

**FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
SECCIÓN DE FISIOTERAPIA**

TRABAJO DE FIN DE GRADO

*TÍTULO: “Atrofia Muscular Espinal tipo II:
Un caso atípico”*

**Autores: Efrén Díaz Álvarez
Dimas Martín González**

**CURSO ACADÉMICO 2018-2019
CONVOCATORIA DE JUNIO**





FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
SECCIÓN DE FISIOTERAPIA

TRABAJO DE FIN DE GRADO

*TÍTULO: “Atrofia Muscular Espinal tipo II:
Un caso atípico”*

Autores: Efrén Díaz Álvarez
Dimas Martín González

CURSO ACADÉMICO 2018-2019
CONVOCATORIA DE JUNIO

Centro: Facultad de Ciencias de la Salud

Titulación: Grado en Fisioterapia

DATOS ALUMNO/A:

Apellidos: Díaz Álvarez Nombre: Efrén

DNI/Pasaporte: 45865538L Dirección: C/ Cañada Blanca, 8, Bloque LL, piso 1, puerta 13 C.P.: 38632

Localidad Cho Provincia: Santa Cruz de Tenerife

Teléfono: 685123766 Email: efrencdm@gmail.com

DATOS ALUMNO/A:

Apellidos: Martín González Nombre: Dimas

DNI/Pasaporte: 54108777N Dirección: C/Urbanización La Placeta 3 C.P.: 38280

Localidad: Tegueste Provincia: Santa Cruz de Tenerife

Teléfono: 622462669 Email: dimasmarting7@gmail.com

TÍTULO TRABAJO DE FIN DE GRADO

ATROFIA MUSCULAR ESPINAL TIPO II: UN CASO ATÍPICO

LOS/LAS TUTORES:

Apellidos: CRUZ MARRERO

Nombre: MARÍA DE LOS ÁNGELES

AUTORIZACIÓN DE LOS TUTORES

D./Dña MARÍA DE LOS ÁNGELES CRUZ MARRERO Profesor/a del Departamento de MEDICINA FÍSICA Y FARMACOLOGÍA de la Facultad DE CIENCIAS DE SALUD (SECCIÓN DE ENFERMERÍA Y FISIOTERAPIA) AUTORIZA A D./Dña. DIMAS MARTÍN GONZÁLEZ Y A EFRÉN DÍAZ ÁLVAREZ a presentar la propuesta de TRABAJO DE FIN DE GRADO, que será defendido en JUNIO

Santa Cruz de Tenerife , 10 de junio de 2019

Firmado: D./Dña



SR./SRA. PRESIDENTE/A DEL TRIBUNAL DE EVALUACIÓN



Gracias a Luis y a Jorge por su participación activa en el TFG.
Agradecer a María Isabel Armas por todos los conocimientos aportados.
A María de los Ángeles Cruz Marrero por guiarnos durante esta bonita investigación.

RESUMEN

La Atrofia Muscular Espinal (AME) es una enfermedad genética recesiva que produce una degeneración y pérdida de neuronas motoras, lo que se traduce en una denervación y debilidad muscular. Esto está ligado a una mutación o delección del gen SMN1 y SMN2, traducido en el exón 7 del ARN. Las características a destacar de esta patología son la hipotonía y debilidad muscular en tronco y extremidades, problemas respiratorios, hiporreflexia o arreflexia, temblor de las manos y contracturas musculares. La fisioterapia tiene un papel fundamental en el tratamiento de esta enfermedad, aunque es fundamental el abordaje multidisciplinar.

Durante la realización del trabajo pudimos comprobar la falta de literatura que hay sobre el tratamiento de fisioterapia para esta patología. El objetivo de este trabajo es la realización de un plan de tratamiento individualizado a un paciente con AME tipo II, el cual desarrolla un fenotipo atípico de la enfermedad, y realizar una guía de los pilares del tratamiento de fisioterapia. El tratamiento planteado tiene como objetivos mejorar la funcionalidad, mantener la marcha independiente y retrasar la evolución de la enfermedad.

En este trabajo se ha podido comprobar la mejora significativa de la escala de valoración Expanded Hammersmith Functional Motor Scale (HFMSE), utilizada en los pacientes de AME durante el periodo evaluado.

Palabras clave: atrofia muscular espinal, AME, Nusinersen, fisioterapia.

ABSTRACT

Spinal Muscular Atrophy (SMA) is a recessive genetic disease that produces a degeneration and loss of the motor neurons, which turn into a denervation and muscle weakness. This happens because of a mutation or a deletion of the SMN1 and SMN2 genes, which result in the exon 7 of the RNA. The characteristics of this condition are hypotony and muscle weakness in limbs and trunk, respiratory problems, hyporeflexia or areflexia, trembling in the hands and muscle contractures. The physiotherapist's role in the treatment of this disease is really important, although a multidisciplinary treatment is also essential.

While we were doing this study, we could realise the lack of literature about the physiotherapy treatment for this condition. The aim of this study was the accomplishment of an individualized treatment plan for a patient with type II SMA, who develops a rare phenotype of the disease, and to do a treatment guide on the bases of the physiotherapy treatment. The set out treatment was aimed at the improvement of functionality, the maintenance of independent gait and the slowing down of the progress of the disease.

In this study we could have proved the significant improvement on the Expanded Hammersmith Functional Motor Scale (HFMS), which is used on SMA patients during the assessment period.

Key words: spinal muscular atrophy, SMA, Nusinersen, physiotherapy.

ÍNDICE

| | |
|---|----------------|
| 1. Introducción. | Pág. 1 |
| 1.1. Tipos. | Pág. 2 |
| 1.2. La proteína SMN. | Pág. 6 |
| 1.3. Genes SMN1 y SMN2. | Pág. 7 |
| 1.4. Epidemiología. | Pág. 8 |
| 1.5. Diagnóstico. | Pág. 8 |
| 1.5.1. Análisis molecular. | Pág. 9 |
| 1.5.2. Electromiografía (EMG). | Pág. 10 |
| 1.5.3. Biopsia muscular. | Pág. 10 |
| | |
| 2. Justificación del trabajo. | Pág. 11 |
| | |
| 3. Objetivos. | |
| 3.1 Objetivos general. | Pág. 11 |
| 3.2 Objetivos específicos. | Pág. 11 |
| | |
| 4. Material y métodos. | Pág. 12 |
| | |
| 5. Caso clínico. | Pág. 18 |
| 5.1. Valoración de fisioterapia. | Pág. 18 |
| 5.1.1. Valoración funcional. | Pág. 19 |
| 5.1.2. Valoración muscular. | Pág. 20 |
| 5.1.3. Valoración osteoarticular. | Pág. 21 |
| 5.1.4. Valoración respiratoria. | Pág. 22 |
| | |
| 5.2. Tratamiento. | Pág. 24 |
| 5.2.1. Tratamiento farmacológico. | Pág. 24 |
| 5.2.1.1. Salbutamol. | Pág. 24 |
| 5.2.1.2. Nusinersen. | Pág. 24 |
| 5.2.2. Tratamiento de fisioterapia. | Pág. 25 |
| 5.2.2.1. Estiramientos. | Pág. 26 |
| 5.2.2.2. Fortalecimiento muscular. | Pág. 27 |
| 5.2.2.3. Tratamiento de escoliosis. | Pág. 36 |
| 5.2.2.4. Tratamiento fisioterapia respiratoria. | Pág. 38 |
| 5.2.2.5. Tratamiento de la marcha. | Pág. 43 |



| | |
|---|----------------|
| 5.2.3. Tratamiento ortopédico. | Pág. 45 |
| 5.2.4. Tratamiento nutricional. | Pág. 47 |
| 6. Resultados y Discusión. | Pág. 48 |
| 7. Conclusión. | Pág. 51 |
| 8. Bibliografía. | Pág. 53 |
| 9. Anexos. | |
| 9.1. Consentimiento informado a los padres del paciente. | Pág. 59 |
| 9.2. Escala HFMSE revisada para AME, rellena con los datos de la última valoración de Luis. | Pág. 60 |

1. Introducción.

La Atrofia Muscular Espinal (AME) es una enfermedad neurodegenerativa, en la cual están afectadas las neuronas motoras de la médula espinal. Esto se produce debido a una mutación en el gen de supervivencia neuronal SMN1 y SMN 2, (Survival Motor Neuron) que se encuentran en el brazo largo del cromosoma cinco. Es una enfermedad autosómica recesiva, para que se manifieste la enfermedad, es necesario heredar un gen mutado de cada progenitor. Si solo se hereda un gen mutado, el niño es considerado un portador. Normalmente estos portadores no llegan a presentar síntomas de AME.^{1,2}

Las neuronas motoras normalmente tienen una sola prolongación llamada axón que se ramifica al llegar al músculo. Al final, el axón llega a un surco en la superficie de una fibra muscular, que da lugar a la placa motora o unión neuromuscular. En esta patología encontramos una deficiencia en la sintetización de la proteína SMN (Survival Motor Neuron) encargada, entre otras cosas, del metabolismo del ARN que necesitan las motoneuronas para generar contracciones y realizar una acción muscular normal. Por eso al producirse la delección de las neuronas motoras se produce la atrofia.³ Al haber una falta de impulso nervioso el músculo no se desarrolla, por lo que se traduce en debilidad muscular.

Las principales características de esta enfermedad son: hipotonía, debilidad muscular progresiva en el tronco y las extremidades, con mayor afectación de las extremidades inferiores que de las superiores, problemas respiratorios progresivos y graves, fasciculaciones de la lengua, hiporreflexia o arreflexia, temblor de las manos y contracturas articulares que pueden llevar a deformidad articular. El nivel de afectación de las motoneuronas no es similar en todos los pacientes y se clasifica en niveles según la gravedad de la clínica.^{1,2} Debido a esta hipotonía y debilidad muscular, es frecuente observar pacientes con este tipo de AME que sufren obesidad, produciendo a su vez trastornos respiratorios del sueño, por tanto, debemos vigilarla de cerca.⁴

Los músculos están accionados por nervios motores que regulan la contracción voluntaria y nervios sensitivos que informan al cerebro del estado e intensidad de la contracción. Estos nervios provienen de las motoneuronas de la médula espinal, las cuales se encuentran afectadas en esta patología impidiendo un buen y correcto impulso nervioso, y por consiguiente una mala contracción o directamente una no aparición de la contracción. Por tanto, podemos relacionar esto último con la falta de tono muscular del paciente con AME, debido a que a la contracción

del músculo le corresponde un cambio de forma, seguido de una serie de reacciones químicas donde se absorben ciertos elementos necesarios y se eliminan los productos de desecho. En dicha función, el tejido muscular, tiene la capacidad de conservar cierto grado de contracción sin fatigarse, de uno o un grupo de músculos, propiedad que recibe el nombre de tono muscular, que se presenta por impulsos nerviosos pequeños y permanentes.¹

En pacientes con AME esta hipotonía repercutirá por un lado en una disminución de las funciones respiratorias, y en complicaciones estructurales como la aparición de escoliosis progresivas, que si no se reducen rápidamente y de forma adecuada producirá en el paciente mayores complicaciones respiratorias en el pulmón del lado de la curva, debido a que este es el hipoventilado (no existe una renovación del aire), tales como microatelectasias que podrían evolucionar a enfermedades infecciosas como neumonías que derivarán en una mayor producción y acumulo de mocos y rigidez alveolar.⁴

Por otra parte, también pueden aparecer deformidades en articulaciones de los miembros inferiores (MMII) por falta de carga en los mismos, pudiendo producir una coxa valga, ya que sin carga y sin glúteo medio que realicen la presión y el moldeamiento del ángulo del fémur, este no se desarrollará. Se ha demostrado que la progresión de esta enfermedad se relaciona con la insuficiente ganancia de fuerza y masa muscular, lo que limita el desarrollo normal del niño al no alcanzar las demandas asociadas al crecimiento normal.

1.1. Tipos.

Se clasifica generalmente en cuatro grupos en base a la gravedad de los síntomas, la edad de aparición y la evolución:⁵

Según que autores la división en los distintos tipos de AME, añadiendo más parámetros como el año de aparición y la repetición en el número de repeticiones del gen SMN2, que se ha demostrado tener relación con la gravedad de la enfermedad.

| Type | Age of Onset | Highest Function | Natural Age of Death | SMN2 # |
|------|-------------------|------------------|----------------------|--------|
| 0 | Prenatal | Resp support | <1 mo. | 1 |
| 1 | 0 – 6 mos. | Never sit | <2 yrs. | 2 |
| 2 | < 18 mos. | Never stand | >2 yrs. | 3,4 |
| 3 | > 18 mos. | Stand alone | Adult | |
| 3a | 18 mos. - 3 years | Stand alone | Adult | 3,4 |
| 3b | > 3 years | Stand alone | Adult | 4 |
| 4 | >21 years | Stand alone | Adult | 4-8 |

Ilustración 1. Nusinersen en el tratamiento de la atrofia muscular espinal; eficacia y seguridad; Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Andalucía (AETSA). 2017.⁸

| Tipo | Edad de aparición | Máxima función alcanzada | Expectativa de vida | Número de copias de SMN2 predichas |
|-------------------|-------------------|---------------------------------------|---------------------|------------------------------------|
| 0 (muy grave) | Prenatal | Nunca se sienta | < 6 meses | - |
| 1 (grave) | < 6 meses | Nunca se sienta | < 2 años | 1 - 2 en el 80 % de pacientes |
| 2 (intermedia) | 6 - 18 meses | Se sienta pero nunca permanece de pie | 10 - 40 años | 3 en > 80 % de pacientes |
| 3 (leve) | > 18 meses | Permanece de pie y anda (asistido) | Adulto | 3 - 4 en el 96 % de pacientes |
| 4 (adulta) | > 5 años | Permanece de pie y anda | Adulto | ≥ 4 |

Ilustración 2. Fuente: Nusinersen en el tratamiento de la atrofia muscular espinal; eficacia y seguridad; Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Andalucía (AETSA). 2017.⁸

Por nuestra parte, creemos que esta clasificación es la que está más aceptada por la comunidad y mejor se adapta a nuestro caso:

- Tipo I o enfermedad de Werdnig-Hoffmann:

El cuadro clínico es muy grave, se manifiesta a partir del nacimiento o a las pocas semanas de vida e inclusive muchas madres notan disminución de los movimientos fetales durante el embarazo. El niño manifiesta signos y síntomas tales como:



- No es capaz de levantar la cabeza.
- No progresa en las etapas de crecimiento.
- Dificultades para deglutir y alimentarse; dificultades para chupar, mamar, etc.
- Debilidad general, incluido los músculos respiratorios, por lo que el pecho puede aparecer hundido (respiración diafragmática compensando esas debilidades de los músculos respiratorios). Esta pérdida de fuerza muscular es un poco menos evidente en las partes más distales de las extremidades, incluyendo dedos de manos y pies.
- Abundantes secreciones, lo que dificulta más la respiración.
- Las extremidades inferiores adoptan la típica postura "en ancas de rana" o "en libro abierto".
- Falta de reacciones reflejas.

Estos pacientes normalmente mueren a los dos años de vida, a no ser que se les conecte a soporte ventilatorio permanente.^{1,4,6}

- Tipo II:

Se manifiestan los síntomas antes de los 18-24 meses. Pueden mantener la posición de sentados, pero se tienen que sentar con ayuda. Presentan los siguientes síntomas:

- En determinado momento pueden permanecer de pié, aunque no suelen llegar a caminar.
- Deglutir y alimentarse no suele ser problema, aunque es posible que exista (alimentación por sonda).



- Temblor con los dedos extendidos.
- Podría existir respiración diafragmática.
- El desarrollo cognitivo de estos niños suele ser normal durante la niñez.
- La independencia de estos niños puede estar limitada por la debilidad.
- Escoliosis frecuente.
- La mayoría de los infantes con este tipo de AME desarrollan hipoventilación, incrementada por la noche, por lo que en muchos casos se requiere la utilización de ventilación asistida, durante los periodos de sueño, intentado siempre que se pueda asistencia respiratoria no invasiva. ^{1,4,6}
- Tipo III o enfermedad de Kugelberg-Welander:

Comienza a manifestarse después de los 18-24 meses e inclusive puede comenzar en la adolescencia o en etapas tempranas de la vida adulta:

- Se mantiene en pie y caminan solos, pero puede tener dificultades al sentarse o inclinarse.
- Se observa ligero temblor de los dedos de la mano extendidos.

El inicio de este tipo de AME puede caracterizarse por el retraso en la edad de hitos motores como caminar, correr, subir escaleras y caídas frecuentes. El uso de ventilación asistida es más raro, aunque también podría ser necesario. ^{1, 4, 6}

- Tipo IV o Síndrome de Kennedy:

Comienzo más tarde de los 30 años. Algunos autores mantienen que después de los 35 años:

- Comienzo insidioso de progresión lenta.
- Los músculos de la deglución y los respiratorios no suelen afectarse.
- Sólo se da en varones, que pueden tener características femeninas, como el crecimiento de las mamas.

Los pacientes con AME tipo 3 y 4 pueden llegar a tener una esperanza de vida normal.^{1,4,6}

- Atrofia Espinal tipo 0:

Algunos autores describen también un tipo 0. Este se produce en neonatos.

