

UNIVERSIDAD MIGUEL HERNÁNDEZ

FACULTAD DE MEDICINA

TRABAJO FIN DE GRADO EN TERAPIA OCUPACIONAL



TRABAJO DE FIN DE GRADO

**INTERVENCIÓN EN MIOPATÍA CONGÉNITA DESDE EL ENFOQUE DE LA TERAPIA
OCUPACIONAL. CASO CLÍNICO**

AUTOR: Torres Ramírez, Mario

Nº expediente. 619

TUTOR. COTUTOR. Jorge Hernández Mas

Departamento y Área. Radiología y medicina física. Patología y cirugía.

Curso académico 2016 - 2017

Convocatoria de mayo.

ÍNDICE

1. RESUMEN/ABSTRACT.....	1
2. INTRODUCCIÓN.....	4
3. OBJETIVOS.....	6
4. MATERIAL Y MÉTODO.....	6
5. RESULTADOS.....	20
6. DISCUSIÓN.....	21
7. CONCLUSIONES.....	21
8. TABLAS Y FIGURAS.....	22
9. ANEXOS.....	28
10. BIBLIOGRAFÍA.....	32



RESUMEN

INTRODUCCIÓN

En este caso clínico se estudia una miopatía no catalogada actualmente. Dicha patología comparte sintomatología con las miopatías nemalínica y miofibrilar, de modo que podemos encontrar en los pacientes debilidad muscular, reducción de los rangos articulares y distrofias musculares.

OBJETIVOS

Los objetivos de este trabajo van dirigidos tanto a la aportación de evidencia en el campo de la miopatía, como a la rehabilitación y compensación de las áreas afectadas del paciente en el ámbito funcional.

MATERIAL Y MÉTODO

Para abordar la intervención de un paciente con una miopatía en vías de investigación, se realizó una búsqueda de documentación de patologías similares que, en conjunto con los conocimientos teóricos adquiridos, nos han dado las herramientas para programar dicho abordaje desde la terapia ocupacional. Se plantea un plan de intervención que se desarrolla de acuerdo con el Marco de Trabajo para la práctica de terapia ocupacional y basado en el modelo de desempeño ocupacional de la A.O.T.A.

Para la evaluación se ha recurrido a pruebas estandarizadas y no estandarizadas, que nos proporcionaron la información necesaria para la intervención. Los avances se apreciaron lenta pero constantemente, permitiendo cumplir varios objetivos.

RESULTADOS

Una vez finalizado el tratamiento, se observó un avance en las capacidades funcionales del paciente, reduciendo sus limitaciones y mejorando su desempeño ocupacional.

CONCLUSIONES

Pese a las repercusiones positivas de la intervención, en algunas áreas no ha sido lo suficientemente útil, por lo que será necesario continuar analizando las características de la patología para aumentar los conocimientos.

Palabras clave: Terapia ocupacional, miopatía nemalínica, miopatía miofibrilar, caso clínico.

ABSTRACT

INTRODUCTION

We present a non classified myopathy who shares many similar symptoms whit nemaline myopathy such as muscular weakness, reduction of the joint range and muscular dystrophies

OBJECTIVES

We aim not only to unveal some evidence in the field of myopathy, but also to improve rehabilitationand functional recovery in these patients.

MATERIAL AND METHODS

Being an unknown pathology, we carried a thorough research on similar muscular diseases which gave us both the knowledge and the tools to schedule the management of the patient from the occupational therapy point of view. Based on the A.O.T.A model, we created an interventional plan according to the working schedule for the practice of occupational therapy.

For evaluational purposes, we referred to both standardized and non standardized tests which provided us whit the information we needed. Progress was noticed on a slow but constant pace, achieving several targets.

RESULTS

At the end of the treatment, an improvement of the patient's functional capacities was noticed, getting a reduction on his limitations, and performing better in his daily activities.

CONCLUSIONS

Despite the improvement achieved with the treatment, the overall result has not been wholly successful, which will make it necessary to keep studying this pathology in the future to get to better conclusions.

Keywords: Occupational therapy, nemal myopathy, clinical case.



INTRODUCCIÓN

En este documento vamos a realizar el proceso de terapia ocupacional a un paciente con una miopatía congénita de tipo nemalínica o miofibrilar, todavía sin catalogar. Ambas son consideradas enfermedades raras, hereditarias autosómicas dominantes y la prevalencia de ambas es inferior a 1/1000000.(1,2,3)

En primer lugar, las miopatías nemalínicas son un tipo de enfermedad genética con 5 variedades diferenciadas hasta la fecha, entre las cuales vamos a tratar la autosómica dominante, que se manifiesta de forma tardía. Las manifestaciones expresadas en el paciente debilidad muscular, ausencia o depresión de reflejos tendinosos profundos, retracción de los mismos tendones y presencia de cuerpos nemalínicos en una biopsia, que aparecen como bastoncillos insertados en el músculo. La forma de adquisición es congénita, por lo que está presente en el paciente desde el momento de su nacimiento, a pesar de lo cual, las manifestaciones físicas pueden empezar a mostrarse en la edad adulta. El término fue utilizado por primera vez por un médico australiano llamado Ralph Douglas Kenneth Reye en 1958, y reconocido finalmente por los estudios de Milton Shy en 1963.

