



## **EDITORIAL**

### **VII JORNADAS DE LA SERI**

**Madrid 19 y 20 de Abril de 2002**

**MALFORMACIONES  
OSTEOARTICULARES EN LA  
INFANCIA . ACTUALIZACIÓN  
DIAGNÓSTICA Y TERAPEÚTICA**

Celebradas en el salón de actos del Instituto de Migraciones y Servicios Sociales, las jornadas se desarrollaron en tres mesas redondas de las que destacaremos los aspectos más importantes.

**1ª mesa: Estudio general de los defectos congénitos osteoarticulares.**  
**Coordina: Dra. M<sup>a</sup> Angeles Redondo García**  
**C.P.E.E.R.I. Madrid.**

La **Dra. E. Bermejo** (Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas) presentó el análisis dismorfológico del niño con defectos congénitos, con especial referencia a las malformaciones osteoarticulares. Destacó la necesidad de consensuar la terminología utilizada (síndrome, defecto congénito aislado, polimalformaciones...), estableciendo varias categorías (secuencia, defecto de zona, asociaciones...) (Spranger, J Pediatr 1982). Otros conceptos importantes de distinguir son: malformación (ej: deficiencia peroneal), disrupción (bridas amnióticas), deformación (pie talo valgo) y displasia (acondroplasia) (Martínez Frias, Am J Genet 2000).

En el ECEMC se lleva a cabo un registro de niños con malformaciones (casos) y niños sanos (controles). Desde Abril de 1976 a Junio de 2000 se han incluido 31021 casos con anomalías congénitas detectadas en los tres primeros días de

vida; sobre 1,836.213 nacimientos, el 94% correspondía a malformaciones, el 1.27% a disrupciones y el 0.59% a deformaciones y formas mixtas. En la valoración de los casos se da una gran importancia a la embriología y a los movimientos fetales como base para un desarrollo normal (1). Se registran datos familiares y otros relacionados con el embarazo, presentación al parto, presencia de debilidad muscular, estudio radiológico, desarrollo psicomotor... siendo necesario en muchos casos solicitar cariotipo y estudios de genética molecular. Es preciso ser muy cauto al asignar el diagnóstico a estos niños, pues el manejo, pronóstico e información a la familia serán muy diferentes según la causa que ha condicionado el cuadro.

El **Dr. J. Enriquez de Salamanca** (C.Plástica ,H. Niño Jesús) expuso el abordaje terapéutico de la mano congénita, con una incidencia de 2,3<sup>TM</sup>, de los cuales un 10% van a requerir tratamiento. Se utiliza la clasificación propuesta por Swanson (2). En la cirugía de la mano es necesario considerar factores como la sensibilidad, movilidad, estabilidad y posición. Los objetivos se centran en conseguir mejoría en las funciones de presa y pinza. La secuencia temporal de la cirugía se adapta al desarrollo psicomotor y suele iniciarse hacia el 9º mes de vida. Se complementa con cinesiterapia, terapia ocupacional y ferulización nocturna.

El **Dr. G. González** (COT, H. Niño Jesús), en los principios del tratamiento quirúrgico de MMII citó, entre otros, el tema del alargamiento de miembros, que puede llegar a 10-12 cm en fémur y tibia, muy utilizado en acondroplásicos y no exento de complicaciones.

El pie zambo es una deformidad con rigidez variable, la cual condiciona la respuesta al tratamiento conservador. Resultan útiles los yesos isquiopédicos progresivos, respetando inicialmente el equino, que puede requerir una tenotomía en la última fase de tratamiento. Un anti-equino nocturno, con rotación externa de la pierna disminuye la recurrencia. Hacia los 3-4 años pueden requerir una transferencia del tibial anterior a la 3ª cuña, si persiste el pie supinado.

El **Dr. J. Salcedo** (RHB. H. Ramón y Cajal) destacó la importancia del apoyo a los padres y la coordinación entre los servicios de protésis y cirugía. Se preconiza la regularización del muñón, pero en la actualidad los avances en las prótesis permiten adaptaciones sin amputación previa.

## **2ª mesa: Rehabilitación de la Artrogriposis Múltiple Congénita (AMC).**

### **Coordinación: Dra. Ana Febrer Rotger**

**H. Universitari Sant Joan de Déu.  
Barcelona.**

La AMC es una alteración neuromuscular que se produce durante el período fetal, en el cual una noxa provoca disminución de los movimientos fetales, lo que condiciona rigideces más o menos extensas y deformidades osteoarticulares, característica *princeps* de esta enfermedad. Es un cuadro poco frecuente, grave desde el punto de vista funcional, produce un gran impacto familiar y supone un desafío en cuanto al tratamiento, ya que requiere un equipo multidisciplinar (médico rehabilitador, cirujano ortopédico, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, técnico ortopédico, psicólogo, educador...). Los pacientes suelen tener un nivel intelectual

medio - alto y colaboran en la terapia, con la cual se trata de obtener una deambulación independiente o con ayuda y posibilitar las actividades de vida diaria más esenciales (3).

