



# CdLS Foundation

Cornelia de Lange Syndrome Foundation, Inc.

Reaching Out, Providing Help, Giving Hope

## EL SÍNDROME CDLS Y LA FISIOTERAPIA

Por Amy Metrena, M.S.P.T.

Miembro del Consejo Asesor Clínico de la Fundación CdLS

¿Qué es fisioterapia? ¿Cómo puede ayudar a mi hijo con síndrome de Cornelia de Lange? ¿Cuándo se debe comenzar la fisioterapia? ¿Dónde puedo encontrar un fisioterapeuta calificado? Éstas son algunas de las preguntas que me hacen los padres. Este artículo trata de responder estas preguntas, sugerir a los padres maneras de ayudar a sus hijos recibiendo el máximo beneficio de la fisioterapia y apoyar a profesionales que trabajan con niños con CdLS.

### ¿Qué es fisioterapia?

La fisioterapia es el servicio especializado que brinda un fisioterapeuta licenciado o fisioterapeuta asistente. La fisioterapia ayuda a personas, niños o adultos, a ser independientes y a mejorar al máximo posible sus funciones físicas. Se enfoca en mejorar los movimientos de los músculos mayores (rodar, gatear, sentarse, ponerse de pie, caminar y cambiar de posición) fortaleciendo los músculos débiles, estirando los músculos contraídos y desarrollando más fuerza y equilibrio. Los fisioterapeutas pueden recomendar dispositivos adaptados u ortesis para lograr sus objetivos. También puede contrarrestar la pérdida de movimientos después de una enfermedad, lesión o cirugía.

### Asuntos relacionados con el síndrome Cornelia de Lange que usualmente se tratan con fisioterapia

Los niños con CdLS algunas veces nacen con problemas ortopédicos, tales como manos pequeñas, clinodactilia (meñique curvado hacia adentro), pulgar corto ubicado más cerca de lo común de la muñeca, movimiento limitado de codo, pies palmípedos, extremidades carentes o cortas y/o pies deformes. La mayoría de estas condiciones ortopédicas no se tratan directamente con fisioterapia, sin embargo, el fisioterapeuta debe conocerlas para adaptar las sesiones de terapia de manera apropiada. En caso de pie deforme, tal vez se necesite usar ortesis de tobillo, rodilla y cadera.

El retraso de desarrollo es una característica frecuente del síndrome CdLS. A medida que crecen, a los niños con CdLS se les pueden presentar otras condiciones ortopédicas a consecuencia del retraso de desarrollo. Entre las condiciones frecuentes relacionadas con el desarrollo se cuentan tensión de tendón del talón, tensión del tendón del corvejón, hallux valgus (juanetes) y artritis. Los niños con CdLS por lo general también sufren insuficiencia de tono muscular (hipotonía) y esto también afecta su desarrollo. A veces, desarrollan dislocación de cadera o enfermedad de Legg Calvé Perthes, y por esto se les remite a fisioterapia. Los fisioterapeutas trabajan con los niños para tratar condiciones de desarrollo, ya sean ortopédicas o neurológicas, y también ayudan a desarrollar motricidad de músculos mayores.

Lo primero que el fisioterapeuta hace antes de trabajar con un niño con CdLS es evaluarlo. El propósito de la evaluación es determinar los problemas actuales del niño y los que podrían manifestarse en el futuro. Una vez hecha la evaluación, el terapeuta elaborará un plan de tratamiento individualizado. Este plan puede incluir actividades para el desarrollo, ejercicios de fisioterapia, ejercicios de equilibrio y coordinación, capacitación para caminar con o sin ayuda de dispositivos, terapia acuática, hipoterapia y recomendación de ortesis, soportes u otros dispositivos. El programa de capacitación debe incluir educación para padres y un programa de trabajo en casa, lo cual trataremos en mayor detalle más adelante en este artículo.

### A continuación describimos información específica sobre condiciones frecuentes

**Tensión en el tendón del talón:** Esta tensión resulta porque el músculo gastrocnemio (ubicado en la parte de atrás de la pierna, desde la rodilla hasta el pie) se acorta. Cuando no está tensionado el gastrocnemio, la



# CdLS Foundation

Cornelia de Lange Syndrome Foundation, Inc.