Por otra parte, las miofibrilares son patologías hereditarias que afectan al paciente desde el nacimiento. Las manifestaciones físicas evidencian hipotonía, talla baja, pies cavos, debilidad en la musculatura facial y articulaciones. El diagnóstico de la patología se realiza mediante biopsia. Dicha enfermedad fue descrita por primera vez por el doctor Chou en 1967, que originalmente, llamó a la enfermedad miopatía por cuerpos de inclusión.

Ambas miopatías tienen mucho en común, tanto en su origen, como en su manifestación y su evolución, por ello, los investigadores del caso del paciente, a pesar de no poder catalogar su caso en una patología concreta, la sitúan entre estas dos debido a sus numerosas similitudes. Por lo tanto, podríamos establecer las dos miopatías anteriores como diagnósticos diferenciales.

En cuanto a la evolución del paciente, según los investigadores que llevan el caso y sus informes, las manifestaciones físicas en la infancia se caracterizaban por debilidad muscular, rangos articulares disminuidos, distrofias en musculatura, sobre todo en miembros inferiores y grandes dificultades para participar en deportes. Más adelante, en la edad adulta, los problemas permanecieron estables, dando paso a un lento avance progresivo a partir de los cuarenta años, asociando también dolores articulares y problemas circulatorios. Por último, al no existir evidencia relativa a esta miopatía concreta, no se puede anticipar la situación futura del paciente.

JUSTIFICACIÓN DESDE TERAPIA OCUPACIONAL

Ante la inexistencia de evidencia científica de ningún tipo en esta patología concreta, hemos visto la necesidad de intervenir desde la terapia ocupacional para arrojar luz sobre los problemas funcionales derivados de las afectaciones físicas de los pacientes, ya que, como hemos dicho anteriormente, se produce una merma en sus capacidades físicas y estas repercuten, de forma directa, en su desempeño ocupacional. Este ámbito es fundamental en la vida de las personas, pues un correcto desarrollo en la ocupación nos permite ser independientes en las actividades de la vida diaria, y ciertas limitaciones físicas pueden provocar alteraciones en alguna de las áreas básicas de las actividades de la vida diaria (AVD), limitando la funcionalidad general de la persona. De esta manera, a través de una intervención multidisciplinar con fisioterapia y neurología, podríamos enfocar el trabajo de la terapia ocupacional, siguiendo las directrices del margen de trabajo de la AOTA, hacia la prevención de las afectaciones físicas, o en última instancia, a un trabajo de compensación para las actividades de la vida diaria en relación a las habilidades perdidas.

Además, es evidente la necesidad de aportación de información en el ámbito clínico, pues aunque actualmente hay una investigación de la patología en curso, esta se centra únicamente en el ámbito genético y neurológico. De esta manera, de haber más casos, la información disponible abarcaría, además del ámbito puramente médico, el área ocupacional, dotando a los profesionales de recursos para guiar a los pacientes y que estos no se sientan impotentes ante su patología.

HIPÓTESIS

La intervención desde terapia ocupacional sobre una miopatía reduce las limitaciones funcionales del paciente.

OBJETIVOS DE LA INTERVENCIÓN

- Lograr una mayor autonomía del paciente en las actividades de la vida diaria.
- Aportar evidencia a esta miopatía desconocida.
- Establecer un protocolo de intervención en esta patología.
- Analizar la afectación funcional provocada por la miopatía.

MATERIAL Y MÉTODO

El estudio que se ha llevado a cabo ha sido un caso clínico dirigido a la evaluación e intervención, a nivel funcional, de un paciente que actualmente forma parte de un estudio internacional para catalogar la miopatía que padece, ya que actualmente no se ajusta a ninguna ya existente. Todo el proceso de la intervención que ha requerido la presencia del paciente se ha desarrollado a domicilio, es decir, el terapeuta se ha desplazado a su hogar de residencia, pues se estimaba que era el lugar idóneo para llevar a cabo el proceso.

Tras contactar con el paciente y plantearle la intervención, se acordó que el tratamiento tendría una duración de cinco meses con una frecuencia de tres sesiones por semana, que teniendo en cuenta los días festivos, resultarían en un total de 43 sesiones, de 50 minutos de duración, sin contar las de evaluación y reevaluación. Dicho período tendrá lugar entre los meses de noviembre y marzo.

Descripción del caso

El paciente es un varón de 52 años residente en Elda. Vive en un piso con su mujer y sus dos hijos y trabaja en un almacén de calzado con gasto energético moderado. El paciente refiere que desde su nacimiento ha padecido diversas limitaciones articulares y musculares, que en la actualidad se traducen en retracciones de ciertos grupos musculares y debilidad, que afectan al desarrollo de su vida diaria. A la edad de 30 años aproximadamente, el paciente comienza a notar una acentuación de los síntomas, de forma que comienza a encontrar más limitaciones en su día a día como abrir botellas o levantar peso. Además, refiere que siempre ha desarrollado cierta intolerancia al ejercicio, presentando dolor articular y pronta fatiga.

