



FUNDACIÓN H. A.  
**BARCELÓ**  
FACULTAD DE MEDICINA



# TRABAJO DE INVESTIGACIÓN FINAL CARRERA: KINESIOLOGÍA Y FISIATRÍA

## DIRECTOR DE LA CARRERA:

LIC. DIEGO CASTAGNARO.

## NOMBRE Y APELLIDO:

MARIA AYELEN MONTERO VALDEZ.

## TUTOR:

LIC. ROBERTO NICOLAS MERCADO.

## FECHA DE PRESENTACIÓN

13 DE NOVIEMBRE DEL 2024.

## FECHA DE DEFENSA DE TRABAJO FINAL:

13 DE DICIEMBRE DEL 2024.

## TÍTULO DEL TRABAJO:

Incidencia de la enfermedad Fibrodisplasia Osificante Progresiva.

## SEDE:

LA RIOJA.

**Sede Buenos Aires**  
Av. Las Heras 1907  
Tel./Fax: (011) 4800 0200  
📞 (011) 1565193479

**Sede La Rioja**  
Benjamín Matienzo 3177  
Tel./Fax: (0380) 4422090 / 4438698  
📞 (0380) 154811437

**Sede Santo Tomé**  
Centeno 710  
Tel./Fax: (03756) 421622  
📞 (03756) 15401364

**INSTITUTO UNIVERSITARIO DE CIENCIAS DE LA SALUD**

**FUNDACIÓN H. A. BARCELÓ**



**LICENCIATURA EN KINESIOLOGÍA Y FISIATRÍA**

**“Incidencia De La Enfermedad Fibrodisplasia Osificante Progresiva”**

**Autor: Montero Valdez, María Ayelén**

**Tutora Temática: Lic. Mercado, Roberto Nicolás**

**Asesora Metodológica: Cuffia, Valeria**

**LA RIOJA – 2024**

**PÁGINA DE APROBACIÓN**

**EVALUACIÓN DEL TRABAJO FINAL DE INVESTIGACIÓN**

**Calificación.....**

**DEFENSA ORAL DEL TRABAJO FINAL DE INVESTIGACIÓN**

**Calificación.....**

**TRIBUNAL EXAMINADOR**

.....

## Agradecimientos

El principal agradecimiento a Dios y a nuestra Madre María, por permitirme culminar mi carrera tan anhelada, darme salud y fortaleza en todo momento.

GRACIAS a mis PADRES, que fueron mis mayores promotores de mis sueños, gracias a ellos por cada día confiar y creer en mí y en mis expectativas, porque ellos han dado razón a mi vida, por sus consejos, su apoyo incondicional y su paciencia, todo lo que hoy soy es gracias a ellos.

GRACIAS a mi HERMANA Agostina, que ella fue mi gran apoyo en este camino de la carrera, por siempre tener un abrazo, una palabra de aliento y festejar mis logros como si fuera de ella. Gracias.

GRACIAS a mi HIJA Pía, quien ha sido mi mayor motivación para no rendirme en los estudios y poder llegar a ser un ejemplo para ella.

GRACIAS a mi ABUELA Roque; GRACIAS a mis 2 ESTRELLAS más importantes NONA y COCO que me acompañaron en mi vida y que hoy del cielo sé que están orgullosos de mí.

GRACIAS a la UNIVERSIDAD, por haberme permitido formarme y en ella, GRACIAS a todas las personas que fueron partícipes de este proceso, ya sea de manera directa o indirecta (directivos, compañeros) gracias a todos ustedes, fueron ustedes los responsables de realizar su pequeño aporte, que en el día de hoy se ve reflejado en la culminación de mi paso por la universidad.

GRACIAS Jorge, por estar predispuesto en todo momento, por impulsarme a culminar esta etapa como guía de mi trabajo final.

Con profunda estima y reconocimiento, extendiendo mi más sincera gratitud a mi tutor de tesis, Licenciado Nicolás Mercado por su dedicación docente y su inestimable guía ha sido mi pilar fundamental en la dirección y enriquecimiento de esta investigación.

## Índice

Resumen.....	5
Abstract.....	6
Introducción.....	7
Problemática.....	7
Justificación.....	7
Marco Teórico.....	9
Hipótesis.....	25
Objetivos.....	25
Metodología.....	26
Categorización De Variables.....	28
Análisis De Datos.....	31
Discusión.....	39
Conclusión.....	42
Referencias Bibliográficas.....	43
Anexos.....	44

## Resumen

**Introducción:** El presente trabajo tiene como finalidad dar a conocer la enorme importancia de promover conocimiento sobre la Incidencia de la Fibrodisplasia Osificante Progresiva (FOP) y, a su vez llevar a cabo un abordaje kinesiológico, ya que es fundamental para mejorar la calidad de vida de los pacientes. **Hipótesis:** La implementación de un tratamiento kinésico específico y adaptado a los pacientes con Fibrodisplasia Osificante Progresiva ayuda y genera una mejoría en su sintomatología. **Objetivo:** Diseñar un protocolo kinésico y una infografía con las características para el alivio en su sintomatología de pacientes que presenten la enfermedad fibrodisplasia osificante progresiva con el fin de promover el conocimiento y así poder tratarla. **Metodología:** Cuantitativa de tipo analítica-descriptiva mediante un muestreo no probabilístico por conveniencia, abarcando a los pacientes que padecen fibrodisplasia osificante progresiva que respondieron a la encuesta realizada. **Análisis de datos:** Fueron 5 personas encuestadas en la Fundación FOP. Estos pacientes refieren en la escala analógica visual (EVA) un 60 % de dolor muy fuerte; a su vez el total 100 % refieren que falta información y conocimiento de la fibrodisplasia osificante progresiva, el 60 % refiere que hace tratamiento kinésico y de ellos el 100 % sostuvo que si sintieron mejoría en sus síntomas, dejando en claro que el 100 % lo hacen en forma individual y de 1 a 3 veces a la semana. Los tratamientos que realizan son hidroterapia, movilizaciones pasivas y técnicas-respiratorias. El 100 % refirieron que tuvieron beneficios en el tratamiento. **Conclusión:** En base a todos los datos obtenidos podemos concluir que es de suma importancia implementar abordaje kinésico adaptadas a cada uno de los pacientes con Fibrodisplasia Osificante Progresiva, ya que puede generar beneficios importantes en su calidad de vida.

**Palabras claves:** Fibrodisplasia osificante progresiva, FOP, miositis osificante progresiva.

## Abstract

**Introduction:** The purpose of this work is to raise awareness of the enormous importance of promoting knowledge about the Incidence of Fibrodysplasia Ossificans Progressiva (FOP) and, at the same time, carrying out a kinesiological approach, since it is essential to improve the quality of life. of the patients.

**Hypothesis:** The implementation of a specific physiotherapy treatment adapted to patients with Fibrodysplasia Ossificans Progressiva helps and generates an improvement in their symptoms.

**Objective:** Design a kinesic protocol and an infographic with the characteristics to relieve the symptoms of patients with progressive ossifying fibrodysplasia disease in order to promote knowledge and thus be able to treat it.

**Methodology:** Quantitative analytical-descriptive type using non-probabilistic convenience sampling, covering patients suffering from fibrodysplasia ossificans progressiva who responded to the survey carried out.

**Data analysis:** There were 5 people surveyed at the FOP Foundation. These patients report 60% very severe pain on the visual analogue scale (VAS); In turn, 100% reported that there is a lack of information and knowledge about fibrodysplasia ossificans progressiva, 60% reported that they do physiotherapy treatment and of them, 100% stated that they did feel an improvement in their symptoms, making it clear that 100% did. They do it individually and 1 to 3 times a week. The treatments they perform are hydrotherapy, passive mobilizations and respiratory techniques. 100% reported that they had benefits from the treatment.

**Conclusion:** Based on all the data obtained, we can conclude that it is of utmost importance to implement a physiotherapy approach adapted to each of the patients with Fibrodysplasia Ossificans Progressiva, since it can generate important benefits in their quality of life.

**Keywords:** Fibrodysplasia ossificans progressiva, FOP, myositis ossificans progressiva.

## **Introducción**

El presente trabajo tiene como finalidad dar a conocer la enorme importancia de promover conocimiento sobre la Incidencia de la Fibrodisplasia Osificante Progresiva (FOP), y a su vez llevar a cabo una guía de abordaje kinésico, ya que es el tratamiento y la actividad física adaptada y controlada son fundamentales para mejorar la calidad de vida de los pacientes.

## **Problemática**

La fibrodisplasia osificante progresiva (FOP), también conocida como miositis osificante o fibrosis osificante constituye un trastorno genético extremadamente raro (incidencia de 1/2000 000), caracterizado principalmente por la calcificación progresiva del tejido conectivo, incluidos articulaciones y músculos, con la consiguiente disminución de la capacidad motora. La progresión tiene un alto grado de variabilidad interpersonal, pero la mayoría de los afectados presenta hacia el final de la segunda década de su vida un avance tal de la afección que las actividades cotidianas se ven gravemente comprometidas. (Rosi 2012)

En la actualidad, no se dispone de un tratamiento kinésico para la FOP. En consecuencia, la idea de este trabajo de investigación es dirigir e incentivar a la prevención y el alivio sintomático de los brotes de nódulos (antes de la formación de placas óseas), como así también medidas de soporte y recuperación funcional.

