

VOLUMEN II

LIBRO DE LAS JORNADAS CIENTÍFICAS DE LA
SOCIEDAD ESPAÑOLA DE
REHABILITACIÓN INFANTIL

Madrid

Marzo 2012



VOLUMEN II

LIBRO DE LAS JORNADAS CIENTÍFICAS DE LA
SOCIEDAD ESPAÑOLA DE
REHABILITACIÓN INFANTIL

Madrid

Marzo 2012



Edita: **Sociedad Española de Rehabilitación Infantil.**

C/ Rodríguez Marín, 69, bajo D - 28016 Madrid

ISSN 2174-5056

Diseño: **MUCH**
SOLUCIONES CREATIVAS

ÍNDICE

Pruebas de imagen: Resonancia magnética funcional y tensor de difusión para la valoración de niños con lesiones neurológicas. -----	pág. 6-9
La importancia de la valoración neuropsicológica en rehabilitación infantil. -----	pág. 10-11
Aplicación de las nuevas tecnologías a la rehabilitación infantil. -----	pág. 12-14
La teoría de la integración sensorial. -----	pág. 15-20
El mundo sensorial de los niños con trastorno generalizado del desarrollo. -----	pág. 21-25
Fisioterapia en el agua. Introducción al concepto halliwick en pediatría. -----	pág. 26-27
Control postural en fisioterapia pediátrica: Bipedestación activa y compresión dinámica. -----	pág. 28-32
Comunicaciones Orales. -----	pág. 33-53
Comunicaciones Posters. -----	pág. 54-92

COMITÉ ORGANIZADOR

Dra. Ines Folgado Toranzo

Dra. M^a de los Angeles Redondo García

Dra. Carmen Beltrán Recio

ORGANIZA:

JUNTA DIRECTIVA SERI

Dra. M^a de los Angeles Redondo García
Presidente

Dr. Juan Andrés Conejero Casares
Vicepresidente

Dra. Carmen Beltrán Recio
Secretaria

Dra. Ines Folgado Toranzo
Tesorera

Dra. Olga Arroyo Riaño

Dra. Cristina Laguna Arroyo

Dra. Natalia Rodríguez Nieva

Dra. M^o Dolores Sánchez García

Dr. Juan Ignacio Marín Ojea

Dra Mercedes Martínez Moreno
Vocales

COMITÉ CIENTÍFICO

Dra. Ines Folgado Toranzo

Dra. M^a de los Angeles Redondo García

Dra. Carmen Beltrán Recio

Dr. Juan Ignacio Marín Ojea

Dr. Juan Andrés Conejero Casares

XVII JORNADAS CIENTÍFICAS DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE REHABILITACIÓN INFANTIL

23 - 24 de marzo de 2012

PRUEBAS DE IMAGEN: RESONANCIA MAGNÉTICA FUNCIONAL Y TENSOR DE DIFUSIÓN PARA LA VALORACIÓN DE NIÑOS CON LESIONES NEUROLÓGICAS.

Dr. Marcos Ríos Lago

Unidad Daño Cerebral. Red Menni de Atención al Daño Cerebral. Hospital Beata María Ana. Madrid.

Dpto. Psicología Básica II. UNED. Madrid.

Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer (UIPA). Fundación CIEN-Fundación Reina Sofía. Madrid.

INTRODUCCIÓN

Las lesiones neurológicas implican una serie de cambios estructurales, fisiológicos y funcionales en la actividad del Sistema Nervioso Central que generan, en ocasiones, la aparición de alteraciones cognitivas, motoras y funcionales. Dichas alteraciones dificultan la adecuada integración social, escolar y laboral de muchas de estas personas.

Gracias a la aparición de las técnicas de imagen cerebral como la tomografía axial computerizada (TAC) en los años 70, la tomografía por emisión de positrones (PET) en los años 80, y el desarrollo de la Resonancia magnética (tanto en su uso para el estudio de la anatomía como de la función) entre los años 80 y los 90, las técnicas de imagen se han convertido en un pilar fundamental para el desarrollo de las Neurociencias, permitiendo a los investigadores localizar regiones del cerebro implicadas en distintos procesos cognitivos así como detectar sus posibles alteraciones (Lorea, Llanero y Ríos, 2011).

A lo largo de la presentación se revisarán algunos de los resultados que están siendo obtenidos gracias a los rápidos avances en la metodología de imagen que han transformado la investigación en neurociencia. Las técnicas de neuroimagen como las técnicas de registro de la actividad cerebral in vivo están permitiendo aumentar de forma considerable el conocimiento acerca del SNC y sus trastornos, obligando además al trabajo coordinado entre profesionales de diferentes disciplinas.

RESONANCIA MAGNÉTICA

Imagen Anatómica

De entre todas las técnicas de imagen cerebral, la que ofrece sin lugar a dudas una mayor resolución espacial es la **Resonancia Magnética (RM)**. Además, como se verá a continuación, ofrece múltiples posibilidades en la adquisición de imágenes, proporcionando información sobre diferentes tejidos y ofrece también la posibilidad de realizar distintos tipos de análisis con un objetivo investigador (Lorea et al, 2011).

La RM se basa en las propiedades magnéticas de algunas sustancias presentes en el cuerpo humano (protones). El uso de un potente imán en el que se introduce el participante crea un campo magnético alrededor del cuerpo (la cabeza en este caso). La RM utiliza un potente electroimán para alinear todos los ejes de los protones en el mismo sentido para después someterlos a pulsos de radiofrecuencia. Cuando dicha energía cesa, el núcleo que ha captado esa energía la devuelve, y esta puede ser captada desde el exterior mediante un receptor de campo magnético adecuado. Esta información es empleada a continuación para construir una imagen con un alto nivel de detalle anatómico que puede ser visualizada en 2 o 3 dimensiones.

Mediante RM es posible obtener imágenes anatómicas de alta resolución (T1) en las que observar la anatomía cerebral. Si bien, en el contexto que nos ocupa es posible obtener un tipo específico de imágenes denominadas Tensor de Difusión por RM o DTI (del inglés Diffusion Tensor Imaging). Estas imágenes han ganado popularidad en el ámbito de las neurociencias y la neuroimagen ya que aportan una metodología que permite evaluar con detalle la sustancia blanca cerebral. Estas imágenes son una extensión de las imágenes convencionales en difusión, pero que permiten una cuantificación de la arquitectura de la sustancia blanca. Esta metodología permite crear imágenes de los tractos y fibras del sistema nervioso basadas en las características de la difusión del agua en las diferentes regiones del cerebro (Basser, Mattiello, & Le Bihan, 1994; Pierpaoli, Jezzard, Basser, Barnett, & Di Chiro, 1996). La difusión del agua en el cerebro viene determinada por las propiedades moleculares, microestructurales y arquitectónicas del tejido, por lo que la medida de la difusión es un mecanismo con el que es posible explorar la integridad celular o su patología (Rugg-Gunn, Symms, Barker, & al., 2001). A partir de estas imágenes es posible obtener información anatómica relevante sobre la sustancia blanca cerebral y la conectividad cerebral.

Vale la pena señalar un procedimiento de análisis que se aplica generalmente tanto a las imágenes estructurales convencionales (T1) como a estas más recientes de DTI. Se trata de una técnica denominada Morfometría, cuyo objetivo es medir el tamaño de determinadas estructuras del cerebro. Cada vez existen más evidencias de que los cambios en la estructura del cerebro a lo largo del tiempo son más rápidos de lo que se pensaba. Las causas pueden ser múltiples e incluyen desde el desarrollo y envejecimiento hasta el consumo de drogas de abuso o la existencia de alteraciones emocionales y de conducta (psiquiátricas, ansiedad, etc.). En la actualidad es posible identificar cambios estructurales en pocas semanas o meses en relación con alguna de estas influencias. La morfometría basada en voxel (Voxel-based morphometry) es una aplicación específica de esta técnica, pero emplea procedimientos semi-automatizados para realizar estas mediciones (Ashburner y Friston, 2000), y se basa en la comparación entre la concentración de sustancia gris local entre grupos de sujetos.

IMAGEN FUNCIONAL

Las técnicas de neuroimagen funcional permiten registrar in vivo algunos cambios en diferentes propiedades de la imagen que pueden guardar relación con el funcionamiento del cerebro. Como norma general, en estos estudios, la variable independiente suele ser de tipo conductual, mientras que la variable dependiente suelen ser los cambios en la actividad cerebral. Mediante su uso se pretende averiguar los correlatos neuroanatómicos de la conducta, las alteraciones en diferentes grupos y, cada vez en mayor medida, en estudios de caso único.

La Resonancia Magnética funcional (RMf), que se ha convertido en la técnica de elección para la mayoría de estudios sobre la cognición. Su crecimiento se debe a la no invasividad, la facilidad de implementación, la relativa resolución temporal en el rango de segundos, su robustez en la obtención de resultados consistentes y reproducibles y lo más importante, a su resolución espacial nunca antes conseguida (Álvarez Linera, Ríos Lago, y Calvo Merino, 2006; Álvarez Linera et al., 2007).

Existen diferentes procedimientos que permiten estudiar la actividad cerebral mediante RM. Sin embargo, la técnica más extendida es la técnica BOLD (Blood oxygenation level dependent). El efecto BOLD refleja la compleja interacción entre el flujo sanguíneo, el volumen de sangre y la oxigenación de la misma (Ogawa et al. 1990).

En este grupo de experimentos sentaron las bases del modelo básico de experimento en RM funcional, que es el utilizado habitualmente en el contexto clínico: el diseño de bloques. Estos diseños alternan periodos de tarea y periodos de control, para comparar después las diferencias entre las imágenes obtenidas en cada uno de esos periodos. Así se maximiza la sensibilidad para detectar la señal asociada a la actividad cognitiva, sensorial o motora de interés. Existe igualmente un procedimiento de presentación de estímulos y de análisis ligado a eventos (del inglés event-related design) similar al empleado en EEG y MEG, en el que se puede analizar la actividad cerebral asociada a un grupo de eventos discretos (para una revisión ver por ejemplo Ríos-Lago, 2008).

La RMf presenta algunas limitaciones que es necesario conocer y valorar, tanto para diseñar correctamente un experimento como para su interpretación posterior. En la actualidad, aunque su uso no está generalizado en el ámbito clínico, la RMf se utiliza como un medio diagnóstico cada vez más frecuente. Si bien su uso casi se limita a la creación de mapas corticales para detectar áreas de riesgo en la planificación de cirugía (corteza motora y visual), y a la determinación del hemisferio dominante para el lenguaje o la memoria.

APLICACIONES

Tal y como se ha recogido en otro lugar, algunas de sus posibles aplicaciones son (Detre, 2006; Ríos-Lago, 2008):

1. Localizar un proceso cognitivo, un mecanismo motor o perceptivo a modo de frenología moderna, para investigar la organización funcional del cerebro.
2. Caracterizar las respuestas y función de determinadas regiones del cerebro, ya sea su funcionamiento normal o alterado.
3. Estudiar el funcionamiento irregular del cerebro en grupos específicos de personas.
4. Funcionar como biomarcador objetivo que permita seguir el efecto de un tratamiento (farmacológico, por ejemplo) sobre determinadas regiones del cerebro, así como el establecimiento de pronósticos para facilitar la elección de tratamientos adecuados.
5. Evaluar el papel de la experiencia, el aprendizaje, el entrenamiento y/o la rehabilitación sobre los mecanismos de plasticidad cerebral y los fenómenos de reorganización cerebral. Ahora bien, el uso de estas técnicas de imagen en el contexto clínico ha de cumplir una serie de características que exceden los objetivos de esta presentación. El lector interesado puede acudir a fuentes más específicas tales como Detre (2006) y Hammeke (1999). En todo caso es posible señalar que en los últimos años se han producido una serie de avances que han permitido el desarrollo de nuevas herramientas para la detección de patología en el SNC y su uso para la valoración y seguimiento de programas de tratamiento y rehabilitación.

Determinadas técnicas de neuroimagen, como la RMf, proporcionan medidas de la actividad cerebral in vivo, que permiten ahora monitorizar la progresión de la alteración y los efectos terapéuticos. Algunos autores han señalado que uno de los usos potenciales de la neuroimagen es el estudio de la constante reorganización del

cerebro, especialmente en estados patológicos. Esta información será de gran valor en el diseño de intervenciones conductuales, fisioterápicas, quirúrgicas o farmacológicas para los pacientes, con el objetivo de facilitar y maximizar la eficacia de los procesos de recuperación natural o espontánea. Así, se nos brinda la posibilidad de unir un análisis cuantitativo de la estructura y la función cerebral que, junto con los datos obtenidos con pruebas neuropsicológicas contribuirá al mejor conocimiento de las alteraciones del SNC en sus distintas formas.

El número de estudios que se centran en estudiar la base neuroanatómica de la patología, y lo que es más importante, los fenómenos de plasticidad cerebral asociados a una posible recuperación va en aumento. La plasticidad cerebral hace referencia a los cambios estructurales y funcionales de organización neuronal tras una lesión, como un mecanismo adaptativo para compensar la agresión sufrida. La observación clínica cotidiana muestra que tras la aparición de un daño cerebral, los pacientes experimentan algún tipo de recuperación motora, cognitiva y sensorial. Sin embargo, hasta hace muy poco no se ha profundizado en el estudio de los procesos de reorganización implicados en estos cambios. Actualmente son diversas las teorías sobre la recuperación funcional en el cerebro humano, de forma que hoy conocemos un grupo de fenómenos neuronales implicados en la recuperación, que han sido demostrados tanto en primates como en humanos. Tomando como referencia una perspectiva macroscópica, se han propuesto varios mecanismos fundamentales:

1. Reorganización de las interacciones funcionales entre diferentes áreas o grupos neuronales dentro de una red neural preexistente;
2. Incorporación de nuevas áreas que empezarían a formar parte de la red previa establecida; y por último,
3. El fenómeno de plasticidad neuronal que se produce en las regiones cerebrales situadas en las áreas adyacentes a la región dañada, con el objetivo de asumir su función.

Sin embargo nos encontramos ante un campo joven, con algunas dificultades que exigen nuevos esfuerzos conceptuales, la superación de diferentes obstáculos metodológicos y que obligan al desarrollo de innovaciones tecnológicas que permitirán resolver algunas de las cuestiones problemáticas. En definitiva, queda mucho por conocer. No se sabe aún dónde llevarán estas nuevas técnicas de neuroimagen, pero tanto los investigadores como los pacientes y sus familiares necesitan de un mayor conocimiento de los procesos de reorganización y recuperación de las funciones perdidas o no adquiridas tras una lesión.