Complementariamente, el paciente comenta que ha sido operado de apendicitis y amigdalitis, aparte de la realización de una biopsia para el estudio en el que se encuentra. Además, actualmente padece hipertensión, hipercolesterolemia y varices, para lo que está siendo medicado y presenta hábito tabáquico.

Como se ha citado ya en la intervención, la patología es de carácter autosómica dominante, por lo que podemos encontrar más casos en la familia directa del paciente. Tanto en antepasados como en descendientes, observamos los mismos síntomas en diferentes fases, por lo que se observa una progresión, si bien lenta, pero continua.

EVALUACIÓN (4,5)

The disabilities of the arm, shoulder and hand questionnaire (DASH)

-Puntuación DASH: 38 sobre 100

De esta puntuación podemos extraer que, cuando se abordan los ítems referidos a la fuerza física, el paciente refleja malestar en cuanto a esta condición, debido a su debilidad muscular y falta de resistencia. Asimismo, también observamos carencias en cuanto a los arcos articulares, pues en actividades que requieren movimientos amplios y exigentes, el paciente refiere dificultad, e incluso incapacidad para completarlos.

Medida de Independencia Personal (FIM)

-Puntuación: 123/126. El resultado de la escala muestra que existen ciertas limitaciones. Por ello, encontramos que el paciente necesita ayuda de adaptaciones en cuanto al baño, pues no le es posible alcanzar tanto la espalda como los pies para completar el enjabonado, esto se debe a la limitación articular del hombro. Por otra parte, observamos que en el área del vestido, concretamente en los miembros inferiores, aparecen dificultades para completar la acción debido a que no es capaz de llevar las manos a la altura de los pies. Por último, otra limitación que aparece es el acceso al baño, pues el paciente no es capaz de levantar la pierna por encima del borde de la misma.

Balance motor: (Según escala Daniels)

Tablas 1 y 2. Evaluación balance motor. Miembros superiores e inferiores.

Tras esta exploración podemos observar una leve debilidad muscular en abducción de hombros, a pesar de ello, no se aprecia un gran déficit.

Goniometría

Tablas 3 y 4. Evaluación goniometría miembros superiores e inferiores.

Tras la evaluación goniométrica observamos limitaciones articulares en hombros, caderas y tobillos, tanto de forma activa como pasiva.

Observación AVDs (Únicamente se comentarán las áreas problemáticas)

-ABVD:

-Vestido: Encontramos dificultades en el vestido de los miembros inferiores, apreciando compensaciones inadecuadas en su realización.

-Ducha/baño: Observamos dificultades a la hora de acceder a la bañera. Una vez comenzada la actividad, la dificultad se hace patente en el lavado de pies y espalda.

-Alimentación: Existe una limitación en la apertura oral que no permite el acceso de ciertos alimentos, pues la apertura máxima es de 2,1 centímetros

-AIVD: Sin problemas observados ni referidos

-AAVD: Sin problemas observados ni referidos

Escala Medida de Función Motriz (MFM)

A continuación se expresan las puntuaciones por dimensiones:

D1 Bipedestación y transferencias: $24/39 = 61,5\%$

Es el área donde más carencias encontramos, principalmente en los ítems que requieren la sedestación con las piernas estiradas, ya que el paciente no es capaz de realizarla. Esto puede ser indicador de un acortamiento en la musculatura pelvitrocantérea. También se encuentran dificultades en la flexión de rodilla

D2 Capacidad motora axial y proximal: $35/36= 97,2$

En este ámbito, no ha habido dificultades.

D3 Capacidad motora distal: $18/21= 85,7\%$

En este último grupo, observamos dificultad de caminar de talones, pues el ángulo alcanzado del pie con respecto al suelo es insuficiente, y al tener que tocar el suelo sin apoyos. La primera observación puede estar provocada por un acortamiento o una debilidad de la musculatura posterior de la pierna.

En cuanto a los problemas para tocar el suelo, encontramos ciertas compensaciones, como rotación interna de rodilla y el empleo de músculos del tronco para incorporarse.

Escala equilibrio Berg 53/55

Al concluir la escala, observamos que no aparecen problemas aparentes de equilibrio.

Escaleras- tiempo –ritmo-fatiga (Prueba no estandarizada)

Se plantea al paciente que suba 4 pisos de escaleras (72 escalones) para cronometrar el tiempo empleado, medir pulsaciones y comprobar sus sensaciones.

Tiempo: 1 minuto y 06 segundos

Pulsaciones: 155 p/m (medido por tensiómetro)

Las sensaciones referidas al concluir la tarea son mucha fatiga, debilidad muscular y la certeza de que no habría podido continuar. Por otra parte, se observa dificultad para levantar la pierna de una forma limpia, recurriendo a compensaciones de músculos auxiliares para completar el ascenso al siguiente escalón.

