

Original

Desarrollo motor del niño con síndrome de Down y patología osteoarticular asociada

Inmaculada Riquelme Agulló¹, Beatriz Manzanal González²

¹Escuela de Enfermería y Fisioterapia. Universitat de les Illes Balears.

²Centro de Desarrollo Infantil y Atención Precoz del Maresme.

Correspondencia:

Inmaculada Riquelme Agulló.
Escuela de Enfermería y Fisioterapia.
Universitat de les Illes Balears.
Edificio Beatriz de Pinós.
Ctra. Valldemossa km 7,5.
07122 Palma de Mallorca (España).

Artículo recibido: 12.05.06

Resumen

Dentro de la población de niños con síndrome de Down (SD) encontramos una serie de patrones motrices que se utilizan con más frecuencia. Las características del niño con SD, como la hipotonía, la laxitud ligamentosa, la cortedad de sus miembros con respecto al tronco y sus características neuropsicológicas, hacen que repita patrones motrices que son funcionales pero no los más adecuados. Aunque estos patrones no son exclusivos de los niños con SD y pueden presentarse en el desarrollo normal de otros niños, su repetición puede en ocasiones producir alteraciones en las estructuras del sistema musculoesquelético. La fisioterapia precoz ayuda a la prevención y tratamiento de la posible patología musculoesquelética y estimula un desarrollo psicomotor adecuado del niño con SD.

Palabras clave: Desarrollo. Desórdenes psicomotores. Hipotonía. Laxitud. Síndrome de Down.

Motor development in children with Down syndrome and associated osteoarticular pathology.

Summary

In the population of children with Down Syndrome (DS), some motor patterns used more frequently can be found. The characteristics of the child with DS, such as hypotonia, joint instability, shortness of the limbs related to the length of the trunk and his neuropsychological alterations, have made him repeat motor patterns which are functional but not the most adequate. Despite

the fact that these patterns are not limited exclusively to the children with DS and may be found in the normal development of other children, its repetition can sometimes produce alterations in the muscle-skeletal system. Precocious Physiotherapy helps the prevention and treatment of the possible muscle-skeletal pathology and stimulates a proper psychomotor development of the child with DS.

Key words: Development. Down Syndrome. Hypotonia. Joint instability. Psychomotor disorders.

1. Introducción

El desarrollo motor del niño durante el primer año de vida inicia y perfecciona todos los procesos neuromotores necesarios para la movilidad adulta futura. Debido a sus características, principalmente la hipotonía y la laxitud ligamentosa, en el niño con síndrome de Down (SD), este desarrollo se completará sensiblemente más tarde que en el niño normal (por ejemplo, la marcha no se suele conseguir hasta los dos años). Además, debido a estas características, el niño con SD adopta unos patrones motrices tendentes a compensar sus déficit de fuerza, estabilidad articular y longitud de sus miembros. Estos patrones repetidos con frecuencia, pueden, a la larga, estructurar anomalías en el sistema musculoesquelético que desembocuen en una patología futura. La inestabilidad articular aumentada, ya que la función de contención de los tejidos blandos articulares se ve disminuida, provoca que las articulaciones sometidas a una carga más continua (caderas, rodillas, pies) o a una gran movilidad (articulación atlanto-axoidea) tengan una mayor afectación.

2. Formas específicas de desarrollo motor del niño con SD

Con frecuencia, el recién nacido con SD presenta una postura marcada por su hipotonía, denominada comúnmente postura de rana o batracio. Esta postura, tanto en decúbito supino como en decúbito prono, se caracteriza por extremidades superiores (EESS) a los lados del cuerpo con codos en flexión, manos predominantemente abiertas y extremidades inferiores (EEII) con caderas en separación y rotación externa. Los reflejos osteotendinosos se encuentran frecuentemente disminuidos y los reflejos primitivos suelen ser débiles.

Durante el primer trimestre de vida, el principal reto del bebé con SD va a ser conseguir el control cefálico. En decúbito supino, esta falta de control de la cabeza en la línea media no le va a permitir centrar la mirada en lo que ocurre en dicha zona. Además la hipotonía va a mantener sus EESS pegadas al plano, por donde las arrastrará, y no conseguirá levantarlas para llevárselas a la boca o para coger un objeto que cuelgue sobre él. Las EEII, aunque sí efectuarán el pataleo alternante propio del bebé, permanecen en una separación excesiva de caderas.