Tanto las técnicas de activación cerebral como las de evaluación neuropsicológica no sólo han demostrado una utilidad clínica, sino que abren un nuevo horizonte en el conocimiento de las funciones cerebrales y permiten avanzar mucho más rápido en el diseño y aplicación de nuevos programas de rehabilitación neuropsicológica, así como en el conocimiento de sus bases científicas y efectividad diferencial para distintos grupos de pacientes con daño cerebral.

CONCLUSIONES

No hay una técnica óptima en si misma, sino que será preciso elegir la que sea más apropiada para responder la pregunta de investigación en la que tenemos interés.

No cabe duda de que es un campo en pleno desarrollo y con posibilidades aún desconocidas. Las nuevas técnicas que aporta la RM, como el Arterial Spin Labeling, la posibilidad de estudio de la conectividad cerebral, su combinación con estudios genéticos y con otras técnicas como la estimulación magnética transcraneal sólo incrementan las posibilidades de colaboración y trabajo conjunto entre las diferentes disciplinas interesadas en el mejor conocimiento del cerebro y su relación con la conducta (Lorea et al., 2011; Ríos-Lago, 2008; Radiología).

Pese a que los abordajes más localizacionistas, próximos incluso a la frenología “moderna” (Uttal, 2001) han sido muy criticados, la “simple” localización de los procesos cognitivos en el cerebro o de algunas disfunciones en los mismos no es banal. Muy al contrario, permite conocer la organización de los procesos en el cerebro, y esto tiene importantes implicaciones tanto para la neurociencia básica como para los campos clínicos y aplicados.

En general se puede señalar que el uso de las nuevas técnicas de imagen cerebral está suponiendo una auténtica revolución metodológica en la investigación sobre las bases cerebrales de la cognición, tanto en su estado sano como alterado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Álvarez Linera, J., Ríos Lago, M., & Calvo Merino, B. (2006). Resonancia magnética funcional y neuropsicología. In VVAA (Ed.), *Avances en neuropsicología clínica* (pp. 163-196). Madrid: Editorial MAPFRE.
2. Álvarez Linera, J., Ríos-Lago, M., Hernández, J. A., Bargalló, N., & Calvo Merino, B. (2007). Resonancia magnética I: Resonancia Magnética Funcional. In F. Maestú, M. Ríos-Lago & R. Cabestrero (Eds.), *Neuroimagen y Cognición: Técnicas y Procesos* (pp. 27-64). Barcelona: Elsevier-Masson.

3. Ashburner, J., & Friston, K. J. (2000). Voxel-based morphometry-The methods. *Neuroimage*, 11, 805-821.
4. Basser, P. J., Mattiello, J., & Le Bihan, D. (1994). MR diffusion tensor spectroscopy and imaging. *Biophys J*, 66, 259-267.
5. Detre, J. A. (2006). Clinical applicability of functional MRI. *Journal of Magnetic Resonance Imaging*, 23, 808-815.
6. Hammeke, T. A., Bellgowan, P. S. y Binder, J. R. (2000). fMRI: methodology—cognitive function mapping. *Advances in Neurology*, 83, 221-233.
7. Lorea I, Llanero M y Ríos M (2011). Aportaciones de las técnicas de neuroimagen a la comprensión y tratamiento de las adicciones. En EJ Pedrero (Coord). *Neurociencia y adicción*. Sociedad Española de Toxicomanías.
8. Ogawa, S., Tank, D. W., Menon, R., Ellermann, J. M., Kim, S. G., Merkle, H., et al. (1992). Intrinsic signal changes accompanying sensory stimulation: functional brain mapping with magnetic resonance imaging. *Proc Natl Acad Sci U S A*, 89, 5951-5955.
9. Pierpaoli, C., Jezzard, P., Basser, P. J., Barnett, A., & Di Chiro, G. (1996). Diffusion tensor MR imaging of the human brain. *Radiology*, 201, 637-648. Rios-Lago, M. (2008). [Functional magnetic resonance and neuropsychology: basic concepts]. *Radiologia*, 50, 351-365; quizz 365.
10. Rugg-Gunn, F. J., Symms, M. R., Barker, G. J., & al., e. (2001). Diffusion imaging shows abnormalities after blunt head trauma when conventional magnetic resonance imaging is normal. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 70, 530-533.
11. Uttal, W. R. (2001). *The new phrenology: The limits of localizing cognitive processes in the brain*. Cambridge MA: MIT Press.

LA IMPORTANCIA DE LA VALORACIÓN NEUROPSICOLÓGICA EN REHABILITACIÓN INFANTIL

Beatriz Gavilán Agustí

Neuropsicóloga.

Unidad de rehabilitación infantil.

Hospital Beata María Ana. Madrid.

La evaluación neuropsicológica tiene como objetivo fundamental profundizar en el conocimiento de la relación entre la conducta y la función cerebral, para ello realiza una valoración de las manifestaciones cognitivas y conductuales de los trastornos neuropediátricos.

Es habitual que en niños con patología motora de origen neurológico las dificultades no se ciñan a esta área siendo común la queja por parte de los familiares de dificultades a nivel académico, social y/o conductual.

Probablemente sea en este punto, de atención al daño neurológico, donde más se una el trabajo desde la neuropsicología y la medicina de la rehabilitación.

Es muy importante tener en consideración que la población infantil presenta en sí características diferenciales, respecto a la población adulta, que han de ser tenidas en cuenta a la hora de realizar una valoración, ya que esto determinará por completo tanto el tipo de evaluación que se realice como la interpretación de los resultados obtenidos. Dichas características tienen que ver con el momento del desarrollo en el que se encuentra el cerebro, dependiendo de ello que aún haya habilidades cognitivas que no han emergido o que estén

completando su desarrollo. Esto implica que si tiene lugar un daño cerebral, durante el periodo de desarrollo, va a provocar una alteración en la organización de los procesos cerebrales, teniendo peores consecuencias cuanto menor sea la edad del niño. Investigaciones como las de Anderson y col. (2005) han mostrado que el daño temprano (antes de los 7 años) puede provocar consecuencias cognitivas significativamente mayores que en edades posteriores, sobre todo en el caso de daños severos. De hecho, en numerosas ocasiones los efectos pueden no ser detectables hasta que la habilidad emerge y/o complete su desarrollo. Esto hace que sea necesario hacer valoraciones a medio y largo plazo con el objetivo de tomar las medidas rehabilitadoras necesarias.

De esta forma, la práctica clínica en población infantil no puede sustentarse sobre los hallazgos neuropsicológicos en adultos con daño cerebral. Las consecuencias de una lesión cerebral en este grupo de la población van a ser distintas, además hay aspectos clave, como la edad de la lesión, la localización y el tipo de lesión que van a influir directamente sobre el pronóstico y las expectativas.

El profesional de este área, el neuropsicólogo infantil, deberá tener un profundo conocimiento sobre el desarrollo (cognitivo y conductual) infantil normal y sobre las posibles consecuencias de los trastornos neuropediátricos. Además, será el encargado de realizar tanto la evaluación de la situación actual del niño, como de la intervención o programa de rehabilitación cognitiva, acompañando su trabajo siempre de pautas y guía tanto a los padres como al colegio.

Hay diversas patologías infantiles susceptibles de ser atendidas por un neuropsicólogo infantil:

- 1) Daño cerebral adquirido documentado, como puede ser los traumatismos craneoencefálicos, los accidentes cerebrovasculares, la encefalitis y los tumores.
- 2) Patologías del desarrollo como enfermedades genéticas del sistema nervioso central: espina bífida, malformaciones cerebrales...etc.
- 3) Enfermedades que pueden comprometer el desarrollo del sistema nervioso central, bien por su desarrollo o bien por los tratamientos administrados. Este es el caso de la diabetes, la fenilcetonuria, los problemas renales, cardiacos, oncológicos...etc.
- 4) Trastornos cuyo impacto sobre el sistema nervioso central está menos claro pero que sí condicionan el comportamiento, como es el caso del trastorno por déficit de atención con o sin hiperactividad, el autismo y las dificultades de aprendizaje.

En muchas de estas patologías se requerirá la labor de diversos profesionales entre ellos el médico rehabilitador, el logopeda, el terapeuta ocupacional, fisioterapeuta...etc. Siendo la labor integradora de las diferentes profesiones la que dé como resultado un mejor abordaje del niño.

El objetivo fundamental de la neuropsicología infantil es detectar la existencia de déficits y tratarlos para que estos se normalicen o bien tengan el menor impacto posible sobre la vida del niño. Para ello, es necesario realizar una amplia y exhaustiva evaluación que explore todas las áreas, no solo la cognitiva sino también la emocional,

conductual y social (familia y colegio).

Para ello el neuropsicólogo se servirá de diferentes instrumentos como son los test, cuestionarios y autoinformes. Las baterías de test empleadas serán siempre flexibles y se deberán adecuar a la situación de cada uno de los pacientes. De esta forma la exploración dependerá de variables como la edad del niño y su nivel de desarrollo. Con la evaluación neuropsicológica se pretende determinar de la forma más certera posible la situación real del niño, debiéndonos proporcionar también una visión global del niño y su entorno.

La exploración neuropsicológica aporta información objetiva para:

- Documentar si existe alteraciones funcionales del sistema nervioso central.
- Anticipar los efectos de una lesión conocida.
- Informar sobre la evolución del trastorno y el impacto de los tratamientos pautados, ya sean farmacológicos o quirúrgicos.
- Detectar deterioro o una detención en el desarrollo.

La evaluación será clave en la guía del proceso de intervención, estableciendo el perfil madurativo del niño con sus puntos fuertes y débiles, informando así sobre la existencia de un retraso madurativo o de una alteración funcional en el sistema nervioso central. Para ello se realiza una exhaustiva exploración de todas las habilidades cognitivas, tanto generales como específicas (atención, memoria, lenguaje, funcionamiento ejecutivo, habilidades perceptivas, motoras y habilidades no verbales) así como de sus habilidades académicas. De esta forma, la evaluación permite establecer unas expectativas adecuadas sobre las exigencias razonables en cada caso, y evita falsas atribuciones sobre la conducta del niño. Así mismo, en numerosas ocasiones permite realizar un pronóstico sobre el curso de la evolución del niño.

APLICACIÓN DE LAS NUEVAS TECNOLOGÍAS A LA REHABILITACIÓN INFANTIL

Dr. Juan Ignacio Marín Ojea

Medico Rehabilitador

Servicio de Rehabilitación Infantil

Hospital Aita Menni - Bilbao

La tecnología está muy presente en muchas especialidades de la medicina, especialmente aquellas en las que para su avance se requiere disponer de medios técnicos avanzados como en las disciplinas diagnósticas y en las especialidades quirúrgicas. A pesar de las enormes posibilidades que nos brindan las nuevas tecnologías los servicios de rehabilitación y en especial los servicios especializados en rehabilitación infantil en pocas ocasiones disponen de medios tecnológicos avanzados para aplicar a la valoración y el tratamiento.

Esta ponencia pretende informar de los medios técnicos avanzados que están a disposición en la actualidad para la aplicación en terapia de rehabilitación especialmente en lo que se refiere a la rehabilitación de la marcha, los robots de rehabilitación de miembro superior, la aplicación de videojuegos y serious games a la rehabilitación y las técnicas de inducción de movimiento por restricción del mismo en el lado sano (constraint induced movement therapy).

Cualquier medio de rehabilitación dirigido a la recuperación de funciones sensoriomotoras debe incluir el entrenamiento de funciones básicas como la fuerza, control de tono y normalización de rangos articulares. Por otro lado el entrenamiento en tareas específicas funcionales asegura una transferencia a las actividades habituales que desarrolla posteriormente el niño (marcha, bipedestación, prensión, alcances) y son la base del concepto de entrenamiento orientado a tareas. Por último todo programa de rehabilitación debe incluir tareas específicas dirigidas a incrementar el nivel de resistencia muscular y el entrenamiento específico de la tolerancia cardiovascular al esfuerzo.

La tecnología permite realizar a los pacientes más entrenamiento y rehabilitación consumiendo menor número de recursos, permite el trabajo en grupo y la competición, ofrece un feedback cuantitativo (cuánta rehabilitación) y cualitativo (cómo se realiza la práctica) y una característica muy interesante y que abre enormes posibilidades es que algunas tecnologías permiten el trabajo en el ámbito domiciliario y el control a distancia por parte de terapeutas y facultativos y hacen realidad la rehabilitación a distancia o telerehabilitación.

Cualquier dispositivo tecnológico diseñado para ser utilizado en rehabilitación debe estar dirigido a la funcionalidad, a la actividad y participación. Debe poder permitir el entrenamiento en contextos naturales, estar basado en la alta repetición de movimientos frecuentes, tiene que permitir ajustar la carga de trabajo al nivel que tiene el paciente y proporcionar variedad en el ejercicio. Algo determinante es que debe estar diseñado para fomentar la motivación del paciente.

La utilización de métodos que impliquen muchas repeticiones de movimientos funcionales tiene por objetivo producir cambios en el córtex cerebral base de la recuperación motora^{1,2,3}

ENTRENAMIENTO CON CINTA DE MARCHA

El entrenamiento de la marcha con tapiz rodante es un entrenamiento orientado a tareas por lo tanto es un estímulo para la creación de nuevas conexiones funcionales. Permite la realización de más pasos por sesión que un entrenamiento tradicional con un terapeuta y reproduce la hipótesis de un entrenamiento explícito e intensivo que favorece la generalización de la práctica en la sala de rehabilitación al entorno real y habitual del paciente.

Madina⁴ encontró que el entrenamiento con tapiz rodante tiene efectos positivos sobre la función y los parámetros espacio temporales de marcha en niños con PCI y no observaba efectos adversos.

Una revisión actual de la Cochrane⁵ concluyó que el entrenamiento con cinta de marcha en niños con suspensión parcial del peso corporal tiene una eficacia limitada en niños por debajo de los 6 años, podría acelerar el desarrollo de marcha independiente en niños con síndrome de Down y que se precisa más investigación para saber si este método acelera la adquisición de marcha en otros problemas de desarrollo.

