

...**“AVANZANDO JUNTOS”**... éste es el nombre con el que ASEM-Castilla La Mancha, organizó las primeras Jornadas sobre Enfermedades Neuromusculares

Por: Beatriz Domingo Soria

Fisioterapeuta del “IES "Villarejo de Salvanés"

Madrid

...“AVANZANDO JUNTOS”... éste es el nombre con el que ASEM-Castilla La Mancha, organizó las primeras Jornadas sobre Enfermedades Neuromusculares en la Universidad de Talavera de la Reina el pasado 21 de Febrero. Bajo este nombre, y respaldados por la Federación ASEM, se desarrollaron cuatro sesiones en las que se expuso el trabajo que realizan diferentes profesionales en el tratamiento de este tipo de patologías, abordando en las ponencias de la mañana aspectos médicos y de fisioterapia tanto pediátrica como respiratoria, y por la tarde con sesiones relacionadas con el movimiento asociativo, terapia ocupacional y el área psicosocial, reflejando así la importancia del abordaje multidisciplinar para dar respuesta a los diferentes problemas que plantean las ENM.

En la primera sesión de la mañana, el Dr. Guerrero Sola, neurólogo del Hospital Clínico San Carlos de Madrid y la Dra. Anna Febrer Rotger, Médico Rehabilitador del Hospital Sant Joan de Deu de Barcelona, hicieron un repaso de las ENM y su enfoque terapéutico. Se expuso el proceso típico de diagnóstico ante la sospecha de una enfermedad neuromuscular, con todas las pruebas que se realizan para descartar o para concretar el tipo de patología, el análisis de los antecedentes familiares, la exploración clínica, analítica, electromiografía, técnicas de imagen, biopsia y estudios inmunohistoquímicos y genéticos, muy importantes a la hora de ofrecer consejo genético a la familia y hacer diagnóstico preimplantacional. Una vez diferenciada la patología se planteó cómo el equipo de profesionales que se encarga del paciente, enfoca el tratamiento en función diferentes factores particulares de cada enfermedad, como son la progresión, severidad, distribución de la pérdida de fuerza, edad de aparición, capacidad para las AVD y la morbi-mortalidad. En general se trata de un abordaje sintomático, pero en ocasiones, especialmente cuando nos encontramos ante ENM de origen inflamatorio o inmunológico, el tratamiento etiopatogénico con corticoides, inmunosupresores o anticuerpos monoclonales puede llevar incluso a la remisión completa de la enfermedad. En cualquier caso los objetivos del tratamiento serán: PREVENIR COMPLICACIONES PARA AUMENTAR LA CALIDAD DE VIDA Y RETRASAR O MINIMIZAR LAS COMPLICACIONES que irán apareciendo durante la evolución de la enfermedad, como alteraciones de la marcha, deformidades articulares y del raquis, alteraciones de la función respiratoria, luxación de caderas, fracturas y osteoporosis, dolor y dependencia... La doctora Febrer hizo una revisión de los principales recursos terapéuticos ante la Distrofia Muscular de Duchenne y la Atrofia Muscular Espinal Infantil, señalando diferencias y similitudes y dando especial importancia al periodo de prolongación de la marcha, al tratamiento quirúrgico ya sea precoz o definitivo de la escoliosis, a la recomendación de ejercicio físico individualizado a baja intensidad, y por último analizando

la importancia de la introducción de Ventilación Mecánica No Invasiva ante la aparición de un déficit en la ventilación.

En esta sesión quedó patente la importancia de crear Unidades Hospitalarias específicas de ENM, en las que trabajen equipos completos de profesionales especializados en este tipo de patologías, dando una atención completa y planificada al paciente y a la familia, y respondiendo a las necesidades propias de cada fase de la enfermedad.

