
GUÍA PARA PADRES DE NIÑAS CON SÍNDROME DE RETT. EJERCICIOS FÍSICOS

Dr. D. Vicente García Aymerich
 Jefe Sección de Rehabilitación Infantil
 Hospital Universitario "La Fe". Valencia

INTRODUCCIÓN

Este capítulo tiene como finalidad ayudar a su hija o a cualquier persona afectada por el Síndrome de Rett. El programa terapéutico de estas pacientes siempre debe ser establecido por un especialista o equipo hospitalario, pero será mucho más fácil de aplicar si usted conoce cuáles son los problemas a tratar y el porqué del tratamiento. Por tanto, la finalidad de esta introducción es ayudar a comprender o reforzar la información que usted ha recibido por parte de los médicos.

¿Qué le ocurre al aparato locomotor y a sus funciones en el Síndrome de Rett

En el Síndrome de Rett (SR), a partir de un momento determinado del desarrollo, la niña deja de adquirir las funciones propias de una niña de su edad, experimentando primero un estancamiento, y posteriormente, un retroceso tanto en el lenguaje, como del resto de aprendizajes -entre ellos el de la capacidad de desplazamiento-.

- Si ha alcanzado la marcha de pie o solo se desplaza arrastrándose, puede detenerse en esta forma de desplazamiento o, progresivamente, deteriorarse, siendo cada vez más torpe hasta perder por completo esta capacidad.
- La manipulación pierde su propósito funcional, pasando a realizar movimientos inútiles (**estereotipias**).
- El tono de los músculos (que es el estado de tensión muscular en situación de reposo) puede variar en distinto sentido: unos músculos aumentan su tono, apareciendo **espasticidad**, mientras que otros lo pierden por falta de uso. La distribución de estas alteraciones en los grupos musculares es anárquica, lo que llevará a anomalías posturales no deseadas, así como a la limitación de los movimientos en las articulaciones de algunos segmentos corporales.

Por esta misma razón, junto con la alteración del control neurológico central, algunas funciones se ven alteradas. Con ejercicios físicos podemos intervenir sobre la respiración, la digestión y la circulación.

- La alteración muscular y, su consecuencia, la de la postura, a la larga causan deformidades esqueléticas, de las cuales las más preocupantes son las desviaciones de la columna vertebral y las de los pies.

El objetivo de esta guía es complementar las intervenciones terapéuticas que la niña reciba con una serie de actividades que los padres pueden llevar a cabo a lo largo de día -y cada día- de manera que facilite la acción de los especialistas, con el interés común de paliar los síntomas y retrasar la aparición de pre-visibles complicaciones.

Aquí vamos a referirnos esencialmente a funciones que pueden mejorar con la fisioterapia, y las normas y ejercicios que se van a indicar son aquellos que pueden llevarse a cabo con facilidad en el hogar y para los que no se requieren aparatos ni conocimientos exhaustivos, pero que, naturalmente, no sustituyen en modo alguno a una atención especializada.

El desarrollo funcional

En la niña Rett, los síntomas se inician casi siempre alrededor de la época en que debería comenzar a caminar independientemente. Por eso algunas pierden esta capacidad si ya la habían adquirido, otras ni siquiera habían conseguido desplazarse arrastrándose, y algunas tendrán dificultades para conseguirla.

Las manos que ya agarraban y soltaban y los dedos que ya señalaban pierden su propósito funcional y limitan sus movimientos a gestos inútiles (estereotipias), casi siempre dirigidos hacia la línea media corporal.

El tronco puede perder estabilidad estando sentada y, en conjunto, disminuye la movilidad espontánea que en otros niños constituirá la base del aprendizaje de habilidades motoras.

Los miembros superiores

Al perder la habilidad manipulativa, los brazos tienden a la aproximación al cuerpo y a la flexión de codos, muñecas y dedos. En algunos casos pueden darse deformidades difíciles de eliminar, las cuales hay que prevenir estimulando otros movimientos funcionales que tengan como objetivo procurar evitar los movimientos repetitivos referidos.

El tronco

Tanto si permanece sentada como si camina, el control del tronco es vacilante, pudiendo inclinarse predominantemente hacia un lado u otro, lo que a la larga será una de las causas de las desviaciones laterales de columna (**escoliosis**). La falta generalizada de tono la lleva a una postura en flexión del tronco que puede llevar a la columna a permanecer en inclinación anterior (**cifosis**) -aunque no siempre-.

Los miembros inferiores

Durante la marcha tiende a predominar la flexión en caderas y rodillas y, si tardan en hacerlo, puede haber deformidades leves en las caderas. Más frecuentes son, tanto en las niñas que andan como en las que no, las deformidades en pies, debidas estas a alteraciones musculares y a defectos circulatorios.

Funciones corporales automáticas

Las alteraciones respiratorias y de la deglución suelen llevar a un aumento de las secreciones, con dificultad para su expulsión debida a la movilidad arrítmica (retención y detención por intervalos de la respiración, aceleración de la misma) y, a veces, la incapacidad de toser y expectorar. Si hay escasa movilidad respiratoria y las secreciones están retenidas, los pulmones se convierten en terreno abonado para las infecciones respiratorias.

La digestión es lenta y esto hace probable -y frecuente- el estreñimiento.