Al poner al niño en decúbito prono, la excesiva flexión de las EEII bajo el abdomen provocará una elevación de la pelvis que desplazará todo el apoyo del peso del niño hacia la parte anterior del cuerpo, haciéndole imposible la extensión del tronco y el sostén sobre sus antebrazos. Al intentar el apoyo sobre codos, el niño suele colocarlos en una separación excesiva, por lo que no logra sostenerse sobre ellos, hunde la zona pectoral entre ambas EESS y realiza la extensión de cabeza para mirar al entorno con una excesiva reclinación y con grandes dificultades en la extensión de tronco.

Más tarde, en decúbito prono, aunque el niño siga teniendo dificultades para conseguir la extensión del tronco y el apoyo de manos, ya consigue alcanzar objetos arrastrando el brazo por el suelo. La postura de sus EEII sigue siendo anormal, con una amplia separación de caderas, rodillas flexionadas y plantas de los pies tocándose.

Durante el segundo trimestre el niño también comienza a poder mantener una sedestación asistida con un apoyo alto de tronco, que podrá ir bajando conforme se desarrolle el control y equilibrio de la cabeza y del tronco. Obviamente, el niño se desequilibrará ante las acciones de alcance y manipulación.

En este periodo también comienzan los volteos, que se realizan de una forma muy rápida para poder aprovechar los impulsos. Los volteos comienzan frecuentemente con el paso de decúbito prono a decúbito supino, ya que un súbito movimiento de cabeza hace caer y voltear al bebé, aunque esto no sucede si el apoyo en decúbito prono se realiza con los codos muy separados, porque este apoyo bloquea el impulso. El volteo de decúbito supino a decúbito prono puede realizarse de dos formas distintas: al caer las EEII que permanecían en vertical cuando el niño gira la cabeza para mirar un ob-

jeto o arqueando la cabeza y el tronco en extensión para empujarse hasta el decúbito lateral. La diferencia entre estas dos formas de volteo consiste en que al mantener las EEII en la vertical se trabaja la musculatura abdominal, trabajo que no se asegura en el segundo patrón que por lo tanto no se considera una forma de movimiento recomendable (Figura 1).

A partir del tercer trimestre las posibilidades de movimiento del bebé se incrementan notablemente y por eso debemos vigilar la aparición de patrones incorrectos de movimiento que puedan perjudicar la postura y movimientos del niño en el futuro (por ejemplo, la bipedestación con EEII en separación y rotación externa de caderas y rodillas rígidas en extensión).

En este trimestre, la sedestación autónoma se ve dificultada por la escasa longitud de las MMSS, ya que el niño tiene que caer mucho más para que la mano sobre la que se va a apoyar le llegue al suelo y este apoyo provoca posiciones con el tronco muy inclinado. El paso hasta la sedestación no se suele desarrollar como en el niño normal a partir de la sedestación oblicua (la sedestación oblicua posibilita al niño una experiencia de postura y movimiento con la que aprender a lateralizar bien el peso de su cuerpo, a rotar el tronco y a usar sus miembros superiores para cambiar de posición). El niño con SD, debido a su hipotonía y laxitud ligamen-



Figura 1. Volteo iniciado con EEII en extensión.



Figura 2. Postura en sedestación con rotación externa y abducción extrema de caderas.

tosa, se sienta impulsando su tronco con las EESS desde el decúbito prono, partiendo de una gran separación de caderas y con las rodillas rígidas en extensión. Esta postura de las EEII es un patrón que con frecuencia sigue utilizando en la bipedestación y la marcha (Figura 2). Salir de la posición de sedestación también le resulta muy complicado, debido a la inestabilidad del niño, que prefiere los movimientos hacia delante y hacia atrás a los laterales; el niño saldrá de la posición de sedestación bien dejándose caer hacia atrás o de la misma forma incorrecta que empleaba para llegar a ella: con flexión de tronco y separación de caderas.

