

# UNIVERSIDAD DE SALAMANCA



**Facultad De Psicología**

**Grado En Terapia Ocupacional**

**Trabajo Fin de Grado**

**Intervención de Terapia Ocupacional en la  
Distrofia Muscular de Cinturas y Fractura de  
Cadera: a propósito de un caso.**

**Autor: Alejandro López Sánchez**

**Tutor: José Luis Sánchez Sánchez**

**Julio,2016**

## **DECLARACIÓN DE AUTORÍA**

Declaro que he redactado el trabajo:" Intervención de Terapia Ocupacional en la Distrofia Muscular de Cinturas y Fractura de Cadera: a propósito de un caso" para la asignatura de Trabajo Fin de Grado en el curso académico 2015/2016 de forma autónoma, con la ayuda de las fuentes bibliográficas citadas en la bibliografía, y que he identificado como tales todas las partes tomadas de las fuentes indicadas, textualmente o conforme a su sentido.

## ÍNDICE

<b>1. RESUMEN .....</b>	<b>1</b>
<b>2. INTRODUCCIÓN .....</b>	<b>2</b>
<b>2.1 JUSTIFICACIÓN DEL TRABAJO .....</b>	<b>2</b>
<b>2.2 FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA .....</b>	<b>2</b>
<b>2.3 DISTROFIA MUSCULAR DE CINTURAS .....</b>	<b>2</b>
<b>2.4 TIPOS .....</b>	<b>3</b>
<b>2.5 DIAGNÓSTICO .....</b>	<b>4</b>
<b>2.6 RIESGO DE FRACTURA EN LAS DISTROFIAS MUSCULARES .....</b>	<b>5</b>
<b>2.7 PREVENCIÓN Y TRATAMIENTO.....</b>	<b>5</b>
<b>2.8 IMPORTANCIA DE LA TERAPIA OCUPACIONAL .....</b>	<b>6</b>
<b>2.9 OBJETIVOS .....</b>	<b>6</b>
<b>3. METODOLOGÍA.....</b>	<b>8</b>
<b>3.1 DESCRIPCIÓN DEL CASO Y EVALUACIÓN INICIAL.....</b>	<b>8</b>
<b>3.2 UBICACIÓN DEL PROYECTO .....</b>	<b>10</b>
<b>3.3 TÉCNICAS DE INTERVENCIÓN .....</b>	<b>11</b>
<b>3.4 TEMPORALIZACIÓN.....</b>	<b>11</b>
<b>3.5 DESCRIPCION DE LAS SESIONES .....</b>	<b>12</b>
<b>4. RESULTADOS Y DISCUSIÓN. ....</b>	<b>18</b>
<b>5. CONCLUSIONES .....</b>	<b>21</b>
<b>6. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS .....</b>	<b>22</b>

### ANEXOS

**ANEXO 1: CONSENTIMIENTO INFORMADO**

**ANEXO 2: LISTADO DE ABREVIATURAS**

**ANEXO 3: ESCALA DE BROOKE Y ESCALA DE VIGNOS**

**ANEXO 4: FOTOGRAFÍAS**

## **1. RESUMEN**

La distrofia muscular de cinturas o Limb Girdle Muscular Dystrophy (LGMD) constituye un grupo de trastornos de origen genético en la cual los músculos de la cintura escapular y pélvica son los principales afectados, provocando una debilidad y un desgaste muscular continuo.

El objetivo de este trabajo es proponer un protocolo de tratamiento en la Distrofia Muscular de Cinturas con una fractura de cadera.

Presentación del caso: Se realiza una valoración funcional de la paciente mediante un protocolo de valoración de Terapia Ocupacional no estandarizado y la escala de Brooke y de Vignos específicas para la distrofia muscular. Tras la valoración se pauta un tratamiento siguiendo el Marco de Referencia Biomecánico y el Marco de Referencia Rehabilitador para conseguir los objetivos marcados.

Los resultados obtenidos confirman que el plan de tratamiento ha sido efectivo aunque el estudio presenta varias limitaciones como el tiempo para el desarrollo de la intervención y la falta de evidencia científica encontrada.

Se ha concluido que aunque la intervención realizada ha sido exitosa para alcanzar los objetivos marcados, para establecer este estudio como un protocolo indicado para el tratamiento de la distrofia muscular de cinturas con fractura de cadera es necesario aplicarlo a un mayor número de casos.

**Palabras Clave:** LGMD, distrofia muscular cinturas, fractura de cadera, Terapia Ocupacional, Rehabilitación

## **2. INTRODUCCIÓN**

### **2.1 JUSTIFICACIÓN DEL TRABAJO**

Debido al deterioro muscular que provoca las distrofias musculares, los problemas para el desempeño ocupacional y limitaciones en las actividades de la vida diaria (AVDs), la Terapia Ocupacional está indicada para tratar el retraso en la pérdida muscular y realizar adaptaciones para que las personas sean lo más independientes posible. Dado que el debilitamiento de los músculos es progresivo puede provocar complicaciones como fracturas debido a caídas.

El propósito del trabajo es dar a conocer los resultados en el tratamiento de Terapia Ocupacional en un caso de Distrofia Muscular de Cinturas con una Fractura de cadera debido a una caída.

El marco teórico en el que se guiará la intervención será el Marco de referencia Biomecánico y el Marco de referencia Rehabilitador o Compensador.

### **2.2 FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA**

Las distrofias musculares son un conjunto de enfermedades que se distinguen por debilidad progresiva y desgaste muscular que generalmente provocan discapacidad <sup>1</sup>. Son enfermedades hereditarias que afectan principalmente al músculo estriado y que tienen en común un patrón distrófico necrosis -regeneración característico en la biopsia muscular <sup>2</sup>.

Se agrupan clínicamente en distrofinopatías (Duchenne y Becker), distrofia facioescapulohumeral, distrofia de cinturas, distrofia de Emery-Dreifuss, distrofias musculares congénitas (DMC), distrofia distal y distrofia orofaríngea <sup>3</sup>. Este trabajo se centrará en la distrofia muscular de cinturas.

### **2.3 DISTROFIA MUSCULAR DE CINTURAS**

La distrofia muscular de cinturas o Limb Girdle Muscular Dystrophy (LGMD) constituyen un grupo de trastornos de origen genético en la cual los músculos de la cintura escapular y pélvica son los principales afectados <sup>3,4</sup>.