Igualmente, la circulación venosa de retorno en las piernas es lenta y la regulación de los pequeños vasos de pies y manos esta alterada, lo que explica la frialdad y los cambios de coloración.

¿Qué se puede hacer?

Sabemos que los síntomas son progresivos; pero de la misma forma que la investigación ha encontrado recientemente la razón de la enfermedad, es posible que en algún momento se encuentre la forma de detener o variar la evolución. Por otro lado, se ha comprobado que el aplazamiento del deterioro mediante el tratamiento lleva siempre a una mejor **"calidad de vida"** dentro de un pronóstico de madurez y envejecimiento cada vez más largo. Por todo ello, hay que tratar de retrasar la aparición de deformidades, así como paliar las alteraciones funcionales manteniendo los músculos flexibles y fuertes, y los huesos bien alineados tanto tiempo como sea posible.

FISIOTERAPIA

La fisioterapia consiste en el tratamiento de una enfermedad por medio de ejercicios físicos. Sus principales objetivos son:

- 1) El mantenimiento de la función.
- 2) El mantenimiento de la postura.
- 3) Ayudar a las funciones orgánicas enlentecidas.
- 4) Evitar o retrasar las deformidades esqueléticas.

Para hacer un tratamiento de fisioterapia correcto es necesario la ayuda, la intervención, el apoyo y la opinión de los especialistas. Sin embargo, hay muchas cosas que pueden hacerse en casa: ejercicios sencillos o posturas correctas, así como todo aquello que está ligado a las funciones fisiológicas.

Para obtener los mejores resultados es necesario hacer los ejercicios con regularidad y formando parte de la vida normal de la niña, aprovechando las situaciones de juego o domésticas, como el baño y las comidas.

Describimos aquí sencillas medidas que los familiares o personas que las ayudan pueden llevar a cabo en casa, procurando mantener la continuidad y ajustándose a los mejores momentos de la niña. También insistimos en que debe evitarse una sobrecarga de responsabilidad en su aplicación por parte de la familia, acudiendo a los médicos y a los terapeutas expertos siempre que sea necesario.

EJERCICIOS DE ESTIMULACIÓN DE LA SENSIBILIDAD Y LOS SENTIDOS

La forma de percibir los estímulos procedentes del mundo que las rodea es diferente en las niñas con SR. Pueden tomar cualquier sonido, cambio de color o tacto extraño como una agresión. Esta dificultad para comprender su entorno se agrava con la dificultad de entender la situación de su propio cuerpo en el espacio y la de sus miembros respecto a su tronco y cabeza.

Se han diseñado terapias de **"integración sensorial"** específicas para paliar esta situación, y en ellas se contienen ejercicios fáciles de realizar dentro de las actividades diarias domiciliarias (juego, baño, higiene, alimentación) que se pueden aplicar de una forma sistemática y progresiva o bien de una forma informal dentro de estas actividades.

El objetivo es aprender a discernir los estímulos -cuales son buenos y cuales malos- dentro de un proceso general de aprendizaje. En principio, la niña tendrá dificultad para integrar la percepción de un estímulo con otro, procedentes ambos del mismo objeto. Por ejemplo: la visión, el tacto y el sonido de un sonajero. Solo la identificación de las tres cualidades y posteriormente la suma de las mismas, permiten el conocimiento del objeto y de su uso. Cuando la niña percibe algo nuevo que desconoce puede tomarlo como una agresión (por ejemplo, ante una línea en el suelo puede detener el paso) y nuestro trabajo será convertirlo en algo conocido y familiar.

Con su propio cuerpo le pasa algo parecido. Cualquiera de nosotros puede saber y decir con los ojos cerrados cuál es la posición de una de nuestras manos respecto al cuerpo. Esto es así porque tenemos unos "informadores" colocados en nuestros músculos, en las articulaciones y en la piel. La niña también los tiene, pero es incapaz de entender y procesar la información que los receptores suministran -a no ser que se le enseñe a base de entrenamiento-.

A continuación desarrollamos algunos de los ejercicios incluidos en el capítulo 5º relacionados con situaciones de reposo o de estímulo. Como norma, hay que recordar que, a veces, usar dos sentidos a la vez puede ser una sobrecarga excesiva, por lo que los ejercicios deben aplicarse separadamente, con tiempo de reposo entre ellos y procurando comenzar por los que más le diviertan y aplazando los que menos le gusten.

El baño

La hora del baño puede convertirse en el momento perfecto para, a través de ejercicios simples, intensificar los estímulos sensoriales tanto en grado como en calidad. La atmósfera de relajación y juego contribuye además a facilitar la relación con la niña.

La temperatura del cuarto de baño debe ser unos dos grados más alta de lo que usted desearía (entre 28 y 30°), y la del agua próxima a 40°, procurando que permanezca constante.

Para romper con la situación anterior (cena, juego), se recomienda relajar a la niña abrazándola fuertemente y balanceándola hacia delante y hacia atrás. La podemos tener sentada en nuestro regazo o bien delante de nosotros, abrazándola envolventemente desde atrás. Debemos emplear en esta maniobra entre 3 y 5 minutos. Estará más relajada si se le anima a fijar la mirada en algún objeto brillante situado enfrente (el espejo o la luz del baño) y nos ayudamos de algún artilugio que aumente la sensación de peso exterior: manta o chaleco lastrado.

