



Ejercicio y fisioterapia

A menudo el primer síntoma de la enfermedad de Pompe es la debilidad en los músculos que permiten el desplazamiento de un lugar a otro. Los bebés parecen especialmente débiles o no pueden mantenerse erguidos sin ayuda complementaria. Los pequeños pueden no comenzar a caminar mientras que otros niños de su edad sí lo hacen, o pueden comenzar a caminar pero de una forma asimétrica, cojeando, por ejemplo. Niños y adultos pueden tener dificultades para andar, para incorporarse desde una silla, para subir escaleras, o para mantener el equilibrio. El ejercicio y la fisioterapia pueden ayudar a mantener los músculos tan fuertes como sea posible. Estas terapias de apoyo pueden aliviar los dolores musculares y la rigidez, y ayudan a adquirir nuevas técnicas para realizar tareas que resultan difíciles para los afectados. Este folleto explica cómo la enfermedad de Pompe repercute sobre los músculos y los tipos de ejercicio y fisioterapia que pueden resultar más beneficiosos.



P ¿Cómo puede afectar la enfermedad a los músculos y a la habilidad para caminar?

R El defecto genético que origina la enfermedad de Pompe impide que el cuerpo metabolice el glucógeno, un tipo de azúcar que es almacenado en las células musculares. Como consecuencia de ello, una cantidad excesiva del mismo se acumula en las células, lo que debilita

la musculatura implicada en el equilibrio, en la movilidad, o en la libertad de movimiento. Algunas partes del cuerpo pueden verse más afectadas que otras. En el tipo infantil de la enfermedad, hay una debilidad muy importante en piernas y caderas, así como en el tronco (el área, entre el cuello y la pelvis, en la que se sitúan los brazos y las piernas) y en los músculos responsables de la respiración. Estos niños rara vez poseen la fuerza



Otros nombres para la enfermedad de Pompe

Deficiencia de alfa-glucosidasa ácida, deficiencia de maltasa ácida, glucogenosis tipo II, deficiencia lisosomal de alfa glucosidasa.

Ejercicio y fisioterapia (continuación)

suficiente como para sentarse sin ayuda. En el tipo de manifestación más tardía, se aprecia la debilidad en la parte inferior del cuerpo (piernas, caderas, pelvis y columna), también en la parte superior (cuello, hombros y brazos, y músculos utilizados para respirar). Este es el motivo por el cual niños y adultos con la variante tardía de la enfermedad tienen problemas para caminar o lo hacen de manera dificultosa. El incremento en la debilidad muscular puede conducir a padecer escoliosis (curvatura de la columna), contracturas (rigidez muscular), dolores lumbares, dolor muscular, fatiga y problemas respiratorios que pueden fomentar limitaciones de movilidad. Si bien algunas personas afectadas pueden en determinado momento requerir el uso de silla de ruedas, el ejercicio y la fisioterapia preserva la movilidad tanto como sea posible.

P ¿Qué son las contracturas?

R Conforme los músculos se debilitan y apenas se utilizan, pueden hacerse muy rígidos y tirantes, lo que impide a veces el movimiento. Esta circunstancia también provoca que esos músculos (o las articulaciones y los tendones que conectan los huesos) se inmovilicen en una determinada posición formando una **contractura**. Si las contracturas se forman en partes en las que se soporta el peso del cuerpo, tales como piernas, tobillos o rodillas, puede ser muy complicado mantenerse de pie, caminar o controlar el equilibrio. La mejor manera de prevenir las contracturas es mantener los músculos estirados y en movimiento.

P ¿Cómo puede ayudar el ejercicio diario a las personas con la enfermedad de Pompe?