La segunda sesión estuvo centrada en el tratamiento de fisioterapia en las ENM. En ella, D. Joaquín Fagoaga, fisioterapeuta del Hospital Sant Joan de Deu de Barcelona, y D. Pedro Vergara, Profesor Titular de Escuela Universitaria de Fisioterapia de Valencia, abordaron el tratamiento en las ENM infantiles y la fisioterapia respiratoria en pacientes neuromusculares.

En la primera parte, se planteó el enfoque de tratamiento para las dos patologías neuromusculares que, con mayor frecuencia, aparecen en la edad infantil, la Atrofia Muscular Espinal Infantil (AMEi I, II, III) y la Distrofia Muscular de Duchenne (DMD). A nivel de fisioterapia se establecen protocolos de valoración y tratamiento para mejorar, mantener y retardar la pérdida de la función muscular y evitar complicaciones. En ambos casos se resaltó la importancia de trabajar a través de actividades motrices, conducidas mediante el juego, respetando el nivel de desarrollo motriz y el grado de afectación. En las AMEi, habrá que plantearse la posibilidad de colocar a al niño en bipedestación a través de un standing en ABD o con ortesis largas y ligeras pudiendo incluso de iniciar un programa de estimulación de la marcha mediante técnicas de soporte parcial del peso, ortesis y el uso de un caminador posterior, mientras que en la DMD habrá que establecer protocolos de prolongación de la deambulación, siempre y cuando hayan pasado menos de tres meses desde la pérdida de la marcha, exista colaboración de la familia, un buen control de tronco y ausencia de retracciones y deformaciones articulares. El proceso necesita unos 10 días de ingreso hospitalario tras los cuales el niño sale con marcha libre. En los estudios realizados sobre este programa se observa que la media de prolongación de la marcha corresponde a unos 23 meses, retrasando por lo tanto casi dos años el inicio del uso de la silla de ruedas. En cualquier caso llegado el momento de la sedestación definitiva en la silla de ruedas, el objetivo principal será prevenir y tratar las deformidades articulares, el trabajo en el medio acuático y aquel encaminado a controlar la escoliosis y los problemas respiratorios.

La segunda parte de la sesión se centró justamente en los problemas respiratorios y su tratamiento desde la fisioterapia, proponiendo una intervención precoz para prevenir y minimizar los problemas derivados de la pérdida de fuerza de los músculos implicados en la inspiración y en la espiración. El trabajo se centrará en mantener una ventilación adecuada y en la tos espontánea y asistida para evitar acumulación de moco y para prevenir infecciones y sobreinfecciones. A nivel inspiratorio, para mantener una ventilación óptima, es necesario llegar a la capacidad máxima de insuflación, por lo que el uso del ambú se vuelve imprescindible para llenar los pulmones y permitir una tos asistida de forma manual eficaz, también el uso de aparatos de Ventilación Mecánica No Invasiva se convierte en un recurso necesario cuando al realizar una polisomnografía se observan valores anómalos en la SpO<sub>2</sub> y PaCO<sub>2</sub>. En cuanto al

trabajo espiratorio, el avance más eficaz es el Cough Assist Mechanical In-Exsufflator, que gracias a la presión negativa que genera, de -40 cmH<sub>2</sub>O es capaz de extraer el moco de todo el árbol bronquial fácilmente sin provocar daños ni lesiones de la mucosa ni de los tejidos.

La tercera sesión comenzó con la ponencia de la Dra. Yasmina Pagnon, Médico colaboradora de la Federación ASEM, que planteó la función sociosanitaria de las Asociaciones de Pacientes, y en el caso de la Federación ASEM, destacó como actividades prioritarias: crear unidades de referencia en hospitales, establecer programas de atención a los afectados y familiares, mantener relaciones institucionales, ser agente mediador entre las instituciones públicas y familias, realizar estudios epidemiológicos, llevar a cabo el programa "Vida autónoma, vida independiente", crear grupos de trabajo de cada una de las patologías, formar profesionales y promover reuniones del comité de expertos.