A continuación y en reposo sobre una mesa segura, es recomendable darle suaves masajes que deben comenzar por pies o manos, y suavemente ascender hasta el hombro o la cadera. Deben utilizarse aceites o cremas de diferentes consistencias, y no debemos olvidar incluir el torso y la espalda en este masaje. Hay que ejercer una suave presión sobre la piel de la niña tumbada, mientras los aceites facilitan el deslizamiento de nuestras manos. Podemos mantenernos en este juego terapéutico entre 10 y 15 minutos.

Ahora nos centraremos en los fines higiénicos del baño. Introducida en el agua y en una postura segura, le frotaremos siempre los brazos y las piernas (y también el tronco), en sentido de lejos a cerca, con esponjas (naturales, sintéticas), paños suaves o de textura más ruda. También pueden variar las texturas de las toallas que vamos a utilizar para secarla.

Este baño terapéutico puede acabar secándola con una toalla pesada, que luego puede ser sustituida por una manta para que la niña experimente sensación de presión total.

El sueño

Habitualmente, el baño precede al sueño nocturno, y llevado a cabo de la forma anterior puede ser una buena forma de facilitararlo. Si a pesar de todo no se duerme, recuerde que el refuerzo con melodías simples de tonos bajos y el uso de colores pastel en la habitación y para la ropa de cama, así como luces tenues, ayudan al sueño.

Todas las maniobras de relajación relacionadas con el baño pueden repetirse en el contexto del sueño, sustituyendo las presiones por las caricias amplias por todo el cuerpo.

Las comidas

Podemos reforzar el aprendizaje del uso de cubiertos y vaso usando aquellos que llamen más su atención. Por ejemplo, los fabricados en plástico rojo o amarillo. Igualmente se puede marcar el ritmo de manipulación e ingestión con canciones lentas, sencillas y pegadizas, de ritmo recortado que subrayen la función que nos interesa enfatizar: la deglución, el hecho de cortar con el cuchillo, etc ...

Es preferible que, por lo menos al principio, la comida sea un acto íntimo carente de estímulos que dispersen su atención, facilitando así la concentración en los aprendizajes. Esto no excluye las comidas familiares, que pueden ser más divertidas para ella y que pueden posponerse para el fin de semana.

El juego

Las niñas Rett juegan, pero no hay que olvidar que pasan gran tiempo de su jornada recibiendo enseñanzas programadas. Sin embargo, en algún momento deben gozar del privilegio del ocio, de aburrirse, de no hacer nada. Por lo tanto, las propuestas que haremos a continuación contemplan las siguientes premisas:

- Podemos aceptar un tiempo limitado de ensimismamiento, pues tal vez el aburrimiento sea lo que más le relaje.
- Sin embargo, sabemos que después del reposo, quizá le falte iniciativa para comenzar. Por lo tanto, después de darle su tiempo, habrá que animarla con nuestra participación.
- Es mejor que elija el tipo de juego que obligarla a uno de ellos. Así pues, hay que tener preparadas una serie de opciones y ofertárselas para que ejercite su capacidad de elegir.
- Debe tomarse un tiempo de descanso cada vez que cambie de juego, y no variar ni distraer el curso de

cualquiera de ellos, interrumpiendo u ofertando otra opción, si la niña no se ha aburrido de la actividad que está realizando.

Una serie de juegos deben ir encaminados a entrenar el equilibrio y el control postural, y como su aplicación implica cierta rudeza, solo deben llevarse a cabo con niñas mayorcitas o con cierto grado de resistencia física. Si los realizamos con niñas pequeñas, su aplicación debe ser suave y progresiva.

- Colgarla boca abajo.
- Acostada, hacerla girar sobre sí misma. Por ejemplo, dentro de un cilindro hueco.
- Sentada, hacerla girar sobre sí misma (en un taburete de piano o sillón giratorio).
- Balancearla en un columpio o, sentada en el mismo, soltarla después de haber trenzado las dos cuerdas (girando el asiento) al máximo.
- Balancearla en un balancín o en una cuna.
- Saltar en una cama elástica.
- Hacerle descender rampas o escalones.
- Mantenerla de pie en equilibrio sobre tacos o taburetes cada vez más estrechos y altos (dentro de lo que la prudencia y el sentido común aconseje).
- Y en general actividades que impliquen movimientos rápidos y sacudidas que supongan cambios de dirección. Los más excitantes son los imprevisibles con cambios bruscos de sentido.

Otra serie estarán encaminados a entrenar la coordinación óculo-manual y facilitar la discriminación sensitiva. Consistirá en el alcance de objetos con cualidades contrastadas:

- Frío / caliente.
- Liso / rugoso.
- Objetos simples con contornos redondeados / irregulares y bordes angulares.
- Melodías suaves / músicas altas con ritmos rápidos.
- Diseños de negro sobre blanco o al revés / imágenes poco contrastadas.
- Fotografías familiares.
- Todos los olores y algunos sabores.

EJERCICIOS PASIVOS

Una técnica sencilla, usada para estirar músculos tensos y/o acortados y para mantener la movilidad de las articulaciones en toda su amplitud, consiste en mover las articulaciones lentamente hasta conseguir su máxima extensión, manteniéndose en esta posición unos 30 segundos. El objetivo es retrasar las deformidades previsibles dada la tendencia a la flexión de las niñas Rett.