Afecta de forma indistinta a ambos sexos pudiendo afectar a personas de todas las edades desde la infancia a la edad adulta <sup>4</sup>.

Los músculos afectados son el glúteo mayor, psoas iliaco y el cuádriceps en un primer momento y después se extiende hasta el músculo tibial anterior y peroneos en la cintura pélvica, y en la cintura escapular los músculos más afectados son porción media del trapecio, romboides, dorsal ancho y rotadores externos del hombro. En fases muy avanzadas aparecen las contracturas y cambios esqueléticos <sup>5</sup>.

## **2.4 TIPOS**

Las LGMD se clasifican en dos grupos en función del patrón de herencia: autosómica dominante LGMD1, y autosómica recesiva LGMD2 <sup>1-8</sup>.

### **- Autosómica dominante (LGMD1):**

Por lo general este tipo de distrofias inician en la edad adulta y la forma de presentación es suave. Representa menos del 10% de todas las LGMD <sup>7,9</sup>.

Se conocen ocho subtipos de la forma autosómica dominante (LGMD1A-H). De esta formas solo en cinco se han relacionado con mutaciones en los genes (LGMD1A-E), que se corresponden con alteraciones genéticas implicadas en otros trastornos como la miotilina, laminina A/C y caveolina 3 <sup>7,9</sup>.

### **- Autosómica recesiva (LGMD2):**

Son mucho más comunes con una prevalencia de de 1: 15.000. La edad de inicio es amplia, pero el promedio son los 6-8 años. El cuadro clínico es generalmente grave, con progresión y pérdida de la marcha en la segunda década de la vida <sup>2</sup>. Algunos estudios han encontrado diferencias en la forma de presentación según sea el país y/o el grado de consanguinidad <sup>7,9</sup>.

Los problemas cardiacos son raros pero en algunos subtipos como LGMD2C-F y LGMD2I se asocian con cardiomiopatías <sup>3,5,10</sup>.

Los problemas respiratorios aparecen con la pérdida de fuerza muscular que a veces lleva a la muerte prematura <sup>3</sup>.

Según Marta et al (2010) <sup>11</sup>, las proteínas relacionadas con este tipo de distrofias son: proteínas sarcoméricas, distroglucanos, CAPN-3, DYSF, subcomplejo de sarcoglicanos, telotonina, TIRM32, FKRK, ANO5, FKTN, TTN, POMT1, POMT2 y POMNGT1.

## **2.5 DIAGNÓSTICO**

Para un correcto diagnóstico de la distrofia muscular se utilizan diferentes pruebas como el análisis clínico, edad de inicio, el estudio de las enzimas musculares, diferentes pruebas de imagen (TAC, RMN), análisis histopatológico e inmunohistoquímico y pruebas genéticas para identificar la mutación en el ADN <sup>2,6</sup>.

- Análisis clínicos se utilizan para identificar los subtipos específicos de LGMD<sup>6</sup>.
- Edad de inicio es importante para diferenciar entre la forma recesiva y la dominante. Mientras que la forma autosómica recesiva la aparición de la debilidad es progresiva desde la infancia, la autosómica dominante comienzan a experimentar síntomas en una edad más avanzada. Este indicador tiene sus limitaciones ya que hay subtipos de la forma autosómica recesiva y dominante que no siguen esta regla <sup>6</sup>.
- Enzimas musculares: En la mayoría de las distrofias musculares la CPK esta elevada 5-10 veces su valor por déficit de merosina, Fukuyama, FKRK y SWW <sup>2</sup>. Los niveles de CPK están más elevados en la forma autosómica recesiva que en la dominante <sup>6</sup>.
- Pruebas de imagen (TAC Y RMN): Son métodos no invasivos que permiten observar los músculos e identificar el grado de afectación de cada uno. Con estas se pueden distinguir entre los subtipos de distrofia <sup>2,6</sup>.
- Estudios inmunohistoquímicos: Con estas pruebas se puede diagnosticar varias LGMD al detectar la deficiencia de disferina, caveolina, sarcoglicanos y telotonina. Son pruebas muy utilizadas por su alta especificidad y por el coste <sup>2,6,12,13</sup>.
- Biopsia muscular: Permite identificar alteraciones distróficas comunes como la atrofia e hipertrofia de fibras, necrosis y regeneración de fibras reemplazo por tejido adiposo, etc. Las personas afectadas por la LGMD presentan pérdida y cambio de tamaño de fibras musculares y en ocasiones sustitución por tejido adiposo <sup>2,6,12,13</sup>.

- Análisis genético: Permite identificar la mayoría de las distrofias musculares de forma precisa. Sin embargo, según Erazo-Torricelli (2004) <sup>2</sup> el estudio inmunohistoquímico es suficiente para el diagnóstico de las LGMD e implica un menor coste.

## **2.6 RIESGO DE FRACTURA EN LAS DISTROFIAS MUSCULARES**

El riesgo de fractura en las distrofias musculares es mayor debido a la debilidad muscular que se produce. Según los estudios de Granata et al. <sup>14</sup> muchas de las fracturas se producen debido a caídas y la mayoría de estas fracturas se producen en el fémur.

Los principales predictores de las fracturas son el uso de silla de ruedas, la inmovilización, pérdida de deambulación y tono muscular disminuido <sup>15</sup>.

Comparando los resultados del estudio de Vestergaard et al.(2001) <sup>15</sup> se muestra que las fracturas tuvieron un impacto en el nivel de actividad del paciente especialmente, en las fracturas de fémur por la pérdida permanente de la función por ejemplo, de caminar. El reposo duradero en la cama hace que se produzca una pérdida de masa ósea y de la potencia muscular que conlleva a una invalidez permanente <sup>5</sup>. Estos resultados muestran la importancia de la prevención y rehabilitación y en estas, el papel de la Terapia Ocupacional es importante.

## **2.7 PREVENCIÓN Y TRATAMIENTO**

Actualmente, no existe un tratamiento tipo para la distrofias musculares y los tratamientos se centran en retrasar la pérdida de masa muscular y prevención de complicaciones <sup>2,16</sup>.

Los corticoides como la Prednisona y Deflazacort se utilizan para frenar la pérdida de masa muscular <sup>2,5</sup>.

La rehabilitación física tiene como objetivo fundamental mantener la función muscular, prevenir contracturas y escoliosis y mantener la máxima autonomía en las AVDs <sup>2,4,5,17</sup>.

