

La distrofia muscular de Duchenne es una enfermedad neuromuscular ligada a un gen el cual causa pérdida progresiva de la función muscular y el funcionamiento independiente. Esto es el resultado de un gen defectuoso que es el responsable de producir una proteína clave llamada distrofina. Los niños con Distrofia Muscular de Duchenne son usualmente diagnosticados antes de los cinco años de edad. La enfermedad conlleva a pérdida de la masa muscular, dificultad para respirar y disminución de la función cardíaca. Los músculos son propensos a daños extensivos con el sobre uso y la fatiga. Este daño muscular causa que la enfermedad progrese rápidamente.

La distrofia muscular de Duchenne, clasificada como enfermedad rara o enfermedad huérfana, afecta aproximadamente uno de cada 5,000 niños. Actualmente hay 15,000 personas viviendo con Distrofia Muscular de Duchenne en los Estados Unidos, y 300,000 en el resto del mundo. Acerca de un tercio de las personas que viven con distrofia muscular de Duchenne tienen algún grado de dificultad para el aprendizaje, probablemente a causa de las anomalías de distrofina en el cerebro.

La distrofia muscular de Duchenne algunas veces puede ser nombrada como una enfermedad “ oculta” ya que la progresión no siempre se ve a simple vista. Con frecuencia, se observa cambios de conducta, provocando mala interpretación, son resultados de la debilidad física y de la función muscular mental.

Progresión Típica

Ambulación Temprana	Ambulación Media	Ambulación Tardía (Transición)	No Ambulatorio
<p>Se mueve más lento que sus compañeros de la misma edad.</p> <p>Parece torpe/ cae a menudo.</p> <p>Apariencia agrandada de las pantorrillas.</p> <p>La conservación de energía durante todo el día es importante.</p>	<p>Dificultad para caminar incrementada.</p> <p>Área del tronco debilitada.</p> <p>Marcha incomoda.</p> <p>Dificultad para levantarse del suelo.</p> <p>Es necesario empezar un plan de asistencia tecnológica.</p>	<p>Fatiga incrementada.</p> <p>Progresión continua de pérdida de la función muscular.</p> <p>Las actividades que envuelven el cuerpo superior e inferior requerirán asistencia.</p> <p>El caminar se hace inseguro y fastidioso.</p>	<p>Más dificultades para respirar.</p> <p>Disminución de la función cardíaca.</p> <p>Se requiere el uso de silla de ruedas para la movilidad.</p> <p>Dependencia de asistencia tecnológica y equipo adecuado.</p>

Tratamiento

Mientras que no haya una cura para la distrofia muscular de Duchenne, tenemos normas de cuidado en todos los Estados Unidos siendo utilizado para minimizar los síntomas y mejorar la calidad de vida. Corticoesteroides son usados para disminuir la pérdida muscular e incrementar la fuerza, a pesar de sus efectos colaterales que pueden impactar la conducta y el desarrollo académico. Efectos psicológicos pueden estar incluidos pero no se limitan a: dificultad con la concentración, dormir y controlar emociones. Adicionalmente, deterioro en leer, pensar, habilidades y destreza pueden conllevar a la depresión y/o agresión.

Desafíos En Salón De Clases

Levantarse de una posición sentada

- Asegurarse de que la persona siempre tenga acceso a la ayuda
- Brinde una mano o asegúrese de que la persona tenga algo con que agarrarse. **Especialmente importante en el baño**
- Considere este desafío en el aula, en todo el campo de la escuela, en excursiones, etc.

Levantándose del piso

- Considere eliminar y/o limitar el número de actividades en el piso
- Es exhaustivo para las personas con Duchenne levantarse desde una posición sentada en el piso
- Para las actividades realizadas en el piso, la persona con Duchenne debe estar sentado en una silla con brazos.
Reestructurar la enseñanza considerando incluir la silla, de modo que algunos o todos los estudiantes se sienten

Levantando objetos del piso, atando zapatos, etc.

- Tener en cuenta que es fácil para una persona con Duchenne perder el equilibrio sin previo aviso, es como si acabaran de sacar una alfombra de por debajo de las piernas
- Considerar de asignar a una persona cercana para que lo ayude cuando sea necesario

Caminar largas distancias

- Evitar caminar largas distancias cuando sea posible
- Al caminar por las instalaciones del campo, permitir tiempo adicional y tomar paradas de descanso según sea necesario
- Si la persona tiene un scooter / silla de ruedas, se recomienda utilizar este medio de movilidad para traslados de larga distancia

Escaleras

- **EVITAR** siempre el uso de escaleras
- Las escaleras aumentan el estrés en los músculos y pueden acelerar el daño muscular
- Usar ascensores y rampas en lugar de escaleras.