Si existe debilidad muscular, hipotonía y falta de movimientos fetales existe una gran posibilidad de que el bebé sufra la Atrofia Muscular Espinal Tipo 0 descrita. En la exploración física los niños con este tipo de AME manifiestan una arreflexia, diplegia facial, contracturas musculares y en ocasiones, se puede observar en diagnóstico por imagen, defectos en el septo auriculoventricular. Las expectativas de vida de estos niños no supera los 6 meses de edad.⁷

1.2. La proteína SNM.

Los genes codifican una proteína cuya función está relacionada con el metabolismo de ARN. Esta proteína se ha encontrado en el citoplasma y en el núcleo. En el núcleo, interactúa con otras proteínas que participan en la reacción del splicing (un proceso de corte y empalme del ARN). Otra de las funciones básicas en las que participa se produce en el citoplasma, en el cual modula la regeneración y reciclaje de proteínas que se forman a partir del ARN. Teniendo en cuenta que esto son funciones básicas de la célula ¿por qué sólo afecta a las neuronas de la asta anterior de la médula? Esto se produce debido a que las motoneuronas tienen un nivel

mayor de transcripción que otros tipos de células, por lo que sería lógico pensar que necesitan más cantidad de proteína SNM. En cambio, la alteración de esta proteína en otras estructuras podría ser compensada por factores genéticos o celulares, los cuales todavía se desconocen.¹

1.3. Genes SMN1 y SMN2.

La principal diferencia entre los genes SMN1 y SMN2 es el cambio en un único nucleótido, que se encuentra en el exón 7. El gen SMN1 tendría el transcrito completo mientras que el SMN2 en el transcrito correspondiente carezca de exón 7.¹

La ausencia de SMN1 se ha visto asociada con diferentes casos, desde casos de AME tipo I congénita, hasta hermanos asintomáticos de pacientes con AME tipo II y III. En general el 90% de los pacientes con AME presentan delección del gen SMN1. En todos los casos de AME se tiene al menos una copia del gen SMN2, que, por lo general, aunque no evite la aparición de la enfermedad, cuantas más copias de este gen se tiene, menos grave es el fenotipo. Por esto se ha hecho una relación entre el número de copias del gen SMN2 y el tipo de AME que se padece. Los pacientes con AME tipo I tendrán una o dos copias y los pacientes con tipos II y III tendrán de tres a cinco copias. El gen SMN2 se traduce en una proteína muy similar a la que sintetiza el gen SMN1, por lo que se han encontrado proteínas procedentes de SMN2, en pacientes que no tienen SMN1, aunque en menos cantidad que en pacientes con ambos genes. No se han encontrado pacientes que presenten delección de ambos genes ya que se presume que esto debe de ser letal en el útero.¹

Aunque el modelo del número de copias SMN2 puede utilizarse en general para saber el tipo de AME, no siempre el mismo número de copias se traduce en el mismo fenotipo. De estas afirmaciones podemos concluir que la AME es consecuencia de una disminución o falta por completo de la proteína SMN.¹

1.4. Epidemiología.

La AME es una de las principales enfermedades autosómicas recesivas, solo por detrás de la fibrosis quística, y es la causa genética de muerte más común en lactantes. La incidencia de esta enfermedad a nivel mundial varía entre 4 y 10 casos por cada 100.000 nacimientos.^{8,9}

Según un estudio hecho en España, entre los años 1987 y 2013, la incidencia en nuestro país es de 1 de cada 10.000 nacidos vivos. De estos la AME tipo I representa el 70,3% de los casos. El estudio se realizó en el Hospital Materno Infantil, el cual pertenece al Hospital Regional Universitario de Málaga, España. El mismo estudio se pudo observar una predominancia de la enfermedad en varones, con una relación de 1,6 varones por cada mujer.⁹

Al ser una enfermedad genética recesiva, hay personas que presentan el gen mutado sin padecer la enfermedad, los cuales son portadores, siendo portadoras 1 de cada 40 personas en este estudio, sobre la población mundial equivale a un 2% de ésta.^{8,9}

La supervivencia de estos pacientes dependerá del tipo de AME que presenten y de la función respiratoria. La supervivencia para el tipo I es de 8 meses y para el tipo II de 15,8 años.^{8,9}

1.5. Diagnóstico

El diagnóstico se basa en el examen y en el historial clínico y puede confirmarse mediante test genético. Teniendo en cuenta la alta especificidad y sensibilidad que tiene el diagnóstico molecular, debería considerarse hacerlo en todos los casos de hipotonía o debilidad muscular del niño.¹⁰ El diagnóstico diferencial deberá incluir cualquier causa de hipotonía en niños, entre las que están la esclerosis lateral amiotrófica, distrofias musculares congénitas, miopatías congénitas, esclerosis lateral primaria, miastenia gravis y trastornos del metabolismo de carbohidratos.^{10,11} Antes se realizaban pruebas como la electromiografía y la biopsia muscular, pero debido a la disponibilidad del análisis molecular y a que estas pruebas suelen ser dolorosas para el niño, no suelen hacerse estas pruebas ni otras complementarias como la resonancia magnética.^{10,12}

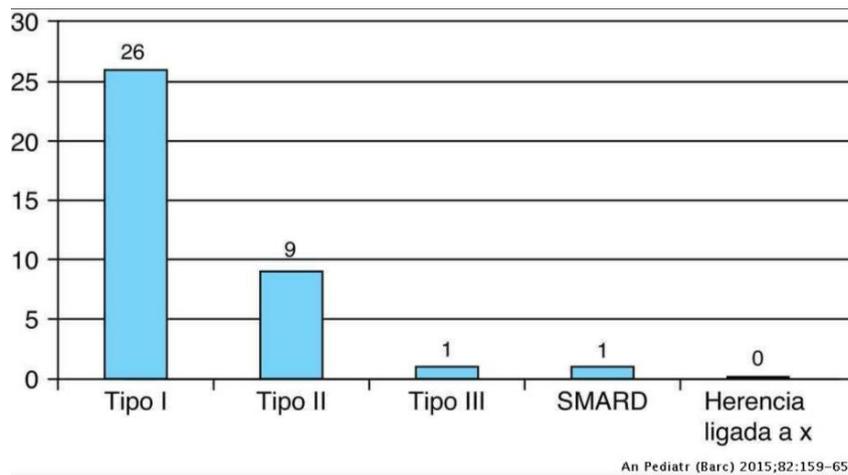


Ilustración 3. Fuente: Atrofia muscular espinal: Revisión de nuestra casuística en los últimos 25 años. Anales de Pediatría.⁹

1.5.1. Análisis molecular.

Los pacientes con AME tienen pérdida de la función de las copias del SMN1, por esto la prueba genética que verifique la pérdida homocigótica del gen podrá confirmar la enfermedad en el 95% casos, sin tener en cuenta la gravedad de la enfermedad.¹⁰

Si no hay pérdida de ambos genes SMN1, pero se sospecha que puede haber una AME, se deberá buscar la otra copia del gen SMN1 que quede y buscar mutaciones en este. Se han registrado muy pocos pacientes que sin pérdida de ninguna copia padezcan la enfermedad, pero en estos casos ambos genes están mutados.¹⁰

La pérdida homocigótica del SMN1 tiene una relación prácticamente del 100% de especificidad en el diagnóstico del AME, la gravedad de la enfermedad se verá modificada dependiendo del número de copias del gen SMN2. La mayoría de la población sana tiene un número de copias de 0 a 3 del gen SMN2, aunque existe un 10% de la población sana en la que las copias de este gen están ausentes.¹⁰ Inclusive estando al tanto de este hecho, en el que la AME está relacionada con la pérdida de la proteína SMN (no con la inexistencia), no se ha recogido información de pacientes con pérdida de ambos genes, tanto el SMN1 y el SMN2.

Un problema importante a tener en cuenta en el análisis molecular reside con el diagnóstico presintomático o prenatal. Debido a estas razones mencionadas y factores desconocidos, la gravedad de la enfermedad no puede predecirse sólo con el número de copias del gen SMN2.¹⁰

Por lo tanto, se debe tener precaución al utilizar el número de copias para predecir la gravedad clínica y el pronóstico en una persona. Se debe proporcionar asesoramiento genético apropiado a los pacientes, sus familias y para todas aquellas personas que se someten a pruebas de este tipo, particularmente en individuos presintomáticos y en situaciones que involucren a hermanos posiblemente afectados.¹⁰

1.5.2. Electromiografía (EMG)

La electromiografía es método invasivo y doloroso para el niño, por lo que se realiza cuando hay dudas diagnósticas para diferenciarla de otras enfermedades neuromusculares como neuropatías hereditarias y enfermedades de fibra muscular. Además, se utiliza en esos casos atípicos de AME, los cuales no se pueden diagnosticar con análisis molecular, para demostrar el origen neurogénico de la enfermedad.¹⁰

La electromiografía muestra signos de denervación con actividad espontánea anormal y fibrilaciones, los potenciales de acción y la amplitud de la unidad motora están incrementados, aunque estos no son específicos de atrofia muscular espinal.¹⁰

La electromiografía también es una herramienta fundamental durante el tratamiento del paciente. Ya que sirve para observar cambios en la denervación de neuronas motoras, o para ver cambios en la inervación, como reinervaciones.¹⁰

1.5.3. Biopsia muscular

La biopsia muscular ya no es una acción llevada a cabo para el diagnóstico de AME. Incluso en pacientes atípicos o pacientes con resultados negativos en el test para la delección o mutación de SMN1, las características de denervación deben buscarse con técnicas menos invasivas, como la EMG ya comentada anteriormente. Estas ofrecen la habilidad de proyectar

varios grupos musculares. La biopsia muscular no puede distinguir de forma clara los diferentes tipos de AME, aunque hay ciertas características en la histología relacionadas con la severidad de la enfermedad. Por ejemplo; en los tipos 1 y 2 de AME se muestran largos grupos de fibras atrofiadas entremezcladas con fascículos de fibras hipertrofiadas y normales.¹⁰

2. Justificación del trabajo

Durante el desarrollo de las prácticas en la Unidad de Rehabilitación Infantil Dr. Guigou (Santa Cruz de Tenerife) en el mes de noviembre de 2018, pudimos conocer de un niño diagnosticado de AME tipo II, siendo un caso atípico, ya que no se ajusta a los patrones descritos en la bibliografía en lo referente a sus patrones de movimiento y atrofia, conservando la marcha con apoyo a los 8 años. Esto nos suscitó un gran interés y curiosidad, por lo que solicitamos los permisos pertinentes a la familia para la realización del TFG.

Hemos realizado una revisión bibliográfica sobre los diferentes tratamientos publicados y se ha planteado un programa de tratamiento con objetivos actuales y a largo plazo, que permitan al paciente mantener su independencia en la marcha, mejore su estado motor, evite o disminuya las disimetrías y mantenga la función respiratoria óptima.

3. Objetivos

- Objetivo general:
 - Planificar el tratamiento de fisioterapia en un niño con Atrofia Muscular Espinal tipo 2, con evolución atípica, que permita mantener su independencia en la marcha actual y retrasar el deterioro motor que dicha patología conlleva.

- Objetivos específicos:
 - Realizar una búsqueda bibliográfica sobre el tratamiento de fisioterapia actual de la Atrofia Muscular Espinal tipo 2.

- Describir el caso clínico y la evolución de un paciente con Atrofia muscular Espinal.

4. Material y métodos

En cuanto a la metodología de este Trabajo de Fin de Grado (TFG) hemos realizado una revisión bibliográfica de distintos artículos, revistas, o libros de la comunidad científica de forma electrónica gracias a plataformas de búsqueda como PubMed y PuntoQ, para explicar de forma exhaustiva los distintos diferentes tratamientos de fisioterapia que estén, protocolizados o no, en el tipo II de la Atrofia Muscular Espinal (AME). Las palabras clave utilizadas para realizar la revisión fueron **“spinal muscular atrophy”, “type 2”, “physiotherapy treatment” y “nusinersen”**, utilizando el operador booleano **“AND”** para todas ellas menos para **“nusinersen”**, en el que utilizamos **“NOT”**. La búsqueda fue limitada a los artículos que fueron publicados en los últimos 5 años. No se hizo ninguna restricción de idioma, y los artículos encontrados estaban escritos en inglés. Además, se compararon los resultados con otra búsqueda en los mismos buscadores cambiando el operador booleano para **“nusinersen”** por **“AND”**. En Punto Q obtenemos los mismos resultados y en Pubmed los resultados cambian, obteniendo solo dos artículos.

Como criterios de inclusión, los pacientes estudiados:

- Estuvieran diagnosticados por mutación o delección del gen de supervivencia de la primera motoneurona (SMN1) por un análisis genético.
- No hayan sido tratados con Nusinersen o en los que el artículo no se centrara en el tratamiento farmacológico.

Se descartaron todos los artículos en los cuales, los pacientes;

- No hubieran sido diagnosticados de AME a través de análisis genético.
- Hubieran sido tratados con Nusinersen sin tratamiento en fisioterapia.

- Diagnosticados con un tipo de AME que no fuera el tipo II.

Tras la realización de la búsqueda en PubMed nos encontramos con 4 artículos, de los cuales 1 se repetía con la búsqueda hecha en PuntoQ, que cumplía nuestros criterios de inclusión, y 3 no cumplían con nuestros criterios de inclusión. Por otro lado, en la búsqueda en PuntoQ se encontraron un total de 23 artículos de los cuales 8 incluían nuestros criterios. En los artículos no seleccionados, los estudios se realizaban solo en un tipo de AME que no era el tipo II, no incluían el tratamiento de fisioterapia o no iban dirigidos a pacientes con AME de ningún tipo.

En la búsqueda con “AND” para “nusinersen” obtenemos dos resultados, ambos estando llevados a cabo sólo en pacientes con AME tipo dos, siendo esto un criterio de exclusión en este trabajo.



Esquema 1. Fuente: elaboración propia.
Resumen de la revisión bibliográfica



| Título artículo y año | Autores | Objetivos | Conclusiones |
|---|--|--|--|
| <p>Emerging therapies and challenges in spinal muscular atrophy</p> <p>Diciembre de 2016</p> | Farrar, Michelle A; Park, Susanna B et al. | Recoger los tratamientos en el nuevo escenario de la AME | La fisioterapia es fundamental en técnicas respiratorias de limpieza de vías aéreas y eliminación de secreciones, en el tratamiento de la postura, movilidad y funcionalidad, las contracturas y la escoliosis. |
| <p>Prenatal aspects in spinal muscular atrophy: From early detection to early presymptomatic intervention.</p> <p>Noviembre de 2018</p> | Eduardo F.Tizzano, Dimitrios Zafeiriou | Recoger las nuevas terapias efectivas, después de los avances en el tratamiento. | Señala a la fisioterapia como una parte fundamental del tratamiento de la AME, concretamente en el campo respiratorio y de la rehabilitación. Señalando la importancia de empezar este tratamiento de manera precoz. |
| <p>Vibration-Assisted Home Training Program for Children With Spinal Muscular Atrophy*</p> <p>Junio de 2018</p> | Christina Stark, Ibrahim Duran, Sebahattin Cırak, Dipl-Chem | Determinar el efecto del tratamiento con vibración de cuerpo entero en AME | Se producen mejoras en escalas de funcionalidad |
| <p>Advanced therapies in rare diseases: The example of spinal muscular atrophy: Terapias avanzadas en enfermedades raras: la atrofia muscular espinal como ejemplo</p> <p>Octubre de 2018</p> | Eduardo F.Tizzano | Buscar terapias que sean específicas y efectivas. | Concluye que para que la medicación tenga mayor eficacia deberá de ir acompañada de tratamiento de fisioterapia, ventilación no invasiva y nutricionista. |
| <p>The effect of two different aerobic training modalities in a child with spinal muscular atrophy type II: a case report*</p> <p>Abril de 2019</p> | Bulut N, Yardimci BN, Ayvat E, Aran OT, Yilmaz Ö, Karaduman A. | <p>Comparar dos tratamientos de fisioterapia:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ergómetro - Acuaterapia | <p>Ambos tratamientos mejoran escala de funcionalidad. Necesitan mayor estudio para concluir cuál es mejor</p> |
| <p>The Role of the Pediatric Neurologist in the Care of Children With Neurodevelopmental Disabilities.</p> <p>Noviembre 2018.</p> | Shevell, Michael | Descubrir que ofrece el tratamiento en pediatría a enfermedades neuromusculares. | La fisioterapia forma parte del equipo multidisciplinar. |



| | | | |
|--|---|--|--|
| <p>Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care*</p> <p>Febrero de 2018</p> | <p>Mercuri, E.; S.Finkel, R.; Muntoni, F. et al.</p> | <p>Recoger una actualización de los cuidados y recomendaciones para el tratamiento de la AME</p> | <p>Trata de la importancia del equipo multidisciplinar, el rol del pediatra neuro y la unión con la familia. En cuanto a la fisioterapia, podemos encontrar la evaluación que debe hacer un fisioterapeuta para valorar los aspectos musculoesqueléticos y neuromusculares</p> |
| <p>Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunization; other organs systems; and ethics*</p> <p>Marzo 2018</p> | <p>Finkel, R. S; Mercuri, E.; Meyer, O. H. et al.</p> | <p>Recoger una actualización de los cuidados y recomendaciones para el tratamiento de la AME</p> | <p>Esta parte de este estudio se recoge la importancia de la fisioterapia en los cuidados intensivos y con el tratamiento de fisioterapia respiratoria</p> |

Tabla 1. Fuente: elaboración propia.
Resumen de los artículos seleccionados.

Consideramos que los siguientes artículos son los que mejor cumplen los criterios de inclusión de nuestra revisión y pasamos a desarrollarlos más específicamente:

Vibration-Assisted Home Training Program for Children With Spinal Muscular Atrophy

Este artículo fue publicado el 10 de junio 2018 y escrito por Stark C, Duran I, Cirak S, et al..¹⁰

Valora la eficacia de una vibración de cuerpo entero, por el cual estimulan los reflejos de contracción muscular y al producir una contracción involuntaria produce un mecanismo de feedback aferente. En este ensayo participaron 38 niños de edades entre 2 y 7 años, se les realizaron tres valoraciones, al comienzo, a los seis meses y a los doce meses. En la escala final se observó un aumento significativo en la escala de Hammersmith Functional Mobility (2,73). Concluye que para comprobar si esto se mantiene a largo plazo se necesitará más investigación.¹⁰

The effect of two different aerobic training modalities in a child with spinal muscular atrophy type II: a case report

Escrito por Bulut N, Yardimci BN, Ayvat E, Aran OT, Yilmaz Ö, Karaduman A. y publicado el 26 abril 2019.¹¹

En este estudio realizado en Betzenweiler, Alemania se comparan dos tratamientos de fisioterapia realizados a un mismo niño de 60 meses:

- Ergómetro: 3 veces a la semana durante 12 semanas, se daba un feedback visual al niño del movimiento cíclico, ya fuera pasivo o activo. El entrenamiento se realizaba a un 60%-70% del máximo de pulsaciones registradas por un pulsioxímetro. Cada sesión consistía en 5 minutos de calentamiento, 20 minutos de ergómetro y cinco minutos de vuelta a la calma.¹¹

Tras seis semanas de descanso una vez acabado el entrenamiento con ergómetro, se pasó a acuaterapia.

- Acuaterapia: Durante el tratamiento se utilizó el método Halliwick, el cual consiste en un programa de reaprendizaje motor en agua para poder pasar a ejercicios de natación o aplicarlo a sus actividades del día a día. Esta sesión duraba 45 min, realizando 5 minutos de calentamiento antes y 5 de vuelta a la calma al acabar la sesión.¹¹

Ambas terapias consiguieron mejorar el Índice de Masa Corporal, al igual que las escalas de funcionalidad. El tratamiento con ergómetro obtuvo mejores resultados, aunque no hay una gran diferencia. Este estudio está limitado por el orden en el que se realizaron las pruebas, ya que ambas se realizaron en el mismo paciente; y por la escasa muestra que tiene, los resultados no tienen una gran fiabilidad.¹¹

Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care.

En este artículo se exponen las conclusiones sacadas de la Conferencia internacional de expertos en AME de 2004, intentando exponer una guía sobre los tratamientos a seguir en paciente con AME, no siendo esta guía específica de fisioterapia.

Los autores de este artículo, Mercuri E, Finkel RS, Muntoni F, et al., resaltan la importancia del equipo multidisciplinar, el rol del neuropediatra y la cooperación con la familia. En cuanto a la fisioterapia, podemos encontrar la evaluación que debe hacer un fisioterapeuta para valorar los aspectos musculoesqueléticos y neuromusculares, que son: control postural, la escoliosis, dislocación de caderas, tolerancia a la sedestación, deformidades del tórax, contracturas (ROM, goniómetro), debilidad muscular (escalas CHOP INTEND, tests de fuerza), desarrollo motor (HINE, Hammersmith Infant Neurological Examination), pruebas y escalas de valoración de la funcionalidad (6MM, HFMSE, RULM). Las intervenciones fisioterápicas a tener en cuenta son: estiramientos, promoción de la función y movilidad y refuerzos (como corsés) y tratamiento postural.¹²

Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunization; other organs systems; and ethics.

Escrito por: Finkel RS, Mercuri E, Meyer OH, et al. Este artículo corresponde a la segunda parte del estudio anterior, en el cual se vuelve a nombrar la importancia del equipo multidisciplinario y se recoge la importancia de la fisioterapia en los cuidados intensivos y en el tratamiento de fisioterapia respiratoria, centrándose en la limpieza de la vía aérea, la asistencia a la tos y la mejora en la capacidad respiratoria.^{12,3}

Tras esta revisión bibliográfica podemos concluir, primero, la falta de artículos que traten exclusivamente sobre la fisioterapia y, segundo, la problemática de la inexistencia de guías claras de tratamiento fisioterápico, excepto de fisioterapia respiratoria, en esta patología.



En cambio, todos los artículos encontrados en ambas revisiones mencionan a la fisioterapia como parte fundamental en el tratamiento multidisciplinar de esta patología. Estos artículos resaltan la importancia de la fisioterapia respiratoria, principalmente en la eliminación de secreciones y mediante la utilización de una tos efectiva, en las etapas más avanzadas. En algunos de estos artículos también mencionan como función de los fisioterapeutas el tratamiento de las contracturas, evitar las deformidades y tratar la debilidad muscular, que es fundamental en el caso clínico que estamos abordando en este trabajo.