El tratamiento quirúrgico se realiza para distensión de contracturas y corrección de la escoliosis y otras desviaciones ósea <sup>2,5,12</sup>.



La terapia psicológica también requiere atención ya que los pacientes con distrofia muscular suelen presentar depresión, ansiedad, aislamiento social y culpabilidad que limitan la participación de la persona en la vida diaria <sup>6</sup>.

El control de peso para evitar la obesidad, el uso de ayudas respiratorias cuando sea necesario y el control de los problemas cardiacos también son importantes para mejorar la supervivencia <sup>2,6,12,16</sup>.

Respecto a la prevención de padecer la enfermedad, la única forma de evitar la distrofia muscular es el consejo genético a través del cual se conocen las probabilidades de recurrencia de la enfermedad en la familia afectada. En las LGMD autosómicas recesivas el riesgo es del 25% mientras que en las autosómicas dominantes el riesgo es mayor al 50% <sup>2,6,12</sup>.

## **2.8 IMPORTANCIA DE LA TERAPIA OCUPACIONAL**

El problema común de las distrofias musculares es la disminución en la participación en la vida diaria y el aumento progresivo de la discapacidad así como, otros efectos secundarios por ejemplo, el aumento de las contracturas en los tejidos blandos <sup>18</sup>.

Las actividades que se ven más limitadas son subir escaleras, transferencias y vestido de extremidad superior e inferior. Estas restricciones en la participación en la vida diaria disminuye la calidad de vida de las personas que sufren esta enfermedad <sup>18</sup>.

En este contexto, la Terapia Ocupacional tiene su importancia ya que no solo se centra en las deficiencias sino que también tiene en cuenta las restricciones en la participación y calidad de vida. La intervención de Terapia Ocupacional tiene como objetivo evitar la disminución de la función a través del uso de actividades funcionales y útiles que ayudan a la persona a compensar y adaptarse a la función disminuida <sup>18</sup>.

## **2.9 OBJETIVOS**

El objetivo general del trabajo es proponer un protocolo de tratamiento en la Distrofia Muscular de Cinturas con una fractura de cadera.

Los objetivos específicos que se pretenden alcanzar con la aplicación de la intervención son:

- Recuperar máxima independencia en AVDs especialmente en las actividades con la extremidad inferior.
- Conseguir aumentar los grados de recorrido articular y permitir que realice los ejercicios de una manera más funcional.
- Aumentar el tono muscular y conseguir el mismo balance muscular en las extremidades y mantenerlo en la mejor forma posible.
- Mejorar el equilibrio en diferentes posiciones para posteriormente reiniciar la marcha independiente.
- Aumentar autoestima a través de actividades que tengan un significado para la paciente.

### **3. METODOLOGÍA**

Para la realización de este trabajo se ha realizado una búsqueda exhaustiva en las bases de datos: PUBMED, DIANLET, MEDLINE Y GOOGLE ACADÉMICO. Las palabras clave utilizadas fueron: distrofia muscular cinturas, distrofia muscular anillo óseo, fracturas en distrofias musculares, LGMD y rehabilitación.

Se realizó la búsqueda en castellano y en inglés obteniendo la mayoría de los artículos en inglés.

De los hallazgos encontrados, los más relevantes son las revisiones sistemáticas y los trabajos publicados en los últimos 10 años.

#### **3.1 DESCRIPCIÓN DEL CASO Y EVALUACIÓN INICIAL**

Mujer de 22 años de edad, diagnostica de Distrofia Muscular de Cinturas (probable déficit de laminina A/C, probable tipo 1B), que inicia a los 13 años de edad. Los músculos que se ven más afectados son glúteo mayor, psoas iliaco, cuádriceps, porción media del trapecio, romboides, dorsal ancho y rotadores externos del hombro.

El día 24 de enero de 2016 sufre una caída en la bañera de su casa y es diagnosticada de fractura pertrocanterea fémur izquierdo. Es intervenida quirúrgicamente el 26 de enero y se da de alta hospitalaria el 1 de febrero.

Desde el día de la fractura no camina y se desplaza en silla de ruedas. Antes de la caída presenta una limitación motora por la enfermedad que padece. Mantenía una marcha autónoma durante 20 minutos aproximadamente, con imposibilidad para subir escaleras y practicar deportes.

El día 8 de febrero de 2016 acude a consulta del Médico Rehabilitador y pauta 20 sesiones diarias de Terapia Ocupacional. Al terminar estas, el médico rehabilitador pauta 20 nuevas sesiones.

#### **EVALUACION INICIAL**

Para evaluar a la paciente se utilizó un Protocolo de Valoración de Terapia Ocupacional no estandarizado propia del servicio.

Los resultados obtenidos en la evaluación fueron los siguientes:

**Fecha de inicio: 08/02/2016**

**Actividad laboral:** Estudiante de Magisterio. Previo Grado Superior en Fotografía.

**1. AVDs:**

Problemas para el vestido de la extremidad inferior. Necesita ayuda para realizarlo.

Actividades con extremidades superiores independiente pero dificultad para realizar tareas que implique elevar los hombros .

**2. Motricidad MMSS. Movilidad global/ Coordinación**

Articulaciones libres. Limitación para la extensión total del codo de forma bilateral pero, más acusado en el codo izquierdo.

Balance articular (BA) Extensión codo derecho:  $-15^{\circ}$ . Extensión codo izquierdo:  $-20^{\circ}$

Balance muscular proximal 3-/5 (dificultad para elevar los hombros en contra de la gravedad). Distal 4/5.

**3. Motricidad fina**

Diestra

Buena manipulación con ambas manos.

No problemas en la coordinación óculo-manual.

**4. Motricidad de MMII**

Dolor a la movilización en cadera izquierda.

Limitaciones en la flexión de las rodillas (BA rodilla derecha e izquierda:  $0^{\circ}$ - $110^{\circ}$ )

No camina (antes de la fractura caminaba de forma autónoma por terrenos llanos). Se desplaza en silla de ruedas.

Hipotonía en ambos miembros, más acusado en la pierna izquierda.

Balance muscular global pierna izquierda: 2-/5

Balance muscular global pierna derecha: 2/5

**5. Equilibrio Sedestación/ bipedestación**

Inestable en bipedestación. Se pone de pie con ayuda sujeta a las paralelas.

Buen control de tronco en silla de ruedas aunque algo inestable quitando los reposabrazos.