De esta manera establecemos una medida de referencia para comparar al final de la intervención.

Evaluación del entorno

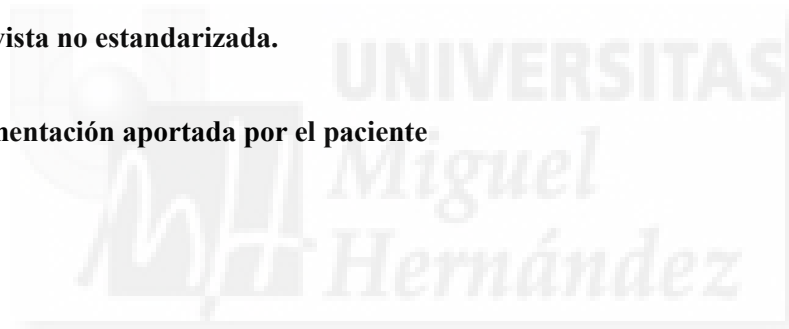
Una vez evaluadas las características propias del paciente, se procede al análisis del entorno inmediato, es decir, su casa. En primer lugar, un obstáculo evidente era la bañera, pues debido a las limitaciones articulares del paciente, suponía un gran esfuerzo el acceso a ella. En referencia a lo anterior, ha dado la casualidad que en el momento de la intervención, la familia se disponía a realizar reformas en casa, por lo que han aceptado las sugerencias de adaptabilidad del hogar. A pesar de no encontrar grandes obstáculos salvo el anterior, se recomendó a la familia la sustitución de puertas tradicionales por correderas y eliminar los bordillos de acceso a las diferentes habitaciones.

Figura 1. Imagen evaluación del entorno.

Entrevista

Anexo 1. Entrevista no estandarizada.

Anexo 2. Documentación aportada por el paciente



PROBLEMAS Y NECESIDADES

PROBLEMAS

- Vestido
- Ducha
- Debilidad muscular
- Limitación articular
- Fatiga

NECESIDADES

- Colocación de calcetines
- Menor rigidez en hombros y caderas

OBJETIVOS

En concordancia con el propósito de este estudio, a continuación se redactarán los objetivos que se esperan conseguir a lo largo de la intervención.

-Objetivo a largo plazo (OLP) 1: Conseguir la realización de la ducha de manera autónoma y eficiente.

-Objetivo a corto plazo (OCP) 1: Adaptar el espacio de bañera a ducha.

-OCP 2: Conseguir el uso de productos de apoyo para un correcto enjabonado de espalda y pies.

-OLP 2: Aumentar el rango articular de la cadera hasta los 90° de flexión en bipedestación.

-OCP 1: Flexionar la cadera hasta situar un pie a la altura de 40cm.

-**OCP 2:** Tocar con las manos los propios tobillos en bipedestación.

-**OLP 3:** Reducir la rigidez y el acortamiento de la musculatura lumbar.

-**OCP 1:** Lograr sedestación de 90° tronco-piernas con los miembros inferiores en extensión.

-**OCP 2:** Conseguir posición neutra de 180° de cadera en decúbito prono.

-**OLP 4:** Aumentar el tono muscular y reducir la fatiga en miembros inferiores.

-**OCP 1:** No superar las 130 pulsaciones/minuto tras subir 72 escalones (4 pisos) sin ayudas.

-**OCP 2:** Ascender 72 escalones en menos de 60 segundos sin ayudas.

SELECCIÓN DE ABORDAJES, MODELOS Y TÉCNICAS

Los abordajes propuestos para la intervención van a abarcar los ámbitos rehabilitador, compensatorio y de mantenimiento. En primer lugar, la rehabilitación va a llegar desde la intención de reducir la rigidez e intentar recuperar parte de la elasticidad muscular reducida. Por otra parte, las capacidades ya perdidas a causa del avance de la patología, habremos de suplirlas con adaptaciones como el uso de productos de apoyo o la adaptación de ciertos espacios de la casa. Por último, trataremos de mantener las capacidades mantenidas mediante trabajo sistemático que prevenga y/o ralentice la merma de las mismas (5,6).

En cuanto a los modelos, hemos creído los siguientes como los más adecuados para cumplir con los objetivos propuestos para el proyecto.

-Modelo canadiense del desempeño ocupacional. La necesidad de este modelo reside en la importancia de centrar la intervención en el paciente, ya que contando con su opinión y sabiendo sus intenciones, podremos elaborar un programa motivador y adecuado a sus necesidades. Por ello las actividades van dirigidas a las necesidades reflejadas por el propio sujeto.

-Modelo biomecánico. Este modelo es fundamental tanto en la estrategia rehabilitadora como en la compensatoria, pues recurriremos a productos de apoyo cuando no nos sea posible mejorar las condiciones corporales, y cuando nos sea posible ejercitaremos las mismas mediante actividad física.

Las técnicas utilizadas para llevar a cabo toda la intervención serán (7,8):

-Adaptación del entorno: En colaboración con la familia, se realizarán una serie de adaptaciones en el hogar para facilitar las actividades de la vida diaria del paciente y mejorar de esta manera su calidad de vida. Dado a que la familia se disponía a realizar reformas en el período de la intervención, han accedido a realizar las adaptaciones propuestas por el terapeuta.