Una revisión sistemática de Willoughby⁶ sobre la utilización de tapiz rodante en niños con PCI afirma que es un entrenamiento seguro y reproducible que tiene posibles beneficios en velocidad de marcha sobre distancias pequeñas y que el incorporar sistemas de soporte parcial de peso corporal de especial interés en niños con GMFCS III y IV

En resumen la utilización de tapiz rodante con o sin suspensión parcial del peso corporal permite un entrenamiento orientado a tareas, que facilita una mayor cantidad de trabajo rehabilitador al niño, facilita la tarea a los terapeutas. Tiene Sobre todo efecto sobre la velocidad.

ENTRENAMIENTO DE MARCHA CON SISTEMAS ELECTROMECAÑICOS

Los sistemas electromecánicos de rehabilitación de la marcha permiten realizar aun más repeticiones (más pasos), conllevan un menor gasto energético para el terapeuta (mejor ergonomía). Son sistemas que facilitan el poner en mar-

cha la tarea. La asociación a sistemas de realidad virtual favorece la motivación y la adhesión al tratamiento por parte del paciente. Hay que tener en cuenta que no entrenan el componente de equilibrio ni las reacciones de protección (entorno no ecológico). Son sistemas más costosos y tecnológicamente mucho más complejos.

No existe una evidencia clara sobre el beneficio añadido de la utilización de estos sistemas encontrando RCT que no encuentran beneficio como el de Fisher⁷ y otros que encuentran claras mejoras en la velocidad de marca, longitud de paso y cinemática de cadera (Smania⁸).

REHABILITACIÓN DE LA EXTREMIDAD SUPERIOR CON DISPOSITIVOS ROBÓTICOS

Los sistemas robótica para la rehabilitación de miembro superior permiten el reentrenamiento en un entorno controlado que facilita la realización de una tarea muy repetitiva, y asociados a software con carácter lúdico permite mantener una alta motivación por parte del paciente.

Se vienen desarrollando robots de entrenamiento de miembro superior desde hace 5 años. Dado que la principal causa de disfunción motora en miembro superior esta causada por la enfermedad cerebrovascular, la mayor parte de los dispositivos robóticas han sido diseñados para población adulta que es quien mayoritariamente sufre los ictus. Existen pocos desarrollos específicos para población infantil, destacando el robot Amadeo de la casa austriaca Tyromotion. Es un robot que es el único dispositivo electromecánico que permite la rehabilitación individualizada de la movilidad de cada uno de los dedos. Este robot permite trabajar con niños a partir de los 6 años.

APLICACIÓN DE LAS VIDEOCONSOLAS Y VIDEOJUEGOS A LA REHABILITACIÓN

La industria de los videojuegos destinado al ocio y entretenimiento es un mercado al alza. La disponibilidad de las videoconsolas en los hogares es cada vez mayor. La irrupción del sistema de ocio Nintendo Wii que permitía interactuar con el juego mediante la realización de gestos de movimiento amplios aplicados a un mando permitió el inicio de un movimiento dirigido al aprovechamiento de esta capacidad para poder utilizarla en los programas habituales de rehabilitación.

Nos debemos hacer la pregunta de por qué jugar. En primer lugar porque es un medio inmejorable para la interacción social que permite una experiencia dinámica e interactiva. Jugar supone competir y retar. Compararse con otros y con uno mismo y una puerta abierta a la superación. Jugar permite en muchos casos escapar de la realidad y vivir una experiencia emocional diferente a la del día a día. Y sobre todo porque jugar es en general algo divertido y motivante.

Los beneficios de estos sistemas son claros. Son en primer lugar muy accesibles y prácticamente en cada hogar puede haber un dispositivo de estas características. Su carácter lúdico favorece la motivación del paciente a realizar una serie de ejercicios y movimientos que de otra manera sería muy difícil de mantener. Puede individualizarse la terapia en función de las necesidades y características de los pacientes.

Estos sistemas permiten trabajar los siguientes aspectos y capacidades:

Entrenamiento del equilibrio

- Sentado y de pie
- Transferencia de pesos

Movimiento

- Planificación motora/ conciencia del cuerpo
- Estiramiento
- Resistencia
- Fuerza

Cognitive Training:

- Timing
- Seguir direcciones
- Tareas visuoperceptivas
- Atención

Miembro superior

- Balance articular
- Fuerza
- Función

REHABILITACIÓN DE LA EXTREMIDAD SUPERIOR USANDO CIMT (INDUCCIÓN DEL MOVIMIENTO POR RESTRICCIÓN DEL LADO SAÑO)

Es un entrenamiento orientado a tareas muy especializado que permite el trabajo funcional intensivo del brazo afecto con niveles progresivos de dificultad asociado a la inmovilización del lado afecto 90% del tiempo. Durante este tiempo el objetivo es el uso del miembro afecto en tareas funcionales. Tiene la enorme desventaja de requerir una guía muy demandante, intensiva en relación al seguimiento y extensiva en horario.

Un trabajo de Gordon⁹ comparaba la utilización del CIMT contra el entrenamiento bilateral clásico (BAT) de miembro superior. CIMT y BAT mejoran la destreza y el uso bimanual. Cuanto más intenso sea el trabajo independientemente de la técnica que se utilice, mejores son los resultados. Se requiere mas intensidad en el entrenamiento bilateral clásico para obtener mismos resultados. Cuanto mayores son los niños mas intensidad de tratamiento requieren. Niños mayores precisan más intensidad de tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wade DT. Personal context as a focus for rehabilitation. Clin Rehab 2000
2. Fisher BE. Activity-dependant factors affecting poststroke functional outcomes Top Stroke Rehabil 2000
3. Teasell Progress in clinical neurosciences stroke recovery and rehabilitation. Can J Neurol Sci 2006
4. Madina-Rueda. Pasarela rodante con o sin sistema de suspensión de peso corporal en niños con PCI: Revisión sistemática y metanálisisF. Rev Neurol 2010 5 135-45
5. Valentin M. Treadmill intervention with partial body weight support in children under six years of age at risk of neuromotor delay. Cochrane Database Syst Rev 2011 Dec7
6. Willoughby KL Systematic review of the efectiveness of treadmill trianing for children with CP Disabil Rehab 2009 31 (24) 1971-9
7. Fisher, S. Robot assisted gait training for patients with hemiparesia due to stroke. Top Stroke Rehabil 2011 May-Jun 18 (3) 269-75
8. Smania N. Improved gait after repetitive locomotion training in children with CP. Am J Phys Med Rehabil 2011 feb 90 (2) 137-49
9. Gordon AM. To constraint or not constraint, and other stories of intensive upper extremity training for children with unilateral CP. Dev Med Child Neurol 2011 sep 53 supp4:56-61

LA TEORÍA DE LA INTEGRACIÓN SENSORIAL.

Diana Moya Rosendo

Terapeuta Ocupacional Infantil. Unidad de Rehabilitación Infantil. Hospital Beata

María Ana (Madrid) / Centro de Atención Temprana ALTEA (Madrid)

dmoja@hospitalariasmadrid.org

Beatriz Matesanz García

Terapeuta Ocupacional Infantil. Profesora de la Universidad Rey Juan Carlos (Madrid).

beatriz.matesanz@urjc.es

LA INTEGRACIÓN SENSORIAL.

En el desarrollo de todo niño pueden existir problemas no tan evidentes como la fractura de un hueso o la presencia de un tono postural alterado pero sí igual de discapacitantes. Uno de estos problemas es la disfunción del procesamiento sensorial, un problema relacionado con una inadecuada integración de las sensaciones internas y externas en el cerebro que puede provocar que niños brillantes cognitivamente no sean capaces de aprender a montar en bicicleta, y que niños que viven en un entorno rico en estímulos y con unos padres ejemplares tengan problemas importantes de comportamiento. En otras palabras, los problemas de integración sensorial no son siempre evidentes pero sí muy graves debido a las importantes repercusiones que estos tendrán en la participación del niño en las diferentes actividades de su vida diaria.

El proceso de la integración sensorial, como los latidos del corazón, o la respiración, sucede de manera automática en la mayor parte de las personas, razón por la cual nadie suele pensar en dicho proceso de modo consciente, del mismo modo es difícil que alguien pueda plantearse que un déficit en este proceso pueda ser la causa de que un niño se niegue a probar diferentes tipos de alimentos o a vestirse con ciertos tejidos. De esta forma, o el problema es realmente importante, o las disfunciones en la integración sensorial tienden a pasar inadvertidas para aquellas personas no entrenadas en su detección. En la mayor parte de los casos, son los propios padres los que, sin saber nada del sistema nervioso y sin comprender concretamente qué es lo que pasa, son capaces de describir de manera detallada el problema de sus hijos para procesar la información sensorial de forma correcta.

La disfunción del procesamiento sensorial está reconocida hoy como entidad diagnóstica en el sistema de clasificación diagnóstica *Zero to Three* (2005) y en el *Interdisciplinary council on developmental and early disorders* (2005). Su inclusión en el sistema de clasificación diagnóstica DSM-V se encuentra actualmente en proceso de revisión.

LA TEORÍA DE LA INTEGRACIÓN SENSORIAL.

La teoría de la Integración Sensorial (IS) fue desarrollada, a partir de la década de los 60, en Estados Unidos por la terapeuta ocupacional Jean Ayres.¹

Durante las dos décadas sucesivas Ayres trabajó con niños que presentaban problemas en su desarrollo, en el aprendizaje y en el área emocional. Como resultado de sus experiencias escribió numerosos artículos en los que interrelacionaba las habilidades perceptivas y motoras del niño con su comportamiento. Su teoría se elabora alrededor del siguiente pensamiento: cuantas más experiencias sensoriales de calidad tengo o recibo de mi entorno y de mi cuerpo, más aprendo de estos y por tanto mejor me relaciono con ambos; cuantas menos experiencias o más negativas tengo o recibo, menos conozco de mi cuerpo y entorno, y por tanto más dificultades tengo para interrelacionarme con estos.

La Teoría describe la Integración Sensorial como un proceso neurológico que integra y organiza todas las sensaciones que experimentamos de nuestro propio cuerpo así como del exterior (gusto, vista, oído, tacto, olfato, movimiento, gravedad y posición en el espacio) y que recibimos de forma continuada. A su vez, relaciona este proceso con la capacidad del ser humano para llevar a cabo acciones motoras de manera eficaz en diferentes entornos. El buen funcionamiento de nuestro cerebro, al procesar esta gran cantidad de información, nos permite producir continuamente respuestas adaptadas a nuestro entorno y a las cosas que en él tienen lugar, lo que constituye la base del aprendizaje académico y del comportamiento social.

Fruto del trabajo desarrollado por Ayres y sus discípulos, la IS se puede considerar en la actualidad un marco teórico para el entendimiento de la conducta humana, relacionando dicha conducta (concretamente en los niños) con la capacidad de su SNC (Sistema Nervioso Central) para procesar e integrar la información sensorial que recibe.

Así mismo, la IS puede considerarse también como un marco clínico para la intervención en Terapia Ocupacional permitiéndonos utilizar esta perspectiva teórica para la evaluación y el tratamiento de la población infantil con alteraciones en el procesamiento sensorial.

EL FUNCIONAMIENTO DEL CEREBRO Y LA IMPORTANCIA DE LAS SENSACIONES.

De igual forma, la IS tiene en cuenta la capacidad de neuroplasticidad del cerebro, entendiendo esta como el potencial que tiene toda estructura neurológica para cambiar su función como resultado de la experiencia. Este potencial existe toda la vida pero es mayor en organismos más jóvenes.

Según Jean Ayres, la *IS es un proceso por el que el cerebro interpreta y organiza los impulsos sensoriales, produce respuestas corporales prácticas y genera percepciones, emociones y pensamientos útiles en la vida de las personas*. Neuroanatómicamente, dicho proceso, se localiza en el SNC y son varias las estructuras que participan y contribuyen a la correcta integración de todas las sensaciones durante este procesamiento de la información sensorial:

- Los mensajes neuronales.
- Las sinapsis.
- Proceso de facilitación e inhibición; tanto los mensajes facilitadores o estimulantes, como los inhibidores del flujo de información, se combinan para modular el mensaje que llega al cerebro.
- El desarrollo de las conexiones neuronales. *Las neuronas necesitan estimularse para establecer conexiones y estas conexiones se desarrollan progresivamente a lo largo de la primera infancia.*

INTEGRACIÓN DE LOS SISTEMAS SENSORIALES.

La IS tiene en cuenta toda la información sensorial procesada a nivel cerebral. Generalmente cuando nos referimos a las sensaciones, pensamos en nuestros cinco sentidos: vista, tacto (discriminativo, el que nos permite decir que, por ejemplo, lo que tocamos es madera porque recibimos esa sensación), oído, olfato y gusto. Estas son sensaciones externas, que nos informan de lo que sucede en el exterior del organismo. Son sensaciones que recibimos de una forma consciente y sobre las que tenemos cierto control.

Sin embargo existen otro tipo de sensaciones, las sensaciones internas, que nos informan del lugar que ocupa nuestro cuerpo en el espacio y de su movimiento:

*propioceptivas*² y *vestibulares*³. No somos tan conscientes de la recepción de estas sensaciones, a pesar de que continuamente recibimos información acerca de ellas, y en cambio resultan de una importancia extrema en nuestro desarrollo neurológico y en nuestra capacidad de participación de una forma eficaz en el mundo en que vivimos. La teoría de la IS pone un especial énfasis en esta información sensorial centrada en el propio cuerpo, es decir la información táctil, propioceptiva y la vestibular.

ORGANIZACIÓN DE LA INFORMACIÓN SENSORIAL.

Uno de los aspectos fundamentales en la Integración Sensorial, es el concepto de **organización de la información**.

La producción de actos motores está condicionada a 3 aspectos fundamentales:

- a. El Registro de sensaciones, que promueven la realización de actos motores que nos permitan interactuar con el entorno. Registrar una sensación es sinónimo de detección (a nivel central) de un estímulo o input sensorial, que conducirá a procesamientos posteriores de ese estímulo. Por supuesto, nuestro sistema nervioso registra decenas de estímulos de manera simultánea y dado que no es capaz de procesar todos ellos al mismo tiempo, el cerebro debe ser capaz de seleccionar de esos registros cual es el más relevante en cada momento.
- b. La Modulación sensorial, es la capacidad de regular y organizar el grado, la intensidad y la naturaleza de las respuestas a estímulos sensoriales de manera graduada y adaptada (Miller & Lane, 2000.) Este es sin duda uno de los conceptos más relevantes en la teoría de la IS. Nuestro sistema nervioso debe ser capaz de regular la intensidad de todas las señales sensoriales que se reciben, de manera que puedan ser tratadas, procesadas y utilizadas de forma apropiada a cada instante.
- c. La Discriminación de la gran variedad de sensaciones provenientes de un mismo estímulo para así conocer de qué se trata, distinguirlo de otros estímulos y hacer uso correcto de él.