**6. Alteraciones sensoriales Frio/ Calor/ Dolor**

Dolor en la cadera izquierda debido a la fractura. Puntuación 8 en la escala visual-analógica (EVA)

Toma Nolotil antes de acudir a Terapia Ocupacional y Fisioterapia.

**7. Alteraciones de Comunicación**

No se aprecia ninguna alteración en la expresión y comprensión.

**8. Alteraciones Cognitivas**

Consciente y orientada.

**9. Alteraciones emocionales**

Baja de ánimo por la enfermedad base y el contratiempo de la fractura.

Es posible que este iniciando una depresión.

**10. Observaciones (Barreras arquitectónicas en el hogar. Ocio/tiempo libre.)**

- Barreras arquitectónicas: Tiene bañera en el aseo.

- Ocio: Le gusta tocar la flauta travesera pero no puede ya que la posición para tocarla implica flexión y rotación externa del brazo y se cansa.

Además, se utilizaron dos escalas específicas para las distrofias musculares, la escala de Brooke (Anexo 3) para evaluar los miembros superiores y la escala de Vignos (Anexo 3) para evaluar las extremidades inferiores. Estas escalas son específicas para las distrofias musculares.

Los resultados obtenidos fueron:

Escala de Brooke	Escala de Vignos
2. Puede elevar los brazos por encima de la cabeza, pero sólo flexionando los codos	8 = Se aguanta de pie con un aparato ortopédico de piernas largas, pero es incapaz de caminar incluso con ayuda

**3.2 UBICACIÓN DEL PROYECTO**

El centro donde se realiza la intervención corresponde al Hospital Provincial de Ávila perteneciente al sistema sanitario público de la Junta de Castilla y León (SACYL).

El departamento de Terapia Ocupacional se encuentra en el servicio de Rehabilitación Física.

El equipo multidisciplinar está compuesto por Médico Rehabilitadores, Fisioterapeutas, Terapeuta Ocupacional, Auxiliares y Celadores.

La sala de Terapia Ocupacional es un espacio amplio y muy luminoso. Cuenta con un baño interior adaptado y con gran cantidad de materiales para trabajar la motricidad y practicar las AVDs.

### **3.3 TÉCNICAS DE INTERVENCIÓN**

La intervención se guiará por el Marco de Referencia Biomecánico y el Marco de Referencia Rehabilitador.

El Marco de Referencia Biomecánico se ocupa del aparato locomotor y el movimiento funcional. Con este marco se pretende mejorar el recorrido articular, la fuerza y la resistencia utilizando una actividad con propósito. Para ello, el sistema nervioso central debe estar intacto y debe existir un equilibrio entre el tiempo de trabajo y el descanso siendo mayor el segundo en los primeros días de tratamiento.<sup>19</sup>

El Marco de referencia Rehabilitador busca lograr la mayor independencia de la persona en las AVDs compensando los déficits irremediables. Se basa en que la persona puede recuperar su autonomía a través de la compensación. Polonio destaca que la motivación es importante para la autonomía y está influenciada por los valores, hábitos y contexto ambiental del paciente.

### **3.4 TEMPORALIZACIÓN**

*Frecuencia:* Se llevan a cabo una sesión diaria de Lunes a Viernes de 45 minutos de duración aproximadamente durante 40 sesiones.

Se planifican las sesiones en función del área concreta que se quiera trabajar:

- Lunes y Jueves: ejercicios de extremidad superior
- Martes y Viernes: ejercicios de extremidad inferior
- Miércoles: AVDs

La literatura consultada recomienda un equipo multidisciplinar para mejorar los resultados de la intervención<sup>6,18</sup> por lo que, además de las sesiones de Terapia Ocupacional, la paciente acude diariamente a Fisioterapia para mejorar los resultados.

### **3.5 DESCRIPCION DE LAS SESIONES**

Se comienza la sesión con un pequeño calentamiento de las extremidades superiores para después iniciar los ejercicios.

El desarrollo de los ejercicios se ha desarrollado de la manera en la que los primeros días el tiempo de reposo era mayor al de la actividad, aumentando esta progresivamente con los días

#### **LUNES Y MIÉRCOLES- EXTREMIDAD SUPERIOR**

##### ***- Ejercicios con la pelota Bobath. (Anexo 4)***

Estos ejercicios tienen como objetivo mejorar la amplitud articular y aumentar la fuerza de las extremidades superiores.

La paciente en sedestación con la bola apoyada en la pared:

- Subir la bola todo lo posible, mantener 3-5seg apretando hacia la pared y bajar con ambos brazos.
- Desplazar hacia los laterales con ambos brazos, presionar hacia la pared 3-5 seg y volver a la posición media.
- Realizar giros (como si condujésemos un coche) presionando la bola hacia la pared.

Los primeros días se comienza con 2 series de 5 repeticiones, aumentando 5 repeticiones por semana.

Debido a que el equilibrio es algo inestable, los primeros días se trabaja con los reposabrazos puestos y cuando haya mejorado el equilibrio se quitan para realizar los ejercicios.

Para evitar compensaciones la espalda tiene que estar pegada al respaldo y las manos siempre tienen que estar en contacto con la bola.

**- Tableros de secuenciación:** (Anexo 4)

Para trabajar la flexo-extensión de hombro, separación/aproximación, flexo-extensión de codo, y la pinza de diferentes formas.

Ejercicios:

- Llevar el palo de un extremo a otro del tablero haciendo pinza alternando los dedos.
- Llevar el palo hacia delante (flexión) a continuación, de lado (separación) y después detrás de la cabeza (rotación externa) y detrás de la espalda- zona lumbar (rotación interna) para terminar llevando al tablero.

**- Ejercicios con la Wii Sport:** (Anexo 4)

Estos ejercicios tienen como objetivo mejorar la amplitud articular de los miembros superiores, mejorar el equilibrio, aumentar la resistencia al ejercicio, aumentar la fuerza.

- Tenis: Con este juego se trabajan los dos miembros superiores por separado. Para ello se juega primero un partido con el lado dominante y después con el contrario. Se pueden practicar todo tipo de movimientos (drive, volea, revés, etc).

- Boxeo: Este juego consiste en un combate entre dos jugadores. Se trabajan los dos miembros superiores a la vez y para ello se utilizan los dos manos (Wii Remote y Wii Nunchuk).

La duración de los partidos va aumentando gradualmente. Se comienza con partidos de un solo juego/combate y se va aumentando hasta llegar a los 3 partidos con el trascurso de las semanas.

