

# Folleto Educativo



## **Distrofia Muscular**

Definiciones y sugerencias

**ORTOMEDIC**

Una empresa integral

## Distrofia Muscular

Una silla de ruedas debe tener como objetivo permitir al usuario la máxima funcionalidad, comodidad y movilidad. Para cumplir con este objetivo, la silla debe estar pensada para ajustarse a la persona, no es la persona la que debe amoldarse a su silla.

Por ello, en este artículo se concretarán los aspectos a tener en cuenta para personas con distrofia muscular. Así podremos conocer un poco más esta enfermedad para llegar a comprender a los que la sufren.



### Definición

La distrofia muscular (DM) es un término utilizado para referirse a un grupo de enfermedades crónicas hereditarias caracterizadas por una progresiva debilidad y degeneración de los músculos esqueléticos (llamados también “voluntarios”) que controlan el movimiento. La distrofia muscular no afecta a la cognición.

## Distrofia Muscular de Duchenne



### Definición

Tres tipos de enfermedades musculares que requieren el uso de equipos de asiento, posicionamiento y movilidad son: distrofia muscular de Duchenne, atrofia muscular de origen medular (Tipo I y II), y esclerosis amiotrófica lateral.

La DM de Duchenne es una enfermedad genética, vinculada al cromosoma X, que afecta principalmente a los varones y que se caracteriza por un desgaste progresivo de la musculatura esquelética. El diagnóstico se realiza generalmente entre los 2 y 6 años de edad del individuo.

La progresión de la enfermedad es lenta, con rápidas rachas en las que se ven afectados en primer lugar los músculos de la pelvis y los músculos de la parte superior de los brazos y piernas. La debilidad muscular progresa hasta el punto de necesitar, a los 12 años, una silla de ruedas manual para moverse y, en etapas posteriores, una silla motorizada.

La evaluación para la elección y prescripción de la silla de ruedas se efectúa

### INCIDENCIA

20 - 30 niños de cada 100.000.

inicialmente con el objetivo principal de mantener la independencia del individuo y preservar su funcionalidad muscular.

Con el transcurso del tiempo, y para facilitar una máxima independencia funcional, se hace necesario incluir componentes para el asiento y el posicionamiento, la intervención respiratoria, y componentes de interacción electrónica más sofisticados.



## Sugerencias para la elección de la silla de ruedas

### TENGA EN CUENTA EL CAMBIO

Incorpore capacidad de ajuste. El equipo de evaluación debería tomar en consideración el uso de sistemas de movilidad que puedan “crecer” y que permitan la adición de sistemas de soporte postural. Generalmente, se prescriben sistemas de movilidad motorizados a los usuarios que se encuentran en la mitad o en el final de su adolescencia. Recuerde que a menudo los varones jóvenes pasan por rachas de crecimiento en los últimos años de su adolescencia.

### PREGUNTE ACERCA DE LA ORTOSIS

Con el tiempo, estas personas experimentan alteraciones posturales extremas a causa del acortamiento y atrofia musculares. A lo largo del curso de la enfermedad se prescribirán varios dispositivos ortopédicos a fin de mantener la integridad y funcionalidad posturales. El equipo de evaluación tecnológica debe ser consciente de las intervenciones ortopédicas actuales y futuras.

### TOME EN CONSIDERACIÓN EL ALIVIO DE LA PRESIÓN

Las personas afectadas de distrofia muscular siguen teniendo sensación. De hecho, estos individuos son hipersensibles al tacto. Encontrar la forma de que se encuentren cómodos puede ser todo un reto. En las fases tempranas de la enfermedad, el usuario puede utilizar técnicas para aliviar la presión de forma independiente. Conforme la enfermedad progresa, esto le será más difícil a causa de la debilidad muscular; el confort y la tolerancia a la posición de sentado se convertirán en un reto como consecuencia de la atrofia muscular. Es de crucial importancia proporcionar superficies de asiento y mecanismos dirigidos a distribuir la presión. Utilice cojines, espumas, contornos y soportes adecuados. Cuando el usuario deja de ser independiente para aliviar la presión, el equipo de evaluación tecnológica deberá tomar en consideración la adición de sistemas mecánicos de reclinación o inclinación a la silla de ruedas motorizadas a fin de permitir que el usuario mantenga su independencia funcional.