DISFUNCIONES DE LA INTEGRACIÓN SENSORIAL.

Síntomas, causas y grados de disfunción.

Bundy et al (2002) la describen como *la incapacidad para modular, discriminar, coordinar u organizar sensaciones de forma eficaz*.

Al referirnos a la disfunción en IS estamos hablando de diferentes modalidades de disfunción:

1. *Problemas de modulación*, los más frecuentes y perturbadores desde un punto de vista conductual.
2. *Pobre discriminación sensorial*, menos frecuentes.

3. *Dificultades en la praxis o dispraxia*, muy discapacitantes desde un punto de vista funcional y de participación.

Problemas de modulación.

Se trata de una hiper o hiporesponsividad a sensaciones habituales del cuerpo o del entorno, incluyendo sensaciones de tacto (tocar o ser tocado) y de movimiento (mover o ser movido). Son consecuencia de la incapacidad de situarnos en un umbral sensorial que nos permita interactuar adecuadamente. Estas respuestas pueden fluctuar entre hipo e hiper.

Pobre discriminación sensorial.

Se trata de la mala interpretación u organización de la información proveniente de la propia persona y de su entorno. Esto produce una dificultad para integrar la información (feedback) y por tanto para elaborar respuestas adaptativas.

Dificultades en la praxis o dispraxia.

Son fruto de un déficit en la discriminación sensorial. Esta discriminación sensorial deficitaria nos lleva a la dispraxia o dificultad para idear, planificar o llevar a cabo un acto motor o serie de actos motores nuevos. La dispraxia del desarrollo es una disfunción cerebral que dificulta la organización de las sensaciones táctiles – y a veces

vestibulares y propioceptivas – e interfiere en la capacidad de planificar movimientos. Así cuando un niño con dispraxia aprende un juego o una actividad nueva (montar en bici, atarse los cordones, abrocharse los botones, salto de obstáculos...), planifica sus actos una y otra vez porque no logra automatizarlos. El niño quiere aprender y se esfuerza en conseguirlo, pero el déficit que presenta respecto a su percepción corporal no le dice cómo. *“El niño con dispraxia...siente menos su cuerpo y es menos consciente de lo que puede y no puede hacer con él.”* Por ejemplo: *niño que en la consulta encontramos que presenta muchas dificultades para subirse a la camilla sin ayuda porque no sabe organizar su cuerpo para llevar a cabo la tarea, o niño del que los padres comentan que es muy torpe, que le cuesta mucho vestirse solo o hacer actividades motoras propias de otros niños de su edad, como montar en bicicleta o en un patinete...*

CAUSAS DE LAS DISFUNCIONES EN LA INTEGRACIÓN SENSORIAL.

Hasta la fecha, las investigaciones realizadas nos permiten establecer tres posibles causas:

1. **Genéticas.** Las probabilidades de tener alguna disfunción en IS aumentan si hay antecedentes familiares que presenten dichas dificultades. Existen también determinados síndromes hereditarios en los que se describen estas disfunciones.
2. **Ambientales.** Se han observado disfunciones en IS en niños que han pasado sus primeros meses o años de vida en orfanatos o centros en los que han permanecido aislados del mundo exterior y en los que se han visto reducidas, en gran medida, sus experiencias sensoriales.
3. **La privación de estimulación sensorial.** Estudios científicos con cámaras de privación sensorial, para observar lo que sucede a un adulto normal cuando ninguno de sus sentidos recibe estímulos, han observado como los procesos mentales empiezan a desorganizarse. Se genera un estado anormal de ansiedad e incluso empieza a sufrir alucinaciones.

También en niños prematuros que han tenido que pasar mucho tiempo en la UCI, en incubadoras, con demasiados estímulos a su alrededor (tubos, exceso de luz, et,c) se producen, en ocasiones, lo que en inglés se ha denominado como “*shut down*”, que podríamos traducir como “*corte de energía*”, es decir una perturbación importante en la relación de la persona con su entorno.

4. **Desconocidas.** Finalmente hay ocasiones en las que se desconocen las causas y sin embargo aparecen estas disfunciones.

TRASTORNOS DE LA INTEGRACIÓN SENSORIAL.

Los **trastornos de IS** han sido descritos dentro de una población eminentemente infantil porque es en esta fase del desarrollo donde mayor relevancia y notoriedad alcanzan estos trastornos. De cualquier modo, no se descarta la intervención en adultos, pues en muchos casos estos arrastran problemas de IS a etapas posteriores. Sin embargo, en estas fases de la vida, los trastornos de IS suelen pasar a un segundo plano y se enmascaran con graves dificultades en la participación social del individuo, secundarias a estas alteraciones.

La literatura describe con frecuencia casos de sujetos con problemas de IS que han terminado delinquiendo y en situaciones de marginación social. En otros, se describen personas con ciertas limitaciones sociales como por ejemplo dificultades en las relaciones interpersonales, escaso contacto social en general, etc. En su mayoría, en estos casos, fueron niños con trastornos de IS que consiguieron salir adelante con mayor o menor dificultad durante su fase de desarrollo y aprendizaje infantil.

En España, los trastornos de IS no se consideran aún una patología reconocida, al contrario que en países como

EEUU, donde se trata de un diagnóstico reconocido en el ámbito sanitario y educativo. Por este motivo es muy complejo encontrar niños diagnosticados específicamente con estas alteraciones que sean derivados a un terapeuta ocupacional para abordar estas dificultades de procesamiento sensorial.

Inicialmente debemos asociar un trastorno de IS a patología generalmente no atribuible a diagnóstico neurológico que presente todas o alguna de las siguientes características:

- Problemas de conducta.
- Dificultades de aprendizaje.
- Dificultades motrices y de procesamiento sensorial.

Es importante puntualizar, sin embargo, que cualquier problema de conducta, dificultad de aprendizaje o problema motor no va necesariamente ligado a un déficit de integración sensorial, ni este puede explicar en todos los casos ser causa de tales signos de disfunción. Igualmente, la más mínima dificultad en el procesamiento de información sensorial no determina un trastorno de esta naturaleza. La literatura nos permite identificar, sin embargo, trastornos de Integración Sensorial en determinadas patologías que sí tienen un diagnóstico reconocido en nuestro país. Son el caso de los trastornos por déficit de atención con o sin hiperactividad (TDA o TDAH), el autismo y síndromes relacionados como el Síndrome de Asperger, otros síndromes como el XFrágil y en trastornos generalizados del desarrollo (TGD). En niños prematuros (recién nacidos pretérmino) también se han descrito trastornos de Integración Sensorial.

Por supuesto podemos encontrar trastornos de Integración Sensorial en patologías neurológicas de la etapa infantil como la parálisis cerebral pero en estos casos las alteraciones pueden estar asociadas a otro origen. Generalmente se describen con mayor frecuencia en niños sin un diagnóstico neurológico y que sin embargo presentan estas disfunciones:

- Problemas de conducta y aprendizaje asociados a dificultades motoras.
- Déficits de procesamiento táctil, vestibular y propioceptivo.

Teniendo en cuenta las importantes repercusiones que todas estas dificultades tienen en la vida del niño, nos gustaría señalar la importancia del conocimiento por parte de todos los profesionales que atienden a la población infantil, de la existencia de las dificultades derivadas del déficit de procesamiento sensorial, así como de la necesidad de una derivación temprana a un terapeuta ocupacional especializado en esta intervención.

EVALUACIÓN E INTERVENCIÓN.

Cómo puede ayudar el enfoque terapéutico basado en la integración sensorial. Antes de tratar al niño, es necesario evaluar el problema en su conjunto. Existen diferentes herramientas destinadas a la evaluación de estas dificultades. Una de ellas es el SIPT (*Sensory Integration and Praxis Test*), una batería de 17 pruebas relacionadas con aspectos táctiles, visuales y vestibulares que permiten medir la eficacia de dichos procesos sensoriales y las capacidades de planificación motriz del niño. El SIPT se utiliza con niños entre los cuatro y los nueve años de edad. Otros test cumplimentados por los padres son el Perfil Sensorial de Dunn o el Sensory Processing Measure de Parham y Ecker los cuales nos permiten obtener información acerca del tipo de respuestas que los niños presentan en relación a diferentes eventos sensoriales.

Consideramos que la manera en la que un niño procesa y responde a la información sensorial del entorno y de su propio cuerpo debería formar parte de toda evaluación del perfil de un niño en los diferentes contextos.

A partir de los resultados de estas pruebas, así como de las observaciones clínicas y de las entrevistas llevadas a cabo con padres y educadores, el terapeuta ocupacional podrá determinar cuál será el tipo de intervención más adecuada.

La terapia de IS es un método de tratamiento creado por la Dra. Jean Ayres (1972) que tiene como objetivo detectar y evaluar las necesidades sensoriales del niño como paso previo a facilitar la respuestas organizadas y adaptativas en la mayor variedad posible de circunstancias y entornos diferentes. La intervención se lleva a cabo en un entorno especialmente diseñado para ofrecer experiencias que cubran las necesidades sensoriales del niño y le ayuden a organizar sus respuestas.

CARACTERÍSTICAS DE LA INTERVENCIÓN. (MULLIGAN, 2003)

- Participación activa y motivación intrínseca por parte del niño.
- Es individualizada y adaptada a las necesidades y características de cada niño.
- Las actividades son propositivas y proporcionan el reto adecuado.
- Las actividades proporcionan la experiencia sensorial que el niño necesita y busca.
- Siempre a través del juego.

Además, como parte de la terapia el terapeuta ocupacional puede considerar necesario incluir modificaciones ambientales que permitan al niño mejorar su conducta en diferentes entornos. Los terapeutas ocupacionales trabajan con los padres y/o profesores para rediseñar una rutina diaria cuya finalidad es reducir el estrés en situaciones específicas recurrentes facilitando el desarrollo de conductas positivas para el niño y su entorno. Diferentes actividades nuevas pueden ser introducidas, otras eliminadas o modificadas con el fin de reducir el estrés del niño y favorecer la atención y la motivación. Este tipo de intervención es conocida con el nombre de Dieta Sensorial y su beneficio radica en modificar objetos y materiales al igual que los parámetros de espacio y tiempo siempre tomando en consideración las características del proceso sensorial del niño y sus necesidades.

Las investigaciones sobre la efectividad de la terapia de IS son a día de hoy inconcluyentes, sin embargo se han obtenido resultados positivos en intervenciones dirigidas a disminuir la hiperresponsividad a estímulos sensoriales mediante una intervención clásica de terapia de IS (Case-Smith & Bryan, 1999; Linderman & Stewart, 1999) y técnicas de aplicación de presión profunda (Edelson, Kerr, & Grandin, 1999). Del mismo modo se obtuvieron mejoras en el comportamiento de niños con TDAH y trastornos generalizados del desarrollo, durante la realización de tareas así como una disminución en las conductas autoestimuladoras con el empleo de chalecos con peso (Fertel-Daly, Bedell, & Hinojosa, 2001; Smith, Press, Koenig, & Kinnealey, 2005; VandenBerg, 2001).

Las personas que son capaces de identificar sus necesidades sensoriales y adecuar sus actividades a estas necesidades, son más capaces de desarrollar habilidades, reducir el estrés y disfrutar de su vida de forma más satisfactoria.

BIBLIOGRAFÍA.

- Ayres, A. J. (1979), *Sensory Integration and the Child*, Western Psychological Services, Los Ángeles.
- Ayres, A. J. (1972). *Sensory integration and learning disorders*. Los Angeles, CA: Western Psychological Services.
- Ayres, A. J. (1989). *Sensory integration and praxis test*. Los Angeles, CA: Western Psychological Services.
- Blanche, E. I., Botticelli, T. M., Hallway, M. K. (1995), *Combining Neurodevelopmental Treatment and Sensory Integration Principles: An approach to Pediatric Therapy*, Therapy Skill Builders, San Antonio.
- Cohn, E. S. (2001). Parent perspectives of occupational therapy using a sensory integrative approach. *American Journal of Occupational Therapy*, 55, 285-294.
- Daems, J. (1994). *Reviews of research in sensory integration*. Torrance, CA: Sensory Integration International.
- Fisher, A. G., Bundy, A. C., Murray, E. A. (1991), *Sensory Integration: Theory and Practice*, F. A. Davis Company, Filadelfia.
- Stock Kranowitz, C; Miller, L.J. (2005). *The Out-of-Sync Child: Recognizing and Coping with Sensory Processing Disorder*, Perigee.
- Mulligan, S. (2003). Examination of the evidence for occupational therapy using a sensory integration framework with children: Part two. *Sensory Integration Special Interest Section Quarterly*, 26(2), 1-5.
- Parham, L.D., & Mailloux, Z. (2005). *Sensory Integration*. In J. Case-Smith (Ed.) *Occupational therapy for children* (5th edition) pp 356-411. St. Louis, MO: Elsevier Inc.
- Paul, S., Sinen, P., Johnson, J., Latshaw, C., Newton, J., Nelson, A., & Powers, R. (2003). The effects of a sensory motor activities protocol based on the theory of sensory integration on children with preprimary impairments. *Occupational Therapy in Health Care*, 17, 19-34
- Reisman, J. E., Hanschu, B. (1992), *Sensory Integration Inventory-Revised for Individuals with Developmental Disabilities*, PDP Press, Hugo.
- Roley, S. S., Blanche, E. I., Schaaf, R. C. (2001), *Understanding the Nature of Sensory Integration with Diverse Populations*, Therapy Skill Builders, San Antonio.
- ZERO TO THREE. (2005). *Diagnostic classification of mental health and developmental disorders of infancy and early childhood: Revised edition (DC:0-3R)*. Washington, DC: ZERO TO THREE Press. C. Wright & C. Northcutt (2005).
- Case-Smith, J., & Bryan, T. (1999). The effects of occupational therapy with sensory integration emphasis on preschool-age children with autism. *American Journal of Occupational Therapy*, 53(5), 489-497.
- Linderman, T.M., & Stewart, K.B. (1999). Sensory integrative-based occupational therapy and functional outcomes in young children with pervasive developmental disorders: A single-subject study. *American Journal of Occupational Therapy*, 53(2), 207-213.
- Edelson, S. M., Edelson, M.G., Kerr, D., & Grandin, T. (1999). Behavioural and physiological effects of deep pressure on children with autism: A pilot study evaluating the efficacy of Grandin's hug machine. *American Journal of Occupational Therapy*, 53, 145-152.