5. Caso clínico

Luis es un niño de 8 años diagnosticado con AME tipo II, que inicia tratamiento en Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria en la Unidad de Rehabilitación Infantil Dr. Guigou desde los 16 meses. Comenzó en tratamiento con un diagnóstico de retraso del desarrollo motor, hasta que se confirma la AME tipo II. Luis ha sido tratado por un equipo multidisciplinar compuesto por; Médico Rehabilitador, fisioterapeuta, terapeutas ocupacionales, nutricionista, neuropediatra, neumólogo y ortopedas. Gracias a los distintos profesionales que lo forman se controlan aspectos que pueden verse afectados por el desarrollo de la enfermedad, como el peso, el tamaño o el control de su función pulmonar mediante la realización de espirometrías. De esta manera se puede llevar un control de los tratamientos que mejor se adecuan al paciente.

5.1. Valoración de fisioterapia.

Una vez conocimos a Luis comenzó un periodo de observación y valoración. En cuanto a la observación encontramos los siguientes puntos:

- Llega a la sesión de tratamiento caminando con andador anterior, con marcha marcada en Trendelemburg y acompañado por su padre.

- También ha llegado a otras sesiones utilizando dos muletas.

- En sedestación en suelo tiende a rotar externamente una cadera e internamente la otra, sentándose con los dos pies hacia el mismo lado, con alternancia entre ambos lados. Cifosis de la columna lumbar acentuada.
- En decúbito supino nos encontramos con rotación interna de las caderas, con pies juntos en la línea media. Lordosis lumbar normal en decúbito supino.
- En bipedestación, rotación externa de caderas, pies en abducción y pérdida del puente del pie.
- Buen control postural.

Una vez empezamos a participar en las sesiones de tratamiento, realizamos una valoración más exhaustiva y concretamos:

5.1.1. Valoración funcional.

- Capaz de levantarse desde el suelo con apoyos de MMSS.
- Mantiene bipedestación independiente con una marcada lordosis lumbar y un abdomen prominente.
- Marcha independiente en recorridos pequeños, apareciendo un Trendelemburg marcado, un aumento de la base de sustentación y patrón en rotación externa. Capaz de girar sin apoyos.

Para este caso en específico, hemos usado la escala Expanded Hammersmith Functional Motor Scale (HFMSSE) revisada para AME. Creemos que la HFMSSE para AME es la ideal ya que nos permite valorar la funcionalidad a través de un conjunto de ejercicios que se agrupan en distintos ítems (36), y en los cuales encontramos los diferentes ejercicios. Además, se realiza en un período corto de tiempo, evitando así la fatiga del paciente. Estos ítems mencionados se valoran de forma numérica de 0-2, exceptuando los ítems 8, 28 y 29 que valoran de 0-1, siendo



0 cuando el paciente es incapaz, y 1 y 2 cuando el niño es capaz, siendo el 2 con mayor grado de dificultad. La puntuación total de la escala HFMSE para AME es de 69, realizándole una valoración el día 26 de noviembre de 2018 en la que nuestro paciente obtiene 51 puntos. El día 6 de junio, tras la realización del plan de tratamiento expuesto a continuación durante seis meses, se volvió a realizar la escala el día 6 de junio de 2019, obteniendo una puntuación total de 52, siendo esta una pequeña diferencia en la escala. (Anexo 2)

5.1.2. Valoración muscular.

- Hipotonía generalizada, aunque con predominio en MMII.
- Hipotrofia global.
- Balance muscular global, según la escala Daniels de la fuerza muscular:
 - MMII: cuádriceps e isquiotibiales 3(-), psoas 2, dorsiflexores 4, flexores plantares 4, glúteo mayor 3(-), glúteo medio 2. Acortamiento de psoas y aductores bilaterales.
 - MMSS: musculatura proximal 3, musculatura distal 3(+).. Bíceps y tríceps muy bien conservados, pudiendo realizar pulsiones entre dos sillas.
 - También se pudo observar un acortamiento del músculo psoas, de los aductores bilaterales e isquiotibiales. Esto, si no se trata, repercutirá en que el niño desarrolle un patrón de flexión de tronco y de cadera, rotación interna de cadera y valgo de rodillas.

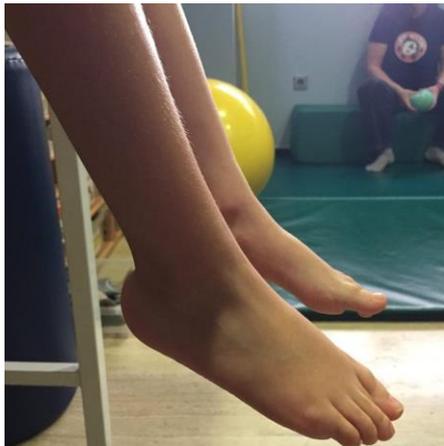
5.1.3. Valoración osteoarticular.

- Escoliosis dorsolumbar izquierda. En el Test de Adams se detecta una giba lumbar izquierda. que consiste en una flexión de tronco con brazos estirados intentando tocar los pies. Existiendo también una evidente inversión en las curvas fisiológicas, es decir, cifosis lumbar y lordosis dorsal. En posición de cuadrupedia con apoyos en miembros superiores (MMSS) podemos observar que no se corrige la lordosis lumbar al flexionar el tronco. También existen unas escápulas aladas.



Ilustraciones 4,5 y 6. Fuente: elaboración propia. Fotos de la espalda de Luis para ver su escoliosis.

- Pies estables. Alteraciones en el arco plantar que cae y hueso escafoides prominente. Valgo del retropié en ambos pies. También es observable el hallux valgus en ambos pies.



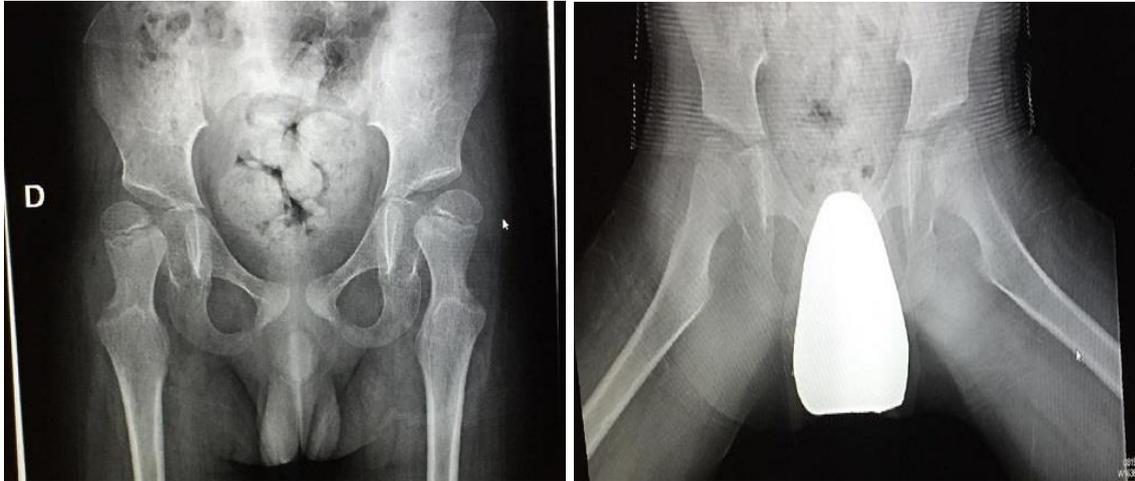
Ilustraciones 7 y 8. Fuente: elaboración propia. Muestran las deformidades del pie.

5.1.4. Valoración respiratoria.

- Existencia de microatelectasias tras noches en las que no duerme bien por cansancio. Aparecen por la disminución de la capacidad inspiratoria durante el mal sueño colapsando, de este modo, las bases de los pulmones, sobre todo.
- Se le realizan polisomnografías cada año, aproximadamente, para controlar la posible aparición del Síndrome de Apnea-Hipopnea del Sueño (SAHS). Este síndrome se caracteriza por un exceso de somnolencia diurna y por trastornos cardiorrespiratorios y cognitivos, producidos por la obstrucción de la vía aérea superior durante el sueño repetidas en el tiempo.
- Control de su capacidad respiratoria por medio de espirometrías. Mejoría observada en su última espirometría.

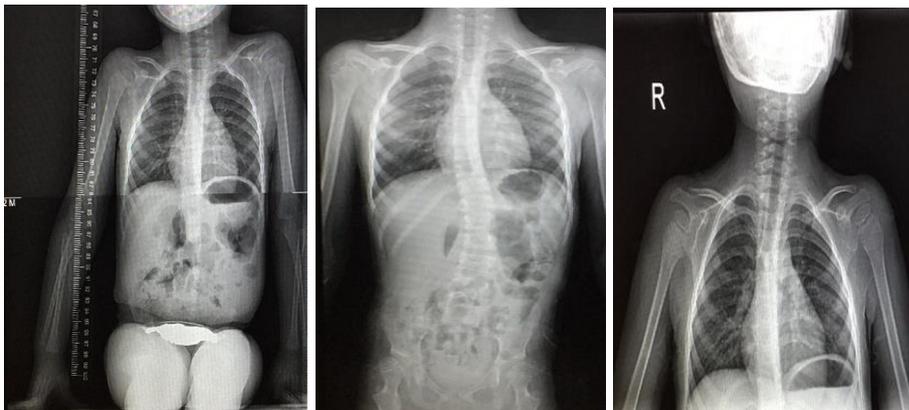
A Luis se le han realizado estudios radiológicos, de los cuales podemos constatar que:

- Existe una subluxación de cadera bilateral, de predominio derecho. También se puede observar una coxa valga. Se ha mantenido una actitud conservadora ante estas patologías.



Ilustraciones 9 y 10. Fuente: Centro de Rehabilitación Infantil Dr. Guigou. Muestran radiografías de sus caderas. Fecha: 15/01/2018

- En una radiografía (Rx) de raquis, en sedestación se observa una actitud escoliótica, con una doble curva, la cual se puede observar claramente. En una Rx de raquis en bipedestación podemos observar un aumento de la curva, hasta alcanzar más o menos lo 25°. Es una curva tipo S con rotación.



Ilustraciones 11 y 12. Fuente: Centro de Rehabilitación Infantil Dr. Guigou. Muestran dos radiografías de su columna vertebral. Fecha: 05/03/2018

5.2. Tratamiento.

5.2.1. Tratamiento farmacológico.

5.2.1.1. Salbutamol.

Previamente al tratamiento farmacológico actual de Luis, este recibía otro tratamiento con salbutamol, que es un β -adrenérgico agonista. El mecanismo de acción del salbutamol en la AME consiste conseguir una mayor transcripción de la proteína completa SMN2 o SMN2-fl (*full-length*), promoviendo que el exón 7 se mantenga durante la transcripción.¹³ En un estudio publicado el 5 de mayo de 2008 se describen los efectos del salbutamol en una muestra de 23 niños diagnosticados con AME tipo II, de edades entre los 30 meses y los 6 años. Fueron tratados con salbutamol entre enero de 2005 y mayo de 2006, y se demostró que en un tratamiento de 12 meses todos los pacientes mejoraron su funcionalidad y su resistencia a la fatiga. A partir de los 6 meses de tratamiento se encuentran las mayores mejorías, incluso 3 de los pacientes pudieron ponerse de pie. Además, las familias comentaron la mejora también en la función respiratoria y en la efectividad de la tos de forma subjetiva, ya que estas no se podían medir por la edad de la mayoría de los niños (menores de 4 años).¹⁴

Otro estudio publicado el 12 de septiembre de 2010 sobre el efecto del salbutamol en pacientes con AME se comprobó el incremento de las transcripciones de la SMN2-fl. La muestra del estudio se concretó en 12 pacientes, 7 con tipo II y 5 con tipo III. El tratamiento en los pacientes duró 6 meses, en los cuales se evaluaron los niveles de transcripción al inicio, después de 3 meses y después de 6. Como resultado, la SMN2-fl aumentó en todos los pacientes gradualmente, habiendo un mayor aumento tras 6 meses, excepto 3 que solo experimentaron el crecimiento después de los 6 meses.¹³

5.2.1.2. Nusinersen

En enero de 2019 Luis comienza el tratamiento con Nusinersen, manteniéndose todavía a la espera de la valoración de los resultados del fármaco. Sobre el tratamiento fisioterápico combinado con Nusinersen, hay varios estudios que apoyan la eficacia y seguridad de este

fármaco, realizados por grupos de investigación como CHERISH y ENDEAR; aunque todavía continúan las investigaciones.^{4,8} Actualmente, desde enero de 2019 se encuentra en tratamiento farmacológico con Nusinersen, pero aún se mantienen a la espera de la primera valoración de los resultados del fármaco. El fármaco se está administrando por vía intratecal, realizándose cuatro punciones cada 15 días y cada cuatro meses una de refuerzo. Este fármaco es un oligonucleótido antisentido que resiste enzimas de eliminación y que se une a una secuencia del ARN específico, por lo que modifica el proceso de corte y empalme que se realiza en el ARN mensajero, haciendo que el exón 7 se mantenga en el ARN y se pueda traducir la proteína SNM.⁶

5.2.2. Tratamiento de Fisioterapia.

Los objetivos del tratamiento de fisioterapia que se ha realizado en el niño de nuestro caso clínico se basan fundamentalmente en:¹⁸

- El ejercicio terapéutico, que engloba a estiramientos, fortalecimiento muscular y cualquier actividad física realizada con una finalidad terapéutica.
- Mejorar la capacidad pulmonar y evitar microatelectasias, así como la apnea o hipoapnea del sueño o, si es necesario, el manejo de secreciones y de la tos efectiva.
- Evitar o frenar la escoliosis y las deformaciones tanto de la caja torácica como de las diferentes articulaciones implicadas fortaleciendo, sobre todo, de la musculatura del tronco y MMII.

El tratamiento de fisioterapia siempre debe ir acompañado de escalas de funcionalidad (HFMSE) realizadas periódicamente, dando suficiente tiempo para valorar la eficacia del tratamiento. De esta manera nos aseguramos de estar usando el tratamiento que mejor se adapte al paciente.¹³

Por otra parte, es fundamental incorporar la participación de los padres del niño en el tratamiento, para que los ejercicios y pautas dadas en las sesiones puedan extrapolarse a la casa,

y que estos sepan qué pueden y no pueden hacer. Para ello, la información a los padres sobre la enfermedad, los tratamientos disponibles y los progresos o no que pueda tener el paciente.⁴

El objetivo con el que se plantea esta guía de tratamiento es el de conseguir la mayor funcionalidad posible para Luis, que su independencia en las actividades de la vida diaria (AVD) se mantenga o mejore y se acerque más a las diferentes actividades que realiza un niño normal de su edad.

5.2.2.1. Estiramientos.

Es fundamental la realización de estiramientos en la musculatura acortada, en este caso como ya dijimos durante la valoración, estarían acortados el psoas, los aductores y los isquiosurales bilateralmente. Estos acortamientos producen debilidad y podrían llegar a producir deformidades. Realizando los estiramientos evitamos las deformidades, manteniendo la movilidad articular y previniendo las contracturas.¹²

- Estiramientos del psoas: el paciente en decúbito lateral, con el lado que se va a estirar contralateral. Llevamos de manera pasiva la pierna del paciente a extensión de cadera manteniendo el tronco estable. El fisioterapeuta se colocará detrás del paciente, con una de las manos estabilizará la pélvica y con la otra realizará el movimiento con una toma en cuna en el miembro inferior. Hay que prestar atención a que el niño no haga compensaciones con el tronco.
- Estiramiento de los isquiosurales y de los aductores de cadera: paciente en decúbito supino. Se comenzará el estiramiento separando los miembros inferiores de la línea media de forma pasiva. Una vez llegado a una barrera muscular, dándole las manos al paciente le ayudaremos a realizar una flexión de tronco, lo que aumentará el estiramiento en este grupo muscular debido a la anteversión pélvica que se produce con la flexión de tronco. La segunda parte de este estiramiento también afectará a los isquiosurales.

5.2.2.2. Fortalecimiento muscular.

El fortalecimiento en esta patología es fundamental, ya que cursa con una debilidad muscular. A medida que el niño crece, la fuerza muscular no aumenta conforme a su crecimiento, lo que acaba produciendo una reducción en la movilidad y la función motora. El trabajo del fisioterapeuta consiste en conservar, y mejorar si es posible, la funcionalidad y movilidad del paciente e intentar conseguir una independencia en las AVD.¹³

Para conseguir este objetivo es importante el fortalecimiento de toda la musculatura, tanto de la intrínseca de la espalda, como la de miembro inferiores y superiores.¹³

Tras la realización de la valoración de Luis y observar la subluxación bilateral de cadera en las radiografías, podemos afirmar que el trabajo de todos los estabilizadores de cadera y fundamentalmente el del glúteo medio es clave. Es necesario el fortalecimiento de esta musculatura para que ésta sea una manera de protección ante una posible luxación. En la valoración de la marcha, pudimos observar una clara marcha en Trendelenburg, caracterizada por un exceso de basculación pélvica, la cual está causada por la debilidad de estos estabilizadores de cadera y por los abductores. El principal abductor de cadera y uno de los músculos estabilizadores de ésta es el glúteo medio, por lo que el tratamiento de este músculo es fundamental.

Ahora expondremos una batería de ejercicios a realizados en las sesiones en las que tuvimos que tratar a Luis:

Ejercicios de suelo:

- Como preparación de la musculatura previa a la actividad podemos hacer movilizaciones activas-resistidas a la flexo-extensión y a la abducción-aducción de los miembros inferiores.



Ilustraciones 13 y 14. Fuente: elaboración propia. Explican las movilizaciones previas.

- Con pies apoyados en el suelo y rodillas flexionadas, elevación de la cadera. En este ejercicio fundamentalmente se trabaja el glúteo mayor, aunque la musculatura isquiotibial también participa en la extensión de cadera.



Ilustración 15 y 16. Fuente: elaboración propia. Muestran la realización del ejercicio.

- Caminar de rodillas: sobre la colchoneta, pudiendo añadir que cuando llegue a una silla con las manos apoyadas que suba una pierna poniéndose en posición de caballero, cambiando de pierna cada vez que lo haga. Se trabaja principalmente el psoas, aunque el recto anterior también participa en la flexión de cadera. Al tener que mantener la posición erguido también trabaja la musculatura de la espalda y la abdominal. Cuando pasa a caballero (utilizando el psoas), son fundamentales los estabilizadores de cadera para mantener esa postura, fundamentalmente el glúteo medio.



Ilustración 17,18 y 19. Fuente: elaboración propia. Muestran la realización del ejercicio.

Con el objetivo de que el paciente se divierta y se involucre podemos decirle que vamos a jugar a los “**animales**” y de esta manera hacer ejercicios en diferentes posiciones;

- Oso: en cuadrupedia con brazos y piernas estirados, le pedimos al paciente que avance hacia delante. En esta posición se trabajarán tanto miembros superiores como miembros inferiores tanto proximal como distal. Es un ejercicio completo en el para hacerlo correctamente también se trabaja la musculatura abdominal.



Ilustración 20 y 21. Fuente: elaboración propia. Explicación gráfica del ejercicio del “oso”.

- Perro: en cuadrupedia, el paciente avanzara gateando. En este ejercicio se trabajarán los MMSS y los MMII a nivel proximal. También se trabajará la musculatura abdominal.



Ilustración 22. Fuente: elaboración propia. Explicación gráfica del ejercicio del “perro”.

- Lagarto: el paciente en esta posición lo que hará será arrastrarse, en que caso de le sea difícil podemos ayudarle fijando los pies con nuestras manos para que le sea más fácil empujar con ellos. En este ejercicio se trabaja en MMSS principalmente bíceps braquial, braquiorradial, coracobraquial y dorsal ancho de la musculatura de la espalda. En MMII trabajaría glúteo mayor, isquiotibiales y cuádriceps, principalmente.