## **Justificación**

Hasta el momento la fibrodisplasia osificante progresiva (FOP) no tiene un tratamiento que permita detener la progresión. Esto hace que se recomiende enfáticamente la prevención de aquellos brotes que pueden ocurrir como consecuencia de traumatismos físicos. (Fundación FOP 2023)

Esto incluye, aquellos traumatismos espontáneos o inducidos y de diversa magnitud, tales como golpes o esfuerzos, cirugías para la remoción de huesos heterotópicos, biopsias, inyecciones intramusculares, sobre uso de músculos, anestesia o trabajos dentales los que pueden conducir a nuevos brotes de la enfermedad, por lo que deben ser evitados.

Se debe tener en cuenta asimismo que las propias limitaciones en la movilidad que puedan presentar las personas afectadas incrementan los riesgos y la posibilidad de caídas.

En el área de la kinesiología, la actuación se sustentará en disminuir las limitaciones funcionales que pueden ocasionar los casos de FOP (fibrodisplasia osificante progresiva), aplicando medidas preventivas, paliativas, higiénico-posturales y abordando de esta manera funcional desde un punto de vista global y específico a cada paciente en particular.

## Marco Teórico

### Historia De La Fibrodisplasia Osificante Progresiva (FOP)

La FOP o fibrodisplasia osificante progresiva significa “tejido conjuntivo blando que se convierte progresivamente en hueso”. Los primeros casos documentados datan de los siglos 17 y 18. (Fundación FOP 2009).

La enfermedad se hizo conocida como miositis osificante progresiva, que significa que “los músculos se convierten progresivamente en huesos”. El nombre fue oficialmente modificado como fibrodisplasia osificante progresiva en 1970 por el Dr. Victor McKusick de la Escuela de Medicina Johns Hopkins University, a quien se lo considera el padre de la genética médica, reconociendo así que el hueso reemplaza a otros tejidos blandos (o fibrosos) además de los músculos (por ejemplo tendones y ligamentos). (Fundación FOP, 2009).

### Patología

La fibrodisplasia osificante progresiva (FOP), es una patología extremadamente poco frecuente y de las más discapacitantes conocidas. El error genético que le da origen, produce la osificación del tejido conectivo incluyendo el tejido músculo-esquelético, fascias, ligamentos, tendones, en los cuales se va formando de manera progresiva un segundo esqueleto de hueso heterotópico normal. Hasta el momento no se conocen otras condiciones de salud mediante las cuales un órgano normal se convierta en otro. (Fundación FOP, 2009).

Cuando las articulaciones son afectadas, se van inmovilizando de manera progresiva conduciendo a una discapacidad creciente que lleva a las personas afectadas a requerir de ayuda para la realización de hasta las más mínimas actividades cotidianas, tales como las relativas a la alimentación, higiene, movilidad, etc. (Fundación FOP, 2009).

La progresión tiene un alto grado de variabilidad interpersonal, pero en general, hacia el final de la segunda década de vida, las personas afectadas suelen ya presentar un alto grado de avance, que además de incidir en su autonomía y movilidad, puede producir complicaciones adicionales en el funcionamiento de otros sistemas, tales como, el respiratorio, el nervioso, el circulatorio, la alimentación, entre otros. (Fundación FOP, 2009).

La restricción sobre las paredes del tórax que provoca la enfermedad, coloca a las personas en un creciente riesgo asociado con problemas cardiopulmonares. (Fundación FOP, 2009).

**Figura 1.** Cuerpo humano con Fibrodisplasia Osificante Progresiva.



Fuente: (Mütter Museum, College of Physicians of Philadelphia; Isbelia Farías, 2022)

### **Signos Y Síntomas**

El primer signo de la fibrodisplasia osificante progresiva (FOP) es la malformación congénita del dedo hallux del pie, mostrando dedos más cortos y desviados hacia adentro. (Fundación FOP, 2009).

**Figura 2.** Dedo hallux del pie.



Fuente: (Beatriz González-Sandoval, 2016).

Por lo general, los primeros síntomas de la fibrodysplasia osificante progresiva (FOP) suelen aparecer en las 2 primeras décadas de la vida. La primera manifestación suele ser la aparición de nódulos con inflamación, en ocasiones dolorosos y sensibles al tacto, normalmente en las áreas de los hombros y la espalda o en el cuello. (Fundación FOP, 2009).

Finalmente, la inflamación desaparece, pero deja como resultado la formación de hueso. El hueso extra de la fibrodysplasia osificante progresiva se forma mediante una transformación progresiva

del tejido blando en cartílago y hueso, en un proceso conocido como osificación heterotópica.

(Fundación FOP, 2009).

La cantidad de formación de hueso es diferente en cada persona con fibrodisplasia osificante progresiva. En ocasiones, el proceso de formación de hueso extra es rápido mientras que otras veces es gradual. El índice de formación de huesos en los diferentes brotes puede variar significativamente dependiendo de los músculos que intervienen, el estímulo que provocó el brote, el sistema inmunológico y muchos otros factores. (Fundación FOP, 2009).

Un brote individual puede prolongarse de 6 a 8 semanas o más, en ocasiones. También pueden presentarse múltiples brotes durante un periodo activo de la fibrodisplasia osificante progresiva. La duración del brote dependerá de los músculos afectados, el estímulo que provocó el brote, el sistema inmunológico y muchos otros factores. (Fundación FOP, 2009).

En los primeros brotes, cuando aparecen por primera vez estos nódulos, podrían no ser identificadas ni diagnosticadas como fibrodisplasia osificante progresiva (FOP) sino que podrían confundirse con tumores. A menudo se realiza una biopsia de esos nódulos y se diagnostica erróneamente, además de producir un efecto contraproducente ya que el trauma quirúrgico de la biopsia puede producir la formación de más hueso, de ahí la importancia de no realizar biopsias de estas lesiones. (Fundación FOP, 2009).

Estos primeros síntomas aparecen durante la primera década de la vida (aunque en algunos casos se ha desarrollado en adolescentes o adultos jóvenes), provocando una marcada rigidez y una limitación funcional en la columna cervical y los hombros. Posteriormente, suele afectar a los codos, la columna lumbar y las caderas y rodillas, limitando la movilidad y haciendo necesario el uso de una silla de ruedas. En estadios más avanzados, puede llegar a afectar también a la mandíbula, provocando incluso una limitación para la masticación y la deglución. (Fundación FOP, 2009).

## **Etiopatogenia**

No está del todo clara. La alteración genética de esta patología se debe a mutaciones en el gen ACVR1 localizado en el cromosoma 2q23-24, la mayoría de los pacientes la mutación p.Arg206His5 en heterocigosis. Actualmente están apareciendo publicaciones que revelan nuevas mutaciones en el gen ACRV1 asociadas a la fibrodisplasia osificante progresiva (FOP). La mutación de este gen parece cambiar la forma del receptor alterando los mecanismos que controlan su actividad, manteniéndolo en constante activación y provocando una formación anómala de hueso en distintas partes del cuerpo. (Fundación FOP, 2009).

Esta condición se hereda en un patrón autosómico dominante aunque la mayoría de los casos aparecen como resultado espontáneas en el gen. (Pascual Montero et al 2018).

## **Genética**

La genética es el campo de la ciencia que estudia de qué manera los rasgos se transmiten de una generación a otra.

## **Cromosoma**

Los cromosomas son las estructuras que contienen sus genes y están dentro de cada célula. Cada cromosoma es una cadena larga de ADN que contiene cientos de genes conectados entre sí. Las células contienen 46 cromosomas dispuestos en 23 pares. En cada par de cromosomas, uno proviene de su madre y otro de su padre. Eso significa que la mitad de sus cromosomas (y la mitad de sus genes) provienen de cada uno de sus progenitores. (Padiath, 2023).

## **A.D.N.**

El ADN (ácido desoxirribonucleico) es el material genético de la célula, que se encuentra en los cromosomas, que a su vez, están contenidos en el núcleo de la célula y de las mitocondrias. (Padiath, 2023).

La molécula de ADN es una doble hélice larga y enrollada que se asemeja a una escalera de caracol.

Está formado por par de bases, de forma concreta: la adenina se empareja con la timina; y la guanina lo hace con la citosina; Cada par de bases se mantiene unido por un enlace de hidrógeno. Un gen consiste en una secuencia de bases. Cada secuencia de tres bases codifica un aminoácido (los aminoácidos son los componentes esenciales de las proteínas) o bien proporciona otra información. (Padiath, 2023).

## **Gen**

Son códigos químicos que controlan cómo funciona su cuerpo, cómo está constituido y qué aspecto tiene. Los humanos tienen más de 20 000 genes diferentes. Cada célula de su cuerpo contiene una copia de cada uno de sus genes. Los genes están compuestos por A.D.N. (Padiath, 2023).

## **Trastorno Genético**

Un trastorno genético es una afección médica causada por un problema en sus genes o en sus cromosomas. Por lo general, las copias salen bien, pero a veces se produce un error. El error puede ser:

- Una mutación.
- Una anomalía cromosómica

## **Mutación**

Es un error en la copia de un solo gen. Una mutación en cualquier otro tipo de célula puede causarle problemas, pero no puede transmitirla a sus hijos. (Padiath, 2023).