*Reaching Out, Providing Help, Giving Hope*

coyuntura del tobillo se flexiona en un ángulo de más de 90 grados cuando la rodilla está recta, permitiendo a la persona caminar de manera normal desde el talón hasta los dedos del pie. Si está tensionado el tendón (o el gastrocnemio), esto no puede ocurrir. Por lo tanto, el niño resulta caminando en los dedos, o plantando todo el pie en cada paso, en lugar de caminar de talón a dedos de manera madura. Caminar en los dedos puede ser resultado, o causa, de tensión del talón. Si el niño camina en los dedos siempre (frecuentemente por evitar la sensación de la planta del pie en el piso), el gastrocnemio no puede alargarse de manera apropiada y con tiempo los músculos se acortan. Para tratar la tensión de talón se deben incluir ejercicios de estiramiento (en la sesión de fisioterapia y también en la casa) para ayudar a alargar el músculo del niño; una vez logrado ese movimiento, podría ser recomendable el uso de ortesis de talón y pie (de día o de noche). El ortopedista del niño podría recetar tratamiento con Botox. En combinación con fisioterapia, este tratamiento es muy eficaz si el niño tiene la capacidad pero no está utilizando este movimiento. Según mi experiencia, el tratamiento con Botox no sirve de mucho si se trata con Botox a un niño que no tenga la capacidad de este movimiento (ni esté cerca de ello), o a uno que no use ortesis de talón y pie después del tratamiento con Botox, o a uno que no reciba fisioterapia intensa. Si estos tratamientos no funcionan, el ortopedista podría recomendar cirugía para alargar el tendón del talón.

**Tensión de tendón del corvejón:** El tendón del corvejón se tensa cuando se tensa el músculo que va por la parte de atrás de la pierna desde la nalga hasta la rodilla. Puede ocurrir debido al crecimiento del niño (en particular si es rápido) y/o por pasar demasiado tiempo sentado (especialmente con las rodillas dobladas). Como resultado se pueden producir contracturas de rodilla flexionada. El tratamiento para tensión de tendón del corvejón incluye un programa de estiramientos (en las sesiones y en la casa), enseñando al niño a usar el músculo del corvejón alargándolo, y podría incluir un programa de capacitación para caminar y/o para ponerse de pie.

**Hallux valgus:** Se le conoce también como juanete. Si esta condición no le duele al niño, usualmente sólo la reconoce el ortopedista cuando la observa. Podría ser recomendable usar ortesis. En casos severos, el ortopedista podría recomendar cirugía para corregir alineación de pie y dedos.

**Hipotonía:** Significa que el niño tiene insuficiente tono muscular. Es común que los niños con CdLS tengan hipotonía. Las extremidades y el tronco pueden ser flácidos y al niño le puede ser difícil moverse contra la fuerza de gravedad. También le puede ser difícil sostener el cuerpo erguido (sentado o de pie) porque los músculos tendrían que trabajar más. Como resultado, al sentarse o ponerse de pie, el niño se encorva o arquea la espalda. Por la dificultad y por la falta de movimiento, el niño puede desarrollar contracturas musculares en el futuro. El tratamiento fisioterapéutico para hipotonía debe incluir enseñar a la familia buena postura para que el niño coma, duerma y juegue (con o sin aparatos especiales como sillas o soportes), para que mejore el tono muscular, la postura de la cintura y mantenga el cuerpo alineado durante las actividades relacionadas con el desarrollo.

**Dislocación de cadera:** Ésta puede ocurrir en un niño que tenga displasia de cadera, también conocida como displasia congénita de cadera. Cuando hay displasia, la cabeza del fémur (parte superior del hueso más largo de la pierna) o el acetábulo (parte de la pelvis donde conecta el fémur) crecen anormalmente. Por lo general, el acetábulo está aplanado y no recibe la cabeza del fémur firmemente. Entonces, la cabeza del fémur puede subluxarse (separarse parcialmente del acetábulo) o dislocarse (salir completamente del acetábulo). Los niños con displasia tienen movimientos asimétricos de cadera, porque el lado afectado no puede girar hacia fuera como el lado que no está afectado. Para recién nacidos, el tratamiento podría incluir el uso de un arnés Pavlik para posicionar las caderas. El fisioterapeuta le enseñará a la familia cómo usar el arnés y cómo levantar y portar al bebé de una manera segura. Para los niños más grandes, podría usarse un yeso espica, o un ortopedista podría recomendar cirugía. El fisioterapeuta enseñará a la familia la manera segura de levantar y portar al bebé con yeso espica, y según decida el ortopedista y responda el bebé, podría enseñar al bebé a moverse de manera funcional



# CdLS Foundation

Cornelia de Lange Syndrome Foundation, Inc.