La niña debe estar relajada, procurando hacerlo en el momento adecuado para que no haya resistencia al ejercicio. Si el movimiento se lleva a cabo demasiado rápidamente, puede que la niña ofrezca resistencia o se asuste. El ejercicio de estiramiento no debe llegar a producir dolor, aunque sí una sensación de tirantez suave y sostenida.

Si las instrucciones se siguen cuidadosamente y el ejercicio se realiza de manera firme pero no agresiva, ni la articulación ni el músculo pueden dañarse. Hay que ser constante para evitar que se desarrollen contracturas, pues al final causarían molestias mucho peores que las producidas por los ejercicios. Por ello es importante, en beneficio de la niña, la continuidad, teniendo en cuenta en estas situaciones que **tanto la firmeza como el cariño son esenciales.**

A pesar de que no importa a que hora se hagan los ejercicios, es necesario fijarse una rutina para no olvidarlos. Los movimientos deben hacerse cada día, y una buena idea es hacerlos después de un baño caliente, que es cuando la niña está más relajada. Aunque algunas niñas, al principio, protestan un poco, una vez se ha establecido la rutina y van ganando confianza, generalmente dejan de protestar.

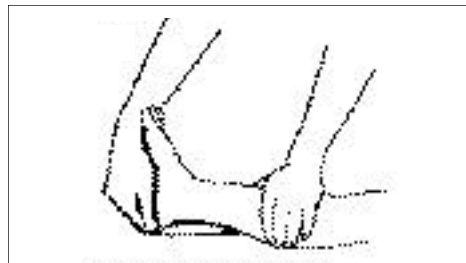
Los tobillos

La niña debe estar acostada de espaldas, procurando que se relaje. Usted o la persona que realice los ejercicios debe situarse a su lado.

Coloque una mano sobre la planta del pie, con los dedos dirigidos hacia el talón, el cual debe sujetar firmemente (aunque sin hacer daño) entre el pulgar y los otros dedos. Mientras tanto, con la otra mano debe mantenerle estirada la rodilla.

Luego, suave pero firmemente, empuje el pie hasta lograr un ángulo recto (90°) o lo más cercano al mismo, pero no deje que se doble la rodilla. Cuando encuentre alguna resistencia o tirantez, debe mantener la presión unos momentos y luego, gradualmente, vaya aumentando el movimiento del pie hasta ganar unos grados más, manteniendo esta nueva posición durante unos treinta segundos. (Fig.1)

Fig.1



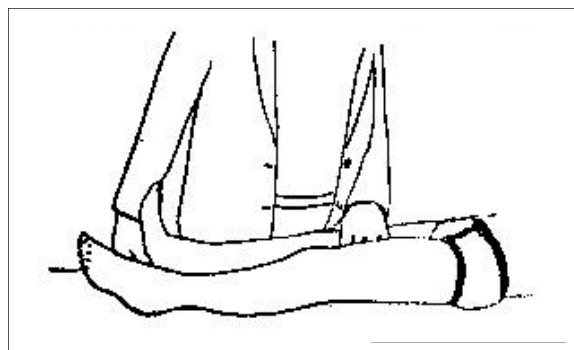
El movimiento debe repetirse al menos 20 veces en cada pie. Asegúrese de que cuando se realiza este movimiento es todo el pie el que se mueve y no sólo los dedos o el empeine.

Las rodillas

Generalmente, en estas articulaciones únicamente se desarrollan contracturas ligeras antes de que la niña llegue a estar en la silla de ruedas. Sin embargo, es importante evitarlas, puesto que su aparición dificultará la marcha.

Para estirar las rodillas, la niña debe colocarse en la misma posición que para los ejercicios con los tobillos. Una mano coge firmemente el talón, como en el ejercicio anterior, pero la otra mano ejerce ahora una presión sobre el muslo, justo encima de la rodilla (Fig. 2).

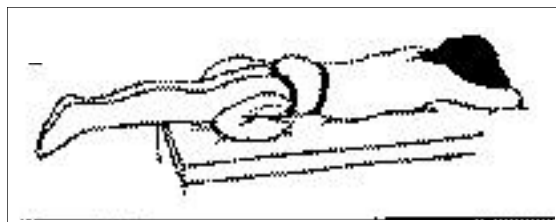
Fig.2



El pie se mueve, como en el ejercicio anterior, hacia arriba, levantando el talón para conseguir estirar la rodilla. Este movimiento debe realizarse 20 veces en cada rodilla.

Otra manera de estirar las rodillas es cambiando la posición de la niña de tal manera que quede boca abajo, y poniéndole un cojín debajo del muslo (no de la rodilla). Esto permitirá que el peso de la extremidad inferior y del pie, estire la articulación de la rodilla. Aún es más fácil de realizar si la niña está estirado boca abajo en una cama o camilla con los pies colgando fuera del borde de la misma (Fig. 3).

Fig.3



Esta posición es, a menudo, más fácil de mantener si la niña está distraída con alguno de sus juguetes preferidos o viendo la televisión.