### **Anomalía Cromosómica**

Es un error que se produce al copiar un cromosoma completo o un fragmento grande de un cromosoma. El resultado podría ser:

- Hay una copia adicional de un cromosoma.
- Parte de un cromosoma se adhiere a otro.
- Falta una parte de un cromosoma.
- Parte de un cromosoma se copia demasiadas veces.

### **Cómo Contrae Fibrodisplasia Osificante Progresiva Una Persona**

Una pequeña cantidad de casos de fibrodisplasia osificante progresiva (FOP) se heredan de uno de los padres que tiene fibrodisplasia osificante progresiva (FOP), a pesar de que esto ocurre rara vez porque generalmente la gente con fibrodisplasia osificante progresiva (FOP) no tiene hijos. (Fundación FOP, 2009).

La fibrodisplasia osificante progresiva (FOP) es una condición dominante autosomal. Esto significa que la persona que posee una copia defectuosa del gen que causa fibrodisplasia osificante progresiva (FOP) tendrá fibrodisplasia osificante progresiva (FOP). Todos tienen dos copias de cada gen, uno de cada padre. Cada una de estas copias, en términos científicos, se denomina alelo. (Fundación FOP, 2009).

La fibrodisplasia osificante progresiva (FOP) es siempre un rasgo dominante. Esto nos indica que si una persona no presenta ningún signo de los síntomas de la fibrodisplasia osificante progresiva (FOP), entonces no es portadora del alelo de la fibrodisplasia osificante progresiva (FOP), pero existe un 50% de

posibilidades de que el hijo de una persona con fibrodiasplasia osificante progresiva (FOP) también tenga fibrodiasplasia osificante progresiva (FOP). (Fundación FOP, 2009).

### **Transmisión Hereditaria De La Fibrodiasplasia Progresiva Osificante**

Debido a que una persona posee dos copias de cada gen (uno de cada padre; los cromosomas siempre se presentan en pares), la persona con fibrodiasplasia osificante progresiva (FOP) tiene una copia "normal" del gen además de la copia dañada. Como resultado, los individuos con fibrodiasplasia osificante progresiva (FOP), tanto masculinos como femeninos, pueden transmitir a su hijo tanto la copia normal del gen como la copia dañada. Si se transmite la copia dañada del gen, entonces el hijo tendrá fibrodiasplasia osificante progresiva (FOP). En caso de transmitirse el gen normal, entonces el hijo no tendrá fibrodiasplasia osificante progresiva (FOP). (Fundación FOP, 2009).

### **El Gen De La Fibrodiasplasia Progresiva Osificante**

El nombre científico del gen de la fibrodiasplasia osificante progresiva (FOP) es ACVR1, un gen que se encuentra en el cromosoma 2. ACVR1 significa Activin Receptor Tipo 1 A. (Un receptor es una proteína especial en las células del cuerpo responsable de transmitir información. (Fundación FOP, 2009).

Recientemente se descubrió que el ACVR1 desempeña una función importante en el desarrollo óseo, como también en el desarrollo cardíaco, articulaciones, columna vertebral y extremidades. El receptor ACVR1 está presente en el músculo esquelético y tejidos conjuntivos, a pesar de que no se conoce actualmente cuál es su función normal en estas células y tejidos. Lo que sí se sabe con certeza es que una persona no puede vivir sin el ACVR1. Mediante pruebas con ratones para estudiar el ACVR1, se ha comprobado que un embrión de ratón sin copias funcionales del gen ACVR1 no puede desarrollarse para nacer. (Fundación FOP, 2009).

## **Hueso De La Fibrodisplasia Progresiva Osificante Y Hueso “Normal”**

El hueso extra de la FOP (fibrodisplasia osificante progresiva) se forma mediante una transformación progresiva del tejido blando en cartílago y hueso. Este proceso es similar a la manera en que un hueso se sana después de una fractura (rotura) y es casi idéntico al proceso mediante el cual se forman los huesos de un embrión. Lo anormal con respecto a la FOP (fibrodisplasia osificante progresiva) no radica en la manera en que se forman los huesos, sino en el tiempo y en la ubicación. (Fundación FOP, 2009).

Una vez maduro, el hueso extra de la FOP (fibrodisplasia osificante progresiva) no se diferencia del hueso normal excepto por su ubicación anormal. El hueso es fuerte, puede soportar peso y responderá al movimiento de la misma manera que el hueso normal. De hecho, si el hueso extra se quiebra, responderá igual que un hueso normal y sanará de forma normal. (Fundación FOP, 2009).

## **Cómo Afecta La Fibrodisplasia Progresiva Osificante A Los Músculos**

En ocasiones, la explicación sobre lo que es la FOP (fibrodisplasia osificante progresiva) se puede simplificar diciendo que los músculos de las personas con FOP (fibrodisplasia osificante progresiva) se convierten en hueso. Pero en realidad, esto no describe con precisión el proceso que se lleva a cabo. (Fundación FOP, 2009).

Lo que actualmente conocemos del proceso lo aprendimos a través del estudio de biopsias, la observación de esqueletos de personas con FOP (fibrodisplasia osificante progresiva) y otras investigaciones de laboratorio. (Fundación FOP, 2009).

Uno de los primeros eventos que ocurren durante un brote es una invasión de linfocitos y macrófagos, glóbulos blancos del sistema inmunológico, los cuales combaten las infecciones y nos ayudan a sanar. Cuando los glóbulos blancos invaden el área, el tejido muscular comienza a morir. Otros

tejidos afectados son los tendones (que conectan el músculo con el hueso), Los ligamentos (que conectan los huesos con otros huesos a través de la articulación), las fascias (una capa delgada que rodea los músculos) y la aponeurosis (tejidos conjuntivos que unen grandes grupos musculares). Al destruirse el tejido muscular, otras células (células madres especiales que anteriormente se encontraban descansando tranquilamente) comienzan a dividirse y multiplicarse y luego rodean e invaden el resto del músculo. (Fundación FOP, 2009).

Finalmente, el tejido conjuntivo se convierte en cartílago y después, en hueso. En ocasiones, el proceso es rápido mientras que otras veces es gradual. El índice de formación de huesos en los diferentes brotes puede variar significativamente dependiendo de los músculos que intervienen, el estímulo que provocó el brote, el sistema inmunológico y muchos otros factores. (Fundación FOP, 2009).

### **Brotos**

El brote puede ser el resultado de un trauma (un golpe, una caída, una lesión, un esfuerzo muscular excesivo, una inyección intramuscular, cirugía, etc.). En ocasiones también sucede que, a pesar de un trauma evidente, no se desencadena ningún brote. Muchas veces los brotes también se producen aparentemente sin motivos. En base a evidencia que indicaría una relación entre la influenza (y quizás otros virus) y los brotes, es posible que al menos uno de los desencadenantes de los brotes de FOP radique en el sistema inmunológico. Esta explicación tendría sentido, ya que la hinchazón y la inflamación son reacciones del sistema inmunológico. No obstante, en la actualidad, todavía no se conoce demasiado acerca de las características inmunológicas de la FOP. (Fundación FOP, 2009).

### **Formación Ósea**

Un brote ocurre cuando el cuerpo comienza a generar hueso nuevo, a pesar de que no todo brote completa ese proceso. Nadie sabe qué es lo que inicia este proceso, pero una vez que comienza,

viene seguido de inflamación, hinchazón de los tejidos y malestar. Si bien los brotes por lo general son dolorosos, el grado de dolor puede variar. Además, en ocasiones, la persona no se siente bien y puede aparecer febrícula. (Fundación FOP, 2009).

Un brote individual puede prolongarse de 6 a 8 semanas o más, en ocasiones. También pueden presentarse múltiples brotes durante un periodo activo de FOP (fibrodiasplasia osificante progresiva). Como se dijo anteriormente, la duración del brote dependerá de los músculos afectados, el estímulo que provocó el brote, el sistema inmunológico y muchos otros factores que todavía no comprendemos completamente. (Fundación FOP, 2009).

En la actualidad, no hay medicamentos ni terapias que puedan detener el proceso de formación ósea una vez iniciado. No obstante, el médico puede recetar medicamentos para minimizar el brote (para que reduzca así la formación de hueso) y ayudar a aliviar la inflamación y el dolor. Se debe comenzar con los medicamentos lo antes posible a partir de la aparición de los síntomas. (Fundación FOP, 2009).

Durante el curso de un brote, puede ocurrir rigidez de las articulaciones durante la noche, la formación de hueso toma desde varias semanas hasta meses. La rigidez es el resultado de la inflamación y la presión dentro del músculo durante las primeras etapas de la formación ósea. (Fundación FOP, 2009).

Los brotes en los adultos pueden ser diferentes a aquellos que ocurren en los niños. Aparentemente, los niños tienden a desarrollar brotes nodulares (protuberancias), mientras que los adultos tienden a desarrollar brotes que incluyen hinchazón de toda la extremidad. A pesar de haberse notado estas diferencias, los científicos todavía no comprenden los motivos por los cuales ocurren estos patrones distintos. A pesar de que un tipo de brote puede ser más común que otro a determinada edad,

cualquiera puede presentarse en cualquier persona que tenga FOP (fibrodisplasia osificante progresiva). (Fundación FOP, 2009).