Ilustraciones 23 y 24. Fuente: elaboración propia.
Explicación gráfica del ejercicio del "lagarto".

- Flamenco: aunque no es un ejercicio de suelo, se usa junto con el grupo del juego de los animales. En este ejercicio se le pedirá que en bipedestación vaya caminando, pero que cada vez que dé un paso aguante tres segundos en apoyo monopodal. Aunque trabajas toda la musculatura de miembro inferiores, este ejercicio precisa el trabajo del glúteo medio para la estabilización de la cadera durante el apoyo monopodal.



Ilustración 25. Fuente: elaboración propia. Explicación gráfica del ejercicio del "flamenco".

- Conejo: el paciente de rodillas se empujará con ambas manos en el suelo para poder avanzar. En caso de que le sea muy difícil el ejercicio, se podrá colocar una sábana para que la fricción sea menor con la colchoneta. En este ejercicio se trabaja principalmente la musculatura de miembros superiores, aunque para poder avanzar es necesaria

la flexión de cadera para separar las rodillas del suelo, siendo necesaria la activación del psoas.



Ilustraciones 26, 27 y 28. Fuente: elaboración propia. Explicación gráfica del ejercicio del "conejo".

- Gusano: con una posición inicial en decúbito prono, dando pequeños pasos se realiza una flexión de tronco, para posteriormente bajar de manera controlado con los brazos avanzando así poco a poco. Este es un ejercicio muy completo en el que se trabaja abdomen, miembros superiores y miembros inferiores.



Ilustraciones 29, 30, 31 y 32. Fuente: elaboración propia. Explicación gráfica del ejercicio del "gusano".

- Suricato: este ejercicio consistirá en realizar la marcha de rodillas descrita anteriormente, en este caso no se realizará la transición a posición de caballero.

Ejercicios en cacahuete (fitball): En estos ejercicios se trabajan la musculatura de la espalda, lo que ayuda a controlar la escoliosis

- Extensión de espalda. El niño acostado transversalmente al cacahuete o fitball, se le colocará un objeto por encima de la altura de la cabeza y le pediremos que vaya a cogerlo con las dos manos al mismo tiempo. En este caso se trabajan todos los erectores de la columna.



Ilustraciones 33 y 34. Fuente: elaboración propia.
Explicación gráfica del ejercicio "Extensión de la

- Sentado a horcajadas. Mientras el niño está sentado de esta manera en el cacahuete sin apoyar los pies en el suelo, se le mueve la pelota para los lados. De esta manera se trabaja la propiocepción y la musculatura de la espalda de manera divertida, involucrando al niño en su tratamiento.



Ilustraciones 35 y 36. Fuente: elaboración propia.
Explicación gráfica del ejercicio "Sentado a horcajadas".

Ejercicios de pie

- Caminar de lado. le pediremos al paciente que camine de lado encima de una línea para trabajar los abductores de cadera, principalmente el glúteo medio. Si le resulta muy fácil se puede pedir que empuje un objeto no muy pesado con la parte externa del pie mientras lo hace.



Ilustraciones 37, 38, 39 y 40. Fuente: elaboración propia. Explicación gráfica del ejercicio "Caminar de lado".

- Caminar en paralelas. Pudiendo ponerle obstáculos, así aunque trabaja toda la musculatura de la marcha, se exige más al psoas y cuádriceps. Utilizando las paralelas se ayuda a dar estabilidad y control, además de reducir la caída de cadera en la marcha en Trendelenburg.
- Se puede realizar un ejercicio en el que el paciente empieza sentado, se levanta sin utilizar las manos, se le pasa una pelota (se busca un poco de desequilibrio) y el tira la pelota a una canasta. Es un ejercicio muy completo en el que se trabaja cuádriceps y glúteos al levantarse, glúteo medio en el desequilibrio, también participan todos los estabilizadores al nivel del tobillo; miembro superior cuando recibe la pelota y la lanza a la canasta.
- Otro ejercicio utilizando la pelota y la canasta es en el que se lo pone un step delante al paciente. Se le lanza la pelota y con ella en las manos se sube al step y la lanza a la canasta. Tras el lanzamiento se baja de manera controlada del step hacia atrás. Se utiliza básicamente toda la musculatura del miembro inferior al subir o bajar del step, ya sea dando estabilidad o al realizar el ejercicio propiamente dicho. Se sigue usando la musculatura de los brazos al recibir y lanzar la pelota.
- Otro de los ejercicios que se realizó, con la ayuda de un pequeño rocódromo infantil, agarrando al paciente, por mayor seguridad y guiándolo en los movimientos que debe hacer; este hizo escalada.



Ilustraciones 41 y 42. Fuente: elaboración propia. Explicación gráfica del ejercicio de "Escalada".

También se vería beneficiado de otras actividades de fortalecimiento como actividades acuáticas, ciclismo y otras actividades deportivas.

5.2.2.3. Tratamiento de la escoliosis

El tratamiento de la escoliosis se realizará a través de un equipo multidisciplinar, en este trabajo se expondrán ejercicios desde el abordaje de la fisioterapia. Aunque Luis va a ser tratado con corsé, es fundamental que el paciente sea consciente de la postura corporal, y de esta manera poder corregir su postura tanto en sedestación como en bipedestación cuando no lo tenga puesto y para mantener una buena postura una vez se le corrija lo suficiente la curva. El desequilibrio muscular que se produce por la escoliosis debe de ser tratado para evitar que ésta aumente.

Si un grupo muscular está demasiado fuerte para su antagonista, este debe estirarse y el más débil debe fortalecerse, así conseguir un equilibrio en la región. Los músculos abdominales, la cintura escapular y los músculos de la pierna suelen tener asimetrías, lo que puede producir desviaciones en los tres planos de movimiento. En comparación, la musculatura espinosa posteriores se ven menos afectados que los anteriores músculos, por tanto, los ejercicios deberán estar destinados a favorecer la fuerza en la musculatura más afectada. Nosotros proponemos varios tipos de ejercicios, que pudimos realizar en nuestras prácticas:

- De rodillas: pies en abducción (talones hacia fuera) para “abrir” la articulación sacroilíaca y que no pince raíces nerviosas. Posteriormente fijar costillas bajas, podemos ayudar a fijarlas, pero sería ideal que las fijará por sí solo, y buena activación del músculo transverso del abdomen. Los hombros se deben quedar fijados abajo. Mientras mantenemos lo anterior llevamos brazos hacia arriba cogiendo aire. Podemos hacer DA mientras se hace el ejercicio.



Ilustración 43 y 44. Fuente: elaboración propia. Explicación gráfica del ejercicio anterior.

- Este es un ejercicio que se le puede enseñar al paciente para que realice en casa. El paciente sentado en un taburete con la espalda contra la pared. En la posición correcta debe caber una mano entre la pared y la región lumbar, si es posible reducir este espacio apretando la musculatura abdominal, debe hacerse. Se pegará la cabeza a la pared y se meterá el mentón, manteniendo la nariz y los ojos en posición horizontal. Con los brazos y los pulgares pegados a la pared y manteniendo la posición de la zona lumbar y la cabeza, elevamos los brazos por encima de la cabeza. cuando los hombros se encojan o se pierda la posición será momento de detener el movimiento.¹⁴

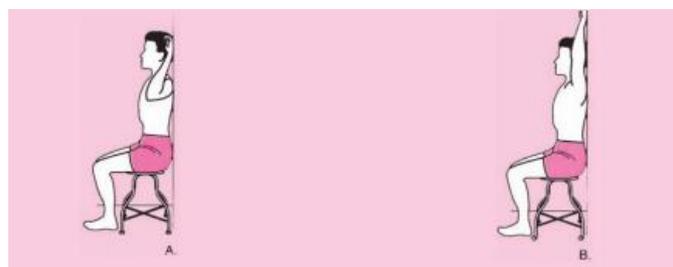


Ilustración 45. Fuente: Ejercicio terapéutico. Muestra la realización del ejercicio.¹⁶

También debemos añadir la importancia de los corsés en el tratamiento de la escoliosis. En el caso de Luis, debido a la progresión de la escoliosis, se ha prescrito la utilización de un corsé tipo Boston, el cual produce una corrección de la curvatura escoliótica manteniendo

presión a través de tres puntos y con un cierre posterior para ir cerrándolo paulatinamente y hacer más fácil el periodo de adaptación.¹⁵



Ilustración 46. Fuente: Pulmonary function changes and its influencing factors after preoperative brace treatment in patients with adolescent idiopathic scoliosis: A retrospective case-control study.¹⁵

5.2.2.4. Tratamiento fisioterapia respiratoria

Este tratamiento referente a la fisioterapia respiratoria debe aparecer de forma preventiva en este tipo de patologías, y como ya mencionamos en la introducción de este caso clínico, la participación e involucración de los padres en las terapias y el conocimiento de las técnicas ayudará a un buen manejo del compromiso respiratorio también en casa.⁴

El tratamiento respiratorio en niños más afectados en esta patología tendrá como objetivos principales el buen manejo de las secreciones o aclaramiento mucociliar y la mejora de la capacidad respiratoria, para evitar complicaciones respiratorias como taponamientos de mocos que pueden derivar en microatelectasias, y estas a su vez en complicaciones mayores como neumonías, y por tanto en ingresos hospitalarios que harán que la enfermedad avance a pasos agigantados debido al encamamiento.^{4,17,18}

Otro objetivo claro de la fisioterapia respiratoria es prevenir y evitar las deformaciones de la caja torácica y el característico *pectus excavatum* mediante ejercicios y fortalecimientos de la musculatura inspiratoria y espiratoria, y de esta forma ayudar a que la madurez y la distensibilidad pulmonar se desarrollen adecuadamente.^{4,16,17}

Atendiendo al caso de Luis específicamente y teniendo en cuenta que tiene un sistema respiratorio estable y que no ha sufrido grandes afecciones respiratorias, el principal objetivo del tratamiento de fisioterapia respiratoria es la potenciación de la musculatura, principalmente de la musculatura intercostal dado que se ve más afectada que el diafragma que será el músculo principal.⁴ Esto ha permitido que en este tiempo haya mejorado su capacidad pulmonar (visto en espirometrías a las que no tuvimos acceso). Además, Luis es un paciente muy colaborador y capaz, por lo que vamos a proponer varios ejercicios que entrenen esta musculatura que sean activos y que pueda hacer solo. Estos ejercicios están basados en los realizados en las prácticas, que estuvieron supervisados por las fisioterapeutas allí presentes, como, por ejemplo:⁴

- Colocaremos un vaso con agua y jabón, y le pediremos que sople por una cañita. El juego consiste en hacer pompas de jabón, durante tiempo. No buscamos que sople fuerte y rápido, sino lento y mantenido en el tiempo para trabajar la musculatura espiratoria. La posición del paciente es importante, ya que dependiendo de esta trabajaremos diferentes grupos musculares. En este caso buscaremos trabajar la musculatura abdominal, sobre todo el transversal del abdomen que también es esencial en el reflejo de la tos, por tanto, Luis estará en posición de cuatro puntos.



Ilustración 47. Fuente: elaboración propia. Explicación gráfica del ejercicio.

- Para seguir trabajando musculatura espiratoria, podríamos hacer bolitas pequeñas de papel, para posteriormente, soplando una cañita, hacer una “carrera de bolitas”. Otra manera de trabajar esta musculatura con las mismas herramientas es, poniendo las bolitas en el final de la cañita y soplando con fuerza para que salgan, haciendo una especie de “cerbatana”.



Ilustración 48. Fuente: elaboración propia. Explicación gráfica del ejercicio

- Para la musculatura inspiratoria, podemos realizar un ejercicio con la ayuda de la cañita de nuevo. Luego, partiremos trozos de papel, y le diremos al paciente que lo lleve de una zona a otra manteniéndolo pegado a la cañita. Para ellos el niño debe realizar una inspiración profunda y lenta para poder ir de un sitio a otro sin que se le caiga el papel. El desplazamiento puede realizarlo de pie, porque en el caso de Luis es capaz, aunque en un AME tipo II típico no será posible. A este ejercicio podemos añadirle un factor de dificultad, en el cual le pediremos que lo haga de las rodillas. De esta manera activaremos la musculatura abdominal que nos aporta estabilidad del tronco y participa en el reflejo de la tos y la espiración.



Ilustraciones 49, 50 y 51. Fuente: elaboración propia. Explicación gráfica del ejercicio.

La fisioterapia respiratoria cuenta con gran cantidad de ejercicios y variantes a los que se les suman los distintos instrumentos que nos ayudarán a conseguir nuestro objetivo. La tos juega un papel muy importante en este tipo de enfermedades neuromusculares y debemos usarla tanto como herramienta terapéutica como preventiva. Podemos inducir la tos de diversas maneras, ya sea de forma manual o mecánica, siempre atendiendo a las necesidades de cada paciente.

En el caso de Luis, es cierto que no se ha necesitado de la utilización de técnicas de aclaramiento mucociliar y movilización de secreciones, si no en momentos de catarrros o gripes, siendo estos poco comunes, o en la aparición de microatelectasias tras auscultación en días en los que no ha dormido bien por la noche. Para ello, encontramos varias técnicas específicas como:

- Tos efectiva: esta técnica consiste en conseguir una tos con la que pueda expectorar las secreciones movilizadas hacia las vías aéreas proximales. Es el último paso en las técnicas de aclaramiento mucociliar. Para que esta sea efectiva debemos realizarla con la glotis abierta. La primera fase para una tos efectiva es una inspiración profunda, la cual se hace con una glotis abierta. Luego llega la fase de espiración, en la que los músculos espiratorios y distintas presiones cierran la glotis, para finalmente abrirla con la relajación y dilatación de las cuerdas vocales y la glotis, gracias a la activación de dos músculos (tiroaritenoides y cricoaritenoides). El que esta tos sea efectiva dependerá del pico de flujo.¹⁸
- Insuflación con ambú: técnica requerida para la resolución de las microatelectasias de las bases pulmonares y basada en el aumento del flujo aéreo. Consistirá en la repetición de 3 insuflaciones en la inspiración máxima para garantizar la entrada de aire en esos espacios periféricos donde se encuentran los alvéolos colapsados, para que sean capaces de dilatarse y así el moco pueda desprenderse y migrar a vías aéreas superiores. Este tipo de técnicas resuelven de forma clara y rápida las microatelectasias que aparecen en este tipo de patologías.¹⁹
- Drenaje autógeno (DA): es una técnica que consiste en la búsqueda progresiva de los mayores flujos espiratorios posibles para movilizar las secreciones desde las zonas más

periféricas del pulmón hacia las vías principales. Es la técnica por excelencia en la fisioterapia respiratoria y se basa principalmente en 3 fases; despegue (del moco de los alveolos), recolección y evacuación. Esto será posible gracias a espiraciones normales relajadas y a un buen control del flujo y velocidad espiratoria evitando las resistencias innecesarias en la espiración. La técnica se empieza en el volumen espiratorio residual y comenzando la primera respiración con una apnea inspiratoria de 2-3 segundos, repitiéndola hasta que se sientan o se escuchen los mocos. A partir de aquí, suprimimos la tos, y comenzamos con series de respiraciones con grandes volúmenes, entre 10-20, hasta que se sientan o se escuchen de nuevo. Se continua con respiraciones más grandes, llegando casi a la capacidad vital, seguido de varias toses.^{20,25}

- Técnica espiratoria forzada o “huffing”: es una técnica basada en el punto de igual presión (equal pressure point, EPP), y varios estudios revelan que es una técnica muy validada para el aclaramiento mucociliar del niño. Es indispensable que sea en niños colaboradores. Esta técnica se usa para la evacuación de secreciones en vías aéreas medias-altas. Aspectos a tener en cuenta en el paciente: 1. respiración a glotis abierta, 2. correcta activación de la musculatura abdominal y del suelo pélvico. Si el paciente no es capaz de abrir la glotis, tenemos la posibilidad de realizar la técnica con una canaleta que se lo facilitará. El procedimiento de la técnica consiste en: 1. inspiración lenta y profunda, 2 apnea teleinspiratoria de 3 segundos, 3. espiración forzada a alto flujo. También existe una variante, realizando 5 “huffs” a menor volumen. Debemos finalizar con tos efectiva para acabar de eliminar las secreciones movilizadas hacia vías aéreas proximales.²¹ Para entrenar esta técnica podemos enseñarle un juego que consiste en que el paciente realice un huffing cerca de un espejo, de esta forma empañará el espejo y jugaremos a dibujar algo. El huffing debe ser largo y profundo.



Ilustración 52. Fuente: elaboración propia. Explicación gráfica del ejercicio.

Por último, debemos tener en cuenta que no solo a la sesión de fisioterapia nos ayudará a mejorar la función respiratoria. Las actividades extraescolares deportivas que pueda realizar como, en el caso de Luis, la natación favorece la activación del sistema cardiorrespiratorio y por consiguiente la movilización de las secreciones, del tórax y mejorará el sistema musculoesquelético. A parte de estas actividades extraescolares, Luis cuenta con una consola Wii Fit® en su casa, la cual ha sido avalada por varios estudios en los que se recomienda su utilización para la mejora de la función motora y del equilibrio en niños con afectaciones de estas ^{22,23} y también podemos utilizar este recurso para que la función respiratoria mejore gracias a los videojuegos de esta consola.²⁴

5.2.2.5. Tratamiento de la marcha

Tras la valoración de la marcha y observar el marcado signo en Trendelemburg, tendremos que realizar una corrección de la misma. En el tratamiento intervendrán muchos de los ejercicios expuestos en el fortalecimiento muscular, los cuales están encaminados a la musculatura de MMII, siendo muy importantes los de la musculatura estabilizadora de la cadera; ya que esta marcha patológica se caracteriza por la debilidad de estos músculos. Con un buen programa de fortalecimiento se consigue mejorar el equilibrio y la marcha sin que tenga efectos adversos. También son importantes los estiramientos para el tratamiento de las contracturas que provocan una restricción de movimiento.²⁵



Ilustraciones 53, 54 y 55. Fuente: elaboración propia. Muestra gráfica de la marcha de Luis.

Existe evidencia que demuestra la eficacia del entrenamiento de la marcha en cinta rodante (treadmill). Al mismo tiempo que hay ciertos artículos que defienden el uso de la marcha asistida por robot (EMAR) como método de tratamiento, aunque se requiere la realización de más estudios de este último tratamiento, para aclarar la eficacia y los tiempos de tratamiento.²⁵

Estos métodos de tratamiento consisten en entrenar la marcha a través de la repetición y la participación activa del niño, pudiendo ser con carga total o parcial del peso corporal. Aunque no disponemos de recursos como el EMAR y la cinta rodante, podemos utilizar los mismos principios de repetición y participación, utilizando las paralelas. La ventaja que nos aporta las paralelas es la capacidad que tiene el niño para ir aumentando la carga paulatinamente, cada vez apoyándose menos en MMSS. Se podría empezar con la repetición de un solo paso con ambos pies, para corregirlo y conseguir un paso correcto y controlado, para después dar varios pasos seguidos y posteriormente ir quitando peso.²⁵

5.2.3. Tratamiento ortopédico.

Para las afecciones del pie, Luis utiliza una ortesis DAFO tipo kangaroo. Las ortesis DAFO o dynamic ankle foot orthosis que se caracterizan por permitir un mayor rango de movimiento que las ortesis rígidas, de esta manera se previene la atrofia muscular. Esta ortesis refuerza todos los arcos plantares (transverso, interno y externo) y reduce la presión sobre las almohadillas de los metatarsianas y del calcáneo. Busca una redistribución de la presión en la planta del pie y así poder controlar la caída del pie hacia flexión plantar. Está fabricada por dos piezas de plástico flexible, que además de bloquear la flexión plantar, también proporciona estabilidad al tobillo.^{15, 16, 17}

La prescripción de esta ortesis se realizó en busca de la corrección y/o prevención de deformidades, para proporcionar una base de soporte y facilitar el entrenamiento de las habilidades y para mejorar la marcha del paciente.¹⁸

Las DAFO refuerza los movimientos restringidos hacia flexión plantar, aumentando la flexión dorsal. Produce un balanceo más normal que una ortesis rígida, permitiendo mayor flexión dorsal en el momento de carga y durante el movimiento del pie durante el paso.^{15, 16, 17}



Ilustraciones 56 y 57. Fuente: elaboración propia. Ortesis propia de Luis.