- Fertel-Daly, D., Bedell, G., Hinojsa, J. (2001). Effects of a weighted vest on attention to task and self-stimulatory behaviors in preschoolers with pervasive developmental disorders. *American Journal of Occupational Therapy*, 55, 829-840.
 - Smith, S.A., Press, B., Koenig, K.P., & Kinnealey, M. (2005). Effects of sensory integration intervention on self-stimulating and self-injurious behaviours. *American Journal of Occupational Therapy*, 59, 418-425.
 - VandenBerg, N. (2001). The use of a weighted vest to increase on task behavior in children with attention difficulties. *American Journal of Occupational Therapy*, 55, 621-628.
-

¹ Dra. Jean Ayres Ph.D., OTR (1920-1988)

² Información sensorial que surge en los movimientos de contracción y estiramiento de los músculos, y en los de flexión, enderezamiento, tracción y compresión de las articulaciones.

³ Los receptores vestibulares se encuentran en el oído interno, concretamente en el laberinto. Son de dos tipos: unos receptores responden a la fuerza de la gravedad, mientras que los otros, situados en los canales semi-circulares, responden a las sensaciones de “aceleración/ desaceleración” de la cabeza. Nos informan sobre la posición de nuestro cuerpo en el espacio.

EL MUNDO SENSORIAL DE LOS NIÑOS CON TRASTORNO GENERALIZADO DEL DESARROLLO.

Beatriz Matesanz García.

Terapeuta Ocupacional especializada en atención a la población infantil. Profesora Colaboradora de la Universidad Rey Juan Carlos. Madrid.

INTRODUCCIÓN:

La mayoría de los niños nacen con una predisposición genética que les lleva a prestar más atención a la voz humana que a cualquier otro sonido, a fijarse más en las personas que en los objetos (Peeters, 2011). Esa observación cuidadosa del entorno social que les rodea facilitará, sin lugar a dudas, el desarrollo de la imitación, aspecto clave y necesario para el posterior desarrollo del juego simbólico, actividad con la que los niños nos mostrarán su conocimiento y entendimiento de la vida familiar y social. Estos aprendizajes, que pareciera suceden de forma automática en la mayoría de los niños, se nos antojan un milagro cuando observamos la vida diaria de un niño con trastornos en su desarrollo.

Esta ponencia surge de la preocupación por el mundo sensorial de todos aquellos niños que presentan dificultades para participar en las actividades de su vida diaria a causa de los déficits asociadas al diagnóstico de Trastorno Generalizado del Desarrollo (TGD). Mi objetivo es dar a conocer con esta presentación una ventana todavía a medio abrir, la ventana del mundo sensorial, ampliamente referenciada de manera divulgativa en este grupo de población pero no tan estudiada científicamente. Su relevancia es grande si tenemos en cuenta que la percepción de nuestro propio mundo y del mundo que nos rodea es lo que da lugar a estilos particulares de pensamiento y de actuación.

DEFINICIÓN Y CLASIFICACIÓN DE LOS TRASTORNOS GENERALIZADOS DEL DESARROLLO.

El término “Trastornos Generalizados del Desarrollo” (TGD) hace referencia a una categoría diagnóstica en la que se incluyen el autismo y otros trastornos relacionados con él. Desde los años 40, clínicos e investigadores han descrito casos de niños que presentaban algunas características diferentes de aquellas descritas por Leo Kanner. Todos estos casos fueron clasificados durante años como psicosis o esquizofrenias infantiles. Fue la tercera revisión del DSM-III (1980) la que nos mostró el término “*developmental pervasive disorders*”, para dar a entender que dichos trastornos se producen durante el desarrollo del niño, y para tratar de establecer una diferencia entre estos y las enfermedades mentales que aparecen en la edad adulta. Los TGD se caracterizan “por una perturbación grave y generalizada de varias áreas del desarrollo: habilidades para la interacción social, habilidades para la comunicación, o la presencia de comportamientos, intereses y actividades estereotipados. Las alteraciones cualitativas que definen estos trastornos son claramente impropias del nivel de desarrollo o edad mental del sujeto” (DSM-IV-TR).

Las formas clínicas reconocidas por los dos sistemas internacionales de clasificación de los trastornos (DSM IV-TR y CIE 10) son: **trastorno autista** (se ajusta a la definición dada por Kanner en 1.943), **trastorno de Asperger** (se caracteriza por un buen nivel de funcionamiento cognitivo y un desarrollo lingüístico aparentemente normal), **trastorno de Rett** (se presenta en niñas y se caracteriza por una rápida regresión de la motricidad y la conducta, con signos y síntomas neurológicos como ataxia, apraxia de la marcha, y estereotipias peculiares de las manos, asociándose a retraso mental severo y microcefalia), **trastorno desintegrativo infantil** (después de un período de desarrollo normal superior a dos años, tiene lugar una importante regresión del desarrollo y los niños pueden presentar manifestaciones semejantes a las que se observan en los niños con autismo y grave retraso mental) y **trastorno generalizado del desarrollo no especificado** (agrupa los trastornos en los que aparece algún tipo de anomalía persistente y profunda en las relaciones sociales, de comunicación, o comportamiento estereotipado presentes desde la niñez temprana y que no se ajustan a los subtipos descritos. La prevalencia de estos trastornos es de 6,7 casos por cada 1000 habitantes, de los cuales 4 corresponden al trastorno autista y 2,7 al trastorno de Asperger (TA) más los TGD no especificados en otro lugar (Artigas, 2011).

CARACTERÍSTICAS SENSORIALES DE LOS NIÑOS CON TRASTORNO GENERALIZADO DEL DESARROLLO.

A pesar de su enorme impacto en la vida de las personas con TGD, el procesamiento sensorial (PS) es un área del funcionamiento de esta población sobre la que apenas existe investigación. Parece difícil de entender cuando todo lo que sabemos del mundo que nos rodea nos llega a través de los sentidos y nuestras conductas siempre el resultado del significado que le damos a lo que vemos, olemos, sentimos en la piel, en nuestros músculos y articulaciones. A pesar de que de manera consistente padres, profesionales especializados en el tema, así como los propios individuos con TGD han expresado en la literatura el hecho de que las dificultades sensoriales forman parte de su discapacidad (Attwood, 1998; Myles et al, 2000; Stagnitti et al, 1999; Willey, 1999; Gillberg & Coleman, 2000; Rogers et al, 2003; Crane et al, 2009; Lane et al; 2010), ninguna teoría neuropsicológica del autismo ha intentado explicar los comportamientos sensoriales inusuales que vemos en muchos niños, por ejemplo la hiper

e hiporespuesta, la preocupación por las cualidades sensoriales de ciertos objetos o las reacciones inusuales a ciertos estímulos sensoriales.

La descripción de estas dificultades está basada en la teoría de la Integración Sensorial (IS) de la Doctora Jean Ayres, terapeuta ocupacional doctorada en neurociencias.

La Teoría de la IS es la base de una estrategia terapéutica de considerable interés en la actualidad por su aportación al tratamiento de niños con dificultades de aprendizaje. Esta teoría, basada en principios de neurociencia, biología, psicología y educación, hipotetiza que algunos niños con problemas de aprendizaje experimentan dificultades en el procesamiento e integración de la información sensorial lo que podría afectar a su comportamiento y a sus aprendizajes. Ayres teorizó que estas dificultades podrían ser debidas, en parte, a una integración deficiente de la información sensorial, así como a una disfunción en la habilidad de los centros superiores para modular y regular centros cerebrales sensoriomotores inferiores (Ayres, 1972). Ayres desarrolló la teoría de la IS para explicar las relaciones entre el proceso neural que implica la recepción, modulación e integración de los estímulos (input) y el resultado final de este proceso (output) (Schaaf & Miller, 2005). Basándonos en dicha teoría podemos identificar los siguientes patrones:

1. Disfunción de la Modulación Sensorial.

La disfunción de la modulación sensorial (DMS) es un trastorno que describe dificultades para regular y organizar el grado, la intensidad y la naturaleza de las respuestas a los estímulos sensoriales (Ben Sasson et al; 2007) de manera graduada que se refleje en el funcionamiento social, cognitivo o sensorial esperado para esa edad (Interdisciplinary Council on Developmental and Learning Disorders, 2005; Miller, et al; 2001). Aproximadamente el 40% de los niños con TGD tienen alguna anomalía en su sensibilidad sensorial referidas como hiperespuestas (Baranek et al, 1997; Attwood, 1998; Tomchek and Dunn 2007).

Hiperrespuesta. Aunque la Hiperrespuesta sensorial no está incluida en los criterios diagnósticos de los TGD, Schopler et al; (1998) refieren que un porcentaje significativo de niños dentro del espectro autista muestran una hiper respuesta severa a los estímulos sensoriales. Para Schopler (1998) ciertos sonidos como un tono de voz específico, sabores de comidas y sensaciones táctiles, como la de ser abrazado o simplemente tocado, pueden convertirse en una experiencia muy negativa para los niños con TGD, provocando en ellos pérdidas de control emocionales. Myles & Southwick, (1999) refieren también que estos niños son frecuentemente hipersensibles a estímulos visuales como las luces fluorescentes, y pueden responder agresivamente cuando son saturados por este tipo de estímulos. Asperger (1944) reconoció en sus informes clínicos dificultades de procesamiento sensorial relacionadas con Hiperrespuestas, los niños de su estudio mostraron moverse en un rango de hipersensibilidad al gusto, al tacto y a los estímulos auditivos. Respecto al sabor refirió que dichos niños presentaban gustos y desagradados muy específicos. Además los niños manifestaban un rechazo importante hacia ciertos tipos de tejidos así como una aversión hacia actividades de la vida diaria que llevaban inherentes estímulos táctiles intensos como el cortarse las uñas. Los niños mostraron además niveles altos de sensibilidad al ruido.

En relación al procesamiento de la información táctil es importante señalar que un estudio llevado a cabo en la Universidad Rey Juan Carlos de Madrid con niños de entre cinco y diez años de edad con diagnóstico de TA encontró diferencias significativas en el procesamiento táctil entre los niños con este diagnóstico y niños sin ningún trastorno del desarrollo en relación a las siguientes situaciones de la vida diaria: *Evita ensuciarse con pintura de dedos, arena, Expresa angustia cuando le cortan el pelo y las uñas o le lavan la cara, Prefiere usar manga larga aún cuando hace calor o manga corta aún cuando hace frío, Le molesta lavarse los dientes, Es sensible a ciertos tipos de tela, Le molestan los calcetines y los zapatos, Evita ir descalzo especialmente en la arena o sobre la hierba, Reacciona agresivamente al ser tocado, Tiene dificultades para estar cerca de otras personas, y, Frota o rasca la zona del cuerpo en la que ha sido tocado* (todos, $P < 0,01$).

La Hiperrespuesta puede aparecer también en relación al sistema vestibular, provocando en los niños ansiedad y miedo al levantar los pies del suelo, así como la evitación de cualquier tipo de actividad que lleve implícito el movimiento (Dunn, 1999). En el mismo estudio citado anteriormente sus autores refieren que estos niños frecuentemente mostraron respuestas de evitación de las sensaciones vestibulares en forma de rechazo a estar con la cabeza boca abajo y evitación de juegos que incluyen movimiento como dar volteretas o subirse en los columpios o en el tiovivo del parque de atracciones, entre otras. Todas estas respuestas reflejan una Hipersensibilidad vestibular, es decir una baja tolerancia a todas aquellas actividades que tienen que ver con el movimiento y la gravedad. Estas personas fueron denominadas por Ayres, (1979) como Inseguros gravitatorios. La Dra. Ayres afirmó que muchos de estos niños pueden llegar a bloquear sus articulaciones de manera rígida para estabilizar sus cuerpos con el fin de encontrar la estabilidad necesaria.

Temple Grandin (2004), una mujer inteligente con TA mundialmente conocida por sus publicaciones y conferencias recoge en su libro "Thinking in pictures" las siguientes manifestaciones:

"Me siento frustrada por el hecho de que algunos profesores y terapeutas todavía no sean conscientes de la importancia de la hipersensibilidad. Debe ser difícil para ellos imaginar una forma totalmente diferente de percibir el mundo, un mundo en el que los sonidos y las luces son enormemente intensos". Es como llevar puesto durante todo el día un audífono que recoge absolutamente todos los sonidos y además con su volumen siempre al máximo".

Hiporrespuesta. Esta disfunción puede manifestarse como una conciencia disminuida en relación a todo tipo de estímulos, siendo característico en este grupo de población la presencia de un umbral muy alto al dolor, así como la necesidad constante de tocar cierto tipo de texturas y superficies. Para Dunn (1999) las dificultades para sentarse de manera adecuada en una silla o el balanceo constante e inconsciente son signos también de Hiporrespuesta sensorial. A pesar de que el diagnóstico de TGD se asocia comúnmente a la torpeza motora estos déficits no son considerados significativos diagnósticamente (Attwood, 1998; Smith, 2004). A pesar de ello la Hiporrespuesta al sistema vestibular puede tener un fuerte impacto en el funcionamiento de los niños con TGD. Autores como Mostofsky et al, 2006 han evidenciado problemas en niños con TGD en relación a la marcha, la postura, la rapidez y la coordinación de los movimientos así como dificultades en la praxis, concretamente en la repetición de gestos a una orden verbal, imitación de posturas y utilización de herramientas. Estas dificultades han sido descritas de manera amplia y concreta en el TA y algunos estudios han llegado a indicar una prevalencia del 80% en niños con este diagnóstico (Ghaziuddin et al, 1994; Miyahara et al, 1997; Attwood et al, 2003; Kern et al; 2007). Autores como Green et al, 2005 refieren que la habilidad para desarrollar respuestas motoras apropiadas depende del normal desarrollo de unas buenas representaciones motoras internas, de la orientación de nuestro cuerpo en el espacio y de nuestra respuesta en relación a los movimientos. Kuo (2005) propone además que estas habilidades están absolutamente relacionadas con la correcta integración de la información propioceptiva y visual.