Por lo general, durante los brotes se produce una transformación progresiva del tejido blando en cartílago y luego en hueso. Sin embargo, cabe aclarar que algunos brotes parecen detenerse en la etapa de formación de cartílago. (Fundación FOP, 2009).

### **Golpes Y Protuberancias**

A menudo aparecen protuberancias leves en el cuello y espalda sin motivo aparente durante el primer año de vida. Estas protuberancias pueden ser muy pequeñas o bastante grandes y pueden aparecer de la noche a la mañana. Son signos de hinchazón y/o inflamación. Ocasionalmente, las protuberancias desaparecen pero por lo general, maduran formando un nuevo hueso. A pesar de que el hueso presenta todas las características de un hueso normal en nuestro esqueleto con médula ósea, el hueso de la FOP (fibrodisplasia osificante progresiva) se forma en lugares donde no debería formarse, como ser en los músculos, tendones y ligamentos. Este proceso reemplaza completamente estas estructuras con hueso. (Fundación FOP, 2009).

Al comienzo, las protuberancias son blandas, a menudo dolorosas y pueden ser sensibles al tacto. Al convertirse en hueso, generalmente dejan de doler, a pesar de que todavía pueden ocasionar malestar debido a la presión que causa en estas áreas. Una vez que las protuberancias se convierten en hueso, pasan a formar parte del cuerpo de la persona. En ocasiones podrían cambiar su forma y tamaño, al igual que cualquier golpe en la parte exterior de un hueso quebrado. (Fundación FOP, 2009).

Cuando aparecen por primera vez estas protuberancias blandas, podrían no ser identificadas ni diagnosticadas como FOP (fibrodisplasia osificante progresiva) sino que podrían confundirse con tumores o cáncer. A menudo se realiza una biopsia de las protuberancias y se diagnostica

erróneamente. Con frecuencia, el trauma quirúrgico de la biopsia produce la formación de más hueso en el sitio o por las articulaciones. (Fundación FOP, 2009).

### **Que Se Debe Evitar Y Alternativas**

- **Inyecciones intramusculares y vacunas:** Las inyecciones en los músculos (inyecciones intramusculares) pueden ser peligrosas y causar un brote y formación de hueso en el sitio donde se aplique la inyección. En consecuencia, las inyecciones en los músculos deberían evitarse siempre.

Las vacunas y la anestesia local (anestesia administrada directamente en el área que requiere tratamiento médico) son dos tipos de inyecciones que a menudo se aplican en un músculo. Un pequeño estudio de los registros de vacuna de niños con FOP (fibrodiasplasia osificante progresiva) proporciona la información más precisa que tenemos la cual indica la probabilidad de que estas inyecciones intramusculares podrían causar brotes. (Fundación FOP, 2009).

- **Cirugía:** La cirugía es algo que debería evitarse a menos que sea absolutamente necesario. Para las personas con FOP (fibrodiasplasia osificante progresiva) la cirugía más frecuentemente aconsejada es la cirugía para remover los huesos extra que origina la FOP (fibrodiasplasia osificante progresiva). No obstante, la intervención quirúrgica para remover huesos extra o para intentar mejorar quirúrgicamente la condición de la persona a menudo ocasiona todo lo contrario: crecimiento óseo más robusto y desmejoramiento de la condición. Lo más seguro es que crecerá hueso nuevo, limitando aún más la movilidad. Actualmente, sin embargo, este tipo de cirugía debería evitarse debido a los grandes riesgos que implica. Además del alto riesgo de mayores brotes, existe un alto riesgo de complicaciones tales como infección y flebitis (inflamación de las venas). (Fundación FOP, 2009).

- **Caídas:** Las caídas pueden provocar brotes. Un estudio demostró que las personas con FOP (fibrodisplasia osificante progresiva) son dos veces más propensas a padecer los efectos serios de las caídas en comparación con personas que no tienen FOP (fibrodisplasia osificante progresiva).

Es necesario poder mantener el equilibrio para un andar estable (la capacidad de caminar). Lamentablemente, hay una cantidad de factores que reducen esta capacidad en las personas con FOP (fibrodisplasia osificante progresiva). Debido a la disminución en la flexibilidad del cuello y de la pared torácica, el campo de la visión se ve limitado. A pesar de que los sentidos alertan al paciente de una situación peligrosa, la respuesta motora es reducida debido a la fusión de las articulaciones y la intervención muscular. La restricción de la movilidad causada por la fusión del cuello, tronco y extremidades también afecta severamente el mecanismo del equilibrio y las respuestas de protección ante caídas. (Fundación FOP, 2009).

### **Movilidad En La Fibrodisplasia Progresiva Osificante**

El tratamiento temprano con medicamentos puede ayudar a minimizar un brote, pero una vez iniciado el proceso de formación ósea, lamentablemente es poco lo que se puede hacer para interrumpir el proceso. Lo que restringe la movilidad es el hueso extra interno que atraviesa músculos y articulaciones. En su lugar, es mejor concentrarse en movimientos cómodos y de la vida cotidiana. La mejor manera de mantener la movilidad y la fuerza muscular es moviéndose lo máximo posible dentro de las limitaciones de la FOP (fibrodisplasia osificante progresiva). La natación, la hidroterapia con agua caliente o estar en el agua también son actividades positivas. Las propiedades exclusivas del agua reducen la presión en los músculos y pueden facilitar el movimiento. (Fundación FOP, 2009).

### **Actividad Física**

Debido al riesgo de trauma, deberían evitar realizar actividad física con altas posibilidades de sufrir lesiones o caídas (correr, deportes de contacto, etc.). Como se mencionó anteriormente, las

personas con FOP (fibrodiasplasia osificante progresiva) presentan una mayor tendencia a caerse debido al equilibrio deficiente causado por la rigidez de las articulaciones y cuando una persona con FOP (fibrodiasplasia osificante progresiva) se cae tiene menos probabilidades de poder amortiguar la caída. También existe evidencia que demuestra que el esfuerzo muscular excesivo provoca brotes. (Fundación FOP, 2009).

### **Tratamientos Medicinales**

Existen diversas clases generales de medicamentos que se utilizan actualmente para tratar los brotes de la FOP. (Fundación FOP, 2009).

El primer grupo incluye aquellos medicamentos que han sido muy utilizados para controlar los síntomas de los brotes (la hinchazón, la inflamación y el dolor). Algunos ejemplos de estos medicamentos incluyen el uso a corto plazo de altas dosis de corticosteroides (como la prednisona) y el uso de antiinflamatorios no esteroideos (AINE) incluyendo los nuevos antiinflamatorios inhibidores de la Cox-2, más comúnmente conocidos por sus nombres comerciales como Celebrex (un medicamento común para la artritis). (Fundación FOP, 2009).

- Prednisona: tiene un fuerte efecto antiinflamatorio y por este motivo a menudo se recomienda para tratar los brotes de la FOP. (Fundación FOP, 2009).
- Inhibidores de la cox-2 y AINE (medicamentos antiinflamatorios no esteroideos): Cuando se buscan alternativas al uso de prednisona, cuando se suspende el uso de prednisona, cuando un brote lleva más de 48 horas al comenzar el tratamiento o cuando se requiere un tratamiento a largo plazo, otra opción son los inhibidores de la Cox-2 o medicamentos antiinflamatorios no esteroideos (AINE como por ejemplo el ibuprofeno, naproxeno, etc.). (Fundación FOP, 2009).
- Aminobifosfonatos: Los aminobifosfonatos son una clase de medicamentos que actúan principalmente para inhibir la resorción ósea o detener la pérdida de hueso. Dos medicamentos

de esta clase son el Pamidronato y el ácido zoledrónico (Zoledronato/Zometa) que es más potente. (Fundación FOP, 2009).

- Montelukast (Singulair): Se utiliza generalmente para tratar el asma porque ayuda a eliminar sustancias especiales llamadas leucotrienos. Los leucotrienos son productos del sistema inmunológico. Son sustancias químicas liberadas por los mastocitos, que son básicamente las bombas atómicas del sistema inmunológico, transportan un arsenal de material para ayudar a nuestro organismo a combatir las heridas e infecciones. (Fundación FOP, 2009).
- Relajantes musculares: En épocas de brotes, las personas con FOP (fibrodisplasia osificante progresiva) a menudo experimentan dolor y contracción muscular y en ocasiones, espasmos musculares. Estos espasmos pueden afectar la movilidad al contraerse el músculo. Por ese motivo, el uso de relajantes musculares como ciclobenzaprina (Flexeril), metaxalona (Skelaxin), o lisoral (Baclofen) pueden ser beneficioso. (Fundación FOP, 2009).

### **Hipótesis**

- La implementación de un tratamiento kinésico específico y adaptado a los pacientes con Fibrodisplasia Osificante Progresiva ayuda y genera una mejoría en su sintomatología.

### **Objetivos**

#### **Objetivo General**

- Diseñar un protocolo kinésico y una infografía con las características para el alivio en su sintomatología de pacientes que presenten la enfermedad fibrodisplasia osificante progresiva con el fin de promover el conocimiento y así poder tratarla.