Las caderas

La articulación de la cadera está controlada por alguno de los músculos mayores del cuerpo. Los dos grupos musculares con más tendencia a contracturarse son los que elevan o flexionan los muslos, y los que mueven la cadera hacia afuera o lateralmente. Hay tres formas de estirar los músculos flexores de la cadera (estos ejercicios deben repetirse unas 10 veces en cada lado).

a) La niña está echada sobre un costado con las piernas estiradas. La persona que haga el ejercicio debe colocarse detrás. Ponga una mano sobre el hueso de la cadera para que ésta no se mueva y deslice la otra mano hasta el borde del muslo de la misma pierna. Lleve entonces la pierna hacia atrás, hacia usted, de forma que se estire la cadera (Fig. 4).

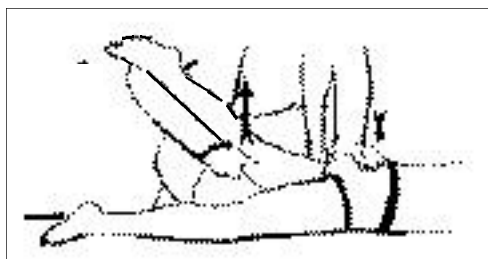
Fig.4



Si elige este método, debe asegurarse de que la pelvis esté fija. Usted puede aplicar su rodilla contra la parte más baja de la espalda de la niña, de forma que su muslo actúe como un cojín. Luego repita el estiramiento en el otro lado.

b) La niña estará acostada boca abajo. Apoye una mano firmemente sobre las nalgas y deslice la otra mano por debajo del muslo hasta cerca de la rodilla, luego levántele el muslo hacia arriba manteniendo toda la pierna en extensión. Repítalo en el otro lado (Fig.5).

Fig.5

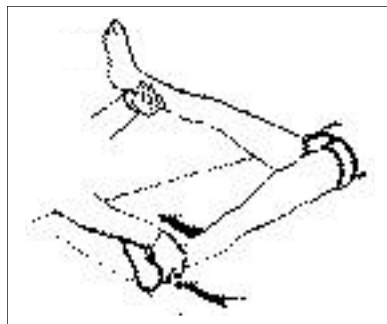


c) La niña está acostada boca arriba. La pierna opuesta (aquella que no va ser estirada) se dobla hacia el pecho y se mantiene contra el mismo firmemente. A ser posible, la misma niña debe mantenerla así. La mano se coloca entonces sobre el muslo -justo encima de la rodilla- de la pierna que se va a estirar, y se empuja hacia abajo. Repítalo con la otra pierna.

Algunos músculos de la cadera que unen la parte inferior de la espalda con las piernas, ayudan a controlar el ángulo de la pelvis, y pueden afectar a la curvatura de la columna vertebral. La tensión de estos músculos puede notarse si, al andar, la niña gira la pierna hacia adentro. También se puede observar si cuando está de pie se apoya más en una pierna que sobre la otra.

Para estirar estos músculos (Fig.6), la paciente debe estar echada boca arriba y la persona que hace los ejercicios a sus pies, ligeramente hacia un lado. Se levanta la pierna que no va a ser estirada, para que no obstaculice los movimientos de la otra. La pierna que va a ser trabajada se lleva por debajo de la otra hacia la línea media del cuerpo. Debe mantener la rodilla estirada. Los ejercicios deben repetirse 10 veces con cada pierna.

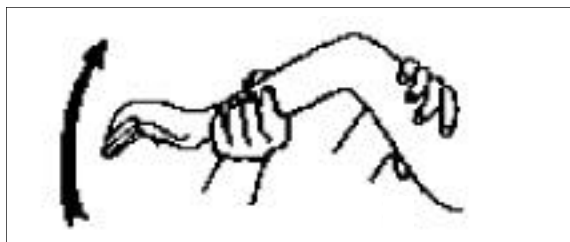
Fig.6



Codos, muñecas y dedos

Durante los primeros estadios del SR, es raro que estas articulaciones presenten problemas a pesar de la tendencia a la flexión secundaria a los movimientos manipulativos repetitivos y sin función. Sin embargo, si las estereotipias se mantienen y, sobre todo, cuando la niña debe permanecer en silla de ruedas, se hace importante iniciar los ejercicios de estiramiento de estas articulaciones para prevenir la aparición de contracturas. Todos los ejercicios de codo y muñeca deben repetirse unas 10 veces en cada lado.

Fig.7



- El brazo se coge firmemente con una mano mientras que la otra mano mantiene la mano de la niña con la palma hacia arriba. Luego se estira el codo hacia abajo muy suavemente (Fig.7).
- Los movimientos de giro de rotación a nivel del antebrazo, aunque no son grandes movimientos, son importantes, porque permiten que la niña se lleve la mano a la boca o coja con más facilidad los objetos. Para preservar estos movimientos siga sosteniendo el brazo como en la (Fig. 7), pero ahora, con su otra mano coja la mano de la niña como si fuera a darle la mano con los dedos extendidos. Luego, gire la palma de la mano de la niña hasta ponerla mirando hacia arriba y después hacia abajo manteniendo el hombro fijo.