Recreo y Educación Física

- La debilidad muscular contribuirá a la dificultad en las subidas y en el equilibrio
- Colaborar con el (la) fisioterapeuta escolar/instructor físico especializado para ayudar a acomodar / modificar el plan de receso y educación física del individuo



Planificación Avanzada



Configuración Del Salon De Clases

- No comenzar una actividad que no se pueda detener
- Ayudar para reunir todo el material antes de comenzar un proyecto
- Incluir descansos en el horario diario. A veces bastaran unos minutos, mientras que en otras ocasiones puede requerirse una siesta más larga
- Evitar apresurarse
- Programar un tiempo adecuado para las actividades
- Tareas alternativas a lo largo del día : balancear entre el nivel de intensidad física (bajo/ alto)
- Por ejemplo, primero la merienda, luego E.F.
- Construir a tiempo para las instalaciones del campo. Si es ambulatorio, permita paradas de descanso a lo largo de la ruta
- Evitar las escaleras, ya que estas aumentan el estrés en los músculos y aceleran el daño muscular
- Evitar la programación de actividades excesivas entre el hogar y la escuela (mantener líneas de comunicación)
- Cuando el scooter / silla de ruedas es parte del equipo en uso, utilizarlo para distancias de más de 100 pies

- Adaptar el área de trabajo para que los codos, caderas, rodillas y tobillos se coloquen se acomoden a 90 grados
- Mantener los artículos al alcance de la mano para evitar estirarse demasiado y doblarse
- Mantenga los artículos más pesados al nivel del brazo
- Ubicar el escritorio en frente de las instrucciones (así evitar mirar hacia los lados)
- Usar una silla en lugar de sentarse en el suelo. Considere tener a todos los estudiantes en sillas para no aislar a la persona con Duchenne














Establecer Prioridades



Eliminar El Exceso De Fuerza Física

- Disminuir tareas que no sean necesarias
- Eliminar tareas que implican esfuerzo, ej. Tareas en casa
- Permitir tomar exámenes orales en lugar de escribir para ayudar con la conservación de energía
- Parar una actividad ANTES de agotarse

- Hacer que el niño se siente en una silla en lugar del piso
- Disminuir el peso de los artículos transportados, ej. recipiente de almuerzo, mochila
- Usar equipos adecuados, ej. mochilas con ruedas
- Usar agarra lápices o lapiceros gruesos para evitar la aplicación de presión excesiva
- Fomentar una buena postura, ej. usar respaldos en las sillas
- Fomentar el uso de objetos deslizantes como sea posible para evitar levantar/transportar
- Considere asignar a un compañero para que lo ayude, ej. recoger objetos del suelo, amarrarse los zapatos

Fecha	Actividad/Asientos: Manual/ silla eléctrica Silla de salón de clase Piso	Silla eléctrica usada para campo de transición? Si o No	Como se siente?	Entrada de Registro para Adulto
Aula (Periodo de tiempo)	Actividad: Asientos:	Si No	<p>Escala de calificación del dolor según Caras de Wong-Baker</p>  <p>0 NO DOLOR 2 POCO DOLOR 4 UN POCO MÁS DE DOLOR 6 AUN MÁS DOLOR 8 MUCHO DOLOR 10 PEOR DOLOR</p>	
Escritura (Periodo de Tiempo)	Actividad: Asientos:		<p>Escala de calificación del dolor según Caras de Wong-Baker</p>  <p>0 NO DOLOR 2 POCO DOLOR 4 UN POCO MÁS DE DOLOR 6 AUN MÁS DOLOR 8 MUCHO DOLOR 10 PEOR DOLOR</p>	
Lectura (Periodo de Tiempo)	Actividad: Asientos:		<p>Escala de calificación del dolor según Caras de Wong-Baker</p>  <p>0 NO DOLOR 2 POCO DOLOR 4 UN POCO MÁS DE DOLOR 6 AUN MÁS DOLOR 8 MUCHO DOLOR 10 PEOR DOLOR</p>	
Refrigerio/Merienda (10 minutos)			<p>Escala de calificación del dolor según Caras de Wong-Baker</p>  <p>0 NO DOLOR 2 POCO DOLOR 4 UN POCO MÁS DE DOLOR 6 AUN MÁS DOLOR 8 MUCHO DOLOR 10 PEOR DOLOR</p>	
Artes relacionadas (Periodo de Tiempo)	Actividad: Asientos:	Si No	<p>Escala de calificación del dolor según Caras de Wong-Baker</p>  <p>0 NO DOLOR 2 POCO DOLOR 4 UN POCO MÁS DE DOLOR 6 AUN MÁS DOLOR 8 MUCHO DOLOR 10 PEOR DOLOR</p>	
Matematicas (Periodo de Tiempo)	Actividad: Asientos:		<p>Escala de calificación del dolor según Caras de Wong-Baker</p>  <p>0 NO DOLOR 2 POCO DOLOR 4 UN POCO MÁS DE DOLOR 6 AUN MÁS DOLOR 8 MUCHO DOLOR 10 PEOR DOLOR</p>	
Almuerzo (Periodo de Tiempo)	Recipiente de almuerzo: Comprar:	Si No	<p>Escala de calificación del dolor según Caras de Wong-Baker</p>  <p>0 NO DOLOR 2 POCO DOLOR 4 UN POCO MÁS DE DOLOR 6 AUN MÁS DOLOR 8 MUCHO DOLOR 10 PEOR DOLOR</p>	
Receso (Periodo de Tiempo)	Actividad: Asientos:	Si No	<p>Escala de calificación del dolor según Caras de Wong-Baker</p>  <p>0 NO DOLOR 2 POCO DOLOR 4 UN POCO MÁS DE DOLOR 6 AUN MÁS DOLOR 8 MUCHO DOLOR 10 PEOR DOLOR</p>	
Ciencias (Periodo de Tiempo)	Actividad: Asientos:		<p>Escala de calificación del dolor según Caras de Wong-Baker</p>  <p>0 NO DOLOR 2 POCO DOLOR 4 UN POCO MÁS DE DOLOR 6 AUN MÁS DOLOR 8 MUCHO DOLOR 10 PEOR DOLOR</p>	
Despido		Si No	<p>Escala de calificación del dolor según Caras de Wong-Baker</p>  <p>0 NO DOLOR 2 POCO DOLOR 4 UN POCO MÁS DE DOLOR 6 AUN MÁS DOLOR 8 MUCHO DOLOR 10 PEOR DOLOR</p>	
Final del día	Recompensa:	Recompensa obtenida? Si No	<p>Escala de calificación del dolor según Caras de Wong-Baker</p>  <p>0 NO DOLOR 2 POCO DOLOR 4 UN POCO MÁS DE DOLOR 6 AUN MÁS DOLOR 8 MUCHO DOLOR 10 PEOR DOLOR</p>	