#### **Objetivos Específicos**

- Investigar los diferentes tratamientos actuales de la Fibrodisplasia Osificante Progresiva.
- Analizar el estado actual del conocimiento acerca de la Fibrodisplasia Osificante Progresiva por parte de los pacientes.
- Desarrollar medidas de higiene postural para los pacientes que padecen Fibrodisplasia Osificante Progresiva.

## **Metodología**

### **Diseño Metodológico**

El tipo de estudio a realizar es una investigación cuantitativa de tipo analítica descriptiva en base a los pacientes de la fundación de Fibrodisplasia Osificante Progresiva.

### **Descripción Metodológica**

La recolección de datos se realizó mediante Google Forms en base a la población de pacientes que padecen Fibrodisplasia Osificante Progresiva que forman parte de la Fundación FOP en Argentina.

La encuesta fue respondida por todos aquellos que cumplían con los criterios de inclusión y exclusión considerados en la tabla 1.

La encuesta se realizó con el fin de dar a conocer el estado actual de conocimiento acerca de la Fibrodisplasia Osificante Progresiva.

### **Universo**

El universo del estudio se compuso para los pacientes de ambos sexos.

### **Muestra**

Se realizó un muestreo no probabilístico por conveniencia.

La muestra del estudio fue de los pacientes que respondieron la encuesta realizada en la fundación de Fibrodisplasia Osificante Progresiva

**TABLA 1: Criterios inclusión y exclusión.**

<b>Criterios inclusión</b>	<b>Criterios exclusión</b>
Pacientes con Fibrodisplasia Osificante Progresiva en Argentina.	Pacientes que no padezcan Fibrodisplasia Osificante Progresiva.
Pacientes entre 5 y 49 años con Fibrodisplasia Osificante Progresiva.	Pacientes mayor a 50 años con Fibrodisplasia Osificante Progresiva.
Pacientes que hayan cursado con la enfermedad más de 1 año.	Pacientes que tengan Fibrodisplasia Osificante Progresiva pero con menos de 1 año de evolución.

### Categorización De Variables

VARIABLE CONCEPTUAL.	INDICADOR.	INSTRUMENTO.
<b>Región donde reside en Argentina</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Norte</li> <li>- Sur</li> <li>- Este</li> <li>- Oeste</li> </ul>	Cuestionario
<b>Sexo</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Femenino</li> <li>- Masculino</li> </ul>	Cuestionario
<b>Edad</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- 0 a 5 años inclusive</li> <li>- 6 a 11 años inclusive</li> <li>- 12 a 17 años inclusive</li> <li>- 18 hasta 40 años inclusive</li> </ul>	Cuestionario
<b>Dolor</b>	Escala Analógica Visual (EVA) <ul style="list-style-type: none"> <li>- 0 a 3 poco dolor</li> <li>- 3 a 5 dolor moderado</li> <li>- 5 a 7 dolor fuerte</li> <li>- 7 a 9 dolor muy fuerte</li> <li>- 10 dolor extremo</li> </ul>	Cuestionario
<b>Consideración de falta de información de la FOP</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Si</li> <li>- No</li> </ul>	Cuestionario

<b>Conocimiento de FOP</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Si</li> <li>- No</li> </ul>	Cuestionario
<b>Primera manifestación de la patología</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hombro</li> <li>- Dedo hallux del pie</li> <li>- Columna cervical</li> <li>- Otros. Especifique</li> </ul>	Cuestionario
<b>Realiza tratamiento kinésico</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Si</li> <li>- No</li> </ul>	Cuestionario
<b>En caso de realizar; ¿Sintió alivio en sus síntomas?</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Si</li> <li>- No</li> </ul>	Cuestionario
<b>¿Cuántas veces a la semana hace tratamiento kinésico?</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- 1 a 3 veces</li> <li>- 3 veces o más</li> </ul>	Cuestionario
<b>Tratamiento kinésico ¿cómo lo realiza?</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Individual</li> <li>- Grupal</li> </ul>	Cuestionario
<b>En la sesión ¿que refieren?</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dolor</li> <li>- Fatiga</li> <li>- Disnea</li> <li>- Otros</li> </ul>	Cuestionario
<b>El tratamiento que realiza es:</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Movilización pasiva</li> <li>- Flexibilidad</li> <li>- Fortalecimiento con ejercicios isométricos</li> </ul>	Cuestionario

	<ul style="list-style-type: none"><li>- Técnicas kinesio-respiratorias</li><li>- Hidroterapia</li><li>- Otros. Especifique</li></ul>	
<b>Beneficios del tratamiento</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Disminuye dolor</li><li>- Mejora su calidad de vida</li></ul>	Cuestionario

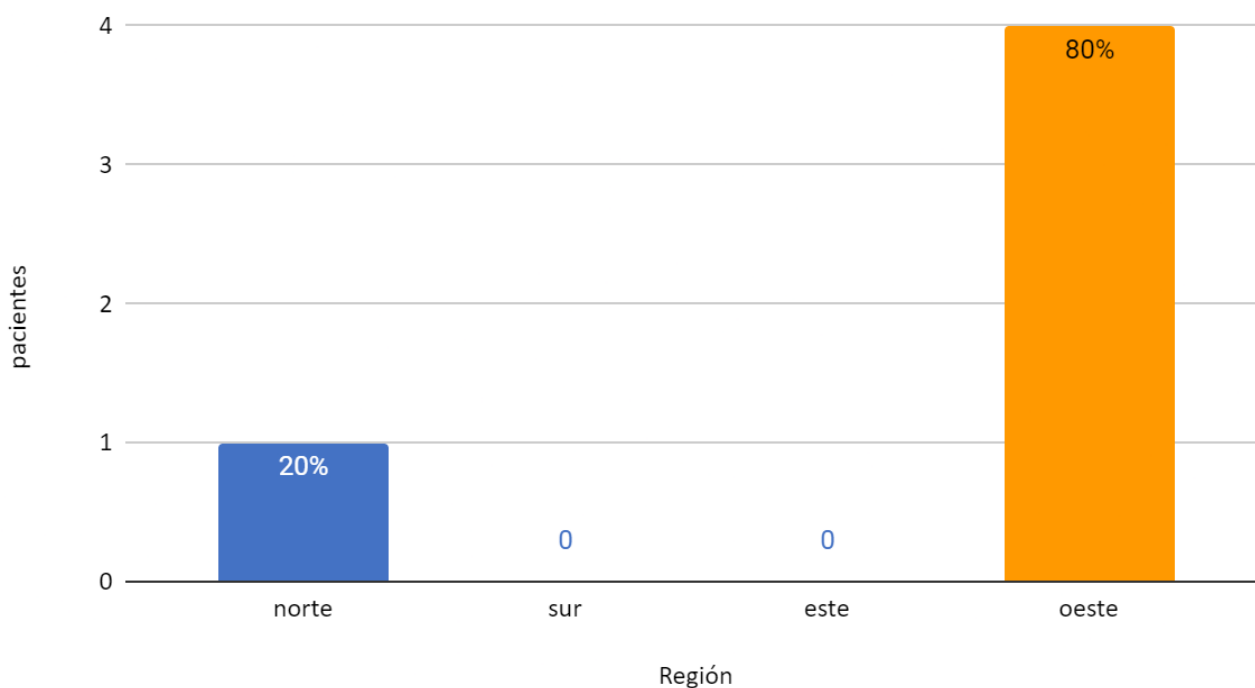
### Análisis De Datos

Los datos fueron recolectados de un cuestionario realizado mediante forms google, diseñado con el fin de recabar datos según los objetivos de investigación planteados del respectivo trabajo. Se encuestaron 5 personas con la patología de fibrodisplasia osificante progresiva (FOP), en la fundación FOP (fibrodisplasia osificante progresiva).

Se pudieron dar a conocer las siguientes referencias y antecedentes.

**Gráfico 1:** Región

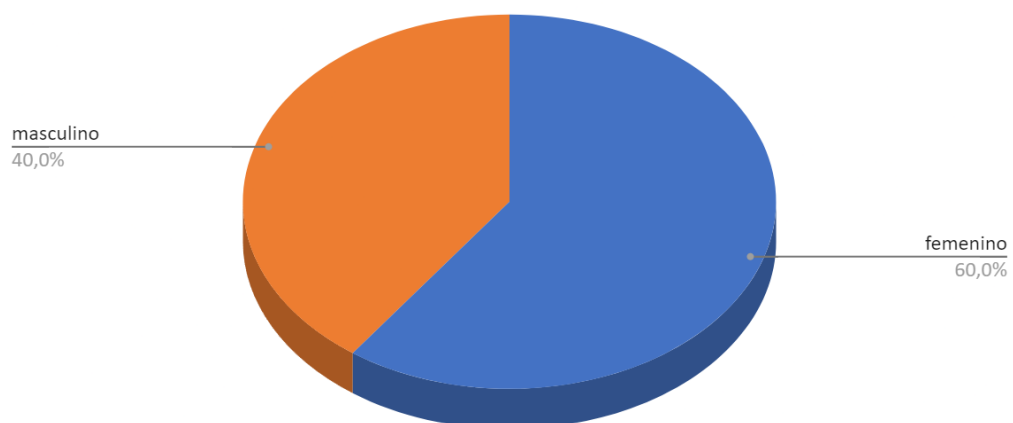
#### Región donde reside [N:5]



En el gráfico 1, se observa que de los 5 encuestados, las regiones de Argentina donde más residen y asisten a la Fundación FOP, son de la región Oeste con un 80% (N: 4), la región Norte con un 20% (N: 1), y las regiones Sur y Este con el 0% (N: 0) de los encuestados.