En la reptación los niños con SD encuentran dificultades porque sus EESS no son lo suficientemente fuertes para tirar del cuerpo, por lo que pueden obviar esta forma de movimiento e intentar desplazarse con volteos o pivotando sobre su abdomen. Pueden desarrollar cuatro patrones diferentes de rastreo: estirar un brazo para alcanzar y recostarse sobre él para liberar el otro brazo, arrastrarse con las dos EESS a la vez, arrastrarse con las dos EEES alternativamente o realizar un movimiento sobre manos y rodillas y a continuación dejarse caer hacia delante.

El paso a la cuadrupedia también resulta difícil debido a la debilidad de EESS y abdominales. Cuando se consigue, hay que vigilar la postura en la que cargan el peso las EEII, ya que se suelen colocar en una separación y rotación externa de caderas excesiva o incluso el



Figura 3. Postura de «conejo».



Figura 4. Postura de conejo con caderas en abducción y rotación externa.



Figura 5. Incorporación a la bipedestación desde la posición de «oso».



Figura 6. Postura en anteversión de pelvis y apoyo de abdominales.

niño puede no separarlas del abdomen en las primeras etapas, manteniendo la posición denominada de "conejo" (Figuras 3 y 4).

En el desarrollo normal, el niño comienza realizando las posiciones de rodillas, de "caballero" y el paso a bipedestación tirando de su cuerpo con las EESS. El niño con SD tiene poca fuerza en sus EESS, por lo que estas actividades se verán retrasadas hasta que las fortalezca con otras posturas y movimientos. Lo que sí les resulta relativamente fácil es la posición de "oso", ya que en ella pueden emplear su tendencia a la separación de EEII (lo que les da más base de sustentación) y a la rigidez de rodillas en extensión que los estabiliza; desde esta posición pueden pasar fácilmente a bipedestación con una extensión de tronco (Figura 5).

La postura en bipedestación suele recoger los vicios

posturales de etapas anteriores: caderas en separación y rotación externa, rodillas rígidas en extensión, anteversión pélvica y frecuente apoyo del abdomen en un soporte por la hipotonía abdominal que no propicia un buen equilibrio de tronco. Esta posición, que en principio les resulta más fácil y les ayuda a equilibrarse, debe ser mejorada para conseguir una marcha correcta y con equilibrio. También es destacable que los movimientos realizados en bipedestación (por ejemplo, coger objetos del suelo) sean mucho más fáciles si van hacia la extensión que si van hacia la flexión de rodillas (Figura 6) (1).

La mayoría de los niños inician la deambulación entre los 19 y los 24 meses, siendo numeroso el grupo que comienza después de los 25 meses (25%) (2). La laxitud ligamentosa y la hipotonía hacen que los miembros inferiores sean poco estables. El niño adoptará un patrón de marcha con las extremidades en separación y rotación externa de cadera, hiperextensión de rodillas y pronación y eversión de pies como estrategias para aumentar la estabilidad. Este patrón de marcha resulta ineficaz, y si se deja persistir pueden aparecer problemas de rodilla y pies. La marcha será dolorosa y disminuirá la resistencia (3).

3. Patología osteoarticular

Las características musculoesqueléticas (hipotonía y laxitud) y del control motriz (coordinación y equilibrio) de las personas con SD ocasionan a largo plazo alteraciones en la biomecánica articular. Las deformidades osteoarticulares pueden ser congénitas, pero en la mayor parte de casos, se van estableciendo a medida que el niño crece. Si estas deformidades no se previenen, la edad adulta se verá amenazada por patologías como la artrosis precoz y algias considerables, sobre todo a nivel del pie (4).

Las articulaciones en situación de más riesgo en esta población de pacientes son la occipitoatlantoidea, la atlantoaxial y la columna cervical, el área de fusión lumbosacra, la cabeza del fémur, la rótula y las articulaciones de los huesos de los pies, en especial la articulación subtarsal (5).

3.1. Inestabilidad atlantoaxial

La inestabilidad atlantoaxial se diagnostica mediante radiografías de la columna cervical tomadas de perfil en flexión, extensión y posición neutra y se confirma por la existencia de un espacio de 5 mm o más entre el atlas y la apófisis odontoides del axis. Se cree que la causa de la subluxación es la laxitud congénita del ligamento transverso.