R El ejercicio proporciona muchos beneficios a las personas que sufren esta enfermedad. Puede aliviar los dolores musculares, reducir la rigidez e incrementar la flexibilidad y la movilidad. También ayuda a mantenerte activo durante más tiempo, tener más energía, y mejorar en general tu salud física y mental. Ahora bien, si el ejercicio que se realiza no es el adecuado o resulta demasiado agresivo para tu condición particular, los músculos pueden verse dañados y puedes sentirte más cansado aún. Debes estar seguro de que planificas tus actividades adaptándolas a tu perfil y siguiendo las instrucciones de tu equipo médico. Para el caso de muchas personas con la enfermedad de Pompe, esto significa que hay que realizar una tarea muscular que nunca debe superar el límite de tus posibilidades. Algunas pruebas muy sencillas, que en conjunto se denominan **de tolerancia al ejercicio**, ayudarán a averiguar cuánto esfuerzo puedes hacer sin cansar en exceso tu corazón o tus músculos. Estos tests miden tu ritmo cardíaco y la cantidad de oxígeno que consumes mientras estás en una cinta rodante (caminadora) o en una bicicleta estática. Tu plan de mantenimiento debería estar supervisado por tu médico o por tu fisioterapeuta y puede necesitar ajustes si la debilidad muscular crece.

P ¿Qué tipo de ejercicio es mejor para las personas que padecen la enfermedad de Pompe?

R El ejercicio físico debe ajustarse a las necesidades y a las habilidades de cada persona. Algunos profesionales de la salud y algunas personas que padecen esta enfermedad han observado que algunos tipos de ejercicio dan mejores resultados que otros y propenden menos al daño muscular. Estos ejercicios incluyen:

- **Ejercicios aeróbicos moderados**, tales como pasear, nadar, montar en bici o usar máquinas para mantenerse en forma tales como la cinta rodante, la bicicleta estática o el entrenador de movimientos para brazos y piernas.
- **Suaves ejercicios de fortalecimiento**, tales como los propuestos en el método *Pilates*, que ayuda a mejorar el tono muscular, la flexibilidad, el equilibrio y la postura corporal mediante suaves estiramientos.
- **Entrenamiento de la flexibilidad**, mediante ejercicios realizados en la piscina y que ayudan a evitar la rigidez muscular e incrementar el movimiento a través del uso del agua como elemento de soporte y también de resistencia. Una pequeña nota para los usuarios de ventiladores: consulte con su médico antes de realizar este tipo de ejercicios dado que la presión del agua puede hacer más difícil respirar.

Puedes necesitar ajustes en tu planificación de actividades si la enfermedad progresa y los músculos se debilitan más, o si desarrollas problemas respiratorios, escoliosis o contracturas. Los expertos aconsejan a las personas con la enfermedad de Pompe evitar levantar demasiado peso o hacer ejercicio aeróbico intenso dado que el daño muscular puede llegar tras someterse a un esfuerzo excesivo. Para asegurarte de que estás realizando ejercicios de forma saludable y lo más beneficiosa posible para tu plan de mantenimiento, haz caso siempre de las instrucciones de tu equipo médico.

P ¿Qué más puedo hacer para ayudar a mis músculos a mantenerse fuertes?

R Algunos profesionales de la salud opinan que la combinación de ejercicios diarios con una dieta alta en proteínas y baja en hidratos de carbono puede favorecer el mantenimiento de la fuerza muscular durante el mayor tiempo posible. Esta combinación permitiría reponer alguna de las proteínas musculares que se pierden cuando la musculatura se ve dañada. Un conjunto de personas afectadas por esta patología incluso han recuperado, siguiendo este tipo de programa, algunas de las funciones que habían perdido antes de iniciarlo. Sin embargo, se necesitan más estudios para valorar cuánto podría ayudar teniendo en cuenta también las distintas fases de la enfermedad. Los expertos coinciden, sin embargo, en que cualquier tipo de dieta y de programa de ejercicios debe ser cuidadosamente supervisado y adaptado a las posibilidades y a las necesidades nutritivas de cada individuo.

P ¿Cómo puede ayudar la fisioterapia a alguien con la enfermedad de Pompe?