**Gráfico 2: Sexo**

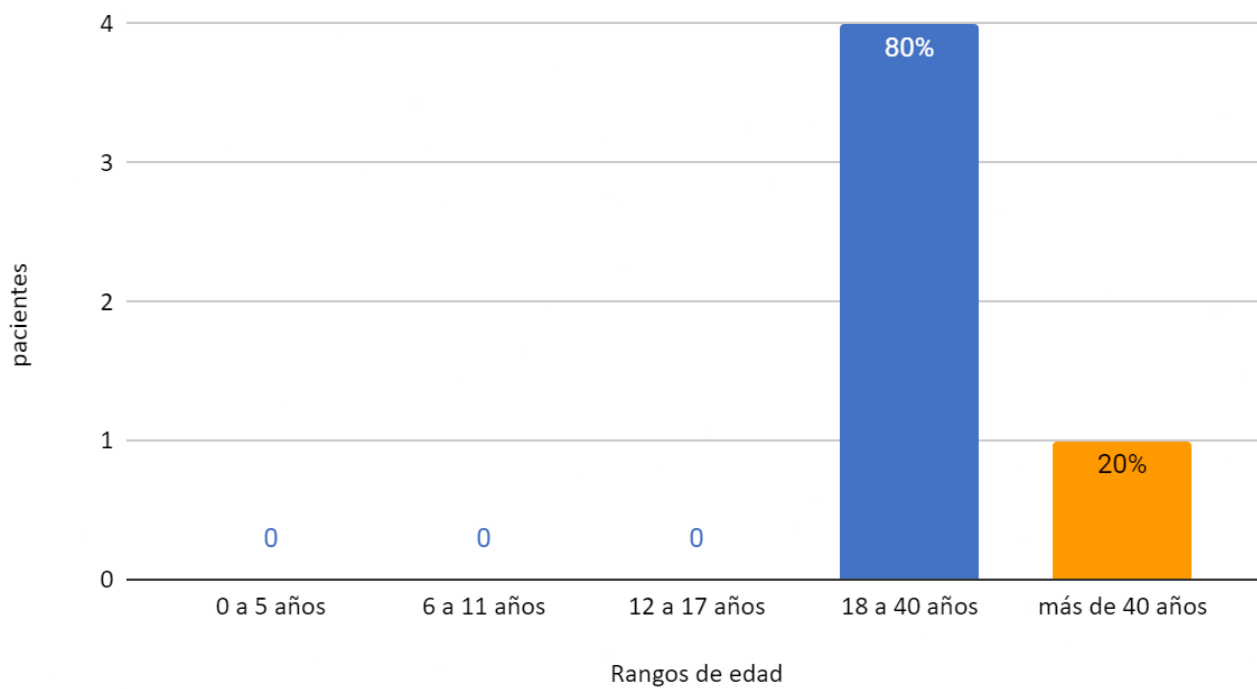
Sexo [N:5]



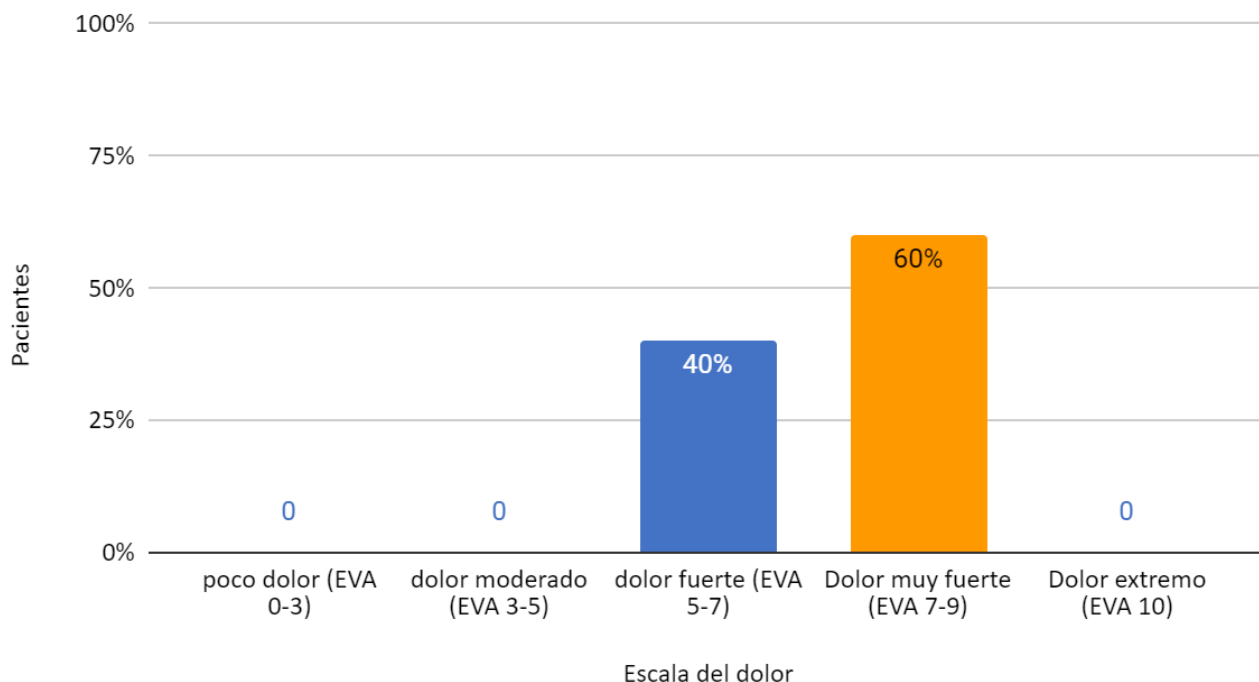
En el gráfico 2, se observa que de los 5 encuestados de la Fundación FOP, el 60% (N: 3) es femenino, mientras que el 40% (N: 2) es masculino.

**Gráfico 3:** Edad

## Rangos de edad [N:5]



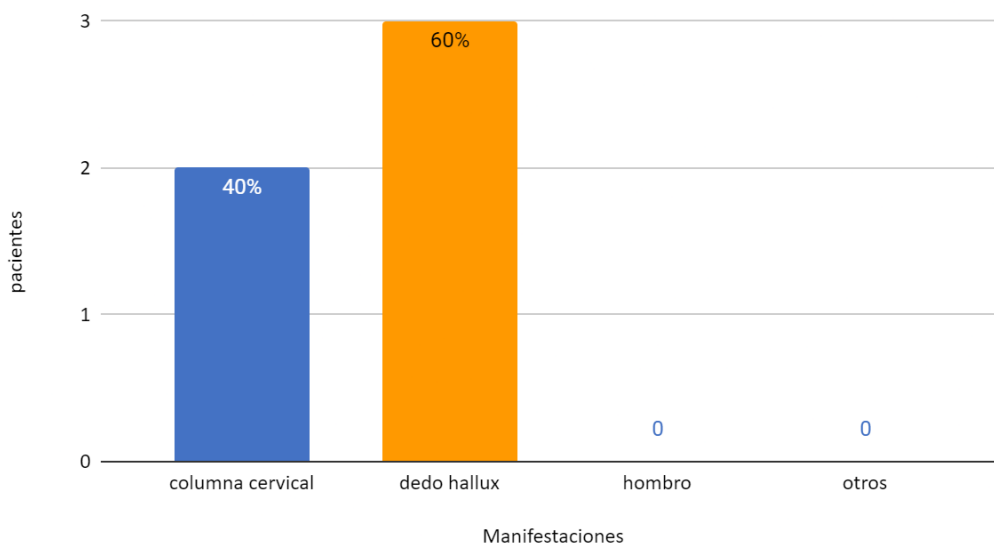
En el gráfico 3, se observa que de los 5 encuestados de la Fundación FOP, indicando el rango de edad que entre 18 a 40 años pertenece un 80% (N: 4); con más de 40 años un 20% (N°1); de 0 a 5 años un 0% (N: 0); 6 a 11 años un 0% (N: 0) y de 12 a 17 años también un 0% (N: 0).

**Gráfico 4: Dolor****Dolor [N°: 5]**

El gráfico 4, se observa los siguientes indicadores en la escala analógica visual (EVA), que del total de los pacientes encuestados de la Fundación FOP, el 60% (N:3) refirió dolor muy fuerte (EVA 7-9); el 40% (N:2) refirió dolor fuerte (EVA 5-7); mientras que las restantes opciones no fueron elegidas por los encuestados de poco dolor (EVA 0-3) 0% (N:0); dolor moderado (EVA 3-5) 0% (N:0); y dolor extremo (EVA 10) 0% (N:0), dejando en claro que las personas con FOP (fibrodisplasia osificante progresiva) suelen referir o presentar dolor muy altos y agudos. A su vez, el 100 % de los encuestados de la Fundación FOP (N: 5), refieren que falta información y conocimiento acerca de la Fibrodisplasia Osificante Progresiva, dando a entender que esta falta de información y conocimiento hace que no se interioricen de lleno acerca de su patología.