En relación con lo anteriores importante señalar que el estudio llevado a cabo en la Universidad Rey Juan Carlos en el que se incluyeron 50 niños/as de 5-10 años con TA y 50 sin trastorno alguno, mostró diferencias significativas entre ambos grupos de población en la manera en la que respondían a los diferentes estímulos sensoriales de su cuerpo y del entorno lo cual impactaba en su funcionamiento físico. Se identificaron diferencias significativas en los ítems: *Sus movimientos son rígidos* $X^2 = 47,266$; $P < 0,001$, *Se cansa fácilmente, especialmente cuando está de pie o manteniendo alguna posición especial* $X^2 = 26,223$; $P < 0,001$, *Hiperextiende codos o rodillas para estabilizarse* $X^2 = 28,418$; $P < 0,001$, *Parece que sus músculos son débiles* $X^2 = 24,505$; $P < 0,001$, *Aprieta con las manos débilmente* $X^2 = 34,222$; $P < 0,001$, *No puede levantar objetos pesados* $X^2 = 23,574$; $P < 0,001$, *Siempre se apoya en algo* $X^2 = 31,337$; $P < 0,001$, *Se agota fácilmente* $X^2 = 30,301$; $P < 0,001$, *Parece tener poca energía* $X^2 = 36,600$; $P < 0,001$.

Conductas repetitivas. Existe una amplia aceptación de la estrecha relación existente entre los comportamientos sensoriales y los patrones estereotipados (Rogers & Ozonoff, 2005). Algunos autores han visto en estos “patrones repetitivos, restringidos y estereotipados de comportamiento, actividades e intereses, el reflejo de un procesamiento sensorial deficitario (Huebner, 2000; Zero to Three, 1994) pudiendo ser estos una forma de autoestimulación que proporciona más satisfacción que las sensaciones auditivas y visuales. Para Martín Borreguero (2004) la función de las conductas ritualísticas y estereotipadas no se conoce con claridad, sin embargo, los datos clínicos y de investigación con los que contamos apuntan hacia una relación de estos comportamientos con experiencias sensoriales y perceptivas anormales.

Es importante señalar que tal y como refieren Hochhauser and Engel-Yeger (2010) el área sensorio-perceptiva está estrechamente relacionada con la participación de los niños en sus actividades de la vida diaria mostrando en su estudio cómo los patrones de procesamiento sensorial atípico en niños con TGD están relacionados con una participación más baja en el desarrollo de actividades de ocio. Especialistas en la materia se han referido también a esa estrecha relación entre el procesamiento sensorial y las funciones de la vida diaria, incluyendo el aprendizaje, el juego, el trabajo y la socialización (Anderson & Emmons, 1996; Ayres, 1972, 1979; Cook & Dunn, 1998; Fisher, Murray, & Bundy, 1991).

Todo lo anterior nos lleva a considerar la importancia de evaluar e intervenir sobre el área sensorial de los niños con TGD. Los sentidos son el alimento del cerebro, si sabemos cuidar las sensaciones que recibe el niño con TGD podremos favorecer en ellos el desarrollo de respuestas y conductas más adaptativas que mejoren su participación y su calidad de su vida.

Pautas a seguir con el fin de atenuar las consecuencias de una disfunción en el procesamiento sensorial:

- Observar si las respuestas no adaptativas del niño pueden tener una base sensorial. Por ejemplo, si la falta de atención o la irritabilidad que muestra un niño pueden deberse a un factor externo como los sonidos excesivos del aula en situaciones concretas.
- Una vez identificadas estas situaciones permitir adaptaciones en el entorno que mitiguen la “agresividad” de los estímulos. La utilización de tapones para los oídos o audífonos con música cuando en la clase o en el autobús escolar hay un volumen extremadamente alto.
- Es importante estimular, pero siempre después de una cuidadosa evaluación de las necesidades sensoriales de cada niño. Por ejemplo, el contacto físico es particularmente importante en el desarrollo de un niño, no sólo por las sensaciones que le proporciona sino también por la oportunidad que le ofrece para mejorar la relación de apego con los cuidadores. Sin embargo si se trata de un niño defensivo táctil los padres deberán conocer cuál es la manera óptima de establecer ese contacto.

- Nunca imponer el acercamiento a un estímulo. Motivar con el juego a que el acercamiento al estímulo surja del propio niño.
- Explicar siempre que se pueda lo que va a ocurrir, es decir ayudarle a anticipar estímulos como el sonido del timbre del recreo o el contacto físico. Permitirle en esos casos utilizar otros estímulos que le ayuden a modular aquellos vividos como agresivos para él. La utilización de pelotas anti estrés, bandas elásticas, o mordedores mientras le peinan o le cepillan los dientes o la utilización de cepillos de dientes eléctricos, cepillos del pelo con vibración o la aplicación de presión profunda pueden ayudar a experimentar con menos dolor dichas sensaciones.
- Evitar el contacto físico innecesario; las palmadas en la espalda, las acaricias en la cara o en el pelo pueden ser estímulos muy irritantes.
- Explicar a los que conviven con el niño el enorme esfuerzo que supone para él adaptarse a un entorno que aunque para nosotros sea absolutamente inofensivo para ellos puede ser fuente de miedo constante.

Los terapeutas ocupacionales formados en la Terapia de Integración Sensorial pueden ayudar de la siguiente manera:

- Evaluando con herramientas específicas la manera en la que el niño procesa los diferentes estímulos sensoriales y cómo este procesamiento afecta a sus conductas y rutinas.
- Seleccionando aquellas tareas y actividades que permitan al niño cubrir sus necesidades sensoriales y adaptando estas a su entorno escolar y domiciliario.
- Informando a padres y profesionales sobre las actividades sensoriales que favorecen aspectos como el lenguaje, la integración de los aprendizajes o la socialización.
- Llevando a cabo intervenciones basadas en la Teoría de la Integración sensorial que permitan cubrir las necesidades sensoriales de los niños como base para la organización de respuestas más adaptativas.

PÁGINAS WEBS DE INTERÉS RELACIONADAS CON EL TEMA.

- <http://www.integracionsensorial.es/>
- <http://www.huck-net.co.uk/>
- <http://www.sensoryprocessing.info/toys/index.html>
- <http://www.sensoryprocessing.info/books-autism.html>
- http://www.comeunity.com/disability/sensory_integration/sibooks.html
- <http://www.sensorydirect.com/>
- <http://www.sensory-processing-disorder.com/is-spd-a-form-of-autism-or-aspergers.html>

BIBLIOGRAFÍA.

- 1- Ayres AJ. Sensory Integration and the child. Los Angeles: Western Psychological Services; 1979.
- 2- Attwood T. Asperger's syndrome: A guide for parents and professionals. London Jessica Kingsley Publications. 1998.
- 3- Baranek, G. T. (1999). Autism during infancy: A retrospective video analysis of sensorymotor and social behaviors at 9–12 months of age. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 29, 213-224.
- 4- Baranek, G. T. (2002). Efficacy of sensory and motor interventions for children with autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 32, 397-421.
- 5- Baranek, G.T., Chin, Y.H., Hess, L.M., Yankee, J.G., Hatton, D.D., & Hooper, S.R. (2002). Sensory processing correlates of occupational performance in children with Fragile X syndrome: Preliminary findings. *American Journal of Occupational Therapy*, 56, 538-546.
- 6- Ben-Sasson, A., Carter, A.S., & Briggs-Gowan, M. (2011). Prevalence and correlates of sensory over-responsivity in elementary school. *Journal of Abnormal Child Psychology*.
- 7- Ben-Sasson, A., Hen, L., Fluss, R., Cermak, S.A., Engel-Yeger, B., & Gal, E. (2008). Meta-analysis of sensory modulation symptoms in individuals with autism spectrum disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*.
- 8- Ben-Sasson, A., Cermak, S.A., Orsmond, G.I., Tager-Flusberg, H., Carter, A.S., & Kadlec, M.B. (2008). Sensory subgroups of toddlers with autism spectrum disorders: Differences in internalizing symptoms. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 49(8), 817-825.
- 9- Bogdashina, O. (2007) Percepción sensorial en el autismo y síndrome de Asperger. Experiencias sensoriales diferentes, mundos perceptivos diferentes. *WAutismo Ávila*: www.autismoavila.org
- 10- Case-Smith, J. & Arbesman, M. (2008). Evidence-based review of interventions for autism used in or of rele-

vance to occupational therapy. *American Journal of Occupational Therapy*, 62, 416-429.

11- Dunn W et al. Asperger Syndrome and Sensory Processing: A Conceptual Model and Guidance for Intervention Planning. *Focus on Autism and other developmental Disabilities* 2002; 17 (3): 172-85.

12- Johnson-Ecker C, Parham LD. The Evaluation of Sensory Processing: A Validity Study Using Contrasting Groups. *Am J OccupTher.* 1999; (54): 494-503.

13- Erner J, Dunn W. The Sensory Profile: A discriminative analysis of children with and without disabilities. *Am J OccupTher.* 1998; (52): 283-290.

14- Gidley Larson JC, Mostofsky SH. Motor deficits in autism. In: Tuchman R, Rapin I, editors. *Autism: a neurological disorder of early brain development*. London: MacKeith Press; 2006.

15- Grandin, T., Calming effects of deep touch pressure in patients with autistic disorder, college students and animals. *Journal of Child and Adolescent Psychopharmacology*, 2, 1, 63-72.

16- Dziuk M, Larson JC, Apostu A, Mahone EM, Denckla MB, Mostofsky SH. (2007) Dyspraxia in autism: association with motor, social, and communicative deficits. *Dev Med Child Neurol* 49: 734-739.

17- Fertel-Daly, D., Bedell, G., & Hinojosa, J. (2001). Effects of a weighted vest on attention to task and self-stimulatory behaviours in preschoolers with pervasive developmental disorders. *American Journal of Occupational Therapy*, 55, 829-840.

18- Fisher AG, Murray EA. Introduction to sensory integration theory. In Fisher AG, Murray EA, Bundy AC, editors. *Sensory integration: theory and practice*. Philadelphia: FA Davis; 1991. p. 326.

19- Hanschu, B. (2001) *Autism & Attention Deficit Disorder/Hyperactivity: a Sensory Perspective*. Phoenix, AZ: Developmental Concepts.

20- Kern, J. K., Garver, C. R., Carmody, T., Andrews, A. A., Trivedi M. H., & Mehta, J. A. (2007). Examining sensory quadrants in autism. *Research in Autism Spectrum Disorders*, 1, 185-193.

21- Kern, J. K., Trivedi, M. H., Grannemann, B. D., Garver, C. R., Johnson, D. G., Andrews, A. A. Schroeder, J. L. (2007). Sensory correlations in autism. *Autism: The International Journal of Research & Practice*, 11, 123-134.

22- Matesanz García B, García Pérez A, Brea Rivero M, Martínez Granero MA, Palacios Ceña D, Fernández de las Peñas C. Influencia de la disfunción de la modulación sensorial táctil en la vida de los niños con Síndrome de Asperger. II Congreso de Autismo. Murcia. Noviembre 2011.

23- Matesanz García B, García Pérez A, Brea Rivero M, Palacios Ceña D, Martínez Piédrola RM, Fernández de las Peñas C. El Funcionamiento físico del niño con Síndrome de Asperger. II Congreso de Autismo. Murcia. Noviembre 2011.

24- Murray-Slutsky, C & Paris, B.A. (2000) *Exploring the Spectrum of Autism and Pervasive Developmental Disorders: Intervention Strategies*. Therapy Skill Builders. 25) Mostofsky SH, Bunoski R, Morton S, Goldberg MC, Bastian A. Children with autism adapt normally during a catching task implicating the cerebellum. *Neurocase* 2004; 10: 604.

26- Mostofsky S, Dubey P, Jerath VK, Jansiewicz EM, Goldberg MC, Denckla MB. Developmental dyspraxia is not limited to imitation in children with autism spectrum disorders. *J Int Neuropsychol Soc* 2006; 12: 314-26.

27- Mostofsky SH, Goldberg MC, Landa RJ, Denckla MB. Evidence for a deficit in procedural learning in children and adolescents with autism: implications for cerebellar contribution. *J Int Neuropsychol Soc* 2000; 6: 752-9.

28- Newschaffer CJ, Croen LA, Daniels J, Giarelli E, Grether JK, Levy SE, et al. The epidemiology of autism spectrum disorders. *Annu Rev Public Health* 2007; 28: 235-58.

29- Peeters, T. (2008) *Autismo: De la comprensión teórica a la intervención educativa*. Ávila: Autismo-Avila.

30- Smith Myles, B. et al. (2000) *Asperger Syndrome and Sensory Issues: Practical Solutions for Making Sense of the World*. Shawnee Mission, Kansas: Autism Asperger Publishing Co.

31- Stevens M, Washington A, Rice C, Jenner W, Ottolino J, Clancy K, et al. Prevalence of the autism spectrum disorders (ASDs) in multiple areas of the United States, 2000 and 2002. Atlanta, GA: Centers for Disease Control and Prevention; 2007.

32- Yeargin-Allsopp M, Rice C, Karapurkar T, Doernberg N, Boyle C, Murphy C. Prevalence of autism in US metropolitan area. *JAMA* 2003; 289: 49-55.

33- *A Parent's Guide to Understanding Sensory Integration*, realizada en 1991 por la Sensory Integration International, Torrance, EEUU.

34- Autism and Developmental Disabilities Monitoring Network Surveillance Year 2006 Principal Investigators. Prevalence of autism spectrum disorders –Autism and Developmental Disabilities Monitoring Network MMWR Surveillance Summary. Atlanta, GA: Centers for Disease Control and Prevention; 2009.

FISIOTERAPIA EN EL AGUA. INTRODUCCIÓN AL CONCEPTO HALLIWICK EN PEDIATRÍA

Dña. María Alonso Fraile.

Fisioterapeuta.

Instituto de San José, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La Fisioterapia en el agua está teniendo en los últimos años una gran demanda sanitaria y social gracias a los beneficios, tanto fisiológicos como psicológicos, que reporta contribuyendo así a la gran diversidad terapéutica que desde la actividad asistencial podemos ofrecer los fisioterapeutas a la sociedad.