Al comienzo de su desarrollo Luis ha utilizado tanto un asiento pélvico, como un bipedestador de yeso. El objetivo era el progresar en las etapas de su desarrollo psicomotor.

El asiento pélvico se realizó usando su cuerpo como molde, teniendo en cuenta los factores que alteraban su sedestación, este tipo de asientos es muy utilizado en el tratamiento de la sedestación porque proporciona una correcta alineación. El asiento de Luis era activo lumbar, se decide que sea activo debido a que tiene la capacidad de sentarse manteniendo un control tronco, aunque adaptando posturas compensadoras para prolongar en el tiempo esa posición debido a la hipotonía. Se optó por realizarlo lumbar, ya que en esa zona se parte de una cifosis compensatoria y buscamos una corrección hacia la lordosis fisiológica, favoreciendo una correcta carga del peso sobre los isquiones, consiguiendo mantener estable la pelvis. Mediante el uso de este asiento trabajaremos en busca de la consecución de la sedestación funcional.²⁶



Ilustración 58. Fuente: El trabajo fin de grado. *Boletín de AELFA*. Muestra gráfica del asiento pélvico moldeable.²⁶

El bipedestador de Luis fue anterior, el cual permite cargar del 80 al 100% del peso corporal, se utilizó una vez ya controlaba la cabeza y el tronco, como preparación para la deambulación. Trabaja la estabilidad de miembros inferiores y pelvis para conseguir mantener una bipedestación alineada. Esto también promueve el desarrollo y crecimiento coxofemoral, en el caso de Luis una de las razones por la que se utilizaba era para controlar la subluxación de cadera. También ayuda mantener el balance muscular de miembros inferiores.²⁵



Ilustración 59. Fuente: elaboración propia. Imagen del bipedestador de yeso.

5.2.4. Tratamiento nutricional.

Un paciente con AME debe recibir los cuidados de un nutricionista, siendo evaluado por este cada año, en edades más avanzadas. Un correcto tratamiento nutricional debe incluir una evaluación continuada sobre el peso, la altura y el análisis de la dieta del paciente. Se debe controlar la debilidad de la musculatura masticatoria y controlar la disfagia, ya que puede producir una falta de ingesta de calorías. Al mismo tiempo el estado de la capacidad respiratoria influye en el gasto calórico del paciente, ya que, si esta empieza a fallar, y los músculos respiratorios necesitan de un mayor esfuerzo, el gasto calórico se verá aumentado. Uno de los principales objetivos del nutricionista es evitar la obesidad en los pacientes con AME. La debilidad muscular y la falta de movilidad son factores que pueden favorecer a la aparición de la obesidad.¹²

Luis está actualmente tomando un suplemento proteico, en forma de batido de la marca Ensure® en niños (Pediasure). En un estudio realizado por Mary Ramstack y Robert Listernick del Departamento de Pediatría del Northwestern University Medical School con una muestra de diecinueve niños demuestra la eficacia y seguridad de este suplemento para niños que requieren un soporte nutricional especializado. Este suplemento ayuda a mantener el estado de buena nutrición y a promover el crecimiento normal en niños que tienen un retraso en el mismo.²⁷

6. Resultados y Discusión.

El día 6 de junio de 2019, tras la realización del plan de tratamiento expuesto anteriormente durante algo más de seis meses, se volvió a realizar la escala, obteniendo una puntuación total de 52. Por tanto, encontramos que no hubo diferencia significativa entre ambas escalas de HFMSE realizadas por nosotros (la anterior realizada el día 26 de noviembre de 2018). Por otro lado, las fisioterapeutas allí presentes y los padres de Luis concuerdan, de forma subjetiva, en que la función motora ha mejorado con respecto a la última evaluación hace 7 meses.

El ítem que ha mejorado en esta escala de funcionalidad es el número 23 y 24, el cual consiste en:

- Desde una posición inicial arrodillado, le pediremos al paciente que flexione una de las caderas para que el pie quede completamente apoyado en el suelo, sin usar las manos. Pasando de la posición arrodillado la de medio paso. Valoraremos el ejercicio con ambas piernas.

En la primera valoración con la HFMSE fue capaz de realizar este ejercicio con la pierna derecha, pero no con la pierna izquierda, teniendo que apoyar un brazo en un banco. La puntuación de la primera valoración fue de 2 para la pierna derecha y 1 para la izquierda. En la segunda valoración fue capaz de realizar el ejercicio con ambas piernas, aunque con la derecha con mayor facilidad. Recibió una puntuación de 2 para las dos piernas.

Por otro lado, en el test de la marcha de 10 metros comprobamos la mejoría de Luis, dado que en la primera valoración tardó 20 segundos y en esta última tardó 14 segundos.

En la siguiente tabla se expondrá un resumen de los datos recogidos en las valoraciones, se expresarán los resultados y el número del ítem, de esta forma se comparan ambas valoraciones. La explicación de cada ítem se encontrará en el anexo 2:



| ÍTEMS | PRIMERA VALORACIÓN | SEGUNDA VALORACIÓN |
|--|--------------------|--------------------|
| 1.Sedestación | 2 | 2 |
| 2.Manos cabeza en sedestación | 2 | 2 |
| 3. De sentado a tumbado | 2 | 2 |
| 4. De aducción desde decúbito supino con piernas flexionadas | 2 | 2 |
| 5&6. Flexión de cadera en supino (derecha/izquierda) | 1/1 | 1/1 |
| 7. Levanta la cabeza desde decúbito supino | 2 | 2 |
| 8. De decúbito supino a lateral | 1 | 1 |
| 9. Giro de decúbito supino a prono | 2 | 2 |
| 10. Levanta la cabeza desde decúbito prono | 2 | 2 |
| 11. En decúbito prono se apoya sobre los antebrazos | 2 | 2 |
| 12. Cuadrupedia/gateo | 2 | 2 |
| 13. Giro de decúbito prono a decúbito supino | 2 | 2 |
| 14. De tumbado a sentado | 2 | 2 |



| | | |
|--|---------------------------------|-----|
| 15. De sedestación a bipedestación | 2 | 2 |
| 16. Marcha con apoyo /bipedestación con apoyo | 2 | 2 |
| 17. Bipedestación | 2 | 2 |
| 18. Marcha | 2 | 2 |
| 19. Corre 10m | 1 | 1 |
| 20. Ponerse en cuclillas y levantarse | 1 | 1 |
| 21. De bipedestación a sedestación en suelo | 0 | 0 |
| 22. De rodillas | 2 | 2 |
| 23&24. De posición de rodillas a posición de caballero (derecha/izquierda) | 2/1(con apoyo en un brazo, 10") | 2/2 |
| 25. Levantarse del suelo | 1 | 1 |
| 26&27. Estar de pie sobre una pierna (derecha/izquierda) | 1/1 | 1/1 |
| 28&29. Salta sobre una pierna (derecha/izquierda) | 0/0 | 0/0 |
| 30. Sube 4 escalones | 0 | 0 |
| 31. Baja 4 escalones | 0 | 0 |
| 32&34. Sube al step | 2/2 | 2/2 |
| 33&35. Se baja del step | 2/2 | 2/2 |

| | | |
|----------------|---|---|
| 36. Salta 30cm | 0 | 0 |
|----------------|---|---|

Tabla 2. Fuente: elaboración propia. Esta tabla compara los resultados obtenidos en los ítems de ambas valoraciones.

El trabajo muscular para mantener la fuerza y aumentar el tono muscular es de vital importancia en los niños con AME tipo 2, en nuestro plan de tratamiento se realiza con ejercicios específicos y sobre todo trabajando con el juego mediante la imitación de diferentes animales. En el trabajo publicado por Stark C., Duran I. y Cirak S. et al. describen el aumento del tono realizado a través de la vibración de cuerpo entero.

La realización de estiramientos diarios, sobre todo al comenzar el día para activar la musculatura y al terminar la actividad diaria para evitar las contracturas, también es de vital importancia en las guías de tratamiento descritas en los artículos “Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1 and 2” (publicados en febrero y marzo de 2018 respectivamente) que realzan la importancia del tratamiento de las contracturas musculares y el mantenimiento del rango articular, utilizando en este plan de tratamiento los estiramientos. Dichos artículos apoyan la vital importancia del tratamiento respiratorio, necesario en esta patología, lo que avala el apartado que hemos dedicado en nuestro plan de tratamiento a los de ejercicios que aumentan la capacidad respiratoria.

El paciente estudiado realiza natación dos veces a la semana, haciendo alusión a lo que se demuestra en el artículo escrito por Bulut N, Yardimci BN, Ayvat E, Aran OT, Yilmaz Ö, Karaduman A. y publicado el 26 abril 2019 en el que se comparan dos tratamientos aeróbicos en este tipo de pacientes, siendo unos de ellos la acuaterapia y recibiendo resultados positivos.

7. CONCLUSIÓN

- El tratamiento de fisioterapia es fundamental para el mantenimiento de la funcionalidad, evitar las deformidades y enlentecer el proceso degenerativo de un niño con AME.



-
- El mantenimiento de la marcha independiente es un punto clave para controlar la deformidad de espalda y los problemas respiratorios.
 - Falta de artículos, ensayos clínicos y guías que describan el tratamiento de fisioterapia, solo destacan la respiratoria, siendo esta una parte muy importante en el desarrollo de la enfermedad.
 - Sería interesante la realización de más estudios con una mayor muestra y un periodo de tiempo más prolongado, para demostrar la eficacia de la fisioterapia en el tratamiento de AME.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Tizzano EF. Atrofia muscular espinal: Contribuciones para el conocimiento, prevención y tratamiento de la enfermedad y para la organización de familias. 2007.
2. Valencia HD, Rendón Muñoz J, Pineda N, Ortiz B, Montoya JH, Cornejo JW. Características clínicas de los pacientes menores de 18 años con atrofia muscular espinal en medellín, 2008 - 2013. *Acta Neurológica Colombiana*. 2016;32(1):9-17.
3. Universidad José María Vargas. Unidad III: Fisiología muscular. <http://fisiologiajmv-hilda.blogspot.com/2011/02/unidad-iii-fisiologia-muscular.html>. Updated 2019.***
4. Dra. Palomino MA, Dra. Castiglioni C. Atrofia muscular espinal: Manejo respiratorio en la perspectiva de los recientes avances terapéuticos. *Revista Médica Clínica Las Condes*. 2017;28(1):119-130. Disponible en: <https://www-sciencedirect-com.accedys2.bbtk.ull.es/science/article/pii/S0716864017300044#fig0010>.
5. fundAME. Qué es la AME. <http://www.fundame.net/sobre-ame/que-es-la-ame.html#>.**
6. Neil EE, Bisaccia EK. Nusinersen: A novel antisense oligonucleotide for the treatment of spinal muscular atrophy. *The Journal of Pediatric Pharmacology and Therapeutics*. 2019;24(3):194-203. Kolb SJ, Kissel JT. Spinal muscular atrophy. *NCBI*. 2015;4(33):831-846. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4628728/>.

-
8. Alfaro Lara ER, Acosta García H. Nusinersen en el tratamiento de la atrofia muscular espinal; eficacia y seguridad; *Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Andalucía (AETSA)*. 2017.
9. Madrid Rodríguez, A.|Martínez Martínez, P.L.|Ramos Fernández, J.M.|Urda Cardona, A.|Martínez Antón, J. Atrofia muscular espinal: Revisión de nuestra casuística en los últimos 25 años. *Anales de Pediatría*. 2014;82(3):159-165. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/playcontent/1-s2.0-S1695403314003397>.
10. Stark C, Duran I, Cirak S, et al. Vibration-assisted home training program for children with spinal muscular atrophy. *Child Neurology Open*. 2018; 5:2329048X18780477. Disponible en: <https://journals.sagepub.com/doi/full/10.1177/2329048X18780477>.
11. Bulut N, Yardimci BN, Ayvat E, Aran OT, Yilmaz Ö, Karaduman A. The effect of two different aerobic training modalities in a child with spinal muscular atrophy type II: A case report. *JER*. 2019;15(2):322-326. Disponible en: <http://www.earticle.net/Article.aspx?sn=351814>.
12. Mercuri E, Finkel RS, Muntoni F, et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care. *Neuromuscular Disorders*. 2018;28(2):103-115. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0960896617312841>.



13. Finkel RS, Sejersen T, Mercuri E, et al. 218th ENMC international workshop: Revisiting the consensus on standards of care in SMA naarden, the netherlands, 19–21 february 2016.

Neuromuscular Disorders. 2017;27(6):596-605. Disponible en:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0960896617301384>.

14. Hall CM, Brody LT. *Ejercicio terapéutico. recuperación funcional*. primera ed. España, Argentina y México: Paidotribo; 2006:579-582. Disponible en:

https://s3.amazonaws.com/academia.edu.documents/58459699/C.M.Hall_Ejercicio_terapeutico._Recuperacion_funcional.pdf?AWSAccessKeyId=AKIAIWOWYYGZ2Y53UL3A&Expires=1559506506&Signature=VXQvGu58MFRK1N27mVozlLYysAg%3D&response-content-disposition=inline%3B%20filename%3DC.M.Hall_Ejercicio_terapeutico._Recuper.pdf.

15. Ran B, Fan Y, Yuan F, Guo K, Zhu X. Pulmonary function changes and its influencing factors after preoperative brace treatment in patients with adolescent idiopathic scoliosis: A retrospective case-control study. *Medicine*. 2016;95(43): e5088. Disponible en:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27787360>.

16. Torres-Castro R, Monge G, Vera R, Puppo H, Céspedes J, Vilaró J. Estrategias terapéuticas para aumentar la eficacia de la tos en pacientes con enfermedades neuromusculares. *Revista médica de Chile*. 2014;142(2):238-245. Disponible en:

http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872014000200013&lng=en&tlng=en.

17. Pinchak C, Salinas P, Prado F, et al. Actualización en el manejo respiratorio de pacientes con enfermedades neuromusculares. *Archivos de Pediatría del Uruguay*. 2017;12(3):103-

113. Disponible en:

https://www.researchgate.net/profile/Francisco_Prado4/publication/321315299_CUIDADOS_RESPIRATORIOS_PARA_PACIENTES_CON_ENFERMEDADES_NEUROMUSCULARES_RESPIRATORY_CARE_FOR_PATIENTS_WITH_NEUROMUSCULAR_DISEASES_ARTICULOS_ORIGINALES_ORIGINAL_ARTICLES/links/5a1c23854585155c26ae58db/CUIDADOS-RESPIRATORIOS-PARA-PACIENTES-CON-ENFERMEDADES-NEUROMUSCULARES-RESPIRATORY-CARE-FOR-PATIENTS-WITH-NEUROMUSCULAR-DISEASES-ARTICULOS-ORIGINALES-ORIGINAL-ARTICLES.pdf.

18. Servera E, Sancho J, Zafra M. Tos y enfermedades neuromusculares. manejo no invasivo de las secreciones respiratorias. *Archivos de Bronconeumología*. 2003;39(9):418-427.

Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0300289603754180>.

19. S. García, A. Santos, P. González, M. Franco. *XXX reunión de la sociedad española de neumología pediátrica*. Vol 69. España: ; 2008:216-217. Disponible en:

<https://www.analesdepediatria.org/es-xxx-reunion-sociedad-espanola-neumologia-articulo-S1695403308720435>.

20. Macias L, Fagoaga J. *Fisioterapia en pediatría*. 2nd ed. Madrid: Editorial Medica Panamericana; 2008:412-413.

-
21. Fink JB. Forced expiratory technique, directed cough, and autogenic drainage. *Respiratory care*. 2007;52(9):1210. Disponible en: <http://rc.rcjournal.com/content/52/9/1210/tab-pdf>.
22. Jelsma D, Geuze RH, Mombarg R, Smits-Engelsman BCM. The impact of wii fit intervention on dynamic balance control in children with probable developmental coordination disorder and balance problems. *Human Movement Science*. 2014;33:404-418. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0167945713001814>.
23. Tarakci D, Ersoz Huseyinsinoglu B, Tarakci E, Razak Ozdincler A. Effects of nintendo wii-fit® video games on balance in children with mild cerebral palsy. *Pediatrics International*. 2016;58(10):1042-1050.
24. O'Donovan C, Grealley P, Canny G, McNally P, Hussey J. Active video games as an exercise tool for children with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2014;13(3):341-346. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24189057>.
25. Macias LF, J. *Fisioterapia en pediatría*. 2nd ed. Madrid: Editorial Medica Panamericana; 2018:106-129.
26. de las Heras Mínguez, G. El trabajo fin de grado. *Boletín de AELFA*. 2010;10(2):25-26. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1137817410700054>.



27. Ramstack M, Listernick R. Safety and efficacy of a new pediatric enteral product in the young child. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition*. 1991;15(1):89-92. Disponible en: <https://journals.sagepub.com/doi/full/10.1177/014860719101500189>.



9. ANEXOS

9.1. Anexo 1. Consentimiento informado a los padres del paciente.

Consentimiento para la participación en Trabajo de Fin de Grado

Yo: José Sacrest Mesa (nombre del padre/madre/tutor), con DNI/NIE 43793812X y domicilio en S/C de Tenerife actuando en su condición de Padre (padre/madre/tutor...) del menor Luis Sacrest Gómez (nombre del menor), de 8 años de edad, con DNI 71966745 y domicilio en S/C de Tenerife

AUTORIZA, por medio del presente documento,

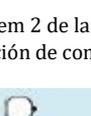
A los alumnos de cuarto de Fisioterapia de la Universidad de La Laguna Dimas Martín González (DNI: 54108777N) y Efrén Díaz Álvarez (DNI: 45865538L) a utilizar datos de la historia clínica, videos y fotos de relevancia para el Trabajo de Fin de Grado en el grado de Fisioterapia de la Universidad de La Laguna.

A tales efectos, este documento no autoriza a la utilización de datos o imágenes con otro fin que no sea la realización del Trabajo de Fin de Grado.