El diagnóstico de esta inestabilidad atlantoaxial es motivo de controversia, ya que la mayoría de las personas que la presentan no tiene síntomas ni los tendrá nunca (subluxación asintomática). La conducta más lógica es estar atento a cualquier síntoma de comprensión

medular (tortícolis, alteraciones de la marcha, pérdidas sensoriales, debilidad muscular, signos piramidales, alteraciones de la defecación y la micción, etc.). Cerca del 15% de las personas con subluxación atlantoaxial asintomática identificadas radiológicamente, desarrollan una subluxación atlantoaxial sintomática (6). Con relativa frecuencia la luxación viene acompañada de anomalías congénitas estructurales de la región occipito-atloaxoidea (7).

La persona con subluxación atlantoaxial requiere precauciones especiales por lo que deberá evitar deportes de contacto, la acrobacia, los ejercicios de saltos y el buceo.

Tampoco conviene olvidar la presencia, casi siempre secundaria a un traumatismo, de inestabilidad atlooccipital, aunque ésta sea poco frecuente (4).

3.2. Desviaciones de la columna vertebral

Las escoliosis detectadas suelen ser secundarias a malas posturas y se presentan principalmente en la región toracolumbar siendo generalmente de grado ligero (Figura 7).

3.3. Cadera

En las caderas de los niños con SD encontramos hipermovilidad e inestabilidad articular debida a la laxitud e hipotonía de las partes blandas, aunque el grado



Figura 7. Escoliosis toraco-lumbar (30º ángulo de Cobb).

de implicación funcional es muy variable. El acetábulo puede ser normal o displásico y, a nivel radiológico, suelen presentar valores del ángulo acetabular típicamente inferiores a los normales (8).

A pesar de estas características, en la cadera de los niños con SD hay relativamente poca luxación y subluxación debido a la amplitud de sus alas ilíacas y a que presentan un techo acetabular más horizontal de lo normal (4). De hecho la luxación congénita de la cadera no parece tener una frecuencia superior a la media. En los adolescentes y adultos, sin embargo, sí parece haber un aumento de la incidencia de la luxación de cadera, debida además de a la inestabilidad articular, a la presencia de coxa valga asociada a anteverción femoral. Una luxación recidivante puede llegar a afectar al crecimiento de la cabeza femoral, provocando su deterioro precoz o la aparición de la enfermedad de Perthes por una parte, y por otra provocando un crecimiento en valgo del cuello femoral, que aumentará con la bipedestación e irá subluxando la articulación de forma progresiva, pudiendo provocar una luxación crónica de difícil corrección (4).

La evolución de esta inestabilidad de cadera suele atravesar las siguientes fases (8):

- Fase inicial o preambulatoria (desde el nacimiento hasta aproximadamente los 2 años). En esta fase la exploración es clínica no revela signos anormales y es común una hipermovilidad de caderas. Radiológicamente tampoco se observan anomalías óseas, excepto algunos datos característicos, como los valores de los ángulos acetabulares, inferiores a los normales.

- Fase de luxación habitual de caderas (a partir de los dos años), coincide con el comienzo de la deambulación. Es característica la luxación repetida con determinados movimientos, reduciéndose con la misma facilidad. A veces se producen ruidos y crujidos en las caderas, aunque en la radiología no se encuentra nada anormal.

- Fase de claudicación. El niño al andar claudica (no deambula correctamente) y la marcha puede ser dolorosa. En la radiografía se comprueba una displasia acetabular evolutiva, anomalía del desarrollo que provoca alteraciones en el tejido óseo y con tendencia a fracturas patológicas y a la aparición de subluxación femoral.

- Fase de luxación fija. La cadera está luxada permanentemente, con ascenso del fémur que crea un neocótilo.

3.4. Rodilla

3.4.1. Luxación de rótula

La luxación recidivante de rótula suele ser secundaria a la laxitud ligamentosa, asociada a hipotonía muscular, que provoca un genu valgo de rodilla y, como consecuencia, hay un cambio en el eje femorotibial, que con el tiempo hace que las acciones del cuádriceps y tendón rotuliano se realicen anormalmente, desplazando la rótula hacia fuera (5).

Los problemas se presentan bajo forma de desplazamiento de la rótula, inflamación, incapacidad de andar y caídas repetidas con lesiones secundarias, produciendo en el niño muchas dificultades en el control postural y coordinación dinámica general (5). Una luxación permanente conlleva el potencial desarrollo de deformidades en flexión, pérdida del papel extensor del cuádriceps y su transformación en separador y flexor, dando lugar consecutivamente a la luxación de la tibia (4).