 0 NO DOLOR	 2 POCO DOLOR	 4 UN POCO MÁS DE DOLOR	 6 AUN MÁS DOLOR	 8 MUCHO DOLOR	 10 PEOR DOLOR
Me siento bien 0	Me siento un poco cansado pero todavía puedo participar 2	Yo puedo hacer más actividades con algunos descansos 4	Yo puedo participar en algunas actividades con muchos descansos 6	Yo no puedo participar en la mayoría de las actividades aun con reposo 8	Yo no puedo participar en ninguna actividad porque estoy exhausto 10

La configuración inicial del Registro de Actividad incluye el ingreso de información específica relativa al horario individual del niño. La columna titulada “Uso de silla eléctrica” puede ser eliminada si el niño no necesita actualmente esta máquina. Si el niño está usando medios alternativos de movilidad, el equipo del niño puede determinar el mejor uso de esta columna relacionada con la conservación de energía. La recompensa también puede ser eliminada si no hay necesidad del refuerzo positivo por el uso del registro. La determinación de su uso se basa en las necesidades actuales del niño por parte de el / ella de su equipo escolar. Las columnas tituladas: “ Como te sientes ? ” y el “ Registro de Entrada para Adulto ” debe permanecer como está.

Un ejemplo de orden de entrada para el Registro de Actividad

Aula 8:00-8:20 am	Actividad: Trabajo Matutino Asiento: Silla de clase	<input checked="" type="radio"/> Si <input type="radio"/> No	Escala de calificación del dolor según Caras de Wong-Baker 	Registro de entrada: Profesor
----------------------	--	--	--	---

Paso 1: Una vez que el registro este personalizado para el niño y listo para la implementación, se sugiere completar el registro durante 3 – 5 días escolares consecutivos.

Paso 2: Al inicio del día escolar, si se utiliza el sistema de “recompensa”, el niño selecciona la recompensa al final del día. El nombre de la recompensa se ingresa en el registro donde está indicado. El niño luego determina el nivel actual de energía/dolor basado en los 6 puntos de la escala de calificación del manejo de fatiga y dolor donde es indicado. Si el sistema de “recompensa” no es utilizado, el único elemento para completar al comienzo de cada día escolar es la escala de la energía/dolor.

Paso 3: Evaluación de la energía/dolor del niño es capturada donde se indica a lo largo del día usando la escala impresa dentro del registro.

Paso 4: Al completar el periodo de tiempo inicial predeterminado (es decir, 3-5 días consecutivos de escuela), se recomienda al equipo escolar del niño (incluyendo padres) que revisen los registros completos para determinar si hay alguna tendencia en el nivel de fatiga. Se deben hacer ajustes en el horario del niño para ayudar a reducir la asignación de tareas/actividades/ tiempo de espera que puede estar contribuyendo al aumento de los niveles de fatiga.

Paso 5: El registro de actividad, una vez ajustado desde la implementación inicial, debe revisarse y modificarse según sea necesario con una frecuencia predeterminada como cada 4-6 semanas.