**- Ejercicios con bandas elásticas:** (Anexo 4)

Con estos ejercicios se pretende mejorar la fuerza de los músculos de la extremidad superior.

Al iniciar estos ejercicios se empleó una banda de baja tensión. Cada ejercicio se realizó en dos series de cinco repeticiones descansando entre ambas 2 minutos.

Debido al poco equilibrio en bipedestación de la paciente, se realizaron los ejercicios en sedestación.



- Flexión de Bíceps: Aprisionar un extremo de la banda con el pie y el otro se sujeta con la mano. Con el brazo extendidos y la palma de la mano hacia arriba se flexiona el codo intentando mantener la parte superior de los brazos inmóvil durante el movimiento.
- Extensión Tríceps: La goma sujeta detrás de la paciente, se agarra el extremo de la banda con la mano por detrás de la cabeza con el codo flexionado realizando extensiones completas del brazo.
- Elevación lateral brazo: La banda sujeta en el suelo, se agarra la banda con la mano y se eleva el brazo con el codo en extensión.
- Apertura frontal de los brazos: Con los brazos estirados hacia delante a la altura de los hombros, sujetamos la banda e intentamos abrir para poner los brazos en cruz.
- Flexión palmar de muñeca: La banda sujeta al pie en un extremo y al otro sujeto a la mano con la palma hacia arriba y el codo apoyado en el muslo se flexiona la muñeca lentamente.
- Flexión dorsal de muñeca: La goma sujeta con pies, esta rodea la mano y se realizan extensiones de la muñeca venciendo la resistencia de la goma.

**- *Digiflex:* (Anexo 4)**

Los Digiflex fueron empleados para aumentar la fuerza en los dedos, la flexibilidad y coordinación y también para mejorar la fuerza de la mano y antebrazo.

Se realizaron ejercicios presionando toda la unidad al mismo tiempo para fortalecimiento de mano y antebrazo y ejercicios de presión individual de cada dedo.

Se disponen de diferentes colores cada uno de ellos con una fuerza de comprensión distinta:

- Amarillo: 0,7Kg por dedo
- Verde: 2,3 Kg por dedo
- Negro: 4,1 kg por dedo
- Rojo: 1,4 Kg por dedo
- Azul: 3,2 Kg por dedo

Al inicio del tratamiento se comenzó con los Digiflex de banda roja realizando cada ejercicio en dos series de cinco repeticiones. Según fueron avanzando las sesiones se aumento la resistencia hasta llegar al máximo.

#### MARTES Y JUEVES- EXTREMIDAD INFERIOR

##### ***- Ejercicios movilidad articular/propioceptivos: (Anexo 4)***

Estos ejercicios se realizan con ambas piernas y en dos series de 10 repeticiones.

- Poner el pie de talón y de punta alternando ambas posiciones.
- Sentada con las rodillas flexionadas subir la pierna hacia arriba, mantener 2-3 segundos y volver a la posición inicial.
- Sentada subir un pie a una pequeña banqueta.
- La paciente sentada en una silla con las rodillas en flexionadas, coloca un pie en una pelota realizando giros.
- Colocamos una pelota de goma espuma entre los muslos y la paciente la comprime con ambas piernas
- Golpear una pelota en una dirección con los pies, alternando las piernas.
- En posición decúbito supino en una camilla con las rodillas flexionadas, las llevamos hacia la izquierda y derecha sin mover el tronco.

##### ***- Ejercicios con bandas elásticas: (Anexo 4)***

Estos ejercicios se realizan con el objetivo de aumentar la fuerza de los músculos de la extremidad inferior.

Se pautan dos series de cinco repeticiones con descanso entre ambas.

- Flexión de cadera: Tumbada en la camilla, llevar la pierna extendida hacia arriba venciendo la resistencia de una banda que está sujeta a la camilla.
- Extensión de rodilla. En sedestación, colocar una banda atada a la silla y a la altura del tobillo y a continuación extender la rodilla.

- Abducción de cadera: En sedestación, atar una banda a los muslos juntos y a continuación llevar los muslo hacia fuera estirando la banda.

- Aducción de cadera: Sentada con los muslos separados, atar el muslo con la banda y fijar esta en el extremo lateral del mismo lado después, llevar la pierna hacia el centro estirando la banda.

**- Ejercicios para trabajar equilibrio: (Anexo 4)**

- Ejercicio sobre la pelota Bobath: La paciente se sienta sobre la bola con los pies apoyados en el suelo. El terapeuta se coloca detrás para controlar la pelota con las piernas. A continuación se desliza la pelota hacia los lados para provocar reacciones de enderezamiento hacia el lado contrario.

También sobre la pelota se realiza otro ejercicio que consiste en alcanzar objetos con ambas manos que se sitúan al frente y a los lados.

Los primeros días al realizar los ejercicios la pelota esta fija y una vez se van dominando los ejercicios se da una menor fijeza a la bola hasta que la paciente es capaz de realizar los movimientos controlando ella misma el equilibrio.

- Ejercicios sobre la Wii Balance Board (WBB):

La WBB es un accesorio de Wii consistente en una tabla capaz de calcular la presión ejercida sobre ella. Con este suplemento se realizaron varios juegos con el objetivo de trabajar el equilibrio.

- Cabeceos: Este juego consiste en rematar de cabeza los balones que lanzan, intentando lanzarlos a portería. Los balones se lanzan en varias direcciones lo que obligan a inclinarse para rematarlos. También para complicar el juego se lanzan zapatillas que hay que evitar darlas.

Como adaptación al juego, debido a que la paciente no puede permanecer de pie se coloca la WBB en una silla y la paciente se sienta sobre ella.

**MIÉRCOLES- AVDs**

**- Transferencias silla de ruedas-silla/ silla-cama (Anexo 4)**

Se inician las transferencias cuando el dolor esta mas controlado y puede tolerar la movilización.

Se comienza por el lado sano ya que puede apoyar mejor. Se retira el reposabrazos de ese lado de la silla y se colocan los pies en el suelo retirando los reposapiés.

Al principio lo realizamos con apoyo. Nos colocamos frente a ella y pedimos que coloque sus brazos en nuestros hombros y los nuestros los llevamos detrás de su espalda. Bloqueamos las rodillas con las nuestras. Después pedimos que se incline y nosotros la ayudamos y guiamos el movimiento.