Por otra parte, se abordó la importancia de la terapia ocupacional en la promoción de la autonomía, de la mano de D<sup>a</sup> Thais Pousada, coordinadora del área de terapia ocupacional a nivel nacional del movimiento ASEM. En esta parte, se planteó el concepto de autonomía personal basado en la capacidad de decisión, y se analizó cómo la presencia de un déficit a cualquier nivel supone una pérdida en la capacidad funcional, que reducirá el grado de independencia de la personal, repercutiendo negativamente en su autonomía, al aparecer un conflicto entre el "querer" y "poder", de ahí la importancia del proceso de promoción de la autonomía personal con el objetivo de compensar el déficit creado por la enfermedad para que aumente su nivel de independencia y garantizar la participación activa en las actividades cotidianas, respondiendo a las necesidades e intereses personales. En las ENM el enfoque de TO se centra en favorecer el rendimiento ocupacional y aumentar la independencia funcional, respetando la autonomía del paciente y la participación en la toma de decisiones. La intervención tendrá lugar sobre las actividades y en el entorno, proponiendo adaptaciones en las diferentes situaciones que podemos encontrarnos ya sea en las actividades de la vida diaria, o en trabajo, en la escuela, en las actividades de ocio, y en la atención al cuidador

En la última sesión D. Manuel García Ruiz, psicólogo de ASEM, expuso las necesidades de apoyo educativo del alumno con discapacidad motórica. La legislación garantiza que, a pesar de las diferencias, cualquier alumno con dificultades en el proceso de enseñanza-aprendizaje, tiene derecho a una adaptación que puede ser del propio currículum y/o de acceso, utilizando recursos que faciliten el proceso de enseñanza-aprendizaje. En cualquier caso, la toma de decisiones para llegar a estas adaptaciones va precedida de una evaluación del equipo de orientación o de apoyo en la que se tienen en cuenta el tipo de patología que presenta el alumno, grado de afectación, entorno social, autonomía, posibilidades de interacción con el entorno... y a partir de este informe, se plantean cambios en la metodología, modificación de los instrumentos de evaluación, adaptaciones de acceso al currículum, apoyos personales, y la garantía de la participación activa en las salidas escolares y, en general, en todas las actividades grupales que se realicen dentro y fuera del centro.

Para terminar la jornada, D<sup>a</sup> M.Ángeles Ramírez Gudiel, coordinadora de ASEM-CLM y D<sup>a</sup> Nuria Hernández Reviriego, trabajadora social de ASEM-CLM, afrontaron el trabajo con las familias que se desarrolla en ASEM desde el momento de la primera entrevista, estableciendo un "Plan integral de apoyo a la familia" cuyos objetivos son mejorar la calidad de vida, apoyarla y fortalecerla, implicarla como garante de cohesión social y prestarle apoyo en situaciones de riesgo. Desde el primer momento se detectan necesidades y preocupaciones que intentan ser atendidas desde la asociación estableciéndose diferentes programas de atención directa y personalizada, con reuniones periódicas y a través del programa VAVI Vida Autónoma Vida Independiente, con el que Federación ASEM busca que las personas afectadas por ENM adquieran un mayor grado de autonomía personal con la ayuda de una tercera persona que colabora con las tareas de la vida cotidiana.

La clausura de la jornada estuvo a cargo de D<sup>a</sup> Begoña Martín, presidenta de ASEM CLM y D<sup>a</sup> Teresa Baltá, presidenta de FEDASEM, quienes agradecieron el trabajo de todos los ponentes, así como la colaboración de la Universidad y la presencia de los asistentes, emplazándonos para las próximas jornadas que se realicen a cargo tanto de la Asociación como de la Federación ASEM.

En la página web de la Federación, <http://www.asem-esp.org/> podéis encontrar más información sobre las diferentes actividades que se llevan a cabo en ASEM, así como publicaciones y artículos relacionados con las ENM.