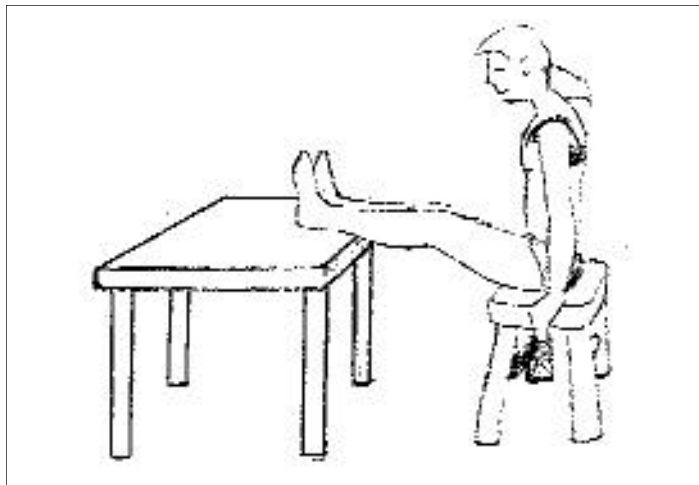
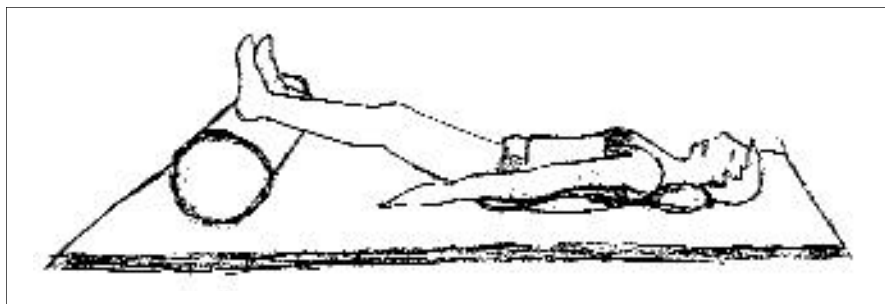
- c) La muñeca se estira sujetando el antebrazo de la niña con una mano. Coloque la palma de la otra mano de usted contra la palma de la mano de la niña, y empuje la muñeca de la niña hacia atrás. Debe procurar mantenerle los dedos estirados, pues si el puño está cerrado, desaparece la acción de estiramiento sobre estos tendones.

EJERCICIOS PARA LAS ALTERACIONES CIRCULATORIAS

Los ejercicios para tratar las alteraciones de la circulación de retorno en pies y piernas de las niñas Rett, son una combinación de tratamiento postural y movilizaciones pasivas. Pueden efectuarse alrededor de la hora del baño y deben de cumplimentarse siguiendo el siguiente orden:

Tratamiento postural: Permanecer sentada o acostada 20 minutos con los pies elevados (apoyados en almohadas o taburete) por encima de la altura de la pelvis (Fig. 8).

Fig.8



- En la misma posición pueden realizarse los ejercicios pasivos indicados para tobillos y pies.
- A continuación, disponiendo de dos palanganas, una de ellas conteniendo agua entre 45 y 50° y otra con agua a 5-10°, mantener alternativamente los pies 3 minutos en cada palangana (al principio se puede cambiar ligeramente las temperaturas y el tiempo, hasta que la niña se acostumbre). Esta operación se repetirá hasta cinco veces. El objetivo es entrenar la regulación vaso-motora, procurando alternar la vaso-dilatación con la vaso-constricción de los capilares de los miembros inferiores. Esto, a largo plazo, puede mejorar el estado de los pies, reduciendo la frialdad y el amoratamiento que suelen presentar las niñas Rett.
- Pueden finalizar los ejercicios con un suave masaje (como exprimiendo un colador), partiendo de los pies hacia las ingles.

EJERCICIOS ACTIVOS

La participación activa de la niña Rett en la realización de un ejercicio está sujeta a la disponibilidad de su ánimo. Por ello, más que unos ejercicios sistemáticos, enunciaremos unos objetivos y estrategias generales que, con seguridad, serán complementados por la experiencia de los padres y el conocimiento que tienen estos de las particularidades de sus hijas.

1.- Mantenimiento de la marcha y el mantenimiento de pie

En el caso de que la niña haya aprendido a caminar, es primordial que mantenga esta capacidad durante el máximo tiempo posible. Por ello, y de una forma sistemática, debe realizar paseos programados diariamente sujetos a las condiciones de cada niña.

- Si anda sin ninguna ayuda, la duración del paseo debe ser conocida y constante, anotando el momento en que comienza a cansarse y analizando, ante cada disminución, las posibles circunstancias que pudieran interferir: calzado diferente, estado de ánimo, variaciones del territorio. Si la marcha es firme, debe aprender a pararse cuando se lo digamos, y entonces podemos entorpecer los itinerarios cambiando su dirección o colocando obstáculos (líneas de tiza que crucen su camino, hojas de papel de colores fuertes, rampas). Si la marcha es frágil, tendremos que incitarla con su juguete preferido, manteniéndolo fuera de su alcance para que se esfuerce.
- Ocasionalmente, tras el transcurso de alguna convalecencia o incluso como rechazo a nuevas situaciones, puede llegar a perder la marcha. En este momento hay que reconsiderar de nuevo las circunstancias: quizá ande independiente descalza y con ayuda con plantillas correctoras, o quizá ocurra a la inversa o quizá lo haga en un terreno y en otro no. En todo caso, es un momento que conviene ser considerado por los especialistas, porque puede que con alguna intervención terapéutica simple recupere la marcha perdida.
- Un truco simple en estas circunstancias es verificar si es capaz de marchar con falsos apoyos. Para esta comprobación sirven dos palitos (o dos cubiertos, o dos lápices) a los que se agarra la niña por un extremo, mientras nosotros dirigimos la marcha por el otro. Cuando gane seguridad se suelta alternativamente uno de los palitos y es bastante probable que siga marchando sin ninguna ayuda real con los palitos en sus manos. Si esto ocurre, hay que incorporarlo a la pauta de ejercicios de mantenimiento de la marcha.
- Para reforzar la postura de pie independiente -sin apoyos-, mientras la tenga firme conviene colocarla unos minutos sobre balancines de equilibración (con poco ángulo de movimiento) con el fin de potenciar las reacciones de enderezamiento.