El Dr. **S. Cepero** (Cirugía Ortopédica) ha editado un artículo sobre el tema en la EMQ. La deformidad más frecuente (60%) es el pie equinovaro; puede intentarse tratamiento conservador en la fase inicial (yesos progresivos, fisioterapia, ortesis...) pero suelen requerir liberación posterointerna amplia, astragalectomía en los casos graves y triple artrodesis en la adolescencia. La contractura en flexión de las rodillas entre 20°-60° requiere cirugía sobre partes blandas. En las formas más graves se realiza osteotomía supra-condílea sin osteosíntesis y yesos progresivos. El tratamiento de la cadera luxada es controvertido y depende de que sea uni o bilateral; existe riesgo de rigidez postquirúrgica que puede dificultar la bipedestación o la sedestación del niño. En los miembros superiores el objetivo es siempre funcional.

**Gema Calaf**, fisioterapeuta del Centro, presentó los principios generales del tratamiento fisioterápico encaminado a conseguir correcta alineación articular, balance articular funcional y autonomía, así como facilitar el desarrollo psico-motor. Destacó la colaboración familiar como parte importante de un tratamiento que va a ser mantenido durante un largo período de tiempo.

La **Dra. A. Linares** (RHB. H. Niño Jesús. Madrid) expuso los resultados de la terapia de locomoción refleja (Vojta), la cual ejerce una influencia muy positiva sobre las reacciones de apoyo y enderezamiento. Con los patrones de volteo y reptación refleja se desencadenan precozmente las respuestas motrices que el niño alcanzará a lo largo del primer año de vida. La función muscular activada llevará a una ampliación del balance articular, a un progresivo centrado articular, y a una mejora en la extensión axial de tronco y función respiratoria, entre otros.

## **3ª mesa: Las malformaciones craneofaciales infantiles.**

## **Coordinación: Dra. P. Sánchez de Muniain**

### **Clínica de Rehabilitación Infantil. Madrid.**

La **Dra. M<sup>a</sup> J. Ochotorena** (Cirugía Plástica. H. San Rafael) realizó una exposición muy gráfica sobre los distintos tipos de craneosinostosis por cierre prematuro de las fisuras (plagiocefalia, trigonocefalia, escafocefalia y braquicefalia) y su tratamiento quirúrgico, para evitar las alteraciones derivadas del aumento de presión intracraneal y con fines estéticos. En los casos de plagiocefalia posicional se han obtenido buenos resultados con el uso de casco remodelador (4). El síndrome de Apert y S. De Crouzon son ejemplos de craneofaciosinostosis, en las que se producen también un cierre prematuro de las suturas faciales. Pueden ser intervenidos a partir del 4º mes para evitar complicaciones respiratorias, úlceras corneales...y mejorar su integración social.

El **Dr. G. Gozález Landa** (Unidad de fisurados. H. Cruces Baracaldo) forma parte del proyecto EUROCLEFT que ha consensuado las pautas de tratamiento de los niños con fisuras labioalatinas. Dentro de los aspectos miofuncionales destacó la importancia de valorar la respiración que el niño presenta (nasal/oral), la relación con defectos posturales del raquis en el plano sagital y el tipo de deglución, también relacionada con la posición dentaria.

La **Dra. C. Navarro** (Odontopediatra. Madrid) destacó la gran importancia que la boca tiene en diversos aspectos : capacidad motora, sensibilidad, satisfacción, erupción dentaria, afectividad... Hay que establecer un diagnóstico funcional (tipo de respiración, deglución y habla) y un diagnóstico anatómico (impresión dentaria, estudio radiológico). En el tratamiento hay que eliminar el dolor si existe, estimular los músculos de la nuca, temporales, frontales y faciales; valorar si existen bridas (frenillo); conseguir un buen posicionamiento de la lengua y una respiración nasal. Estas pautas son aplicables al niño "sano" y a los niños con malformaciones orofaciales.

**Laura Luna** (Fisioterapia.Universidad Rey Juan Carlos. Madrid) demostró gran

experiencia en la terapia orofacial de Castillo Morales (Argentina), la cual puede mejorar la actividad motora y la capacidad propioceptiva en pacientes con alteración de la musculatura orofacial, tanto de origen central como periférico. Se trata de una técnica multisensorial, que a través de ejercicios, contacto, vibración, presión, deslizamiento o tracción de los músculos de diversas zonas orofaciales, regula el tono muscular, estimula funciones débiles o inexistentes y facilita todas las funciones relacionadas con la alimentación (succión, deglución, masticación...) , el lenguaje expresivo y la respiración.

La mesa se cerró con la intervención de dos madres de niñas afectadas por el **síndrome de Apert**, que comentaron su experiencia y destacaron el soporte recibido por la **Asociación Nacional** (5).