Firma del padre/madre/tutor

9.2. Anexo 2. Escala HFMSE revisada para AME, rellena con los datos de la última valoración de Luis.

Ítem 1*: Sedestación

| | | | |
|---|---|--|--|
| <p>Posición inicial</p> | <div style="display: flex; flex-direction: column; align-items: flex-start;"> <div style="margin-bottom: 10px;">  <p>Sentado en borde de camilla o silla (pies sin apoyar) o en camilla/suelo (pies apoyados). Sin silla de ruedas. Sin apoyar la espalda.</p> </div> <div style="margin-bottom: 10px;">  <p>Sedestación con las piernas formando un círculo – posición de ‘rana’ con abducción y rotación externa de caderas o sentado con las piernas cruzadas.</p> </div> <div style="margin-bottom: 10px;">  <p>Sedestación formando un ángulo de 90° – caderas y rodillas a 90° al borde de la camilla, pies sin apoyar (sin silla de ruedas).</p> <p>Posición preferida: sedestación formando un círculo o sedestación formando un ángulo de 90°; si es también capaz de hacerlo con las piernas extendidas como en el ítem 2 de la HFMSE (puntuación 2), marque la casilla ‘sedestación con piernas extendidas’ en la sección de comentarios.</p> </div> <div>  <p>Sedestación con las piernas extendidas – con las piernas rectas = las rodillas pueden estar flexionadas, las rótulas hacia arriba, los tobillos separados < 10 cm.</p> </div> </div> | | |
| <p>Instrucción</p> | <p><i>¿Puedes sentarte en la camilla/silla sin apoyar las manos durante 3 segundos?</i></p> | | |
| <p>Notas para puntuar/Gráficos</p> | <p>Para obtener 1 punto: — Necesita la/s mano/s para sostenerse estando sentado – bien con las piernas extendidas, formando un círculo o formando un ángulo de 90° —Apoyándose con la/s mano/s – usa 1 o 2 manos, que pueden estar en contacto con la superficie o su cuerpo.</p> | | |
| <p>Puntuación</p> | <p>2</p> | <p>1</p> | <p>0</p> |
| <p>Actividad Sedestación</p> | <p>Sedestación sin apoyo, sentado formando un círculo o formando un ángulo de 90°</p> | <p>Se mantiene sentado apoyándose con la/s mano/s: sentado formando un círculo o formando un ángulo de 90°</p> | <p>Incapaz de sentarse.</p> |
| <p>Notas</p> | <p>Puntuación 2 El sujeto es capaz de mantenerse sentado con las piernas formando un círculo o un ángulo de 90° tal como se ha descrito, sin apoyar las manos durante 3 segundos. Los brazos deben separarse del suelo y el cuerpo durante más de 3 segundos. No se precisa este grado de flexión del hombro.</p> | <p>Puntuación 1 El sujeto se sienta de cualquier forma formando un círculo o un ángulo de 90°, pero necesita apoyar la/s mano/s para mantener la posición. Capaz de mantenerla durante 3 segundos. La mano que sirve de apoyo puede estar en contacto con la superficie o su cuerpo.</p> | <p>Puntuación 0 El sujeto es incapaz de sentarse de forma independiente o es incapaz de mantenerse sentado durante 3 segundos.</p> |



| | |
|-------------------------------|---|
| Ítems correspondientes | 1 y 2 de la HFMSE *1 de la OMS – Sedestación sin apoyo (página 38) |
|-------------------------------|---|

Ítem 2: Manos a la cabeza en sedestación

| | | | |
|--|---|--|---|
| Posición inicial | <p>Sentado en borde de camilla o silla (pies sin apoyar) o en camilla/suelo (pies No se evalúa en silla de ruedas. La posición en la que se sientan debería ser una posición de sedestación sin apoyo desde la que puedan mover mejor sus brazos. Puede evaluarse sentado en el suelo o formando un ángulo de 90° en el borde de la camilla (no se permite sedestación en W).</p> <p>Sentado en el suelo = sentado con las piernas extendidas, formando un círculo o cruzadas. Sentado formando un ángulo de 90° = caderas y rodillas a 90° al borde de la camilla, pies sin apoyar (sin silla de ruedas). Especificar la posición de sedestación en la sección de comentarios.</p> | | |
| Instrucción | <p>¿Puedes mostrarme cómo te llevas la/s mano/s a la cabeza? (las manos tocan la cabeza por encima de la altura de las orejas/cejas).</p> | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | <p>Las puntas de los dedos deben tocar la cabeza por encima de la altura de la oreja. La altura de la oreja es una línea imaginaria trazada alrededor de la circunferencia de la cabeza desde la punta superior de la oreja izquierda, cruzando la cara en dirección a las cejas, hasta la punta superior de la oreja derecha y por detrás de la cabeza hasta regresar al punto de partida. Brazos separados de los lados = espacio visible entre los brazos y el cuerpo, puede hacerse mediante abducción o combinando abducción y flexión. Para la puntuación 1, marque qué brazo pueden usar para completar la tarea; si lo pueden hacer con cada brazo, pero de uno en uno, marque ambos D & I. Si flexionan el cuello o si usted observa una mínima flexión de cabeza, pídeles que repitan la prueba para ver si pueden obtener 1 o más puntos. Registre la posición de sedestación usando las casillas en la sección de comentarios: formando un ángulo de 90°, formando un círculo, con las piernas extendidas, o describa otra posición de ser necesario.</p> | | |
| Puntuación | 2 | | 0 |
| Actividad Manos a la cabeza en sedestación | <p>Capaz de llevar ambas manos a la cabeza a la vez – brazos separados de los lados, sin flexionar la cabeza o el tronco.</p> | <p>Capaz de llevar una mano a la cabeza – brazos separados de los lados, sin flexionar cabeza o tronco</p> <p><input type="checkbox"/> D <input type="checkbox"/> I</p> | <p><input type="checkbox"/> Uso de compensaciones – flexionando la cabeza y el tronco o “arrastrando” la/s mano/s.</p> <p><input type="checkbox"/> Incapaz de llevar la mano a la cabeza.</p> |
| Notas | <p>Puntuación 2 El sujeto es capaz de llevar ambas manos a la cabeza por encima de la altura de la oreja/ceja mientras mantiene una posición estable del tronco y la cabeza; los brazos se separan de los lados</p> | <p>Puntuación 1 Con una sola mano, el sujeto es capaz de tocar la cabeza por encima de la altura de la oreja/ceja mientras mantiene una posición estable del tronco y la cabeza; la mano que se extiende se separa del costado.</p> | <p>Puntuación 0 Con movimientos compensatorios</p> <ul style="list-style-type: none"> - Capaz de poner las manos por encima de la altura de la oreja/ceja, pero flexiona la cabeza/el tronco o “arrastra” las manos. Incapaz - El sujeto intenta llegar a la cabeza por encima de la altura de la oreja, pero es incapaz de llegar a la altura de la oreja/ceja. |
| Ítems correspondientes | 3 y 4 de la HFMSE | | |



Ítem 3: De sentado a tumbado

| | | | |
|--|---|---|--|
| Posición inicial | Sentado en la camilla/colchoneta con las piernas extendidas o de una forma similar. No se permite la sedestación al borde de la cama formando un ángulo de 90° | | |
| Instrucción | <i>¿Puedes pasar de sentado a tumbado de forma controlada/de manera segura?</i> | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | Puntúa 2: de forma controlada quiere decir ponerse de lado o bajar ayudándose de los brazos y las piernas. Puntúa 1: puede usar una de las técnicas anteriores, pero le falta cierto control o se echa hacia delante / se gira de costado. Aun así, tiene cuidado - no se arriesga a lesionarse. | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad De sentado a tumbado | Capaz de tumbarse de forma controlada/de manera segura, bien poniéndose de lado o con ayuda de su ropa. | Capaz de tumbarse echándose hacia delante y girándose de costado, o pasando por prono de forma controlada/de manera segura. | Incapaz o lo hace sin control/de manera temeraria. |
| Notas | Puntuación 2 El sujeto pasa de sentado a tumbado poniéndose de lado o con ayuda de las manos de forma controlada/de manera segura, sin desplomarse. | Movimiento controlado/seguro Puntuación 1 El sujeto se sienta de cualquier forma formando un círculo o un ángulo de 90°, pero necesita apoyar la/s mano/s para mantener la posición. Capaz de mantenerla durante 3 segundos. La mano que sirve de apoyo puede estar en contacto con la superficie o su cuerpo. | Puntuación 0 |
| Ítems correspondientes | 10 de la HFMSE | | |

Ítem 4: Aducción desde decúbito supino con las piernas flexionadas

| | | | |
|---|--|--|--|
| <p>Posición inicial</p> | <p>En decúbito supino sobre la colchoneta/camilla con las caderas a 45° y las rodillas a 90°, con los pies separados y alineados con las caderas, las rodillas no se tocan.</p>  <p>El evaluador coloca pasivamente una pierna en posición de abducción y pide al niño que lleve la pierna hacia la posición inicial – colocando la pierna en aducción y rotándola internamente. El objetivo de este ítem es comprobar la capacidad del niño para realizar la aducción de piernas desde la posición de abducción.</p> <p>El evaluador no debe estabilizar la pierna que no se está evaluando.</p> | | |
| <p>Instrucción</p> | <p><i>¿Puedes juntar en el centro las dos piernas y mantener esta posición durante 3 segundos?</i></p> | | |
| <p>Notas para puntuar/Gráficos</p> | <p>Si el sujeto sólo es capaz de lograr la aducción mediante movimientos compensatorios o si sus movimientos carecen de control, su máxima puntuación posible es de 1 si puede alcanzar la posición inicial. Para obtener 2 puntos, el sujeto debe regresar a la línea media completando el rango de movimiento y controlar el movimiento de principio a fin. Si sólo es capaz de completar parte del movimiento o carece de control, la puntuación máxima posible es de 1. Para una puntuación de 2, marque la pierna que es capaz de usar para completar la tarea; si puede hacerlo con cada pierna, marque D & I.</p> | | |
| <p>Puntuación</p> | <p>2</p> | <p>1</p> | <p>0</p> |
| <p>Actividad Aducción desde decúbito supino con las piernas flexionadas.</p> | <p>Capaz de llevar 1 pierna a posición neutra mediante aducción.</p> | | <p>Incapaz de mantener / lograr la posición inicial.</p> |
| <p>Notas</p> | <p>Puntuación 2 Alcanza el rango completo. Marque derecha o izquierda si sólo puede completarse con una pierna; marque ambas casillas si es capaz de hacerlo con ambos lados por separado. Se debe alcanzar el rango completo.</p> | <p>Puntuación 1 Sólo capaz de alcanzar y mantener la posición inicial durante 3". Puntúa 1 si es capaz de realizar la aducción, pero carece de control y puede mantener la posición inicial. Puntúa 1 si es capaz de realizar la aducción, pero no alcanza el rango completo.</p> | <p>Puntuación 0</p> |
| <p>Ítems correspondientes</p> | <p>5 de la CHOP INTEND</p> | | |



Ítems 5 & 6: Flexión de cadera en supino (Derecha & Izquierda)

| | | | |
|--|--|--|---|
| Posición inicial | En supino sobre la colchoneta/camilla, con caderas y rodillas en extensión máxima posible. Anote el grado de contractura en la sección de comentarios si presenta una contractura en flexión de la cadera/rodilla de > 15°, ya que puede conferirles una mayor ventaja mecánica. | | |
| Demostración | Mueva pasivamente la extremidad a través del rango completo de movimiento que le gustaría que el niño completara. | | |
| Instrucción | <i>¿Puedes llevar la rodilla derecha al pecho? Acércala al pecho todo lo que puedas. Y ahora, ¿puedes llevar la rodilla izquierda al pecho? Acércala al pecho todo lo que puedas</i> | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | En teoría, se debe mantener la pierna en alineación neutra, con las rótulas mirando hacia arriba y las caderas en rotación neutra, sin abducción/aducción, para asegurar la medición de la flexión; sin embargo, se permite cualquier tipo de estrategia para lograr la flexión de cadera (p.ej., rotación externa de la cadera). Para obtener 1 y 2 puntos, el sujeto debe ser capaz de mover su pierna (idealmente con la alineación arriba descrita) "arrastrándola" por la camilla. | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad Flexión de la cadera en supino (Derecha & izquierda) | Logra la flexión completa de cadera. Se considera rango completo > 110°. | Inicia la flexión de cadera y rodilla derechas (> 10 % del rango articular disponible). El sujeto es capaz de iniciar la flexión > 10 % pero no alcanza el rango completo (< 110°). | Incapaz. El sujeto es incapaz de iniciar la flexión de cadera y rodilla. |
| Notas | Puntuación 2 El sujeto es capaz de realizar una flexión completa de cadera y rodilla (o sea, más de 110°). El muslo debería aproximarse al pecho del sujeto y la pantorrilla debería tocar/aproximarse al muslo. | Puntuación 1 El sujeto inicia la flexión de cadera y rodilla o las flexiona parcialmente – flexión visible de rodilla y cadera > 10 % desde la posición inicial. El pie puede o no sobresalir de la superficie de la cama. | Puntuación 0 |
| Ítems correspondientes | 21 y 22 de la HFMSE | | |

Ítem 7: Levanta la cabeza desde decúbito supino



| | | | |
|---|--|---|---|
| Posición inicial | En decúbito supino sobre la colchoneta/camilla, con los brazos cruzados sobre el pecho. | | |
| Instrucción | <i>¿Puedes levantar la cabeza y mirarte los dedos de los pies, manteniendo los brazos cruzados durante 3 segundos?</i> | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | Si el sujeto no puede cruzar los brazos sobre el pecho por debilidad en los brazos, puede ayudarle a doblarlos sobre el pecho. | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad Levanta la cabeza desde decúbito supino | Puede levantar la cabeza mediante flexión de cuello y la sostiene durante 3". | <input type="checkbox"/> Puede levantar la cabeza con movimientos compensatorios durante 3". <input type="checkbox"/> Puede levantar la cabeza momentáneamente mediante flexión de cuello (< 3"). | Incapaz. |
| Notas | Logra la flexión de cuello en el plano sagital, sin compensaciones. Puntuación 2 El sujeto es capaz de flexionar el cuello y separarse de la colchoneta, manteniendo la posición durante 3 segundos | Con movimientos compensatorios: Levanta la cabeza, pero lo hace mediante flexión lateral, con protracción o sin flexión de cuello. Puntuación 1 El sujeto es capaz de flexionar la cabeza, separándose de la colchoneta durante 3 segundos mediante flexión lateral. La levanta momentáneamente: El sujeto se separa de la superficie, pero no mantiene la posición durante 3 segundos. | Puntuación 0 La cabeza permanece en contacto con la camilla |
| Ítems correspondientes | 17 de la HFMSE 12 de la NSAA | | |

Ítem 8: De decúbito supino a decúbito lateral



| | | |
|---|--|--|
| Posición inicial | En decúbito supino sobre la colchoneta /camilla, con los brazos a los lados o en posición media. |  |
| Instrucción | <i>¿Puedes girarte hacia el lado?</i> | |
| Notas para puntuar/Gráficos | Decúbito lateral se define como hombros perpendiculares al suelo, y tronco y caderas alineados con el cuerpo. Posición final: la pierna que inicia el movimiento termina encima de la otra. La puntuación del ítem se basa en si se puede hacer o no. El sujeto obtendrá 1 punto siempre que sea capaz de girarse hacia uno de los lados. Registre en la sección de comentarios si son capaces de girar hacia la D y/o I; si son capaces de hacerlo en ambas direcciones, marque las dos casillas. Si el sujeto puede girarse hacia un lado, pero no hacia el otro, se debe marcar derecha o izquierda para el que se haya hecho mejor. | |
| Puntuación | 1 | 0 |
| Actividad De decúbito supino a decúbito lateral | Capaz de girarse hacia el lado. | Incapaz de girarse hacia ninguno de los lados |
| Notas | Puntuación 1 Las caderas giran lo suficiente para alinearse con los hombros y acabar perpendiculares a la colchoneta. | Puntuación 0 Incapaz de completar o iniciar el giro El sujeto gira el tronco superior, pero es incapaz de alinear las caderas con los hombros y de forma perpendicular a la colchoneta. |
| Ítems correspondientes | 5 de la HFMSE | |



Ítem 9: Giro de decúbito supino a decúbito prono

| | | | |
|--|--|--|---|
| Posición inicial | En decúbito supino sobre la colchoneta/camilla, con los brazos en media o a los lados. posición | | |
| |  | | |
| Instrucción | ¿Puedes ponerte bocabajo? Intenta no usar las manos. | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | <p>Si el sujeto es capaz sólo de completar el giro hacia un lado, anote por favor cualquier asimetría marcando D/I en la sección de comentarios y anote en la hoja de evaluación con qué lado lo ha hecho mejor. Marque las dos casillas si es capaz de hacerlo hacia ambos lados.</p> <p><input type="checkbox"/> D</p> <p><input type="checkbox"/> I</p> <p>Posición final en prono = en prono, sacando los brazos de debajo del cuerpo, caderas y hombros paralelos a la camilla.</p> <p>Puntúa 0 – si es incapaz de llevar las caderas y hombros a posición prona o si levanta un hombro/una cadera. Dé una puntuación de 0 si se debe a limitaciones secundarias a contracturas; si es debido a contracturas, márkelo asimismo en la columna LPC.</p> | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad Giro de decúbito supino a decúbito prono | Gira a prono completamente sin tirar/empujar con los brazos. | | Incapaz de girar a prono hacia ninguno de los lados. No inicia o completa la posición. |
| Notas | Puntuación 2 El sujeto es capaz de girar de supino a prono sobre cualquiera de los lados sin tirar/empujar con las manos. | Puntuación 1 El sujeto es capaz de realizar la tarea, pero usa los brazos (manos, codos) | Puntúa 0 Si intenta pasar de supino a prono, pero sin conseguir el giro completo a prono. Incapaz de lograr la posición final en prono. |
| Ítems correspondientes | 8 y 9 de la HFMSSE | | |

Ítem 10: Levanta la cabeza desde decúbito prono



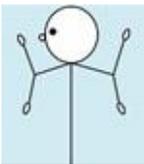
| | | | |
|--|--|---|--|
| Posición inicial | En decúbito prono con la frente apoyada en la colchoneta/camilla, brazos pegados al cuerpo o hacia el frente. | | |
| Instrucción | <i>¿Puedes levantar la cabeza manteniendo los brazos a los lados durante 3 segundos?</i> | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | La puntuación del ítem se basa en si se puede o no hacer. El sujeto conseguirá 1 punto siempre y cuando logre levantar la cabeza de la camilla durante 3 segundos, independientemente de la posición de los brazos. Puntúa 2 o 1: la barbilla debe separarse del suelo y sostenerse durante 3 segundos. Posición del brazo para una puntuación de 1: colocado con el hombro en abducción entre 70° y 110°. | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad Levanta la cabeza desde decúbito prono | Levanta la cabeza, brazos pegados al cuerpo durante 3". | Levanta la cabeza, brazos hacia el frente durante 3".  | Incapaz o la levanta durante menos de 3". |
| Notas | Puntuación 2 El sujeto es capaz de levantar la cabeza y separarse de la colchoneta durante 3 segundos con los brazos junto al costado. | Puntuación 1 El sujeto sólo puede levantar la cabeza de la colchoneta cuando sus brazos están en posición media, pero puede hacerlo durante 3 segundos. | Puntuación 0 El sujeto es incapaz de levantar la cabeza y separarse de la colchoneta con los brazos a los lados o en posición media. 0 Puede levantar la cabeza momentáneamente pero no sostenerla durante 3 segundos. |
| Ítems correspondientes | 12 de la HFMSE | | |