*Reaching Out, Providing Help, Giving Hope*

dentro del yeso. En los casos de niños que se hayan intervenido quirúrgicamente, el fisioterapeuta podrá ayudarles a fortalecer el arco de movilidad y mejorar su funcionalidad.

**Enfermedad de Legg Calvé Perthes:** En la enfermedad de Legg Calvé Perthes ocurre degeneración de la cabeza femoral por insuficiente suministro de sangre. Progresión durante 2 a 4 años y luego el hueso se mejora por sí solo. Ocurre con una frecuencia de 4 a 5 veces más en varones que en hembras.

Inicialmente se manifiesta en el niño con cojera al caminar y dolor en la ingle, en el muslo, o en la parte interior de la rodilla. La fisioterapia podría incluir ejercicios de estiramiento, fortalecimiento, enseñanza a la familia, y si es necesario, uso de soporte o muletas para caminar.

## **Intervención temprana**

Se debe recomendar fisioterapia en todo caso en que un niño tenga dificultad de movimiento que limite sus actividades diarias. Entre más pronto el niño empiece a recibir fisioterapia, mejor será para él y para su familia. Entre el momento del nacimiento y los tres años de edad, la intervención temprana podría ayudar a evitar que el niño desarrolle estrategias compensatorias de movimiento que, como mencionamos anteriormente, podrían causar problemas futuros. La intervención temprana de fisioterapia deberá enfocarse en ayudar al niño pequeño con CdLS a crecer y desarrollarse, apoyando y enseñando el proceso a las familias. Las actividades para el desarrollo que deben enfocarse (dependiendo de lo que el niño pueda hacer) son rodar, sentarse, gatear y caminar. Es importante que los padres de los niños y/o quienes los cuiden participen en este proceso. Las sugerencias que incluimos a continuación facilitarán estas actividades.

**Rodar:** Colocar al bebé, o niño pequeño, de costado, poniendo juguetes fuera de su alcance, animándolo para que se voltee sobre su estómago. Cuando esté de estómago, si la posición parece difícil, colocar una pequeña toalla o manta debajo del pecho para ayudarle a levantar la cabeza. Usar juguetes para interesar al niño a rodarse. Asegurar que los brazos no interfieran al rodar, moviéndolos si es necesario.

**Sentarse:** Sentar en el piso al niño, aunque todavía no se siente solo. Sentarse detrás del niño, apoyando sus caderas, o debajo de los hombros, según necesite el niño. Gradualmente retirar el apoyo, según lo tolere el niño, sin caerse ni inquietarse. Otra actividad consiste en sentar al niño de cara y sobre el muslo del terapeuta, sosteniéndolo con las manos debajo de los brazos. Hacerlo saltar sobre la pierna o gradualmente mecerlo hacia los lados. Preguntar al terapeuta cuáles son las diversas maneras para que el niño se siente si está acostado.

**Gatear:** Ayudar al niño a ponerse en posición de gatear. Si al niño le queda difícil, sentarse en el piso y colocar al niño sobre su muslo en posición de gatear. Así se apoya al niño más y se le ayuda a sentirse más seguro. Cuando al niño le quede fácil hacer esto, o cuando pueda mantener la posición por sí solo, animarlo a gatear colocando juguetes interesantes cerca pero un poco fuera de su alcance.

**Ponerse de pie / Caminar:** Animar al niño a ponerse de pie aunque no camine, poniendo sus juguetes favoritos un poco fuera de su alcance en una superficie elevada. Ayudarlo a ponerse de pie agarrándose de algo, por ejemplo un sofá o una mesa. Sostener con las manos al niño apoyando sus nalgas o espalda, según sea necesario. Animarlo a caminar de lado alejando el juguete hacia un lado, ayudándolo a dar pasos de lado. Para evitar que el niño se frustre, permitirle jugar con el juguete antes de moverlo otra vez.

Para aclarar estas actividades, o para obtener otras sugerencias, consultar al terapeuta.