El agua, como agente terapéutico, es una herramienta más de la que disponemos los fisioterapeutas para el desarrollo de nuestra actividad asistencial y la obtención de resultados satisfactorios en los programas de rehabilitación.

LA FISIOTERAPIA EN EL AGUA

La **fisioterapia en el agua** y la **hidroterapia**, son dos términos que, aún en la actualidad, se utilizan de forma indistinta. Aunque las dos disciplinas se refieren a procesos en los que se utiliza el agua como agente terapéutico, la intervención y los objetivos son claramente distintos.

En 2008, el grupo de Fisioterapia Acuática de la Asociación de Fisioterapeutas de Australia, publica *la Guía Práctica de Fisioterapia Acuática basada en la evidencia*. Su autor, Jenny Geytenbeek, ofrece la siguiente definición y explicación: “*La Fisioterapia en el Agua es una práctica especial de fisioterapia, con intención terapéutica, dirigida a la rehabilitación y al logro de objetivos específicos y funcionales de las personas con discapacidad. Se diferencia del término más genérico de hidroterapia, que se define como proceso terapéutico que consiste en el tratamiento del cuerpo, total o parcialmente, con agua potable ordinaria, a diferentes presiones y diferentes temperaturas*”.

La Aquatic Therapy Association of Chartered Physiotherapist (ATACP), del Reino Unido, ofrece una definición más amplia sobre la *Fisioterapia en el Agua*; “es una intervención fisioterápica en la que se utilizan las propiedades físicas del agua con intención terapéutica, diseñado y llevado a cabo por fisioterapeutas cualificados específicamente, con el objetivo de mejorar y rehabilitar la función, y que se realiza en una piscina con características específicas”.

EL CONCEPTO HALLIWICK EN PEDIATRÍA

En la década de los 50 James Mc Millan, ingeniero de mecánica de fluidos, desarrolló este concepto para enseñar a nadar y a ser independientes en el agua a personas con discapacidad física, y cuyos objetivos principales eran la participación y la autonomía. Este concepto tiene como base **el programa de los diez puntos** que posteriormente dio pie a desarrollar el planteamiento terapéutico del método, ampliándose con el manejo específico a cada trastorno en la terapia específica en el agua (WST).

La literatura científica demuestra en diversos estudios que, mediante la intervención con Halliwick en niños con patología neurológica, se encuentran múltiples beneficios físicos, (fuerza, equilibrio, control postural..) y psicológicos (recreo, diversión, relación social, emoción..).

Los principios terapéuticos de Halliwick son el control postural, el equilibrio y la estabilidad, utilizando estímulos específicos como los efectos metacéntricos, las turbulencias, las olas. Los movimientos dentro del agua se hacen más lentos, lo que nos da tiempo para pensar y mejorar nuestras reacciones de equilibrio y enderezamiento ya sea de forma reactiva o voluntaria.

Especialmente indicado en neurorrehabilitación, tanto pediátrica como de adultos, se plantean objetivos funcionales basados en la Clasificación Internacional del Funcionamiento, la Discapacidad y la Salud (CIF) para el posterior desarrollo del tratamiento, de manera que todos los ejercicios y actividades que se plantean en el programa de rehabilitación según el concepto Halliwick pueden relacionarse con esta clasificación.

EL PROGRAMA DE LOS DIEZ PUNTOS

El programa de los 10 puntos abarca tres niveles de aprendizaje motor: el ajuste mental, el control de equilibrio y el movimiento.

- **El ajuste mental**, se define como la habilidad necesaria para responder de forma automática, independiente y apropiada a cualquier situación dentro del agua, y que conduce a que los niños no tengan miedo al agua. El control respiratorio, cefálico y del tronco son los objetivos buscados en este primer punto del programa mediante actividades que propongan respiración buco-nasal, sumergir los oídos, inestabilidad en el agua....
- **El control de equilibrio**, engloba el control de las rotaciones en los ejes sagital, transversal, longitudinal, rota-

ción combinada, inversión mental, equilibrio en calma y deslizamiento por turbulencias, puntos 2, 3, 4, 5, 6, 7 y 8 respectivamente del programa base. Se define como la habilidad para mantener o cambiar de posición en el agua. Normalmente el niño suele tener un control inicial ineficaz, con muchos movimientos periféricos. Con esta progresión será capaz de afinar el equilibrio de modo automático y así conseguir un control postural adecuado.

Es importante destacar que el control de las rotaciones en los diferentes ejes de movimientos facilitará las reacciones de enderezamiento y de equilibrio, el control cefálico y de tronco y permitirá entrenar la funcionalidad con actividades como alcance lateral y contralateral, desplazamiento del centro de gravedad, paso de supino a sedestación, de sedestación a bipedestación, volteos etc. todas ellas incluidas en la CIF.

· **El movimiento** se refiere a la habilidad para llevar a cabo una actividad dirigida de forma efectiva, habilidosa y eficiente. Engloba los puntos 9 y 10 del programa, progresión simple y movimiento básico respectivamente. El objetivo es introducir movimientos periféricos con los brazos o las piernas para propulsarse y así conseguir un desplazamiento. Supone un control postural en flotación dorsal excelente para que los movimientos periféricos no alteren el equilibrio en flotación.

En los diez puntos del programa se lleva a cabo el desapego, término que significa que el terapeuta retira de forma progresiva el apoyo manual y el contacto visual provocando mayor dificultad de equilibrio, retando al niño a la resolución de problemas.

HALLIWICK EN EL MARCO CONCEPTUAL DE LA CIF

La Terapia Acuática se puede aplicar a las dimensiones de la Clasificación Internacional del Funcionamiento, la Discapacidad y la Salud (WHO, 2001). Es un sistema internacional de clasificación codificado alfanuméricamente, para estandarizar problemas de salud.

Tiene dos partes y cada una se divide en dos componentes que se distinguen por una letra.

Funcionamiento y discapacidad

- funciones corporales (body) y estructuras corporales (structures)
- actividades y participación (disability)

Factores contextuales (environment)

- factores ambientales
- factores personales

La terapia en el agua se considera un cambio en el factor ambiental. El niño tendrá que adaptarse, desde el medio terrestre dominado por la gravedad, al medio acuático dominado por la flotación.

Todas las actividades y ejercicios propuestos en la intervención terapéutica mediante el concepto Halliwick tienen objetivos que se adaptan a esta clasificación. Por ejemplo, la función respiratoria (b440) corresponde a una función corporal que se trabaja en el punto número uno del programa, ajuste mental, mediante ejercicios como hacer burbujas con la boca o con la nariz, de forma que el niño pueda realizar esta acción de forma automática cuando su boca toque el agua para prevenir atragantamientos.

Los cambios de posición del cuerpo (d410) como por ejemplo ser capaz de tumbarse, sentarse, levantarse o voltear hacia ambos lados corresponden al dominio de actividades y participación y se trabajan mediante el control de las rotaciones en los ejes transversal y longitudinal con ejercicios como pasar de flotación dorsal a flotación ventral, desde la posición de sentado o "cuclillas" a la flotación dorsal etc.

CONCLUSIONES

La terapia acuática mediante el concepto Halliwick es un valor añadido al tratamiento en sala y proporciona beneficios como, mejorías en la alteración del tono muscular, en el control postural y en el equilibrio, además de beneficios en el estado anímico del niño gracias al enfoque lúdico y recreativo que permite el medio acuático.

BIBLIOGRAFÍA

- Lambeck J, Gamper U. The Halliwick concept. En: Richley Geigle P, Thein Brody L, eds. Aquatic exercise for rehabilitation and training. Human Kinetics, 2009.
- Güeita J, Lambeck J, Jimenez-Antona C. El concepto halliwick en pediatría. En: Cano de la Cuerda, Collado Vazquez, eds. Neurorehabilitación. Métodos específicos de valoración y tratamiento. Editorial Panamericana, 2012.
- Grosse S. the Halliwick method: water exercise for children with disabilities. AKWA 2004; 18:31-4
- García- Giralda Bueno M^a L. El concepto Halliwick como base de la hidroterapia infantil. Fisioterapia 2002; 24(3): 160-4

CONTROL POSTURAL EN FISIOTERAPIA PEDIÁTRICA: BIPEDESTACIÓN ACTIVA Y COMPRESIÓN DINÁMICA

Idoia Gandarias Mendieta.

Fisioterapeuta pediátrica col nº850 del COFPV y nº57404 del CSP

Directora del Centro de Rehabilitación Infantil y Control Postural PITXUFLITOS (Bilbao, Bizkaia)

INTRODUCCIÓN

Este artículo surge como respuesta a la inquietud que tiene su autora desde que empezó a trabajar en el sistema de salud pública con niños y niñas con una parálisis cerebral. El primer centro en el que trabajó era una residencia en Madrid para niños y jóvenes con discapacidad física y/o psíquica que eran huérfanos o abandonados. Las discapacidades que presentaban estos chicos eran impactantes, no tanto por la patología de fondo sino por las secuelas de no haber recibido un tratamiento adecuado, desarrollando así unas retracciones articulares muy importantes que imposibilitaban la sedestación, producían dolor, dificultaban la higiene personal, la respiración y la deglución y, en varios casos, requerían alimentación por sonda nasogástrica a partir de los 14 años de edad. Obviamente, se trataba de casos que precisarían unas intervenciones quirúrgicas extensas para lograr cualquier tipo de mejora pero que éstas no eran viables ya que las deformidades de columna conllevaban unas complicaciones respiratorias y una disminución de la capacidad pulmonar que no hubieran resistido una anestesia general. Por lo tanto, desde el punto de vista de la fisioterapia, el enfoque era de un tratamiento paliativo. Fue un comienzo duro en la profesión, pero sirvió de reflexión y, cuando la autora pasó a trabajar en atención temprana, con niños con patologías similares pero que todavía no habían desarrollado ninguna deformidad estructurada, tenía un objetivo claro: lograr prevenir o, al menos, retrasar la aparición de dichas complicaciones en la medida de lo posible. Este artículo pretende exponer algunas de las posibles soluciones que encontró mediante el uso de aparatos ortoprotésicos de control postural y demostrar científicamente que éstos son beneficiosos para el desarrollo psicomotor de niños con distintas patologías.

Hace más de veinte años, Le Métayer describió el uso de asientos pélvicos posturales con el propósito de corregir las orientaciones posturales de caderas y tronco¹. También describió el uso de standings (aparatos de bipedestación fabricados a medida) puesto que, tan importante como un buen control postural en sedestación, es el inicio temprano en bipedestación, ya que es en esta postura en la que se facilita el desarrollo del techo y forma acetabular².

El uso de estos asientos y standings, así como el de otras ayudas técnicas que han ido evolucionando en los últimos años, ha supuesto un gran avance en el tratamiento de los niños con problemas neuromotores, ya que permiten evitar las posturas viciadas a lo largo del día. No obstante, una limitación que presentando dichos aparatos es el hecho de ser tan estáticos puesto que hoy en día conocemos que el control postural no se desarrolla de manera aislada, sino que el desarrollo de la postura y el movimiento voluntario están muy relacionados. Los movimientos funcionales siempre requieren de la habilidad previa de ajustar la postura y ambos son consecuencia de procesos del neurodesarrollo³.

El objetivo de este artículo es describir el uso de ayudas técnicas más avanzadas, como las prendas de compresión dinámica y los bipedestadores activos que, al tiempo que corrigen la alineación musculoesquelética del sujeto, facilitan patrones de movimiento normales, inhibiendo los patrones anormales.

COMPRESIÓN DINÁMICA

La aplicación clínica de una compresión dinámica permite al terapeuta influir sobre el control postural y los patrones de movimiento. Estas prendas aumentan el feedback propioceptivo y sensorial al tiempo que corrigen la alineación y dan un soporte musculoesquelético. Recordemos que el control postural es una interacción compleja entre los sistemas sensoriales y motores, donde los sistemas sensoriales incluyen el visual, vestibular, propioceptivo y cutáneo, y los sistemas motores son la habilidad de los grupos musculares para trabajar en sinergia.

Bobath sugirió que la causa principal de una habilidad funcional reducida era el resultado de las anomalías del tono postural^[4]. El tono es la resistencia que ofrece la musculatura a un estiramiento prolongado⁴, y se considera un tono normal una leve tensión constante del músculo sano o un estado de preparación. Un tono alto se describe como hipertonia, y un tono bajo se denomina hipotonía.

Ensayos clínicos han demostrado que la compresión dinámica a través de las prendas de lycra pueden mejorar las anomalías del tono, por lo tanto, mejorar el control postural y la calidad del movimiento^{5,6}. En el año 2011, Pitxufflitos ha llevado a cabo un ensayo clínico relativo a los efectos del uso de prendas de compresión dinámica durante un periodo de seis meses, en un grupo de 9 sujetos entre 3 y 15 años de edad. Los resultados están aún sin publicar, pero se resumen a continuación.

Se seleccionaron once niños menores de entre 3 y 15 años de edad con una discapacidad motora, que se ofrecieron voluntarios para participar en este ensayo. Se pretendió obtener un grupo lo más heterogéneo posible en cuanto a patología, edad y entorno sociocultural con el objeto de observar qué casos respondían mejor a las

ortesis dinámicas. Ninguno de los participantes había utilizado prendas de lycra con anterioridad. Nueve de los participantes presentaban una parálisis cerebral infantil (PCI) de los cuales ocho tenían una afectación de las cuatro extremidades y uno presentaba una diplegia espástica, un participante tenía un mielomeningocele (esпина bífida), y uno presentaba una postura en descerebración como secuela de una adrenoleucodistrofia. Al inicio del ensayo, los participantes tenían un nivel en la escala GMFCS entre el II y el V[7], y un nivel en la escala MACS entre el I y el V[8], como se puede observar en la tabla 1. Dos participantes abandonaron el ensayo; uno por una situación familiar grave que le obligó a mudarse de ciudad temporalmente y otro por no cumplir los requisitos de tiempo de uso mínimo. Los demás participantes utilizaron la ortesis dinámica durante un mínimo de 8 horas diarias, seis días a la semana, y fueron valorados inicialmente, al momento de colocar la prenda de compresión dinámica y tras utilizar la misma durante seis meses.

Tabla 1. Características de los participantes.