Ítem 11: En decúbito prono, se apoya sobre los antebrazos

| | | | |
|---|--|---|--|
| Posición inicial | En decúbito prono con la frente apoyada en la colchoneta/camilla, brazos pegados al cuerpo | | |
| Instrucción | ¿Puedes enderezarte apoyándote sobre los antebrazos con la cabeza en alto (sin sujetártela) durante 3 segundos? | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | Si es incapaz de lograr la posición debido a contracturas, márkelo en la columna "limitado por contracturas" (LPC) y dé detalles si es preciso. Puntúa 2: si la cabeza está alineada con el tronco o por encima de él. Puntuación 2 | | |
| | | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad En decúbito prono, se apoya sobre los antebrazos | Logra la posición y mantiene la cabeza en alto de forma independiente durante 3". | Mantiene la posición con la cabeza apoyada en las manos durante 3". | Incapaz o mantiene la posición durante menos de 3". 0 Incapaz de mantener la posición cuando se le coloca. |
| Notas | Puntuación 2 El sujeto, partiendo de la posición de decúbito prono, es capaz de pasar a apoyarse sobre los antebrazos de forma independiente y mantiene esta posición con la cabeza en alto durante 3 segundos. | Puntuación 1 Requiere ayuda para colocarse en posición, pero, una vez que se le coloca, es capaz de mantener la cabeza en alto durante 3". 0 Capaz de alcanzar esta posición de forma independiente, pero necesita usar las manos para mantener la cabeza en alto durante 3 segundos. | Puntuación 0 El sujeto es incapaz de apoyarse sobre los antebrazos y mantener la cabeza en alto sin ayuda (las manos del terapeuta siguen en contacto con el cuerpo del sujeto). |
| Ítems correspondientes | 11 de la HFMSE | | |

| | | | |
|---------------------------------------|--|---|---|
| Posición inicial | En decúbito prono sobre la colchoneta/camilla, brazos en posición media o a los lados. | | |
| | | | |
| Instrucción | ¿Puedes ponerte sobre las manos y las rodillas y gatear? | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | <p>Posición de la cabeza:</p> <p>Puntúa 2: preferiblemente con el cuello extendido y la mirada al frente. Sin embargo, también conseguirá 2 puntos si es capaz de gatear con la cabeza mirando al suelo porque habrá logrado la deambulación independiente.</p> <p>Puntúa 1: el cuello puede estar alineado con el cuerpo o extendido más allá de la posición neutra.</p> <p>Puntúa 0: la cabeza queda por debajo de la línea media del cuerpo cuando se le pide que se mantenga en cuadrupedia.</p> | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad Cuadrupedia/gateo | Gatea moviendo las 4 extremidades al menos 2 veces seguidas. | Consigue ponerse en posición de cuadrupedia. | Incapaz. |
| Notas | <p>Puntuación 2</p> <p>Movimiento claro de las 4 extremidades al menos 2 veces seguidas (cualquier patrón). Logra la deambulación mediante gateo con la cabeza bajada o alzada.</p> | <p>Puntuación 1</p> <p>El sujeto, partiendo de la posición de decúbito prono, pasa de forma independiente a cuadrupedia y es capaz de mantener la cabeza en alto durante 3 segundos.</p> | <p>Puntuación 0</p> <p>El sujeto es incapaz de mantener la alineación requerida, quedando la cabeza por debajo de la línea del cuerpo. O No puede lograr la posición de forma independiente.</p> |
| Ítems correspondientes | 15 y 16 de la HFMSSE *2 de la OMS – Gateo sobre manos y rodillas (página 45) | | |



| | | | |
|--|--|--|---|
| Posición inicial | En decúbito prono, brazos en posición media (ver gráfico) o a los lados. | | |
| |  | | |
| Instrucción | ¿Puedes ponerte bocarriba? Intenta no usar las manos? | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | <p>Si el sujeto es capaz sólo de completar el giro hacia un lado, anote por favor cualquier asimetría marcando D/I en la sección de comentarios y anote en la hoja de evaluación con qué lado lo ha hecho mejor. Marque las dos casillas si es capaz de hacerlo hacia ambos lados. <input type="checkbox"/> D <input type="checkbox"/> I</p> <p>Posición supina final = en supino, sacando los brazos de debajo del cuerpo, caderas y hombros paralelos a la camilla.</p> <p>Puntuía 2: se permite tomar impulso siempre y cuando no empuje o tire con los brazos.</p> <p>Puntuía 0: si es incapaz de llevar las caderas y hombros a posición supina. Dé una puntuación de 0 si se debe a limitaciones secundarias a contracturas; si es debido a contracturas, márquelo asimismo en la columna LPC.</p> | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad Giro de decúbito prono a decúbito supino | Gira a supino completamente sin tirar/empujar con los brazos. | | Incapaz de girar a supino hacia ningún lado. No inicia o completa la posición. |
| Notas | <p>Puntuación 2</p> <p>El sujeto gira de prono a supino sobre su lado sin usar los brazos.</p> | <p>Puntuación 1</p> <p>El sujeto pasa de prono a supino de forma independiente usando un brazo para empujarse mientras lo hace.</p> | <p>Incapaz de lograr la posición final en supino</p> <p>Puntuación 0</p> <p>Intenta pasar a prono pero no lo consigue. Dé una puntuación de 0 si se debe a contracturas y márquel en la columna LPC.</p> |
| Ítems correspondientes | 6 y 7 de la HMFSE | | |



| | | | |
|--|--|---|--|
| Posición inicial | En decúbito supino, brazos a los lados. | | |
| Instrucción | ¿Puedes pasar de tumbado (supino) a sentado? | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | Puntuación 2: capaz de sentarse poniéndose de lado o desde supino – sin darse la vuelta a decúbito prono o hacia el suelo. Se considera que ayudarse con la ropa es como usar las manos. | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad De tumbado a sentado | Capaz desde supino/poniéndose de lado usando: <input type="checkbox"/> 1 mano <input type="checkbox"/> 2 manos | Capaz mediante el uso de estrategias: <input type="checkbox"/> Se da la vuelta a decúbito prono o hacia el suelo. <input type="checkbox"/> Toma impulso/tira de las piernas. | Incapaz. |
| Notas | Supino: con flexión en el plano sagital y sin movimientos compensatorios (se incorpora completamente); puede usar un brazo para ayudarse. Lado: capaz poniéndose de lado /empujándose hacia arriba. Puntuación 2 El sujeto, poniéndose de lado y empujándose hacia arriba, pasa de estar tumbado a sentarse. | Puntuación 1 El sujeto puede pasar de estar tumbado a sentarse de forma independiente, girando hacia decúbito prono y empujando hacia arriba para sentarse. O se impulsa balanceándose hacia delante y tirando de las piernas. Por favor, anote cualquier otra estrategia en la sección de comentarios. | Puntuación 0 El sujeto es incapaz de pasar de estar tumbado a sentarse de forma independiente. |
| Ítems correspondientes | 14 de la HFMSE 10 de la NSAA | | |



| | | | |
|--|---|---|--|
| Posición inicial | Sentado en silla/camilla con los brazos cruzados sobre el pecho. 90º en caderas y rodillas, con los pies alineados con los hombros y apoyados en el suelo/step. | | |
| Instrucción | <i>¿Puedes levantarte de la silla/banco manteniendo, si puedes, los brazos cruzados?</i> | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | En la posición inicial los pies deben estar apoyados en el suelo o en un step. Obtendrá una puntuación de 1 si apoya las manos en el cuerpo para ponerse de pie. | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad De sedestación a bipedestación | Capaz de ponerse de pie sin ayuda de los brazos (manteniéndolos cruzados, sin mover los pies). | Se pone de pie mediante el uso de estrategias (marque con un círculo la correspondiente): Apoya las manos en piernas/silla /Se gira a prono / Amplía la base. | Incapaz. |
| Notas | Puntuación 2 Pasa de estar sentado a ponerse de pie sin ayuda de las manos, con los pies alineados con los hombros. La silla no se usa como apoyo de las piernas en posición de bipedestación. | Puntuación 1 El sujeto puntúa 1 si amplía la base de apoyo > ancho de los hombros y se apoya en la silla. Puntúa 1 si apoya las manos en la silla y/o cuerpo. Puntúa 1 si amplía la base de apoyo > ancho de los hombros sin ayuda de las manos. Puntúa 1 si gira a prono (incluye apoyar las manos en la silla). | Puntuación 0 Incapaz de iniciar o completar. |
| Ítems correspondientes | 3 de la NSAA | | |



| | | | |
|--|---|---|---|
| Posición inicial | <p>En bipedestación, descalzo sobre el suelo.</p> <p>Sin uso de ortesis.</p> <p>El evaluador debería estar cerca para monitorizar al sujeto y asegurar su seguridad</p> | | |
| Instrucción | <p><i>¿Puedes caminar agarrándote a los muebles?</i></p> | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | <p>Definición de apoyo:</p> <ul style="list-style-type: none"> - El sujeto usa las 2 manos para apoyarse en la camilla/superficie estable. La camilla está al nivel del ombligo. - <u>No</u> se deben apoyar tronco, cadera y rodillas. - El sujeto debe ser capaz de controlar cadera, rodilla y pelvis de forma independiente. - Se le puede colocar en esta posición siempre y cuando sea capaz de mantenerla. <p>Si es incapaz de mantenerse de pie apoyando las manos en una superficie, puntuar 0.</p> <p>Si puede mantenerse de pie momentáneamente, anotarlo en la sección de comentarios, pero no dar puntuación.</p> <p>Si es capaz de desplazarse lateralmente, anote por favor si puede hacerlo hacia la derecha y la izquierda o si hay cierta asimetría marcando las casillas D/I; si puede hacerlo hacia ambos lados, marque ambas casillas.</p> | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad Marcha con apoyo/ bipedestación con apoyo | <p>Da al menos 5 pasos laterales utilizando los muebles.</p> <p><input type="checkbox"/> D <input type="checkbox"/> I</p> | | Incapaz de mantenerse de pie con apoyo. |
| Notas | <p>Puntuación 2</p> <p>Mientras se agarra a la camilla/superficie estable con ambas manos, puede desplazarse (paso lateral) en una dirección durante al menos 5 pasos.</p> | <p>Puntuación 1</p> <p>El sujeto es capaz de mantenerse de pie agarrándose a la superficie con ambas manos y de mantener esta posición durante al menos 3 segundos. Si es capaz de mantenerla durante al menos 10 segundos, también cumple el hito del desarrollo de la OMS "bipedestación con apoyo".</p> | <p>Incapaz de mantenerse de pie con apoyo. 0</p> <p>Capaz de mantenerse de pie, pero sólo si se usan ORTP, polainas, bipedestador.</p> <p>Puntuación 0</p> <p>El sujeto es incapaz de lograr bipedestación sin apoyo adicional en cadera y tronco.</p> |
| Ítems correspondientes | <p>18 de la HFMSE</p> <p>* 3 de la OMS – Bipedestación con apoyo (página 45)</p> <p>* 4 de la OMS – Marcha con apoyo (página 45)</p> | | |



| | | | |
|------------------------------------|--|--|---|
| Posición inicial | En bipedestación, descalzo sobre el suelo, los pies deben separarse aproximadamente 10 cm/el ancho de la cadera (coloque la mano entre los pies para obtener aprox. 10 cm). Sin uso de ortesis. El evaluador debería estar cerca para monitorizar al sujeto y asegurar su seguridad. | | |
| Instrucción | <i>¿Puedes mantenerte de pie sin agarrarte a nada durante 3 segundos?</i> | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | Se le puede colocar en esta posición siempre y cuando sea capaz de mantenerla sin apoyo. Si puede mantenerse de pie momentáneamente, anotarlo en la sección de comentarios, pero no dar puntuación. | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad Bipedestación | Se mantiene de pie <u>erguido</u> y con simetría, sin compensación, durante 3 segundos. | Se mantiene de pie durante 3 segundos, pero con cierto grado de compensación. | No puede mantenerse de pie independientemente sin apoyo. |
| Notas | Puntuación 2 El sujeto es capaz de mantenerse de pie independientemente durante 3 segundos | Puntuación 1 No está erguido ni hay simetría. Uso de estrategias compensatorias, p.ej.: Aducción de rodillas, incapaz de quedarse quieto en el lugar, eversión excesiva del calcáneo. | Incapaz de mantenerse de pie independientemente. 0 Capaz de mantenerse de pie, pero sólo si se usan ORTP, polainas, bipedestador. Puntuación 0 El sujeto es incapaz de mantenerse de pie sin apoyo adicional en cadera y tronco |
| Ítems correspondientes | 19 de la HFMSE 1 de la NSAA *5 de la OMS – Bipedestación sin apoyo (página 45) | | |



Ítem 18: Marcha

| | | | |
|------------------------------------|--|---|--|
| Posición inicial | En bipedestación, descalzo sobre una superficie plana. Se evalúa sin ortesis, calcetines o zapatos. No se permiten ayudas para la marcha. El evaluador debería estar cerca para monitorizar al sujeto y garantizar su seguridad. | | |
| Instrucción | <i>¿Puedes caminar sin ningún tipo de ayuda o apoyos? Muéstramelo.</i> | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | Puntuación 0 – si necesita ortesis para estar de pie o caminar y si es incapaz de dar pasos sin ellas. | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad Marcha | Da al menos 5 pasos sin ayuda | Capaz de dar < 5 pasos sin ayuda | Incapaz. |
| Notas | Puntuación 2 Da 5 pasos de forma independiente, manteniendo el equilibrio y una postura erguida. | Puntuación 1 El sujeto puede requerir una atenta supervisión; capaz de mantener el equilibrio al menos durante un paso; puede tener movimiento limitado. El paso debe ser evidente – el pie debe separarse del suelo. | Puntuación 0 Incapaz de mantenerse de pie independientemente y de dar pasos. 0 Sólo capaz de cubrir la distancia con un dispositivo de ayuda para la marcha. |
| Ítems correspondientes | 20 de la HFMSE * 6 de la OMS – Marcha sin apoyo (página 45) | | |

Ítem
18*:

Ítem 19: Corre 10 m



| | | | |
|------------------------------------|--|--|---|
| Posición inicial | <p>En bipedestación con los pies descalzos. Se evalúa sin ortesis, calcetines o zapatos. No se permiten ayudas para la marcha. Este ítem también se cronometra para obtener información adicional.</p> <p>Prueba cronometrada: Estos ítems se evalúan preferentemente sin el uso de zapatos u ortesis. El uso de apoyos/ortesis/zapatos debe marcarse en la hoja de evaluación y mantenerse en futuras pruebas siempre que sea posible. Se marca un recorrido de 10 m de longitud en el centro de fisioterapia o pasillo. Al paciente se le muestran las líneas de salida y de meta y se le pide que lo recorra tan rápido como pueda y con cuidado. No se le debe pedir que corra, sino que llegue lo más rápidamente posible, la elección es suya. 'Prepare' al paciente diciendo 'preparado, listo, YA'. El tiempo se registra con un cronómetro desde el momento en el que el primer pie cruza la línea de salida hasta que el segundo pie cruza la línea de meta. Si se toca la pared, anote con qué frecuencia.</p> <p>Nota: se debe tener cuidado para garantizar la seguridad del paciente al realizar esta prueba. El evaluador puede caminar cerca del paciente para proporcionar ayuda de 'emergencia' en caso de que sea necesario, pero no debe prestar ayuda con las manos al paciente de ninguna manera.</p> | | |
| Instrucción | <p><i>¿Puedes ir hacia ... (dar una referencia de 10 m) tan rápido como puedas y con cuidado? "Preparado, listo, YA".</i></p> | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | <p>Esta prueba es cronometrada, pero no tiene por qué ser una carrera, de ahí la instrucción "Ve tan rápido como puedas y con cuidado". Anote el uso de ayudas para la marcha y el tiempo cronometrado en la sección de comentarios. El uso de ayudas para la marcha puntuaría 0. El tiempo se registra incluso si caminan sin llegar a correr.</p> | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad Correr 10 m | Puede correr – despega ambos pies del suelo. | Acelera la marcha, pero siempre mantiene un pie en el suelo. | <input type="checkbox"/> Camina sin aumentar la velocidad. <input type="checkbox"/> Sólo con ayudas. <input type="checkbox"/> Incapaz. |
| Notas | <p>Puntuación 2 Ambos pies se despegan del suelo claramente.</p> | <p>Puntuación 1 Acelera, pero un pie siempre está en contacto con el suelo;no despega los pies del suelo.</p> | <p>Puntuación 0 Capaz de completar la distancia, pero camina sin aumentar la velocidad. 0 Necesita usar ayudas para la marcha para completar la distancia. 0 Incapaz de completar la distancia</p> |
| Ítems correspondientes | 17 de la NSAA | | |



| | | | |
|---|--|---|---|
| Posición inicial | En bipedestación independiente, descalzo sobre una superficie plana o colchoneta. Sin uso de ortesis. El evaluador debería estar cerca para monitorizar al sujeto y garantizar su seguridad. | | |
| Instrucción | <i>¿Puedes ponerte en cuclillas y volver a ponerte de pie?</i> <i>Haz como si fueras a sentarte en un asiento muy bajo – baja sólo hasta donde puedas para levantarte después desde ahí sin ayuda.</i> | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | El movimiento se debe hacer de forma controlada para obtener 2 puntos/1 punto. Si el sujeto necesita apoyar las manos para completar la tarea, esto se considera como: <ul style="list-style-type: none"> - Capacidad para sostenerse poniendo las manos en su propio cuerpo/suelo. - Se le permite usar las manos para levantarse para obtener 1 y 2 puntos. | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad Ponerse en cuclillas y levantarse | Se agacha completamente (sin usar las manos) y se levanta* (con/sin ayuda de las manos). Se consigue al menos 90° en rodillas/caderas *debe ser capaz de levantarse desde una sentadilla completa. | Inicia la posición con ambas rodillas (de 10° a < 90°) con movimiento controlado +/- apoyando las manos en su cuerpo. <input type="checkbox"/> Con ayuda de las manos. | Incapaz. |
| Notas | Puntuación 2 Logra ponerse completamente en cuclillas – caderas y rodillas flexionadas más de 90° sin apoyo de los brazos. Puede usar las manos para levantarse, bien ejerciendo fuerza contra el suelo o contra su cuerpo. | Logra completar una media sentadilla con o sin ayuda de las manos. Puntuación 1 El sujeto se agacha < 90° con las manos en su cuerpo. | Puntuación 0 Incapaz de controlar el movimiento o incapaz de iniciar el movimiento. |
| Ítems correspondientes | 28 de la HFMSE | | |



| | | | |
|--|--|---|---|
| Posición inicial | De pie, descalzo sobre una superficie plana o colchoneta. Para intentar llevar a cabo este ítem, el sujeto debe ser capaz de mantener bipedestación independiente sin apoyo de los brazos. | | |
| Instrucción | <i>¿Puedes sentarte en el suelo de forma controlada/de manera segura? Intenta no usar los brazos.</i> | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | Se puede sentar como le resulte más cómodo en el suelo/colchoneta, esto es, con las piernas extendidas, cruzadas, etc. (pero no con las piernas en 'w'). Puntuará 0 si usa los muebles como apoyo. | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad De bipedestación a sedestación en el suelo | Capaz de sentarse sin apoyo de los brazos y de forma controlada. | Se sienta en el suelo poniendo las manos en el suelo/cuerpo. | <input type="checkbox"/> Apoyo en muebles. <input type="checkbox"/> Incapaz. |
| Notas | <p>Puntuación 2</p> <p>El sujeto es capaz de sentarse en el suelo controlando el descenso y sin usar los brazos. "Con control" implica que el movimiento sea coordinado e intencional, no se permiten movimientos bruscos o caídas.</p> | <p>El sujeto es capaz de sentarse en el suelo usando los brazos o le falta control ('se cae') al pasar de posición. Puede poner los brazos en su propio cuerpo, es decir, apoyar las manos en los muslos se considera apoyo de los brazos.</p> <p>Puntuación 1</p> <p>El sujeto es capaz de sentarse poniendo las manos en el suelo.</p> | <p>Puntuación 0</p> <p>Se apoya en los muebles para pasar al suelo. Incapaz de completar el paso de una posición a otra.</p> |
| Ítems correspondientes | 27 de la HFMSE | | |