## **Guías para padres u otras personas que cuiden a los niños**

Es importante que los padres y/o quienes cuiden al niño participen en el programa de terapia. Los terapeutas pueden sugerir ejercicios de estiramiento y/o fortalecimiento, juegos y varias posiciones para jugar, dormir y comer. A los padres les conviene observar y/o participar en la sesión de terapia del niño. Al



# CdLS Foundation

Cornelia de Lange Syndrome Foundation, Inc.  
*Reaching Out, Providing Help, Giving Hope*

participar con el niño, tendrán oportunidad de expresar sus inquietudes, aprender técnicas para usar en casa y fomentar el desarrollo del niño. Los padres pasan más tiempo con el niño que los terapeutas, por lo tanto, necesitan participar activamente en la terapia. Es bueno que los padres hagan preguntas y se comuniquen con confianza con el fisioterapeuta. Estos a su vez dependen igualmente de la información de los padres para saber cómo progresa el niño en casa. El padre, el niño y el terapeuta forman un equipo y necesitan líneas abiertas de comunicación entre sí.

## **Para encontrar un fisioterapeuta calificado**

La fisioterapia se puede recibir en diversos sitios, como por ejemplo en la escuela, en el hogar, en centros para pacientes externos, o en centros preescolares y guarderías infantiles. El fisioterapeuta debe estar especializado en pediatría para estar más familiarizado con el desarrollo infantil. De todas formas, todos los fisioterapeutas recientemente graduados, deben tener una maestría o doctorado de una universidad acreditada (título universitario “Bachelor’s Degree”, si son practicantes de muchos años), haber pasado un examen nacional de licenciatura y estar acreditados por el estado. Un fisioterapeuta asistente también puede proveer el servicio de fisioterapia, bajo la dirección y supervisión de un fisioterapeuta licenciado. El fisioterapeuta asistente habrá cursado un programa de dos años y habrá aprobado un examen.

## **La fisioterapia y el plan individualizado de educación**

La Ley sobre Educación para Todo Niño Discapacitado (PL 94-192) exige que se dé “educación gratis y apropiada” a todo niño con discapacidades entre 6 y 21 años de edad, e incluye el derecho a recibir servicios relacionados (por ejemplo, fisioterapia). El Plan de Educación Individualizada (PEI) describe los servicios relacionados que el niño recibirá, incluyendo metas y objetivos anuales. La fisioterapia que el niño reciba bajo este plan PEI deberá ser pertinente a objetivos educativos, es decir que si no recibiera fisioterapia, el niño no podría participar plenamente en su entorno educativo. Por ejemplo, los niños tienen que poder sentarse cuando asisten a la escuela. A algunos niños con CdLS les es difícil sentarse por insuficiencia de tono muscular o debilidad muscular. Por lo tanto, el fisioterapeuta escolar podría ayudar independientemente al niño y adaptarle una silla, si es necesario. Las metas y objetivos de fisioterapia del plan EPI deberán ser funcionales y pertinentes a su educación. Durante la reunión del plan EPI, el equipo completo (incluyendo a los padres) comentará y establecerá los objetivos para el niño. Durante esta conversación los padres deben presentar inquietudes y hacer preguntas respecto a las metas y objetivos del plan EPI. El nivel de servicios también se determinará durante la reunión sobre el plan EPI, según las necesidades del niño.

Algunas veces los servicios de fisioterapia no se aprueban. Si esto ocurre, los padres deben preguntar por qué no se aprueban. Con frecuencia se niega la fisioterapia por considerarse que no es pertinente a los objetivos educativos. Eso no significa que el niño no necesite fisioterapia, sino que se considera que se conduce de manera funcional en el entorno educativo, aunque quizás podría beneficiarse de fisioterapia como paciente médico (servicios para pacientes externos). Si al niño le niegan la fisioterapia y los padres consideran que sí es pertinente a su educación, se puede solicitar una nueva evaluación del servicio de fisioterapia.

## **En conclusión**

La fisioterapia es sólo uno de los aspectos del cuidado de los niños con CdLS. Debe ser personalizada para cada niño porque cada niño es único. El niño debe ser evaluado periódicamente y las metas deberán modificarse según el progreso del niño. Los padres deben participar en la fisioterapia porque potencialmente pueden poner en práctica los programas en casa para que el niño reciba el máximo beneficio.