**Gráfico 5:** Primera manifestación de la patología

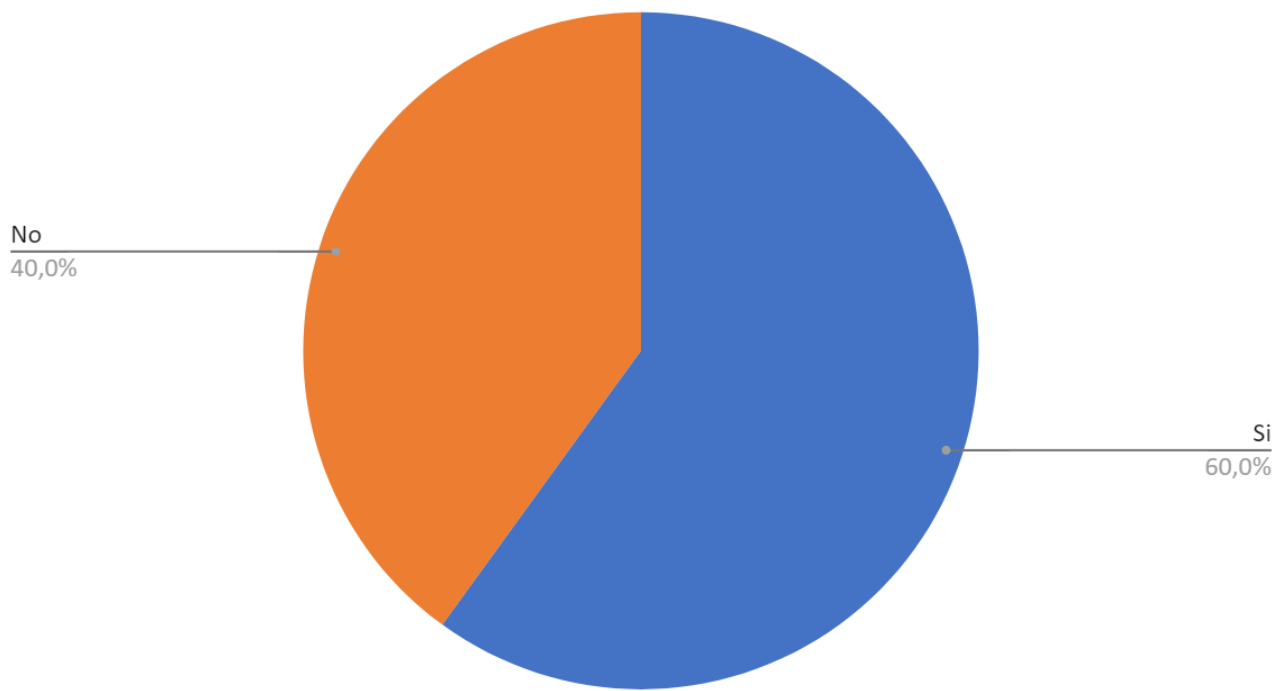
Primera manifestación de la patología [N:5]



En el gráfico 5, se observa que de los 5 encuestados que asisten a la Fundación FOP, su primera manifestación de la patología, fue en el dedo hallux del pie con un 60% (N: 3), en la columna cervical un 40 % (N: 2), siendo que las restantes opciones de hombro y otros no fueron elegidas con el 0% (N: 0).

**Gráfico 6:** Realiza tratamiento kinésico

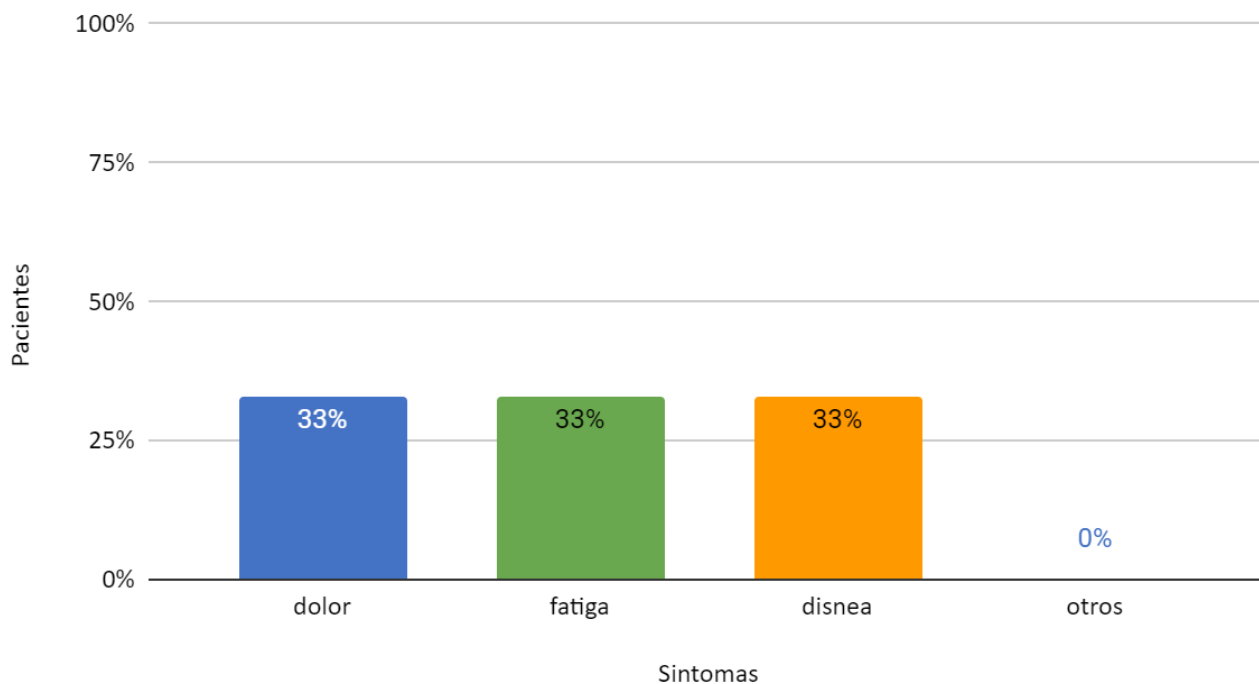
tratamiento kinésico [N:5]



En el gráfico 6, se observa que de los 5 encuestados quienes realizan tratamiento kinésico en la Fundación FOP, corresponden al 60% (N: 3), mientras que el 40% (N: 2) refirieron que no realizan ningún tratamiento. De aquellos 3 que refirieron que si hacían tratamiento, el 100% sostuvo que si sintió alivio en su sintomatología relacionada a la actividad mediante kinesiología. Dejando en claro que de los pacientes que asisten, todos ellos lo hacen en forma individual y de entre 1 a 3 veces a la semana.

**Gráfico 7:** síntomas que presenta en la sesión

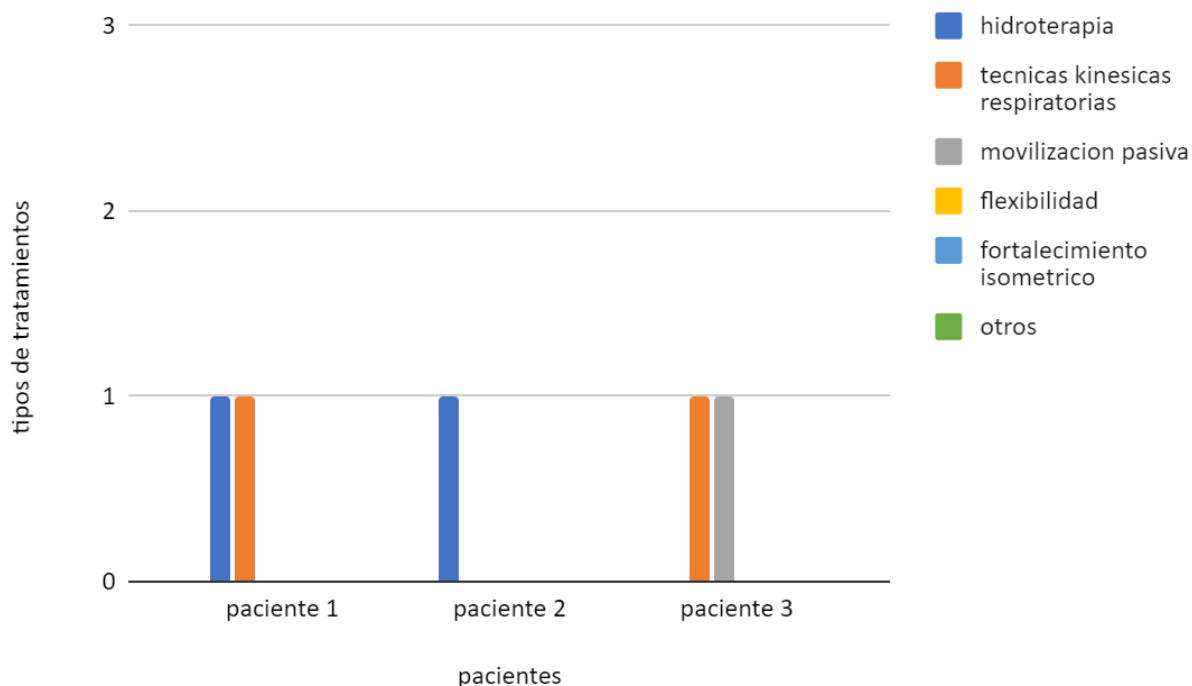
### Síntomas durante la sesión [N°:3]



En el gráfico 7, se observa de los 3 encuestados de la Fundación FOP que si realizaban tratamiento kinésico, el paciente 1 suele referir dolor en la sesión 33% (N:1), a su vez el paciente 2 refiere fatiga en la misma 33 % (N:1) y, por último, el 3 paciente suele presentar disnea 33% (N:1). Esto deja en claro que estos síntomas varían según la sesión y según el paciente.