## **BIBLIOGRAFIA:**

1. Martínez Frias. Am J Med Genet 1999;84:365-8.
2. Swanson. J Hand Surg 1976;1: 8-22.
3. Filipe G. Artrogriposis. Enciclopedia Médico-Quirúrgica. Aparato locomotor. 14-489;págs.1-9.
4. Muñoz MJ. Plagiocefalia posterior postural. Tratamiento remodelador externo. Neurocirugía 2000;11: 364-72.
5. Asociación Nacional Síndrome de Apert. [ANSAPERT@TELELINE.es](mailto:ANSAPERT@TELELINE.es). <http://www.apert.telyse.net>

## **CITAS BIBLIOGRÁFICAS:**

- Calderón-González R. **Tratamiento de la espasticidad en la parálisis cerebral con toxina botulínica.** Rev Neurol 2002; 34 (1) : 52-59.

Revisa las bases fisiopatológicas, las escalas de medición y la utilidad de las inyecciones de TBA en músculos seleccionados. Las recomendaciones para la dosificación son: hasta 15 U/Kg o 400 UI; los músculos grandes de 3-6 U/Kg/visita y los pequeños de 1-3 U/Kg/visita. Citan las normas generales de uso y concluyen que el procedimiento es bien tolerado, seguro y eficaz dentro de las estrategias actuales de tratamiento de la parálisis cerebral.

- Calderón - González R. **Tratamiento clínico (no quirúrgico) de la espasticidad en la parálisis cerebral.** Rev Neurol 2002; 34 (1) : 1-6.

Las modalidades terapéuticas para el manejo de la PCI incluyen: eliminación de los factores agravantes de la espasticidad, terapia rehabilitadora, ortesis, farmacoterapia oral y denervación química, entre otros.

- Ferrari F y cols. **Cramped synchronized general movements in preterm infants as an early marker for cerebral palsy.** Arch Pediatr Adolesc Med 2002; 156 : 460-7.

Se realizó un examen neurológico y el registro videográfico de los movimientos espontáneos de 84 prematuros entre 56-60 semanas de edad gestacional que presentaban alteraciones en la ecografía cerebral. Se comparó con los resultados obtenidos a los 2-3 años de edad. Los niños que habían presentado, con frecuencia o de manera persistente, una movilidad "en sacudidas" (n=33) desarrollaron PCI. Cuando estos movimientos fueron observados de forma transitoria (n=8) la afectación neurológica fue más leve. Considerando que el registro de los movimientos es un método sensible y específico como predictor de PCI.

- Corretger JM y cols. **Programa de Salud de la Fundación Catalana de Síndrome de Down para niños y adultos con S. de Down sin patologías asociadas.** Revista

Médica Internacional sobre el Síndrome de Down 2002; 6: 2-7.

Se presenta el programa de salud que se aplica en el centro médico de la fundación. En él se describen las actuaciones médicas mínimas que toda persona con SD tendría que recibir a lo largo de su vida en función de la edad.

- M R Schindl. **Treadmill Training with partial body Weight Support in Nonambulatory Patients with Cerebral Palsy.** Arch Phys Med Rehabil 2000, 81: 301-6.

Se valoran 10 niños en los que se realizó entrenamiento con el aparato durante 3 meses. Comparando su situación funcional en las subescalas de bipedestación y marcha de la Gross Motor Function Measure, con mejorías significativas en ambas. Concluyen que este tipo de terapia puede mejorar las capacidades de niños no ambulantes afectados de PCI.

- Roslyn N. **Objective measurement of clinical findings in the use of botulinum toxin type A for the management of children with cerebral palsy.** European J Neurol 1999,6 (suppl 4): 23-35.

Incluye la escala de Tardieu para valorar la musculatura de la extremidad inferior, la Selective Motor Control Test de Boyd para la valoración de la dorsiflexión de tobillo y la Physician's Rating Scale modificada para el miembro inferior.

- Graham K, Aoki R. **Recommendations for the use of botulinum toxin type A in the management of cerebral palsy.** Gait and Posture 2000; 11: 67-79.

Incluye la Physician's Rating Scale para el miembro superior.

## **CURSOS Y CONGRESOS :**

### **I CONGRESO NACIONAL DE ATENCIÓN TEMPRANA.**

3-5 de Octubre de 2002. Organiza : ATEMP  
(Asociación de Atención Temprana de la Región de Murcia).

Información : Teléfono (968 367714) ;  
<http://www.um.es/atemp/congreso/congreso.htm>

### **EL NIÑO CON TRASTORNOS OROMOTORES**

Barcelona, 11 de Octubre de 2002. Organiza:  
H. Materno-Infantil de Vall d'Hebrón.

Información: e-mail: [secrepa@csvhebron.es](mailto:secrepa@csvhebron.es)

### **CURSO DE FORMACIÓN CONTINUADA EN RHB PEDIÁTRICA.**

Temas: tortícolis, PBO, artrogriposis, enf. respi-ratorias, reumáticas y neuromusculares.

Dirigido a : fisioterapeutas y terapeutas ocupacionales.

Organiza: Sº de RHB H. Sant Joan de Déu

e-mail: [rjimenez@medicina.ub.es](mailto:rjimenez@medicina.ub.es)

Título:Boletín de la SERI

Autores: G.Girona,C. Cidre y C. Sabaté

Editorial: los autores.

Depósito Legal: CS-86-2001