| | | | |
|------------------------------------|---|---|---|
| Posición inicial | En sedestación. Se permite el uso de un banco de terapia/camilla/suelo como apoyo. El evaluador debería estar cerca para monitorizar al sujeto y garantizar su seguridad. Este ítem puede requerir algunos “ensayos de prueba” para determinar si el sujeto necesitará o no un banco para apoyarse. | | |
| Demostración | Haga una demostración de la posición de rodillas. | | |
| Instrucción | <i>¿Puedes arrodillarte así (de rodillas) durante 10 segundos?</i> | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | De rodillas significa que el peso se carga sobre ambas rodillas. El tronco, las caderas y las rodillas deben estar alineados para asegurar la actividad muscular simétrica en ambos hemicuerpos. Se permite cierto grado de lordosis lumbar como movimiento compensatorio; no obstante, si el sujeto es sólo capaz de mantenerse de rodillas gracias a una hiperlordosis lumbar y a una mala alineación relacionada con esta, se le debería dar una puntuación de 0 (incapaz de ponerse de rodillas). Para obtener 1 y 2 puntos, se pueden usar los brazos para pasar de una posición a otra. Sin embargo, puntúa 2 si se mantiene de rodillas sin usar los brazos. Si el sujeto necesita apoyar la mano para completar la tarea, esto se considera como: <ul style="list-style-type: none"> - Capacidad para sostenerse poniendo sólo las manos en la camilla/banco o en su propio cuerpo. - El tronco y las caderas no deben estar en contacto con la superficie. - Preferentemente, evalúe primero sin apoyo. | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad De rodillas | Se mantiene de rodillas sin sujetarse durante 10”. | | Incapaz. |
| Notas | Puntuación 2 Puede o no usar las manos para ponerse de rodillas, pero puede mantener esta posición sin apoyo de las extremidades superiores. | Puntuación 1 Sólo apoyo de una mano en la camilla/banco, manteniendo la posición vertical descrita anteriormente. | Puntuación 0 Incapaz de alcanzar o mantener la posición. No logra la alineación arriba descrita en la posición de rodillas con o sin apoyo de un brazo, es decir, sólo puede mantener la posición si presenta una hiperlordosis lumbar. |
| Ítems correspondientes | | | |



| | | | |
|---|---|---|--|
| Posición inicial | De rodillas, sin apoyo de los brazos. Puntuación 1: se pueden usar los brazos para pasar de una posición a otra o el sujeto puede apoyar un brazo en el banco para mantenerse en esta posición. Se permite el uso de un banco de terapia/camilla/su propio cuerpo como apoyo. El evaluador debería estar cerca para monitorizar al sujeto y garantizar su seguridad. | | |
| Instrucción | ¿Puedes levantar la pierna izquierda para que el pie quede completamente apoyado en el suelo sin usar los brazos y mantener la posición durante 10 segundos? Y ahora, ¿puedes levantar la pierna derecha para que el pie quede completamente apoyado en el suelo sin usar los brazos y mantener la posición durante 10 segundos? | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | Este ítem puede requerir algunos "ensayos de prueba" para determinar si el sujeto necesitará o no un banco para apoyarse. Semiarrodillado significa que el peso se carga sobre una rodilla y el pie contrario: <ul style="list-style-type: none"> - Semiarrodillado sobre la rodilla DERECHA = pie izquierdo adelantado, la rodilla derecha soporta el peso. - Semiarrodillado sobre la rodilla IZQUIERDA = pie derecho adelantado, la rodilla izquierda soporta el peso. La alineación no se tiene en cuenta. Si el sujeto necesita apoyar la mano para completar la tarea, esto se considera como: <ul style="list-style-type: none"> - Capacidad para sostenerse poniendo sólo las manos en la camilla/banco o en su propio cuerpo. - El tronco y las caderas no deben estar en contacto con la superficie. - Si se logra una puntuación de 1, anote, según proceda, si el sujeto usó las manos como apoyo marcando las siguientes casillas en la sección de comentarios con apoyo sin apoyo Preferentemente, evalúe primero sin apoyo. | | |
| Puntuación | 2 derecha | 1 izquierda | 0 |
| Actividad De posición de rodillas a posición de caballero (Derecha & Izquierda) | Capaz de lograr y mantener la posición sin apoyo de los brazos durante 10" | Se mantiene semiarrodillado con apoyo de un brazo durante 10". <input checked="" type="checkbox"/> con apoyo <input type="checkbox"/> sin apoyo | Incapaz. |
| Notas | Puntuación 2 Capaz de completar sin usar los brazos para el cambio de posición o para mantenerse semiarrodillado. | Puntuación 1 El sujeto necesita apoyar una mano en el banco para ponerse en posición de caballero o para mantenerse semiarrodillado. El sujeto debería mantener una buena postura erguida en posición de caballero, pero necesita apoyarse en el banco con una mano. Se puede colocar al sujeto semiarrodillado y mantener la posición con apoyo de un brazo durante 10 segundos. | Puntuación 0 Incapaz de ponerse en posición de caballero o de mantener la posición |
| Ítems correspondientes | 23 y 24 de la HFMSE | | |



| | | | |
|--|---|--|---|
| Posición inicial | En supino, brazos hacia abajo junto al costado, sobre el suelo/colchoneta. Este ítem también se cronometra para obtener información adicional. Prueba cronometrada: El sujeto comienza en decúbito supino con los brazos a los lados. Se le pide que se ponga de pie lo más rápido posible a la orden de "YA". El tiempo se registra con un cronómetro desde que se inicia el movimiento hasta que se asume la posición vertical. La zona debe estar desprovista de muebles y el paciente no debe usar ortesis ni apoyos. Anote el tiempo en la sección de comentarios. | | |
| Instrucción | <i>¿Puedes levantarte del suelo con el menor apoyo posible y tan rápido como puedas? Levántate lo más rápido posible cuando te diga "YA".</i> | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | Anote más detalles de la técnica en la sección de comentarios para las historias clínicas. Si pasa por semiarrodillado, anote si lo hace sobre la rodilla D/I o marque ambas casillas en los comentarios si puede hacerlo con cualquier pierna. Semiarrodillado significa que el peso se carga sobre una rodilla y el pie contrario. Semiarrodillado sobre la rodilla derecha significa que la rodilla derecha y el pie izquierdo soportan el peso (pie izquierdo adelantado). | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad Levantarse del suelo | Logra levantarse del suelo sin las manos (sin apoyo). | Capaz de levantarse del suelo poniendo las manos en el suelo y/o cuerpo. | <input type="checkbox"/> Capaz de levantarse del suelo utilizando los muebles/con ayuda. <input type="checkbox"/> Incapaz de levantarse del suelo de ninguna forma. |
| Notas | Puntuación 2 Si lo logra pasando por semiarrodillado, anote el lado que usa en la sección de comentarios, es decir, <input checked="" type="checkbox"/> Semiarrodillado sobre la rodilla izquierda (pie derecho adelantado). | Puntuación 1 El sujeto pasa de decúbito supino a bipedestación mediante técnicas compensatorias (sin utilizar muebles); por ejemplo <ul style="list-style-type: none"> - Se da la vuelta hacia el suelo (a posición de cuadrupedia o gira a prono). - Coloca las manos en el suelo para ayudarse a subir y sube las manos por su cuerpo hasta ponerse erguido. - Se apoya sobre sus piernas con uno o dos brazos para lograr la bipedestación. <ul style="list-style-type: none"> - Amplía la base de apoyo mediante la abducción de caderas y la extensión de rodillas | Puntuación 0 El sujeto pasa de decúbito supino a sedestación de forma independiente y luego necesita utilizar los muebles para ponerse de pie. Incapaz de iniciar / completar. También puntúa 0 si es incapaz de lograr la bipedestación independiente. |
| Ítems correspondientes | 25 y 26 de la HFMSE 11 de la NSAA | | |



Ítems 26 & 27: Estar de pie sobre una pierna (Derecha & Izquierda)

| | | | |
|---|--|---|---------------------|
| Posición inicial | En bipedestación, descalzo sobre el suelo. Se evalúa sin ortesis, calcetines o zapatos. El evaluador debería estar cerca para monitorizar al sujeto y garantizar su seguridad. | | |
| Instrucción | <i>¿Puedes ponerte a la pata coja con la pierna derecha durante 3 segundos? Y ahora, ¿puedes ponerte a la pata coja con la pierna izquierda durante 3 segundos?</i> | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | Puede resultar útil hacer una demostración de este ítem. Coloque su pie por delante para desalentar posturas o posiciones compensatorias de una pierna alrededor de la otra. | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad Estar de pie sobre una pierna (Derecha & Izquierda) | Capaz de estar de pie de forma relajada (sin fijaciones) durante 3". | Se mantiene de pie, pero o bien momentáneamente o bien con mucha fijación, p.ej., colocando las rodillas fuertemente en aducción u otro truco. | Incapaz. |
| Notas | Puntuación 2 El espacio entre las rodillas debe ser visible y los movimientos compensatorios del tronco, mínimos. Se da 1 solo punto en caso de excesivo balanceo postural del tronco/flexión lateral. | Puntuación 1 Balanceo postural excesivo. Fijación mediante aducción y engancho de la pierna que está en alto por detrás de la pierna que soporta el peso. | Puntuación 0 |
| Ítems correspondientes | 4 y 5 de la NSAA | | |



Ítems 28 & 29: Salta sobre una pierna (Derecha & Izquierda)

| | | |
|--|--|---------------------|
| Posición inicial | En bipedestación, descalzo sobre el suelo. Se evalúa sin ortesis, calcetines o zapatos. El evaluador debería estar cerca para monitorizar al sujeto y garantizar su seguridad. | |
| Instrucción | <i>¿Puedes saltar a la pata coja con la pierna derecha? Y ahora, ¿puedes saltar a la pata coja con la pierna izquierda?</i> | |
| Notas para puntuar/Gráficos | Puede resultar útil hacer una demostración de este ítem. La puntuación del ítem se basa en si se puede saltar o no. | |
| Puntuación | 1 | 0 |
| Actividad Salta sobre una pierna (Derecha & Izquierda) | Salto visible: levanta el antepié y el talón del suelo. | Incapaz. |
| Notas | Puntuación 1 Se requiere que el espacio que queda libre entre el pie y el suelo sea evidente. | Puntuación 0 |
| Ítems correspondientes | 15 y 16 de la NSAA | |

Ítem 30: Sube 4 escalones



| | | | |
|------------------------------------|---|---|--|
| Posición inicial | En bipedestación independiente al comienzo de los 4 escalones, descalzo. | | |
| Instrucción | ¿Puedes subir los escalones? Si necesitas ayuda, sólo puedes usar uno de los pasamanos (puedes poner las dos manos en uno de los pasamanos). | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | Usar una escalera estándar (la altura de cada escalón es de 15 cm/6 pulgadas, escalera de rehabilitación a ser posible); el objetivo es subir 4 escalones; debe completar los 4 escalones para puntuar. Con alternancia = alternando los pies, un pie a un escalón y movimiento recíproco del pie contrario en otro escalón. Ambos pies en el mismo escalón = sin alternancia, dos pies a un escalón. Si el sujeto sube sin usar el pasamanos pero pone una mano en su rodilla o se apoya de cualquier otra forma, la puntuación será de 1. Usar un pasamanos significa una mano en el pasamanos o dos manos en el mismo pasamanos. Se da una puntuación de 0 si se usan ambos pasamanos.. | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad Sube 4 escalones | Sube de forma independiente (sin apoyo/pasamanos) con alternancia. | <input type="checkbox"/> Con alternancia y con un apoyo (un pasamanos/ una mano en el cuerpo). <input type="checkbox"/> Ambos pies en el mismo escalón con/sin apoyo. | Incapaz. |
| Notas | Puntuación 2 Sube los escalones sin manos y alternando los pies. | Se da una puntuación de 1 si no usa el pasamanos pero usa una técnica alternativa de apoyo de las extremidades superiores. Puntúa 1 si amplía la base de apoyo. Obtiene 1 punto tanto si sube de lado como si pone las dos manos en un pasamanos. Puntuación 1 Tiene que poner 1 mano en el pasamanos para completar la tarea. | Puntuación 0 Si necesita usar los 2 pasamanos o incapaz. |
| Ítems correspondientes | 30 y 32 de la HFMSE | | |



Ítem 31: Baja 4 escalones

| | | | |
|------------------------------------|--|--|--|
| Posición inicial | En bipedestación independiente al final de los 4 escalones, descalzo. Si el sujeto no puede subir las escaleras (ítem 30) puede ser difícil evaluar este ítem debido a cuestiones de manipulación externa. Si tras evaluar los ítems 33 & 35 el sujeto es capaz de bajarse del step, vuelva a intentar este ítem sólo si el sujeto es capaz de subir los escalones mediante un método alternativo, esto es, gateando o arrastrándose sobre el trasero escaleras arriba. | | |
| Instrucción | <i>¿Puedes bajar los escalones? Si necesitas ayuda, sólo puedes usar uno de los pasamanos (puedes poner las dos manos en uno de los pasamanos).</i> | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | Usar una escalera estándar (la altura de cada escalón es de 15 cm/6 pulgadas, escalera de rehabilitación a ser posible); el objetivo es subir 4 escalones; debe completar los 4 escalones para puntuar. Con alternancia = alternando los pies, un pie a un escalón y movimiento recíproco del pie contrario en otro escalón. Ambos pies en el mismo escalón = sin alternancia, dos pies a un escalón. Si el sujeto baja sin usar el pasamanos pero pone una mano en su rodilla o se apoya de cualquier otra forma, la puntuación será de 1. Usar un pasamanos significa una mano en el pasamanos o dos manos en el mismo pasamanos. Se da una puntuación de 0 si se usan ambos pasamanos. | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad Baja 4 escalones | Baja de forma independiente (sin apoyo/pasamanos) con alternancia. | <input type="checkbox"/> Con alternancia y con un apoyo (un pasamanos/una mano en el cuerpo). <input type="checkbox"/> Ambos pies en el mismo escalón con/sin apoyo. | Incapaz. |
| Notas | Puntuación 2 Baja sin manos y alternando los pies. | Se da una puntuación de 1 si no usa el pasamanos pero usa una técnica alternativa de apoyo de las extremidades superiores en el cuerpo. Puntúa 1 si amplía la base de apoyo. Obtiene 1 punto tanto si baja de lado como si pone las dos manos en un pasamanos. Puntuación 1 Baja sin manos y sin alternancia. Tiene que poner 1-2 manos en el pasamanos para completar la tarea. | Puntuación 0 Si necesita usar los 2 pasamanos o incapaz. |
| Ítems correspondientes | 31 y 33 de la HFMSE | | |



| | | | |
|------------------------------------|--|--|--|
| Posición inicial | En bipedestación sobre el suelo, descalzo, frente al step. Siempre que sea posible, utilice un step de 15 cm (6 pulgadas) de alto. | | |
| Instrucción | ¿Puedes subirte a la plataforma con la pierna derecha primero? (seguido por el ítem 33 "se baja del step") ¿Puedes subirte a la plataforma con la pierna izquierda primero? (seguido por el ítem 35 "se baja del step") | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | Se podrá prestar apoyo mediante el uso de una camilla regulable en altura o, si no se dispone de una, mediante una mano 'neutra' del terapeuta. La mano/apoyo no debe soportar el peso del sujeto, sino que está ahí sólo para dar estabilidad. Se considera apoyo si el sujeto pone una mano en su pierna/cuerpo, obteniendo por tanto una puntuación de 1. | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad Se sube al step | Mira hacia delante, sube - no necesita apoyo. | Sube de lado o necesita apoyo. | Incapaz. |
| Notas | Puntuación 2 Mirando hacia delante, sube de forma independiente sin que se observen movimientos compensatorios. | Puntuación 1 Necesita apoyarse en una mano para mantener el equilibrio, pero esta no soporta el peso del sujeto. Es capaz de subir de forma segura, pero lo hace con movimientos compensatorios (p.ej., poner una mano en la pierna, girar hacia un lado, ampliar la base de apoyo, etc.). | Puntuación 0 Incapaz o requiere mayor apoyo - mano/apoyo cargando peso del sujeto. |
| Ítems correspondientes | 6 y 7 de la NSAA | | |

Ítems 32 & 34: Se sube al step



Ítems 33 & 35: Se baja del step

| | | | |
|------------------------------------|--|--|--|
| Posición inicial | En bipedestación, descalzo, encima del step. Siempre que sea posible, utilice un step de 15 cm (6 pulgadas) de alto. Este ítem (bajarse del step) se puede evaluar aunque el sujeto no haya podido realizar el ítem anterior (subirse al step). Coloque el step junto a la camilla y pídale al sujeto que se siente sobre ella. Eleve la camilla hasta una altura desde donde el sujeto pueda pasar a ponerse de pie y pídale entonces que se baje del step. | | |
| Instrucción | ¿Puedes bajarte de la plataforma con la pierna derecha primero? (a completar tras el ítem 32). ¿Puedes bajarte de la plataforma con la pierna izquierda primero? (a completar tras el ítem 34). | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | Se podrá prestar apoyo mediante el uso de una camilla regulable en altura o, si no se dispone de una, mediante una mano 'neutra' del terapeuta. La mano/apoyo no debe soportar el peso del sujeto, sino que está ahí sólo para dar estabilidad. Se considera apoyo si el sujeto pone una mano en su pierna/cuerpo, obteniendo por tanto una puntuación de 1. | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad Se baja del step | Mira hacia delante, baja controlando la pierna que soporta el peso. No necesita apoyo. | Baja de lado o salta hacia abajo o necesita apoyo. | Incapaz. |
| Notas | Puntuación 2 Mirando hacia delante y controlando el movimiento, flexiona la pierna que soporta el peso para bajarla. | Puntuación 1 El sujeto baja dando un paso lateral/girando hacia un lado/poniendo una mano en su pierna. Salta hacia abajo con un movimiento rápido o utiliza cualquier estrategia que evite la flexión de la pierna que soporta el peso. | Puntuación 0 Incapaz o requiere mayor apoyo – mano/apoyo cargando peso del sujeto. |
| Ítems correspondientes | 8 y 9 de la NSAA | | |

Ítem 36: Salta 30 cm (12 pulgadas) hacia delante



| | | | |
|---|--|--|------------------------------|
| Posición inicial | De pie, descalzo sobre una superficie plana. Coloca al sujeto de pie cómodamente delante de dos líneas paralelas [pegadas al suelo y separadas 30 cm (12 pulgadas)]. | | |
| Instrucción | <i>¿Puedes saltar lo más lejos que puedas, con los dos pies a la vez, desde esta línea hasta la otra?</i> | | |
| Notas para puntuar/Gráficos | <p>El sujeto debe saltar y aterrizar con los pies sin apoyo de las extremidades superiores y sin caerse para que se le pueda puntuar.</p> <p><u>Notas para puntuar el salto hacia delante</u> La distancia saltada va desde la línea de salida hasta la parte posterior de los talones. En el caso de que la distancia recorrida por los dos pies sea desigual, se debe tomar en cuenta la distancia menor. La distancia del salto se mide desde la línea de salida hasta la parte de atrás de los talones. Posición inicial. Se coloca al sujeto con los dedos de los pies tocando la línea de salida. El sujeto se separa del suelo saltando con ambos pies a la vez. Muestra cómo se mide la distancia del salto desde la línea de salida hasta la parte de atrás de los talones. Si el sujeto no puede saltar 30 cm (12 pulgadas) hacia delante, pídale que salte hacia arriba para evaluar una puntuación de ≤ 1.</p> | | |
| Puntuación | 2 | 1 | 0 |
| Actividad Salta 30 cm (12 pulgadas) | Salta hacia delante 30 cm (12 pulgadas) como mínimo, avanzando y cayendo con los dos pies a la vez. | <input type="checkbox"/> Salta con los dos pies a la vez al desplazarse hacia delante/arriba < 30 cm (12 pulgadas), pero cae primero con un pie y luego con otro. <input type="checkbox"/> Salta y cae con los dos pies avanzando a la vez. < 30 cm (12 pulgadas). | Incapaz de iniciar el salto. |
| Notas | Puntuación 2 Despega ambos pies del suelo y cae con los dos a la vez, recorriendo al menos 30 cm. | Puntuación 1 Despega los dos pies del suelo, pero cae primero con uno y luego con otro < 30 cm 0 Salta y cae con los dos pies juntos, pero recorre < 30 cm (12 pulgadas). | Puntuación 0 |
| Ítems correspondientes | 29 de la HFMSE 14 de la NSAA | | |