R La fisioterapia puede contribuir a mantener la flexibilidad y la movilidad, atenuar la rigidez en las articulaciones y prevenir contracturas. Los fisioterapeutas usan ejercicios, máquinas y dispositivos de apoyo (como sillas de ruedas, *scooters* o férulas) para ayudar a las personas con la enfermedad de Pompe a explorar nuevos caminos para poder desplazarse de un sitio a otro y para realizar las tareas cotidianas. El tratamiento debería estar dirigido a las necesidades específicas de cada paciente.

Diferentes maneras en las que la fisioterapia puede ser útil

- La fisioterapia ayuda a los niños más débiles a desarrollar un mejor tono muscular y mejorar la habilidad de los pequeños para respirar y para tragar.
- Los ejercicios de estiramiento y de mejora de la movilidad pueden fortalecer las articulaciones y la musculatura, previniendo las contracturas y ayudando tanto a niños como a adultos a adaptar sus actividades a los cambios que sufran sus habilidades y sus capacidades.
- Los chicos y las chicas más jóvenes, cuya musculatura se encuentra aún en crecimiento, pueden verse favorecidos por la realización de ejercicios de estiramiento o por el uso de

férulas (también denominadas **órtesis de tobillo y de pie**): moldes que facilitan que los talones permanezcan estirados mientras se duerme.

- El uso de separadores de los muslos hechos de materiales suaves pero que ofrecen un apoyo firme pueden prevenir la aparición de una rigidez que puede acabar provocando dolor en caderas, rodillas o nalgas.

Aprendiendo a utilizar los dispositivos de ayuda

Esta es una parte fundamental de la tarea de los fisioterapeutas. Enseñar a alguien la forma de usar un bastón o un andador para prevenir caídas puede evitar la necesidad de usar una silla de ruedas. Cuando un niño o un adulto finalmente no puede andar, aprender a moverse de un sitio a otro con un *scooter* o mediante una silla de ruedas mejorará la calidad de vida de la persona afectada. Es importante iniciar la fisioterapia cuanto antes para deducir también de forma rápida qué tipo de dispositivos de ayuda o qué clase de equipamiento vas a necesitar. Para consejos sobre cómo encontrar un fisioterapeuta que comprenda las necesidades de las personas que padecen algún tipo de desorden neuromuscular (como por ejemplo la enfermedad de Pompe), véase '*Dónde aprender más*' en la página siguiente.

Dónde aprender más

Si deseas conseguir más consejos e información sobre ejercicio y fisioterapia para personas afectadas por la enfermedad de Pompe, contacta con estos grupos:

- La **International Pompe Association (IPA)** puede dirigirte a grupos de pacientes afectados por esta patología en diversas partes del mundo. Para localizar el contacto más indicado en vuestro país, visita la página web de la IPA: www.worldpompe.org. Esta página proporciona también información sobre artículos de investigación reciente sobre la enfermedad de Pompe.
- **Independent Living Centres (ILCs)** ofrece información, enseña habilidades y proporciona servicios a las personas que viven con algún tipo de discapacidad. Para acceder a un directorio de ILCs en diversas partes del mundo, visita <http://www.ilusa.com/links/ilcenters.htm>.
- Tu profesional de la salud puede ayudarte a localizar un fisioterapeuta especializado en tratar personas con desórdenes neuromusculares. Para localizar a una persona adecuada, busca en el directorio online de la **World Confederation for Physical Therapy**: <http://www.wcpt.org/membership/index.php>.

Esta información está diseñada para proporcionar una información general en relación a los temas tratados. Se distribuye como un servicio público por parte de la International Pompe Association, con el conocimiento de que la IPA no está dedicada a prestar servicios médicos u otro tipo de servicios profesionales. La medicina es una ciencia en continua evolución. El error humano y los cambios en la práctica impiden certificar la precisión absoluta de unos materiales tan complejos. Se hace necesario, pues, la confirmación de esta información mediante la consulta de otras fuentes, especialmente del médico personal.