**Gráfico 8:** Qué tratamiento realiza

## Tipos de tratamiento que realiza [N°:3]



En el gráfico 8, se observa que tratamiento realizan cada paciente de la Fundación FOP, en el cual se podía marcar más de 1 opción, el primer paciente refirió que realiza técnicas kinesio-respiratoria e hidroterapia, por su parte, el segundo paciente refirió que realiza solo hidroterapia mientras que el tercer paciente refirió que realiza movilización pasiva y técnicas kinesio-respiratoria. Dando como resultado que dichos tratamientos son los más elegidos para este tipo de pacientes mientras que las opciones de flexibilidad, fortalecimiento con ejercicios isométricos y otros no suelen ser usados. El 100% de los pacientes (N: 3) refirieron que tuvieron beneficios en el tratamiento, dejando en evidencia que le disminuyó el dolor.

## Discusión

De acuerdo a los datos recopilados de la Fundación FOP, se pudo determinar que la zona más frecuente donde residen en la institución es de la zona oeste, a su vez la patología es más común en mujeres de entre 18 y 40 años inclusive.

Las personas encuestadas con FOP (fibrodisplasia osificante progresiva), refirieron dolor muy fuerte desde su aparición hasta la actualidad, y a su vez su primera manifestación de síntomas fue en el dedo hallux del pie, en el cual concuerda con lo que dice la bibliografía sobre las manifestaciones de la fibrodisplasia osificante progresiva.

En el total de los encuestados se pudo determinar que falta información acerca de su patología y, por ende, tienen poco conocimiento acerca de ella.

El tratamiento kinésico hace referencia a que son pocos los que realizan, pero contradiciendo los beneficios de esta y dejando en claro que de los que realizan si sintieron mejoría en sus síntomas.

Dejando en claro la importancia de la kinesiología en estos pacientes que lograron en sesiones individuales de entre 1 a 3 veces a la semana, realizando terapias kinesio-respiratorias, hidroterapia y movilización pasiva, refiriendo que tuvieron beneficios en la disminución del dolor que es lo más importante y característico de la FOP (fibrodisplasia osificante progresiva).

Diseñando un tratamiento kinésico acorde a las terapias que realizan estos pacientes pueden ser:

- Movilizaciones pasivas en miembros y tronco

Las movilizaciones se realizarán de 1 a 3 veces por semana haciendo hincapié en las retracciones musculares del paciente y sin carga de peso, pudiendo actuar en diferentes zonas cada día o de forma general. El objetivo de estas, es evitar la progresión de deformidades y retracciones musculares en los

pacientes. Estas terapias se trabajaran por miembro (brazo, codo, muñeca, tronco, cadera, rodilla, pie) se realizara el movimiento asistiéndolo 3 series de 8-10 repeticiones, con un descanso de 15 a 20 segundos. Los movimientos que se ejecutaran respetando los planos son: flexo-extensión, abduccion-aduccion, circunducción.

- Terapia kinesio-respiratoria

Se recomienda alternar y/o combinar con terapias de movilización pasiva durante la semana, por lo que la graduación será de 1 o 2 veces semanales. El objetivo será mantener y mejorar la capacidad respiratoria del paciente y fortalecer la musculatura diafragmática principalmente y de los músculos accesorios mediante ejercicios respiratorios.

- Hidroterapia

En esta terapia el objetivo principal es fortalecer y mantener la movilidad un poco más activa por parte del paciente dado que en el agua no tiene impacto y a su vez, la fuerza de gravedad no está presente por lo que no representa una limitación para el paciente. Por lo que se buscará ejercicios un poco más activos sin cargas de peso que generen activación de la musculatura del paciente.

A través de esta investigación se busca dar a conocer y entender que las personas que padecen FOP (Fibrodiasplasia Osificante Progresiva) sí pueden realizar tratamiento kinésico, ya que en algunas bibliografías refieren que no deben realizar estos tipos de tratamientos. Desde la kinesiología hay varios métodos y técnicas para cuidar e integrar cada paciente; dichos tratamientos mencionados anteriormente dejan en claro que se los puede realizar a modo preventivo y de mantenimiento físico ya que no son de alto impacto y bien indicados no suponen un riesgo para el paciente.

En Anexos (anexo B) Se adjunta infografía con el fin de promover el conocimiento de dicha patología con las características y recomendaciones para el alivio de su sintomatología de la Fibrodisplasia Osificante Progresiva.

### **Conclusión**

En base a todos los datos obtenidos podemos concluir que es de suma importancia implementar abordaje kinésico adaptadas a cada uno de los pacientes con Fibrodisplasia Osificante Progresiva, ya que puede generar beneficios importantes en su calidad de vida.

Es por eso que, mediante la siguiente tesina, se propone la realización de una infografía con el fin de brindar información sobre las características y recomendaciones de la FOP, para el alivio de su sintomatología.

## Referencias Bibliográficas

1. Pascual Montero, C., Gavilanes Vaca, A. V., López Barrera, Y. M., Gavilanes Vaca, D. L., Moyano Calvente, S. L., & De La Calle Pato, U. (2018). *Fibrodiasplasia Osificante Progresiva*. Seram. Recuperado a partir de <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/795>
2. Guía, ¿Qué es FOP?. Fibrodiasplasia Osificante Progresiva, Una guía para las familias International FOP Association (IFOPA), Tercera edición, 2009. <https://fundacionfop.org.ar/wp-content/uploads/2015/09/que-es-fop-guia-para-la-familia.pdf>
3. Padiath, Q. S. (2023, 10 noviembre). Genes y cromosomas. Manual MSD Versión Para Público General. [https://www.msmanuals.com/es/hogar/fundamentos/gen%C3%A9tica/genes-y-cromosomas?ruleredirectid=750#Trastornos-gen%C3%A9ticos\\_v711538\\_es](https://www.msmanuals.com/es/hogar/fundamentos/gen%C3%A9tica/genes-y-cromosomas?ruleredirectid=750#Trastornos-gen%C3%A9ticos_v711538_es)
4. Farías, I. (2022, 22 octubre). Fibrodiasplasia Osificante Progresiva, una extraña enfermedad que convierte los músculos en huesos. Medicina y Salud Pública. <https://medicinaysaludpublica.com/noticias/ortopedia-y-traumatologia/fibrodiasplasia-osificante-progresiva-una-extrana-enfermedad-que-convierte-los-musculos-en-huesos/16310>
5. Colmenares-Bonilla, D, & González-Sandoval, B. (2017). Fibrodiasplasia osificante progresiva: informe de caso con diagnóstico temprano y propuesta de rehabilitación. Acta pediátrica de México, 38(2), 101-107. <https://doi.org/10.18233/apm38no2pp101-1071361>



## Anexo B: Infografía Con Características De FOP (Fibrodisplasia Osificante Progresiva)

# FOP

Fibrodisplasia Osificante Progresiva.

### ¿QUÉ ES LA FOP?

#### LA IMPORTANCIA DE SABER PATOLOGÍAS POCO FRECUENTE.

##### HISTORIA

La enfermedad se hizo conocida como "Miositis osificante progresiva"; luego se modificó a "Fibrodisplasia Osificante Progresiva".

##### ETIOPATOGENIA

La alteración genética de esta patología se debe a mutaciones en el gen ACVR1, localizado en el cromosoma 2.



##### PATOLOGÍA

Es una patología extremadamente poco frecuente y de las más discapacitantes conocidas.

##### FOP

Produce la osificación del tejido conjuntivo incluyendo el tejido músculo-esquelético, fascias, ligamentos, tendones. Se forma progresivamente un segundo esqueleto.

### ¿CÓMO TRATARLA?

#### TRATAMIENTOS MEDICINALES

- CORTICOSTEROIDES: Prednisona.
- AINE: Aminobifosfonatos; Montelukast.
- RELAJANTES MUSCULARES: Baclofén; metaxalona; ciclobenzaprina.

#### TRATAMIENTO KINESICO

¿Cuáles son las recomendables?

Todo tipo de ejercicios que no tenga impacto, ya que produce más brotes.

- Técnicas kinesio-respiratorias.
- Movilización pasiva.
- Hidroterapia.



### SÍNTOMAS Y SIGNOS



**MALFORMACIÓN CONGÉNITA**  
Dedo hallux del pie



**PRIMEROS SÍNTOMAS**  
Nódulos con inflamación.  
Dolor.  
Sensible al tacto.



**SÍNTOMAS SECUNDARIOS**  
Hombro.  
Espalda.  
Cuello.

### PRECAUCIÓN



**GOLPES Y PROTUBERANCIAS**



**INYECCIONES INTRAMUSCULAR Y VACUNAS**



**CIRUGÍA Y CAÍDAS**