Cuando adquiere mayor autonomía lo realiza ella sola. Con los brazos apoyados en la silla de ruedas y en la silla/cama, se empuja hacia el lado deslizando las nalgas de la silla a la cama. Esta transferencia se hace sin levantarse.

#### **- Trabajar las AVDs (Anexo 4)**

##### Ponerse y quitarse los calcetines y el calzado

Se enseña a la paciente a ponerse los calcetines con los pies ya que por la fractura tan reciente no puede subir una pierna encima de otra ni tampoco flexionar el tronco hacia el suelo por el dolor. Se recomienda que sean anchos para que sea más fácil introducirlos.

Para el calzado se recomiendan que sean de velcro para facilitar.

#### **- Taller de maquillaje (Anexo 4)**

Para aumentar la autoestima de la paciente y teniendo en cuenta el gusto por la fotografía y el maquillaje, se realizó una sesión en grupo con dos chicas más que coincidían a la misma hora.

En este, la paciente explicó cómo se debe de maquillar a una persona según sea la forma de la cara. Enseño los diferentes pinceles que usaba y la terapeuta y yo, adaptamos esos pinceles para que lo pudiesen usar las otras dos pacientes que participaban.

Para terminar en un folio con una cara dibujada había que maquillarla como si fuese nuestra cara y teniendo en cuenta lo explicado anteriormente.

#### **4. RESULTADOS Y DISCUSIÓN.**

Tras realizar las sesiones prescritas por el médico rehabilitador se realiza un proceso de reevaluación utilizando las escalas de evaluación iniciales, de forma que puedan compararse los resultados obtenidos.

Respecto al protocolo de valoración de Terapia Ocupacional se aprecian cambios en las siguientes áreas:

##### **AVDs**

Independencia a la hora del vestido de la extremidad inferior y calzado y en las transferencias.

##### **Motricidad MMSS. Movilidad global/ Coordinación:**

Mejoría en el recorrido articular de la articulación del hombro. Continua la limitación en la extensión completa del codo. Balance articular (BA) Extensión codo derecho:  $-10^{\circ}$ . Extensión codo izquierdo:  $-10^{\circ}$

Aumento de la fuerza muscular. Balance Muscular proximal: 4-/5. Distal 4+/5.

##### **Motricidad de MMII**

Reinicio de la marcha independiente sin ayuda en distancias cortas.

Aumento de la fuerza muscular en las extremidades inferiores especialmente, en la extremidad inferior izquierda. (Balance Muscular global: pierna izquierda: 3/5. derecha:3+/5)

##### **Equilibrio Sedestación/ bipedestación**

El equilibrio en bipedestación ha mejorado, manteniéndose de pie ella misma sin apoyo.

Sigue necesitando ayuda para el paso de sedestación a bipedestación.

##### **Alteraciones sensoriales Frio/ Calor/ Dolor**

Disminución del dolor a la movilización. Puntuación 4 en la escala EVA.

##### **Alteraciones emocionales**

Aumento de la autoestima al ver que está alcanzando los objetivos previstos.

En relación a las escalas de Brooke y de Vignos la puntuación obtenida tras la intervención fue la siguiente.

	<b>Antes</b>	<b>Después</b>
<b>Escala de Brooke</b>	2. Puede elevar los brazos por encima de la cabeza, pero sólo flexionando los codos	2. Puede elevar los brazos por encima de la cabeza, pero sólo flexionando los codos
<b>Escala de Vignos</b>	8 = Se aguanta de pie con un aparato ortopédico de piernas largas, pero es incapaz de caminar incluso con ayuda	5. Camina sin ayuda pero no puede levantarse de una silla ni subir escaleras

Las mayores limitaciones que se han encontrado en la intervención son la fatiga muscular al realizar pequeños esfuerzos y el dolor a la movilización de la pierna izquierda. Estos inconvenientes provocaban un mayor tiempo de descanso entre los ejercicios y en alguna ocasión a modificar la estructura inicial de las sesiones.

Otro impedimento fue el número de sesiones prescritas ya que, probablemente cuantas más sesiones más se hubieran notado los cambios.

En relación a la escala de Brooke, algunos estudios como el de Lue et al. (2009)<sup>20</sup> muestran que no es muy específica para las distrofias musculares de progresión lenta, ya que la mayoría de los pacientes se encuentran entre los grados 1 y 3 y no aprecia cambios en un periodo corto de tiempo. Este estudio corrobora los resultados obtenidos en nuestro estudio ya que en dicha escala, se obtiene la misma puntuación antes y después de la intervención a pesar de que en las otras evaluaciones si se aprecian cambios en la extremidad superior.

Respecto a la intervención, la terapia con la Wii permitió trabajar de una forma más lúdica y de esta forma trabajar en la consecución de los objetivos de una forma amena y efectiva. Estos programas con la wii cada vez se utilizan con mayor frecuencia en la rehabilitación ya que permiten crear adhesión al tratamiento de larga duración.<sup>21</sup>

Los ejercicios de entrenamiento de fuerza y resistencia programados en la intervención mejoraron los resultados finales. Comparando la intervención realizada con el estudio de Sveen et al.(2013)<sup>22</sup> indica que el entrenamiento en resistencia tiene efectos positivos para el aumento de la fuerza y resistencia en las LGMDs sin embargo, recomiendan una alta supervisión para los ejercicios de alta intensidad ya que puede provocar efectos adversos.

Revisando los estudios de Siciliano et al. (2015)<sup>23</sup> y Voet et al. (2013)<sup>24</sup>, la actividad aeróbica de intensidad leve y moderada durante un periodo de tiempo prolongado pueden aumentar la fuerza muscular, la función cardiorrespiratoria y prevenir la atrofia por desuso. Teniendo en cuenta estos datos se podría haber aplicado ejercicios de actividad aeróbica en la intervención realizada.

## **5. CONCLUSIONES**

Como conclusión del trabajo, decir que de acuerdo con los problemas que presenta la paciente, el tratamiento realizado en Terapia Ocupacional aumenta su autonomía en las actividades de la vida diaria. Durante la intervención se ha conseguido aumentar el umbral de fatiga, mejorar el recorrido articular y el tono muscular de las extremidades, una mayor independencia a la hora del vestido de la extremidad inferior y el reinicio de la marcha independiente.

Debido a las escasas publicaciones sobre la patología y las implicaciones de la Terapia Ocupacional en la rehabilitación de esta, apenas se ha podido comparar los métodos ni los ejercicios utilizados en la intervención con otros estudios similares. Esto es debido a que se trata de una enfermedad de las denominadas "raras" y los estudios de investigación sobre esta son menores.