-Estiramientos: Para reducir la rigidez muscular de zonas como la región lumbar, realizaremos una serie de estiramientos que el paciente podrá hacer de forma autónoma una vez aprendidos bajo supervisión.

-Ejercicio físico: Dirigido a aumentar el tono muscular e intentar aumentar el umbral de fatiga.

-Simulación de actividades de la vida diaria: Trabajo de las actividades desglosadas por secuencias para identificar las dificultades y compensarlas de forma correcta.

-Asesoramiento y corrección: Es importante corregir hábitos viciados que repercuten de forma negativa en el paciente y orientarle hacia costumbres más higiénicas que no sean contraproducentes.

PUESTA EN PRÁCTICA DEL PLAN DE INTERVENCIÓN

Como ya dijimos anteriormente, la frecuencia de las sesiones sería de tres por semana, de modo que las sesiones se llevarán a cabo los lunes miércoles y viernes de 19:00h a 20:00h.

El diseño de la intervención se ha llevado a cabo mediante la comparación de trabajos e investigaciones relativas a miopatías con sintomatología igual o similar a la de nuestro paciente, en conjunto con los conocimientos adquiridos en la carrera.

A continuación, se explicará detalladamente el procedimiento aplicado de forma sistemática en las sesiones, así como sesiones modelo dejando ver el desarrollo de las actividades y su estructuración de la primera semana, que será la base para las siguientes.

Sesión 1.

En primer lugar, se comenta con el paciente lo que se hará en la sesión para ver si está de acuerdo o si le gustaría adaptar alguna actividad de otra manera. A continuación comenzaríamos con un calentamiento muscular para adaptar al cuerpo a las actividades venideras. En dicho calentamiento, comenzaríamos en sentido céfalo-caudal con movimientos de flexo-extensión, rotación y circunducción. Una vez preparados, comenzaríamos con una actividad propositiva, como por ejemplo, alcances. Esta actividad consistiría en, partiendo desde sedestación, se indica al paciente que debe alcanzar con las manos diferentes objetos de distinto peso a diferentes alturas. Con esta actividad, trabajamos tanto la musculatura del tronco como la de los miembros superiores, centrándonos en la musculatura lumbar. Seguidamente, realizaremos una actividad que consistirá en indicar al paciente que levante la pierna hasta cierta altura para situar el pie en plataformas de diferentes alturas, de forma que se irá graduando la dificultad en consonancia con sus capacidades. Por último, acabaríamos la sesión con una serie de estiramientos con los que pretendemos reducir las rigideces musculares, por lo que se realizarían con supervisión al final de las sesiones, pero se recomendaría al paciente que las hiciera a diario. La conclusión se dará con una puesta en común de las impresiones del paciente con respecto a la sesión y la evaluación de los objetivos de la sesión por parte del terapeuta.

Figuras 2 y 3. Actividades sesión 1

Objetivos de la sesión.

- Conseguir recoger un objeto del suelo partiendo de sedestación en una silla de 0,5m de altura.
- Llegar a colocar el pie en la plataforma de 20cm de alto.
- Conseguir una flexión de cadera de 50° en apoyo monopodal con ambas piernas.

El material necesario para esta sesión es una sala adecuada, una silla, materiales de diferentes pesos y tamaños y plataformas de distintas alturas.

Sesión 2.

El principio de la sesión consistirá en realizar el mismo proceso que en la sesión 1. Como actividad principal, indicaremos al paciente que realice tres series de 10min en una bicicleta elíptica con descansos de un minuto entre series. La dificultad irá de dificultad media a alta y para terminar, baja. Al final de cada serie se tomarán las pulsaciones. Por último, terminaremos la sesión con la serie de estiramientos fijados y el feedback final.

Objetivos de la sesión

- Obtener unas pulsaciones menores a 130 en la serie de dificultad media.
- Finalizar el ejercicio de 3 series.
- Conseguir flexión de tronco de 90° con respecto a las piernas en bipedestación.

Para esta sesión necesitaremos una sala adecuada para el ejercicio, una bicicleta elíptica y un tensiómetro para medir las pulsaciones.

Sesión 3.

El comienzo de la sesión será idéntico al de las anteriores. Como actividad principal, situaremos al paciente en sedestación en una silla con respaldo, a continuación se le indicará que intente llevar una pierna hasta la altura de una silla colocada enfrente de la misma altura, de esta manera, intentaremos obtener un ángulo de 90° entre una de las piernas y el tronco del paciente, seguidamente se repetirá el proceso con la otra pierna. Una vez realizado lo anterior, situamos al paciente en cuadrupedia, e indicamos que realice basculaciones de cadera, de forma que en el movimiento englobemos los músculos de la zona lumbar, así como el resto de musculatura posterior. Una vez adquirida la habilidad para realizar este movimiento, intentamos extrapolarlo a bipedestación. Debido a la cantidad de horas que el paciente pasa al día en bipedestación a causa de su trabajo, se le ha recomendado que realice estos movimientos de forma periódica. Por último, concluiremos la sesión de igual manera que las anteriores, con la tabla de estiramientos y el feedback.