Si la niña camina agarrada de una mano puede hacer los mismos ejercicios con nuestra ayuda. A ellos añadiremos el mantenimiento de pie el máximo tiempo posible cogida a barras o apoyada en mesas con los antebrazos.

Incluso si la niña ya está en fase de uso habitual de silla de ruedas, conviene intentar cualquiera de los ejercicios referidos sólo el tiempo que soporte, y utilizar el balancín para entrenar las reacciones de enderezamiento sentada.

2.- Entrenamiento de la coordinación y el equilibrio

En los miembros superiores de la niña Rett existen dos posibilidades:

a) Que tenga un uso intencional de los mismos. En este caso habrá que reforzar el trabajo de los especialistas proporcionándole, por un lado, juegos manipulativos que ofrezcan de menor a mayor dificultad para pinzarlos o agarrarlos; y por otro, juegos que exijan la actividad de las dos manos a la vez.

b) Que no tenga un uso propositivo, manteniendo estereotipias. En este caso deben continuarse las pautas instauradas en el Colegio en cuanto al tiempo y alternancia del uso de ortesis y en cuanto a las actividades deseables.

- Para los miembros inferiores ya hemos expuesto los ejercicios correspondientes cuando entrenábamos reacciones de enderezamiento de pie y sentada.

3- Potenciación de los erectores dorsales

Uno de los mayores riesgos para la salud de la niña Rett es la estructuración a largo plazo de las desviaciones de columna. Sería deseable poder preparar muscularmente a la niña para evitar -o retrasar- la aparición de la escoliosis. Pero no es factible el ejercicio activo y la natación (que sería un ejercicio óptimo). Por lo tanto, tenemos que buscar la respuesta de los músculos erectores y equilibradores de columna de forma refleja:

Recomendamos la realización de dos veces al día de los siguientes ejercicios:

- Equilibración sentada en un balancín: inclinándola suavemente hacia un lado, hacerle perder la estabilidad hasta el punto en que ella misma, ante el peligro de caída, recupere la alineación de la columna. Si no lo consigue por sí misma, el ejercicio es inútil y podemos desecharlo. Debe intentarse en la dirección de los 4 puntos cardinales y no superar 5 minutos en total.
- Sobre un balón terapéutico, colocar a la niña y llevarla hacia adelante (buscando el apoyo frontal de las manos en el suelo, pero sin llegar a ello) y hacia atrás. En ambas situaciones lo que se busca es la respuesta de extensión de columna (Fig. 9).

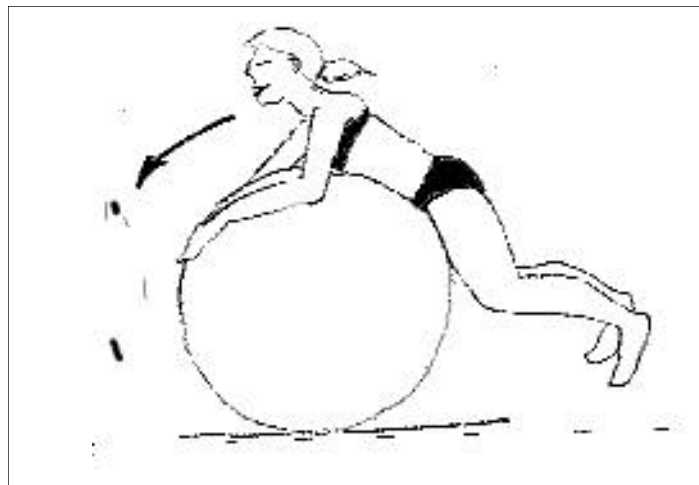


Fig.9

- El mismo trabajo sobre un cilindro de goma espuma. Sin sobrepasar los 5 minutos (Fig. 9).
- En el caso de que ya haya adquirido la marcha a cuatro patas coordinada (gateo), potenciarla al máximo siempre que no presente un peligro para la independencia de la marcha erecta.

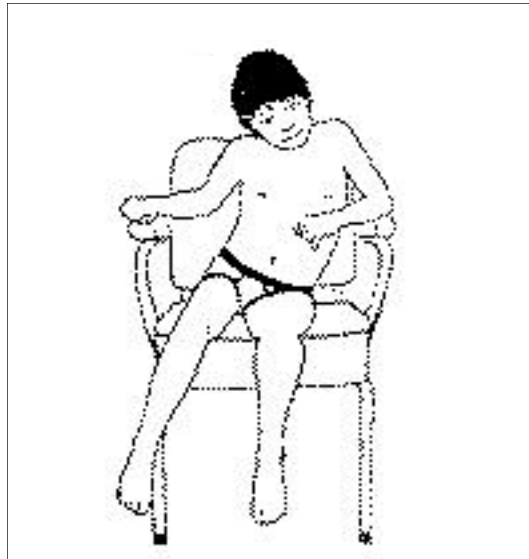
La actitud profiláctica de la escoliosis se complementa con un adecuado tratamiento postural.