Aunque la intervención realizada haya sido exitosa para alcanzar los objetivos marcados, para establecer este estudio como un protocolo indicado para el tratamiento de la distrofia muscular de cinturas con fractura de cadera es necesario aplicarlo a un mayor número de casos.



## **6. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Vázquez RMC, Hernández LBL, Ruano LÁ. Distrofias musculares en México: un enfoque clínico, bioquímico y molecular. *Revista de Especialidades Médico-Quirúrgicas*. 2010;15(3):152–60.
2. Erazo-Torricelli R. Actualización en distrofias musculares. *Rev Neurol*. 2004;39:860–71.
3. J. van der Kooi, A. Limb girdle muscular dystrophy (generic term). *Orphanet encyclopedia*, February 2004.
4. Narayanaswami P, Weiss M, Selcen D, David W, Raynor E, Carter G, et al. Evidence-based guideline summary: Diagnosis and treatment of limb-girdle and distal dystrophies Report of the Guideline Development Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Issues Review Panel of the American Association of Neuromuscular & Electrodiagnostic Medicine. *Neurology*. 2014;83(16):1453–63.
5. Santos GM, Lemus AM, Alfaro RR, Ventura M de LS. Distrofia muscular progresiva. *Rev Hosp Jua Méx*. 2002;69(1):30-37
6. Mahmood O, Jiang X. Limb-girdle muscular dystrophies: Where next after six decades from the first proposal (Review). *Molecular Medicine Reports [Internet]*. 13 de marzo de 2014 [citado 9 de mayo de 2016]; Recuperado a partir de: <http://www.spandidos-publications.com/10.3892/mmr.2014.2048>
7. Nigro V, Marco Savarese. Genetic basis of limb-girdle muscular dystrophies: the 2014 update. *Acta Myologica*. 2014;33:1–12.
8. Liu J, Harper SQ. RNAi-based gene therapy for dominant Limb Girdle Muscular Dystrophies. *Bentham Science Publishers*. 2012;12(4):307.
9. Moore SA, Shilling CJ, Westra S, Wall C, Wicklund MP, Stolle C, et al. Limb-girdle muscular dystrophy in the United States. *Journal of Neuropathology & Experimental Neurology*. 2006;65(10):995-03.
10. Nalini A, Polavarapu K, Sunitha B, Kulkarni S, Gayathri N, Srinivas Bharath M M, Modi S, Preethish-Kumar V. A prospective study on the immunophenotypic characterization of limb girdle muscular dystrophies 2 in India. *Neurol India [Internet]* 2015 [citado 9 mayo de 2016];63:548-60.
11. Hernández-Caballero ME, Miranda-Duarte A, Escobar-Cedillo RE, Villegas-Castrejón H. Distrofias musculares de cinturas autosómicas recesivas. *Revista de neurología*. 2010;51(8):489–96.
12. Distrofias musculares de la cintura y extremidades: *MedlinePlus enciclopedia médica [Internet]*. [citado 10 de mayo de 2016]. Recuperado a partir de: <https://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000711.htm>
13. Distrofia Muscular Tipo Del Anillo Oseo (Cinturas) [Internet]. [citado 10 de mayo de 2016]. Recuperado a partir de: [http://www.distrofiamuscular.info/portal/index.php?option=com\\_content&view=article&id=54:dmanillooseo&catid=13&Itemid=104](http://www.distrofiamuscular.info/portal/index.php?option=com_content&view=article&id=54:dmanillooseo&catid=13&Itemid=104)
14. Granata C, Giannini S, Villa D, Bonfiglioli Stagni S, Merlini L. Fractures in myopathies. *Chir Organi Mov* 1991; 76: 39–45

15. Vestergaard P, Glerup H, Steffensen BF, Rejnmark L, Rahbek J, Mosekilde L. Fracture risk in patients with muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *Journal of rehabilitation medicine*. 2001;33(4):150–55.
16. Pegoraro E, Hoffman EP. Limb-Girdle Muscular Dystrophy Overview. 8 Junio 2000 [Actualizado 30 de Agosto de 2012]. En: Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2016. Recuperado a partir de: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1408/>
17. Kilinc M, Yildirim S, Tan E. The effects of electrical stimulation and exercise therapy in patients with limb girdle muscular dystrophy. A controlled clinical trial. *Neurosciences*. 13 de julio de 2015;20(3):259-66.
18. Öksüz Ç, Akel BS, Bumin G. Effect of occupational therapy on activity level and occupational performance in patients with neuromuscular disease. *Fizyoter Rehabil*. 2011;22(3):231-39.
19. Polonio López B. *Terapia Ocupacional en Discapacitados Físicos: Teoría y Práctica*. Ed. Médica Panamericana; 2004.13-22.
20. Lue Y-J, Lin R-F, Chen S-S, Lu Y-M. Measurement of the functional status of patients with different types of muscular dystrophy. *The Kaohsiung journal of medical sciences*. 2009;25(6):325–333.
21. El uso de los videojuegos en rehabilitación: WiiHab (RehaWiilitación) [Internet]. Tufisio.net Blog de Fisioterapia. 2010 [citado 23 de junio de 2016]. Disponible en: <http://tufisio.net/consolas-que-nos-ayudan-a-recuperarnos-wiihab-rehawiilitacion.html>
22. Sveen ML, Andersen SP, Ingelsrud LH, et al. Resistance training in patients with limb-girdle and becker muscular dystrophies. *Muscle Nerve* 2013;47:163-9.
23. Siciliano G, Simoncini C, Giannotti S, Zampa V, Angelini C, Ricci G. Muscle exercise in limb girdle muscular dystrophies: pitfall and advantages. *Acta Myol*. mayo de 2015;34(1):3-8.
24. Voet NB, van der Kooi EL, Riphagen II, Lindeman E, Van Engelen BG, Geurts AC. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013;7.

# **ANEXOS**

**Anexo 1: CONSENTIMIENTO INFORMADO**

**DECLARACIÓN DE CONSENTIMIENTO INFORMADO**

D/D<sup>a</sup> NOMBRE PILAR M<sup>a</sup> APELLIDOS SASTRE SÁNCHEZ

De 26 Años de edad, con DNI nº 70819180-H, he sido informado de la necesidad de que los datos referidos a mi salud sean comunicados a

D/D<sup>a</sup> Alejandro López Sánchez como estudiante de la Universidad de Salamanca y perteneciente al Grado en Terapia Ocupacional para que pueda realizar el estudio para el Trabajo Fin de Grado.