Figura 4. Actividades sesión 3

Objetivos de la sesión.

- Formar ángulo de 90° entre tronco y una de las piernas.
- Lograr la basculación de cadera en cuadrupedia y bipedestación.

El material necesario para esta sesión serían una sala adecuada, dos sillas de igual altura, una colchoneta y una barra de apoyo.

REEVALUACIÓN

Una vez finalizada la intervención procedemos a realizar la reevaluación. En primer lugar veremos los resultados de las pruebas, y posteriormente, los objetivos. Se obviarán las pruebas en las que no se detectaron problemas.

DASH

-Puntuación: 35 sobre 100

La leve diferencia con respecto a la puntuación inicial viene dada por una pequeña ampliación del rango articular del hombro.

FIM

-Puntuación: 124/126.

Se ha avanzado en cuanto a que se ha adaptado la bañera, de modo que al suprimir el obstáculo de la altura, desaparece la limitación.

Goniometría

Tablas 5 y 6. Reevaluación goniometría miembros superiores e inferiores.

Observación AVDs

-ABVD:

-Vestido: Se han reducido las dificultades a la hora de la colocación de los calcetines mediante la utilización de un taburete donde el paciente apoyaba su pie para reducir la distancia con el suelo.

-Ducha/baño: Hemos solventado el problema en el acceso, pues se ha cambiado la bañera por un plato de ducha. En cuanto al resto de limitaciones, se sigue trabajando para aumentar los rangos articulares.

-Alimentación: No se ha trabajado en la intervención.

MFM

A continuación se expresan las puntuaciones por dimensiones:

D1 Bipedestación y transferencias: $24/39= 61,5\%$

En esta área no hemos logrado la sedestación con las piernas totalmente estiradas, por lo que no ha habido progresos significativos.

D2 Capacidad motora axial y proximal: $35/36= 97,2$

D3 Capacidad motora distal: $19/21= 85,7\%$

Por último, en este grupo ha mejorado en el momento de incorporarse desde el suelo, ya que se han corregido las compensaciones perjudiciales y se ha conseguido hacer de forma eficiente. Además, el ángulo al caminar de talones sigue siendo insuficiente.

Escaleras- tiempo –ritmo-fatiga (Prueba no estandarizada)

Tiempo: 1 minuto y 0 segundos

Pulsaciones: 125 p/m (medido por tensiómetro)

Las sensaciones referidas al concluir la tarea son fatiga moderada y cansancio muscular. A pesar de que aún se observan dificultades al ascender de un escalón al siguiente, se han eliminado las compensaciones.

RESULTADOS

A continuación, se marcarán los objetivos como conseguidos o no conseguidos.

-OLP 1: Conseguir la realización de la ducha de manera más autónoma y eficiente. Conseguido

-OCP 1: Adaptar el espacio de bañera a ducha. Conseguido

-OCP 2: Conseguir el uso de productos de apoyo para un correcto enjabonado de espalda y pies. Conseguido

-OLP 2: Aumentar el rango articular de la cadera hasta los 90° de flexión en bipedestación. No Conseguido

-OCP 1: Flexionar la cadera hasta situar un pie a la altura de 40cm. Conseguido

-OCP 2: Tocar con las manos los propios tobillos en bipedestación. No Conseguido

-OLP 3: Reducir la rigidez y el acortamiento de la musculatura lumbar. No Conseguido

-OCP 1: Lograr sedestación de 90° tronco-piernas con los miembros inferiores en extensión.

No Conseguido

-OCP 2: Conseguir posición neutra de 180° de cadera en decúbito prono. Conseguido

-OLP 4: Aumentar el tono muscular y reducir la fatiga en miembros inferiores. Conseguido

-OCP 1: No superar las 130 pulsaciones/minuto tras subir 72 escalones (4 pisos) sin ayudas.

Conseguido

-OCP 2: Ascender 72 escalones en menos de 60 segundos sin ayudas. Conseguido

DISCUSIÓN DE RESULTADOS

Partiendo de los objetivos formulados, se han obtenido variedad de resultados. A pesar de ello, podemos considerar que la intervención ha resultado satisfactoria, pues se han satisfecho los objetivos hacia los que se dirigía el trabajo. En lo referente a los objetivos concretos del caso, han repercutido de forma positiva en el paciente, y se le ha recomendado continuar con las pautas establecidas para intentar seguir avanzando.

A lo largo de la intervención, se han encontrado diversas incidencias que han podido sesgar los resultados de la misma. Por un lado, debido al trabajo del paciente, se han perdido algunas sesiones parcial e incluso totalmente, además de sesiones que se perdieron por motivos familiares, motivos que han podido influir en que no se hayan conseguido todos los avances posibles.

En esta intervención se ha intentado combinar referencias contrastadas en diversos estudios con aportaciones propias, obteniendo así unos resultados satisfactorios y útiles para otros posibles casos.