Esta hipermovilidad rotuliana puede ocasionar lesiones del cartílago articular, en forma de condromalacia rotuliana, que occasionará algias en la marcha y derrames articulares (4).

3.4.2. Genu Valgo

Podemos encontrar con frecuencia genu valgo, que producirá trastornos en la deambulación, y va unido generalmente al pie plano-valgo. Al estar de pie, esta deformidad plantar altera los puntos de apoyo, lo cuál desencadena una mala disposición de las líneas de carga, razón por la cuál las rodillas tienden a juntarse, con lo que se incrementa el genu valgo. Al caminar, para evitar que sus rodillas rocen, separan las piernas, o hacen una marcada flexión de rodilla y cadera, o adoptan la forma de tijera; por esto frecuentemente pierden el equilibrio y se caen (Figura 8) (9).



Figura 8. Valgo de rodillas.

3.4.3. Genu Recurvatum

La hipotonía muscular y la hiperlaxitud también suelen provocar patrones de bipedestación y marcha con presencia marcada de genu recurvatum. Generalmente se acompaña de genu valgum, rotación externa de la tibia y pies planos pronados a la carga (9).

3.5. Pie

Encontramos en los pies de las personas con SD unas características bastante constantes, generalmente un pie plano-valgo, que puede ser o no doloroso (Figura 9). Este se presenta en un 86%.

Los ligamentos calcaneo-escafoideos, interóseo astrágalo-calcáneo y los músculos plantares no contienen bien las estructuras óseas y provocan una estructura biomecánicamente alterada. El astrágalo gira hacia abajo, adelante y adentro, mientras que el calcáneo se coloca en valgo, lo que conlleva el hundimiento de la bóveda plantar (2).

Esto tiene como consecuencia una alineación anormal de la EEII que si se une a las características estructurales de las otras articulaciones (como por ejemplo: genu valgo, genu recurvatum, etc.), provoca una gran interferencia en el equilibrio, y por lo tanto en la marcha.

También es muy frecuente observar la desviación hacia adentro del primer metatarsiano (*metatarsus primus varus*). Esto puede ir acompañado de *hallux varus* (desviación del primer dedo del pie hacia dentro con subluxación de la articulación metatarsofalángica de dicho dedo), y más adelante, a partir de la adolescencia, de *hallux valgus* (desviación del primer dedo o dedo gordo hacia fuera) (2).

En algunos casos se ha comprobado una luxación o subluxación de los tendones peroneos, que salen de su canal retromaleolar y se colocan sobre el maléolo en los movimientos de eversión. Esta patología, secundaria a la distensión de la vaina tendinosa peronea, se da entre los 25 meses y los 5 años de edad y no provoca ninguna dificultad en la marcha (4).

Todo lo anteriormente expuesto conlleva serios problemas en la realización de actividades de equilibrio y coordinación.



Figura 9. Pies plano-valgos.



Figura 10. Trabajo del equilibrio sobre una base estrecha en la sala de fisioterapia.

Por otra parte, la utilización de ortesis de soporte plantar no se ha de prescribir precipitadamente, se colocaran cuando el niño haya adquirido el automatismo y una relativa independencia en la marcha (2). A parte, se debe tener en cuenta que solamente el ejercicio activo será capaz de mantener el tobillo y pie con estabilidad suficiente para realizar una buena deambulación, independientemente de que el pie sea más o menos estético. Se deben fortalecer activamente los músculos plantares (5).

4. Fisioterapia y su papel

En papel de la fisioterapia en el trabajo con niños con SD tiene un carácter fundamentalmente preventivo. El objetivo de la fisioterapia no es acelerar la velocidad del desarrollo, sino, más bien, restringir al máximo el desarrollo de patrones de movimientos compensatorios, que los niños con SD son propensos a desarrollar y darles la posibilidad de experimentar movimientos de una manera adecuada.