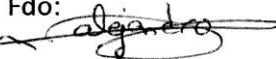
Los datos cedidos serán única y exclusivamente los relacionados, desde el punto de vista médico, con la naturaleza de mi solicitud.

He sido informado de que este consentimiento para la comunicación de mis datos es de carácter revocable.

Según lo anterior, EXPRESO MI CONSENTIMIENTO al amparo de la Ley 15/1999 sobre protección de datos de carácter personal.

---

ÁVILA a 3 de Marzo de 2016

Fdo: 



**Anexo 2: LISTADO DE ABREVIATURAS**

ADN: Ácido desoxirribonucleico

ANO5: Anoctamina 5

AVD: Actividades de la vida diaria

BA: Balance articular

CAPN-3: Calpaína-3

CPK: Creatininfosfoquinasa

DMC: Distrofias Musculares Congénitas

DYSF: Disferlina

EVA: Escala Visual Analógica

FKRP: Proteína Relacionada a Fukutina

FKTN: Fukutina

LGMD: Limb Girdle Muscular Dystrophy

MMII: Miembros superiores

MMSS: Miembros Inferiores

POMT1: Proteína O-manosiltransferasa 1

POMNGT1: Proteína O-manosa  $\beta$ -1,2-N-acetilglucosaminiltransferasa 1

POMT2: Proteína O-manosiltransferasa 2

RMN: Resonancia Magnética

TAC: Tomografía Axial Computarizada

TTN: Titina

WBB: Wii Balance Board

**Anexo 3: ESCALA DE BROOKE Y ESCALA DE VIGNOS**

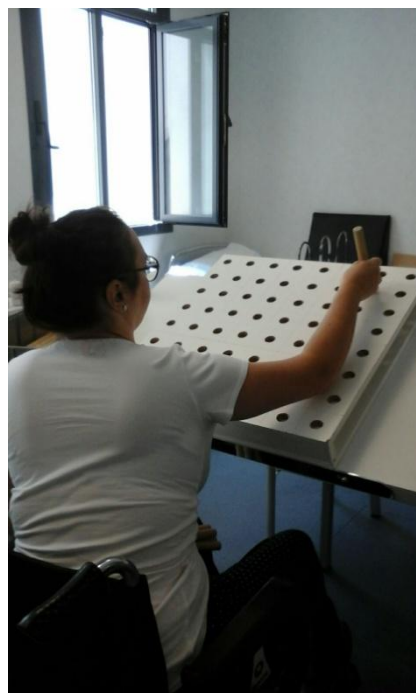
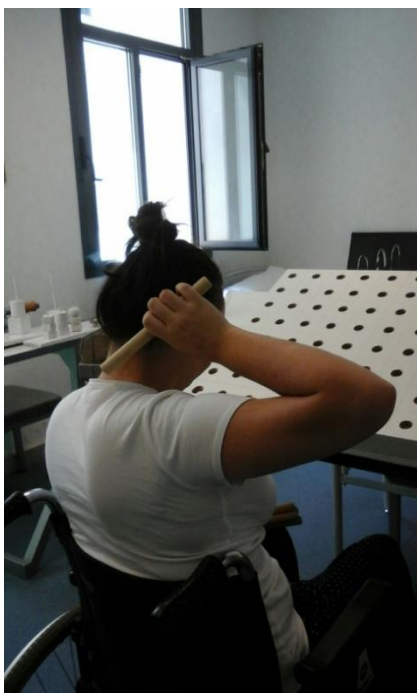
<i>Miembros Superiores (Brooke)</i>
1. Partiendo de la posición de brazos colocados a lo largo del cuerpo, puede abducir los brazos en un círculo completo hasta que se tocan por encima de la cabeza.
2. Puede elevar los brazos por encima de la cabeza, pero sólo flexionando los codos.
3. No puede levantar las manos sobre la cabeza, pero puede llevar un vaso de agua a la boca (usando dos manos si es necesario).
4. No puede llevar la mano a la boca pero puede sostener un bolígrafo o coger una moneda de una mesa.
5. No tiene ninguna función útil con la mano.

<i>Miembros inferiores (Vignos)</i>
1. Camina y sube escaleras sin ayuda.
2. Camina y sube escaleras con ayuda o pasamanos.
3. Camina y sube escaleras lentamente con ayuda de pasamanos (tarda más de 12 segundos en subir cuatro escalones).
4. Camina sin ayuda y se levanta de una silla pero no puede subir escaleras.
5. Camina sin ayuda pero no puede levantarse de una silla ni subir escaleras.
6. Camina solamente con ayuda de ortesis largas.
7. Camina con ortesis largas pero necesita ayuda para mantener el equilibrio.
8. Se sostiene de pie con ortesis pero no puede caminar ni con ayuda.
9. En silla de ruedas.
10. Confinado en cama.

**Anexo 4: FOTOGRAFÍAS**



*Ilustración 1: Ejercicio con la pelota Bobath en la pared*



*Ilustración 2 y 3 : Ejercicios con los tableros de secuenciación*

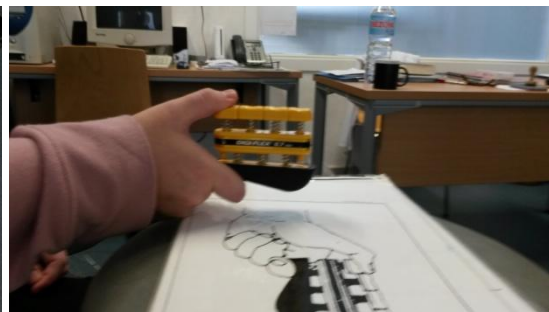
*Intervención de T.O en un caso de Distrofia Muscular de Cinturas y Fractura de Cadera.*



*Ilustración 4: Ejercicios con la wii*



*Ilustración 5 y 6: Ejercicios con las bandas elásticas*



*Ilustración 6 y 7: Ejercicios con los Digiflex*



*Intervención de T.O en un caso de Distrofia Muscular de Cinturas y Fractura de Cadera.*



*Ilustración 7 y 8: Ejercicios propioceptivos*



*Ilustración 9: Transferencias*



*Ilustración 10: Ejercicio para trabajar las AVDs*