CONCLUSIÓN

Por todo lo anterior, podemos concluir que la hipótesis formulada es correcta, ya que se ha obtenido tras la intervención una reducción de las limitaciones funcionales en el paciente, reflejadas en una mayor autonomía en la ducha y un aumento de algunos de los rangos articulares problemáticos. Por otra parte, no hemos podido mejorar en gran medida la rigidez del paciente, y algunos rangos articulares se han mantenido reducidos. Por último, podemos asumir como cumplidos los objetivos propuestos para el trabajo.



TABLAS Y FIGURAS

Tablas 1 y 2. Tablas balance motor. Miembros superiores e inferiores

	DERECHA	IZQUIERDA
Flexión de hombro	4+	4+
Extensión de hombro	5	5
Abducción de hombro	4-	3
Aducción de hombro	4+	4
Flexión de codo	4+	4+
Extensión de codo	4+	4+
Flexión de muñeca	4	4
Extensión de muñeca	4	4
Extensión de dedos	4+	4+
Intrínsecos de la mano	4+	4+

MIEMBROS SUPERIORES

	DERECHA	IZQUIERDA
Flexión de cadera	5	5
Extensión de cadera	4+	4+
Abducción de cadera	4+	4+
Aducción de cadera	4	4+
Flexión de rodilla	5	5
Extensión de rodilla	5	5
Flexión plantar	5	5
Extensión plantar	5	5

MIEMBROS INFERIORES

Tablas 3 y 4. Evaluación goniometría miembros superiores e inferiores.

MIEMBROS SUPERIORES

	DERECHA		IZQUIERDA	
	Activo	Pasivo	Activo	Pasivo
Flexión de hombro	130°	130°	150°	160°
Extensión de hombro	40°	40°	40°	40°
Abducción de hombro	120°	130°	120°	120°
Aducción de hombro	30°	30°	30°	30°
Flexión de codo	110°	110°	105°	110°
Extensión de codo	0°	0°	0°	0°

MIEMBROS INFERIORES

	DERECHA		IZQUIERDA	
Flexión de cadera	80°	80°	80°	80°
Extensión de cadera	15°	20°	20°	20°
Flexión de rodilla	90°	100°	90°	100°
Extensión de rodilla	0°	0°	0°	0°
Flexión dorsal	10°	15°	15°	20°
Flexión plantar	50°	50°	45°	50°

Tablas 5 y 6. Reevaluación goniometría miembros superiores e inferiores.

MIEMBROS SUPERIORES

	DERECHA		IZQUIERDA	
	Activo	Pasivo	Activo	Pasivo
Flexión de hombro	150°	150°	150°	160°
Extensión de hombro	40°	40°	40°	40°
Abducción de hombro	120°	130°	130°	130°
Aducción de hombro	30°	30°	30°	30°
Flexión de codo	110°	110°	105°	110°
Extensión de codo	0°	0°	0°	0°

MIEMBROS INFERIORES

	DERECHA		IZQUIERDA	
Flexión de cadera	80°	90°	80°	90°
Extensión de cadera	15°	20°	20°	20°
Flexión de rodilla	90°	100°	90°	100°
Extensión de rodilla	0°	0°	0°	0°
Flexión dorsal	10°	15°	15°	20°
Flexión plantar	50°	50°	45°	50°

Figura 1. Imagen evaluación del entorno



Figuras 2 y 3. Actividades sesión 1



Figura 4. Actividades sesión 3



Figura 5. Reevaluación del entorno.



ANEXOS

Anexo1.Entrevista

-¿Desde cuándo identifica los signos de la patología?

-Desde el nacimiento

-¿Ha notado empeoramiento desde que identificó los síntomas?¿Ha habido etapas de empeoramiento más rápido?¿Cuándo?

- Sí.

-No

-¿Ha sufrido limitaciones de cualquier tipo a lo largo de la convivencia con la patología?¿Las ha habido funcionales?

-Sí. Dificultades en actividades físicas como correr, que en ciertos ámbitos afectaban a diferentes ámbitos de la vida personal.

-Sí. En vestido, alimentación y ducha/baño

-¿Ha tenido que modificar sus hábitos o rutinas debido a las limitaciones de la patología?

-Sí. Compensaciones en las actividades que se han visto afectadas por el avance de la enfermedad.

-¿Sufre alguna patología?¿Asociados a la patología muscular?

-Hipertensión y colesterol.

-No

-¿Ha sufrido caídas o lesiones alguna vez?

-Caídas sí. Normalmente provocadas por tropiezos.

-¿Sufre dolores de forma sistemática?¿Donde?

-Sí.

-En articulaciones de rodilla, principalmente.

-Ya que se encuentra dentro de una investigación de la patología, ¿cuenta con información relevante?

Anexo 2



Anexo 2. Documentación aportada por el paciente



DEPARTAMENTO DE SALUD 07

PACIENTE: JOSÉ TORRES MARTÍNEZ

NºHº: 1648819

FECHA: 19/01/2007

INFORME CLÍNICO

Paciente de 41 años de edad, remitido desde el Hospital de Elda para estudio de miopatía.