CORRECCIÓN POSTURAL

La niña afecta de SR tiene la desventaja de que, debido a la debilidad muscular, adopta posturas poco

correctas. Por ello son muy importantes todos los esfuerzos que se hagan para, cuando está sentada, corregir las posturas anormales (Fig. 10).

Fig.10



Sentada

Los pies deben estar doblados en un ángulo de 90° , las rodillas dirigidas hacia delante y las caderas no deben estar dobladas más de 90° . El asiento debe ser firme y recto, o, como máximo, inclinado 10° hacia atrás. Los reposabrazos deben estar a una altura que permita a la niña descansar sus codos sin que tenga que encoger los hombros hacia arriba. A menudo son útiles cojines o cuñas de espuma para adaptar una silla o un sillón de casa a las necesidades de la niña. Estando sentada, el peso debe estar distribuido entre las dos nalgas (Fig. 11).

Fig.11

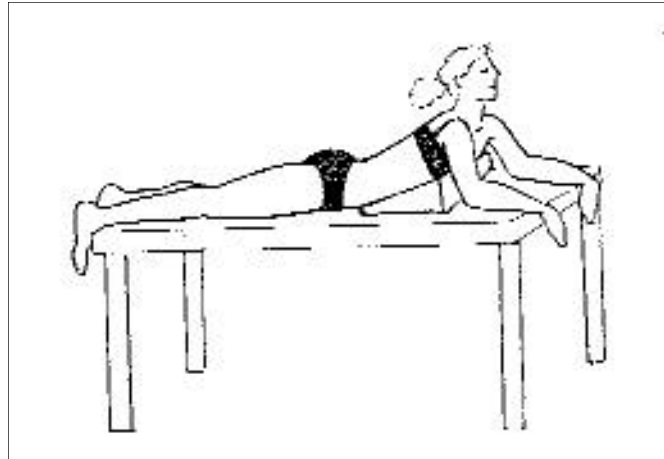


A veces es necesario colocar una cuña entre las rodillas para mantener esta posición. La elección de una silla correcta es absolutamente esencial para el bienestar de la niña. Si prestamos atención a estas cosas de una manera constante, se ayudará a prevenir las deformidades de columna y otras contracturas.

Echada boca abajo

Anime a la niña a que permanezca boca abajo una hora al día. Ayudados por una cuña con poca inclinación puede ser la postura de los juegos manipulativos. Esta postura contribuirá a evitar que aparezcan contracturas o posiciones viciosas a nivel de las piernas, así como que aparezca la escoliosis. El propio peso de las piernas estirará las rodillas, pero es muy importante que los pies estén libres y caídos fuera del plano de trabajo con el fin de evitar la deformidad en equino (Fig.12).

Fig.12



EJERCICIOS RESPIRATORIOS

Respiración profunda

La niña debe estar cómodamente semisentada, con dos o tres cojines detrás de la cabeza y de los hombros. Las rodillas deben estar dobladas (Fig. 13).

Fig.13



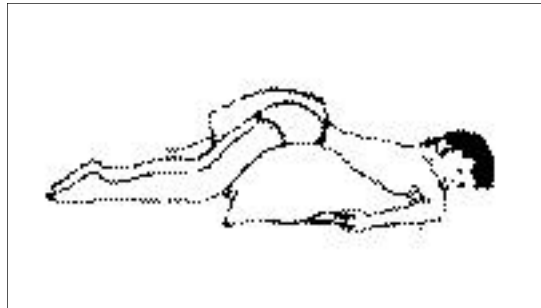
El familiar debe colocar sus manos de tal forma que los dedos están dirigidos hacia la espalda. Y suave pero firmemente, apretar sobre la parte más baja de la caja torácica (el pecho) ayudándola en la inspiración. Repetirlo 10 veces.

Drenaje postural

Algunas niñas tienen dificultad en expectorar flemas, especialmente cuando están resfriadas. El drenaje postural es, a menudo, beneficioso.

Se hace una cuña con cojines duros o bien con un montón de periódicos cubiertos con una manta. La niña se coloca boca abajo sobre esta cuña de modo que el tórax quede inclinado hacia abajo unos 45° (Fig. 14).

Fig.14



La niña debe permanecer en esta postura entre 10 y 20 minutos incitándola a respirar profundamente dejando pausas.

Tos provocada

Esto sirve también para "limpiar" los pulmones. Puede hacerse mientras se efectúa el drenaje postural tal y como se ha indicado antes o también con la niña sentada, inclinada hacia delante.

Aprovechando la inspiración más profunda, comprimimos la pared abdominal para desplazar las secreciones espesas desde la parte más baja de los pulmones hacia los bronquios. Si, por fortuna, conseguimos que tosa, la debemos dejar descansar reintentándolo al poco tiempo.

Si el padre sujeta fuertemente con sus manos las costillas y el estómago, ayudará al esfuerzo de la niña.