Los niños tratan de compensar su hipotonía, su hiperlaxitud ligamentosa, su menor fuerza y la pequeñez de sus extremidades, desarrollando patrones que pueden acabar en problemas ortopédicos y funcionales (3,10). Para evitar estos patrones tenemos que empezar a educar la postura y los movimientos desde edades tempranas, por ello la fisioterapia se ha de integrar

como una disciplina más en los equipos de Atención Temprana en el SD. En este ámbito la fisioterapia trabaja guiada por el desarrollo psicomotor global, incidiendo más en aquellos aspectos de carácter motriz que se ven alterados y que a largo plazo pueden crear las deformidades y mermar su funcionalidad (Figura 10).

Otro de los papeles del fisioterapeuta es el de formar a las personas que pasan más tiempo con el niño sobre cómo conseguir los objetivos de desarrollo que se proponen en cada etapa. Dentro del grupo de cuidadores, las familias tienen un papel principal, tanto formativo como de trabajo en equipo. Los profesionales han de tranquilizar a los padres sobre el proceso evolutivo de su hijo, ya que cuando son pequeños el primer retraso que observan es el motriz. También deben implicarlos en el programa de atención, ya que varios estudios concluyen que la implicación activa de los padres tiene un claro efecto positivo sobre el desarrollo motor puesto que así se trabajan los objetivos de manera natural y el aprendizaje es más fácil.

5. Bibliografía

- Winders P. Gross Motor Skills in children with Down Syndrome. Bethesda, U.S.A.: Woodbine House; 1997.

- González JC. Patología del peú en la Síndrome de Down. Síndrome de Down, Treballs i Resums Científics per a Professionals 1992; (18): 1-5.
- Winders P. Objetivos y oportunidades de la fisioterapia para los niños con Síndrome de Down. Revista Síndrome de Down 2002; 19: 2-7.
- González JC. Patología del aparato locomotor. En: Corretger JM, Serés A, Casaldàliga J, Trias K (eds). Síndrome de Down. Aspectos médicos actuales. Barcelona: Masson y Fundació Catalana Síndrome de Down; 2005. p. 146-62.
- Escribá A. Síndrome de Down, Propuestas de intervención. Madrid: Gimmo; 2002.
- Pueschel SM, Findley TW, Furia J, Gallagher PL, Socla FH, Pezzullo JC. Atlantoaxial instability in Down syndrome: roentgenographic, neurologic and somatosensory evoked potential studies. J Pediatr 1987; 110: 515-21.
- Garbayo A, Villas C. Luxación atlas-axis en el síndrome de Down. Rev Ortop Traum 1988; 32 IB: 213-7.
- Garbayo A, Villas C, Berguirstain JL. Síndrome de Down y Luxación de Cadera. Rev Ortop Traum 1987; 31 IB: 349-56.
- Aprendiendo sobre Síndrome de Down. <http://www.downgranada.org/>
- Burns Y, Gunn P. El Síndrome de Down, Estimulación y actividad motora. Barcelona: Herder; 1995.

FUNDACIÓ CATALANA SÍNDROME DE DOWN
C/ Comte Borrell, 201 - 08029 BARCELONA

Deseo recibir cuatrimestralmente y de forma gratuita la revista **SD-DS. REVISTA MÉDICA INTERNACIONAL SOBRE EL SÍNDROME DE DOWN**. Remítanla, por favor, a la siguiente dirección:

CATALÁN ESPAÑOL

Nombre:

Domicilio:

C. Postal: Población:

Deseo, para colaborar con la FCSD, a partir del próximo número, recibir la revista por correo electrónico.

E-mail:

Profesión:

Firma:

Especialidad:

Fecha:

Nota: Fotocopiar esta parte y enviarla por fax (932 157 699) o por correo ordinario a la FCSD. Gracias.

«Política de confidencialidad: En cumplimiento de aquello que dispone la Ley Orgánica de Protección de Datos 15/1999, de 13 de diciembre, le informamos que sus datos están incluidos en un fichero automatizado titularidad de la Fundació Catalana Síndrome de Down. Sus datos serán tratados, garantizando siempre la confidencialidad de los mismos con la única y exclusiva finalidad de enviarle información sobre las actividades que realiza la Fundación, con finalidad divulgativa e informativa, y le garantizamos que en ningún caso se produce una cesión a terceros de los mismos. Usted puede ejercer los derechos de acceso, rectificación, cancelación y oposición de sus datos, enviándonos comunicación por escrito a la Fundació Catalana Síndrome de Down, C/ Comte Borrell, 201-203, Entl. 08029 Barcelona.»