Desde el primer año de vida ha presentado limitaciones en los movimientos articulares desarrollando con los años retracciones aquíleas y limitación para la apertura bucal. De pequeño caminaba de puntillas. Aproximadamente desde los 32 años de edad refiere debilidad progresiva con dificultad para cargar peso, abrir botellas, etc. Asocia cierta intolerancia al ejercicio, presentando mialgias tras el mismo. No ha presentado ningún episodio de coluria. Refiere dolores en articulaciones de rodilla y en raquis.

Entre los antecedentes personales, ha sido sometido a múltiples intervenciones (apendicectomía, amigdalectomía, resección de varios lipomas). Trabaja en una fábrica de calzado.

Presenta antecedentes familiares de enfermedad neuromuscular con un patrón de herencia autosómico dominante (madre, tío materno y abuela materna posiblemente afectados). Su hija mayor (Laura) también está afectada. Recientemente hemos valorado a su hijo menor (Mario), presentando una exploración normal, salvo ligera retracción aquilea que dificulta marcha de talones, pies cavos y genu valgo.

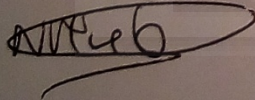
En la exploración física se evidencia un pobre desarrollo muscular, con hipotrofia de gemelos. Pies cavos. Retracciones aquíleas. Limitaciones articulares en hombros, caderas, tobillos y articulación temporo-mandibular. Rigidez en raquis. En el balance motor se evidencia una debilidad predominantemente en cinturas y también afectando al compartimento antero-externo de la pierna. Arreflexia aquilea bilateral. Signo de Gowers positivo. Dificultad para ponerse de talones. El resto de la exploración es normal.

Se han realizado las siguientes pruebas complementarias:

- Analíticas sanguíneas con CPK de 414 UI/l.
- ECG: sin alteraciones.
- RM muscular: afectación predominante de musculatura paravertebral, glútea y cara posterior de muslo y pantorrilla. No hay brillos en la secuencia STIR.
- Biopsia muscular: muestra cambios miopáticos severos. Inmunotinciones positivas para distrofina, sarcoglicanos, distroglicanos, disferlina, emerina, lamina y merosina. A la visión en microscopio electrónico aparecen alteraciones miobriales del disco Z sugestivas de miopatía nemalínica.

JUICIO CLÍNICO:

Miopatía nemalínica vs miofibrilar con un patrón de herencia autosómico dominante.



Fdo.: Dra. N. Muelas
Médico Especialista en Neurología

CONSULTAS EXTERNAS DE NEUROLOGÍA
HOSPITAL GENERAL
"LA FE"

Fdo.: Dr. J. J. Vilchez
Jefe del Servicio de Neurología

BIBLIOGRAFÍA

1. Barohn RJ, Amato AA, Griggs RC. Overview of distal myopathies: from the clinical to the molecular. *Neuromusc Disord* 1998; 8: 309-316.
2. Selcen, D, Ohno, K, Engel, A.G. [Myofibrillar Myopathy: Clinical, Morphological and Genetic Studies in 63 Patients]. *Brain*.2004;127(2): 439-451.
3. Emery AEH (ed). *Neuromuscular disorders: clinical and molecular genetics*. John Wiley & Sons, Chichester, 1998.
4. Daza, J. (2007) *Evaluación clínico- funcional del movimiento corporal humano*. Bogotá. Colombia. Editorial Médica Panamericana.
5. Polonio López B. El proceso de Terapia Ocupacional en personas con disfunciones físicas. Fases del proceso y puntos clave para el terapeuta ocupacional. En: Polonio López B, directora. *Terapia Ocupacional en discapacitados físicos: Teoría y práctica*. Madrid. Médica Panamericana; 2003. p. 39-59
6. Turner A. La ocupación como terapia. En: Turner A, Foster M, Johnson SE. *Terapia ocupacional y disfunción física: principios, técnicas y práctica*. 5ª ed. Madrid: Elsevier; 2003. P.25-46.
7. Ávila Álvarez A, Martínez Piédrola R, Matilla Mora, Máximo Bocanegra M, Méndez Méndez B, Talavera Valverde MA et al. Marco de Trabajo para la práctica de la Terapia Ocupacional: Dominio y Proceso. 2da Edición [Traducción]. www.terapia-ocupacional.com [internet]. 2010 [acceso 04 de marzo de 2015]; [85p.]. Disponible en: <http://www.terapia-ocupacional.com/aota2010esp.pdf>
Traducido de: American Occupational Therapy Association (2008). *Occupational therapy practice framework: Domain and process* (2nd ed.).
8. Bernal Salamanca AE, Fuquen Fraile DM, Valenzuela Murillo EA. Caracterización del desempeño en actividades de la vida diaria en adultos con lesión de miembro superior. [Tesis] Bogotá: Facultad de Medicina, Departamento de la ocupación humana, Universidad Nacional de Colombia; 2013.