## PREGUNTE ACERCA DE LA CIRUGÍA

Conforme la enfermedad progresa, es muy posible que haya que efectuar operaciones quirúrgicas sobre la musculatura y el esqueleto. El equipo de evaluación tecnológica debe mantener una estrecha comunicación con el médico que atiende al usuario a fin de prever cualquier cambio que el usuario pueda necesitar en su equipo tras una intervención quirúrgica.

## CÉNTRERESE EN LA FUNCIONALIDAD ACTUAL

El equipo de evaluación tecnológica debe centrarse en crear o facilitar la funcionalidad actual en cada momento. Debe prestarse atención al mantenimiento de la postura, pero no hasta un grado que pueda poner en peligro la funcionalidad a día de hoy.

## CONTROLES ESPECIALIZADOS Y UNIDADES DE CONTROL

En las fases avanzadas de esta distrofia muscular, estas personas precisarán del uso de sistemas de control especializados a fin de acceder a sus sistemas de movilidad y a otros dispositivos auxiliares. La disminución del control fino del movimiento y la mayor debilidad llegarán a impedir al usuario acceder a un dispositivo de control proporcional. Para que el usuario pueda utilizar muchos de los dispositivos de control no proporcionales, el dispositivo controlador de la silla de ruedas motorizada debe tener una flexibilidad electrónica suficiente que le permita interpretar y responder a las señales especiales que le llegan desde el dispositivo de control accionado por el usuario. Conforme la funcionalidad del individuo se hace cada vez más limitada, es posible que haya que conectar unidades de control del entorno y otros accesorios a los circuitos electrónicos de la silla de ruedas motorizada. La flexibilidad electrónica del dispositivo controlador permitirá que el funcionamiento de la silla, las UCE y otros accesorios sean controlados por el usuario, a través de un único dispositivo de control, cuando éste lo necesite.

## TOME EN CONSIDERACIÓN EL EQUIPO RESPIRATORIO

La dependencia respiratoria es una cuestión prioritaria a la hora de decidir qué base de movilidad motorizada es la más adecuada para el cliente. En las fases tardías de la DM de Duchenne, estas personas necesitarán alguna clase de ayuda respiratoria. En este sentido las cuestiones claves se centran en torno al conocimiento del cliente y del equipo. El equipo de evaluación debe contar con un terapeuta especializado en técnicas respiratorias. Saber dónde y como instalar el equipo respiratorio determinará en última instancia el éxito de esta función. A la hora de seleccionar el dispositivo de movilidad adecuado, una de las principales preocupaciones debe ser la de encontrar suficiente espacio en el equipo de movilidad para instalar el equipo respiratorio.

## SISTEMAS MECÁNICOS DE RECLINACIÓN E INCLINACIÓN

En las fases tardías de la DM de Duchenne, debe tomarse en consideración la instalación de sistemas mecánicos de reclinación e inclinación. Agregar un sistema mecánico de reclinación y/o de inclinación a un dispositivo de movilidad motorizado requiere espacio y la capacidad para acomodar los cambios en la distribución del peso sobre la unidad base. Si el usuario tiene intención de integrar el manejo del sistema mecánico de reclinación y/o de inclinación a través de los circuitos electrónicos del sistema de movilidad motorizado, la base motorizada deberá contar con la suficiente flexibilidad electrónica.

## TENGA EN CUENTA LA CAPACIDAD DE CONDUCIR DEL USUARIO

Si un usuario tiene intención de conducir desde una silla de ruedas, surge una serie de cuestiones específicas relativas a proporcionar al usuario acceso funcional para conducir. En estas situaciones, los instructores del programa de conducción adaptativa deben formar parte activa del equipo de evaluación tecnológica.

## TENGA EN CUENTA LOS CAMBIOS DE PESO

Conforme esta enfermedad avanza y empiezan a acumularse depósitos grasos en los músculos, estas personas tienden a tener problemas con el control de su peso. Asegúrese de que sea posible, al menos hasta cierto punto, modificar la anchura del sistema mecánico de reclinación y/o de inclinación si el aumento de peso empieza a ser un problema.

Información proporcionada por la empresa Sunrisemedical.



**56-02 2698090-2698089**

**[www.ortomedic.cl](http://www.ortomedic.cl)**

**Julio Prado N° 1665, Santiago.**