Participante	Sexo	Edad	Presentación clínica	GMFCS	MACS	Tipo de traje
1	Mujer	7	Diplegiaespástica	II	I	Tirantes y pantalón corto con paneles de refuerzo SP, LP y HP
2	Mujer	10	Espinabífida	III	I	Tirantes y pantalón corto con paneles de refuerzo SP, LP y HP
3	Mujer	3	Tetraparesiaespástico-distónica	III	II	Manga corta y pantalón largo con paneles de refuerzo SP, CP2, LPy KFP
4	Mujer	6	Tetraparesiaespásticaleve	III	II	Manga corta y pantalón corto con paneles de refuerzo SP, LP y HP
5	Mujer	5	Tetraparesiaespástica	III	II	Manga corta y pantalón corto con paneles de refuerzo SP, LP y CP2
6	Mujer	15	Tetraparesiaespástico-distónica	IV	III	Manga corta y pantalón corto con paneles de refuerzo SP, CP2y LP
7	Mujer	8	Tetraparesia espástica con un flexo estructurado de rodillas y de codos	IV	IV	IV Manga corta y pantalón corto con paneles de refuerzo SP, LP y PPP
8	Hombre	3	Tetraparesia espástico-distónica con mayor afectación del hemicuerpo izquierdo	IV	IV	IV Manga corta y pantalón corto con paneles de refuerzo SP, HP(e)y CP2
9	Hombre	8	Postura en descerebración	V	V	Tirantes y pantalón largo con paneles de refuerzo SP, APP(f)y KFP(g)

(a) SP = (Standard Panels) paneles estándares para favorecer la extensión de tronco y la abducción de caderas.

(b) LP = (Lumbar Panel) panel para favorecer el control axial.

(c) CP2 = (Cross Panels) paneles para favorecer el enderezamiento de tronco.

(d) PPP = (Posterior PelvicPanels) paneles para inhibir el flexo de cadera.

(e) HP = (Hip Panels) paneles para favorecer la alineación de las caderas.

(f) APP = (Anterior PelvicPanels) paneles para inhibir la retroversión pélvica.

(g) KFP = (KneeFlexionPanels) paneles para inhibir la hiperextensión de rodillas.

Al momento de poner la ortesis dinámica, se observaron las siguientes mejoras:

- En los niños con un nivel V en la escala GMFCS se observó un cambio en el estado de alerta, conectando más con su entorno, así como una discreta mejoría en el control cefálico (posiblemente debido a que existe una mayor motivación para explorar su entorno). Respecto a los cuidadores, cabe destacar que les resultaba más fácil manejar al niño, como si “pesara menos”. No se observó un cambio en el nivel en la escala MACS (siendo de un V con y sin la ortesis),

- En los niños con un GMFCS IV se observó una mejora en el control cefálico, en el control postural en sedestación y en la alineación pélvica, así como una mejor postura en bipedestación con apoyo.

También hubo una clara mejora en la calidad de movimientos de las extremidades superiores y en la capacidad manipulativa y, al utilizar la prenda de compresión, uno de los niños pasaba de un nivel IV a un nivel III en la escala MACS.

- En los niños con un nivel III en la escala GMFCS se observó una mejora en el control postural, una mayor calidad y rapidez en el paso de sedestación a bipedestación, un mayor equilibrio en bipedestación y un mejor patrón de marcha. Dos de estos niños pasaron de tener un nivel II a un nivel I en la escala MACS.

- Solamente hubo una participante con un nivel II en la escala GMFCS, y con la ortesis dinámica obtuvo una mejor postura en bipedestación, un mejor patrón de marcha y una mejora en la secuenciación de los movimientos.

Estas mejoras se mantuvieron a los 6 meses en todos los casos y en algunos casos, éstas continuaban tras retirar la prenda de compresión. Las mejoras se mantenían más en niños con un menor grado de discapacidad (GMFCS II-III), y los niños con un nivel IV en la escala GMFCS han precisado continuar utilizando la ortesis dinámica sensorial ya que al retirarla volvían a perder algunas de las habilidades funcionales que habían adquirido con su uso. Ambos niños que abandonaron el estudio eran de un nivel V; el otro niño de este nivel presentó una evolución muy favorable, pero continúa observándose una clara mejoría cuando tiene la prenda puesta.

BIPEDESTACIÓN ACTIVA

Los beneficios de la bipedestación están descritos en la bibliografía y destacan, entre otros, la prevención de las retracciones y contracturas musculotendinosas, la prevención de la osteoporosis y de las fracturas patológicas, la prevención de las úlceras por presión, la disminución y el control de la espasticidad, la mejora de la función renal y vesical, la regulación del patrón intestinal, la mejora de la función cardiorrespiratoria, así como la mejora de la coordinación y del equilibrio en general.

En los años 80, el ingeniero inglés David Hart, ideó un bipedestador activo que ofrece a los niños la posibilidad de experimentar una bipedestación autónoma, tanto estática como dinámica. Este aparato garantiza una correcta alineación corporal, permitiendo unos estiramientos activos de la musculatura antigravitatoria y facilitando la mejora del control cefálico y/o de tronco. Mediante su sistema de cinchas y bitutores, permite a los niños cargar el 80-90% de su peso corporal a través de sus pies y el 10-20% restante a través de las cinchas torácicas, pélvicas y tibiales. De esta manera el niño está en cierto modo desgravitado y tiene más posibilidades de poder dar el paso.

Este aparato está indicado especialmente para los niños sin posibilidad de marcha, ofreciéndoles la posibilidad de desplazarse por su entorno. No se genera un patrón de marcha perfecto, pero el niño, después de un tiempo de adaptación, es capaz de afianzar la postura, de utilizar las manos que están libres y poco a poco van regulando el tono, y, en algunos casos, logra desplazarse distancias más o menos largas.

Este aparato se diferencia de otros bipedestadores y desplazadores en que siempre mantiene una alineación perfecta de todas las articulaciones, inhibiendo los patrones anómalos. Por este motivo, en ocasiones le ofrece al niño una menor autonomía que otros desplazadores que permiten una marcha no recíproca. El objetivo terapéutico principal del NF-Walker no es lograr un desplazamiento autónomo, sino lograr un mayor control a nivel proximal.

Los distintos anclajes con que cuenta el aparato permiten al niño realizar una movilización selectiva de la pelvis favoreciendo así el control axial y el enderezamiento de tronco, fortaleciendo toda la musculatura extensora y mejorando el control de tronco. Uno de los primeros cambios que se suele observar en los usuarios del NF-Walker es que mejora su control postural en sedestación y su estabilidad de tronco.

Este aparato se introdujo en España en el año 2006 y actualmente tenemos la experiencia de 170 niños que utilizan o han utilizado un aparato NF-Walker. Cinco de esos niños han fallecido, 18 han dejado de usarlo, bien por presentar una mejoría que les ha permitido pasar a utilizar otro tipo de ayuda técnica (12), o por presentar un empeoramiento o porque se les ha quedado pequeño el aparato y han perdido la motivación (6). De la misma forma, se ha perdido el contacto con otros 21 niños que no quieren hacer las revisiones periódicas. También utilizan el aparato 11 adultos en España con edades que comprenden de los 18 a los 37 años. Por lo tanto, el número actual de usuarios a quienes se realiza seguimientos es de 137, la mayoría de ellos con una patología de parálisis cerebral infantil. Otras patologías incluyen síndrome de Rett, distrofia muscular, lesión medular, y síndromes sin filiar. No ha sido posible a día de hoy realizar un estudio formal, agrupando a los usuarios por nivel en la escala GMFCS y años de uso de NF-Walker, y describiendo los cambios que han experimentado desde que lo utilizan, pero sí se ha obtenido una muestra selectiva de 10 niños en cada nivel de GMFCS que utilizan el

NF-Walker durante un mínimo de una hora diaria seis días a la semana a lo largo de un mes (esto ha sido posible debido a que el aparato se presta de forma gratuita a cualquier niño que se considere candidato). Los resultados se muestran a continuación:

Nivel I-II GMFCS

Estos niños no son candidatos al NF-Walker ya que precisan otro tipo de terapias.

Nivel III GMFCS

Los niños con un nivel III en la escala GMFCS ven su autonomía limitada por el uso del NF-Walker ya que son mucho más hábiles con otro tipo de andadores o desplazadores que les permiten utilizar distintas compensaciones para ganar en velocidad. Estos niños no tienen ninguna motivación para utilizar el NF-Walker y lo utilizan como una terapia, trabajando el equilibrio en bipedestación con ejercicios de extensión (encestando pelotas, etc) y rehabilitando la marcha en interiores (solamente siendo capaces de caminar en línea recta) durante una hora diaria. Tras un mes de uso, se ha observado una mejora en el control postural en bipedestación y un aumento en el equilibrio en bipedestación, así como un patrón de marcha más afianzado con menos compensaciones y un menor gasto energético.

Nivel IV GMFCS

Posiblemente los niños en esta categoría son los que más beneficio obtienen del NF-Walker y los que mayor uso le dan, ya que suele tratarse de niños que no logran una marcha funcional con otro tipo de desplazadores mientras que con el NF-Walker pueden lograr un grado de autonomía muy alto. Estos niños suelen utilizar el NF-Walker en el patio del colegio y lo llevan a casa los fines de semana. Sobre todo los primeros meses de uso del NF-Walker, se observa una mejora importante en sus habilidades funcionales así como en su control postural, pero llega un momento en el que alcanza un techo y no tenemos ningún caso registrado que haya logrado pasar de un nivel IV a un nivel III.

Nivel V GMFCS

Las mejoras a nivel motórico en estos niños tras utilizar el NF-Walker se limitan a un mejor control cefálico y del babeo, y no en todos los casos. Cuando están posicionados en el NF-Walker, destaca su buena postura y alineación ya que suelen ser niños que no logran una buena postura en otro tipo de bipedestadores. A nivel de autoestima se observa un cambio importante y son niños que, al igual que el grupo anterior, demandan el NF-Walker pese a que en muchos casos no logran un desplazamiento con este aparato. Cuando están correctamente posicionados en el NF-Walker, mejora mucho el control cefálico y de tronco, aunque esta mejora no siempre se mantiene cuando pasan a su silla de ruedas. Las revisiones periódicas son particularmente importantes en estas dos últimas categorías puesto que son niños que consiguen desplazarse mejor cuando se desajusta el aparato (bien sea por crecimiento u algún otro factor) pero lo hacen a costa de compensaciones que pueden conllevar complicaciones posteriores, como por ejemplo una inclinación pélvica o una desviación de la columna.

El uso del NF-Walker está totalmente desaconsejado cuando la bipedestación está contraindicada, como por ejemplo en casos de niños con una cadera luxada o con una subluxación severa, o con una escoliosis estructurada importante. Cuando se trata de una escoliosis postural o una escoliosis leve, es posible colocar placas de termoplástico que frenan el avance de dicha deformidad. Del mismo modo, a los niños con unas caderas en riesgo se les aconseja utilizar las articulaciones de cadera regulables en abducción.

CONCLUSIONES

Marsden y col. demostraron que tanto los ajustes posturales como las reacciones de equilibrio están influenciados por el entorno y la tarea que esté desarrollando el niño[9]. El aprendizaje es mucho más eficaz cuando están llevando a cabo una tarea que les gusta o que precisan para poder ser independientes. En consecuencia, no es tan eficaz que el terapeuta provoque una determinada situación para obtener una reacción postural, sino que es el niño quien debe tener una participación activa en la resolución del problema, decidiendo cuál es el mejor ajuste postural que debe realizar para lograr su objetivo.

Por ello, la autora es contraria a los distintos tipos de terapias intensivas en las cuales se saca al niño de su entorno habitual para hacer rehabilitación durante un mínimo de cuatro horas diarias, puesto que la experiencia clínica nos demuestra que si bien estas terapias dan su resultado a corto plazo, esta mejora no se mantiene en el tiempo.

Es por este motivo que se considera más acertado apostar por ayudas técnicas activas y dinámicas que el individuo puede incorporar a su vida cotidiana y que le permite un aprendizaje continuado en su propio entorno donde está más motivado para lograr los distintos objetivos funcionales.

BIBLIOGRAFÍA

- ¹**Le Métayer, Michel:** *Reeducación cerebromotriz del niño pequeño*, Editorial Masson, 1994.
- ²**Stuberg WA:** *Considerations related to weight-bearing programs in children with developmental disabilities (Consideraciones a tener en cuenta en programas de bipedestación en niños con discapacidades del desarrollo)*, *Physical Therapy* 1992; 72:35-40.
- ³**HaddersAlgra, M; BrogrenCarlberg, E: Postural Control: A Key Issue in Developmental Disorders (Control Postural: un factor clave en las discapacidades del desarrollo)**, Editorial Mac Keith Press, 2008.
- ⁴**Raine, S; Meadows, L; Lynch-Ellegerton, M:** *Bobath Concept – Theory and Clinical Practice in Neurological Rehabilitation (Concepto Bobath– teoría y clínica de la rehabilitación neurológica)*, Editorial Wiley- Blackwell, 2000.
- ⁵**Copley J, Kuipers K:** *Management of Upper Limb Hypertonicity (Manejo de la hipertonia en la extremidades superiores)*, Editorial Therapy Skill Builders, 1999.
- ⁶**Gracies J.M. y col.:** “Lycra Garments Designed for Patients with Upper Limb Spasticity: Mechanical Effects in Normal Subjects” (“Prendas de licra confeccionadas para pacientes con espasticidad en las extremidades superiores: los efectos mecánicos en sujetos sin patología”), *Archives of Physical Medicine & Rehabilitation* 1970; 78: 1066-71.
- ⁷**Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B.:** “Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with Cerebral Palsy” (“Desarrollo y fiabilidad de un sistema para clasificar la función motora gruesa en niños con parálisis cerebral infantil”), *Developmental Medicine & Child Neurology* 1997; 39: 214-223.
- ⁸**Eliasson A, Krumlinde-Sundholm L, Rosblad B, Beckung E, Arner M, Ohrwall A y coll.:** “The manual ability classification system (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability.” (“El sistema de clasificación de la capacidad manipulativa de niños con parálisis cerebral: desarrollo y validación de una escala eficaz”) *Developmental Medicine & Child Neurology* 2006; 48: 549-554, 2006
- ⁹**Marsden & Greenwood:** “*Physiotherapy after stroke: define, divide and conquer*” (“Fisioterapia tras un accidente cerebrovascular: definir, dividir y conquistar”), *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 2005; 76:465-466.

COMUNICACIONES ORALES

LESIÓN MEDULAR POR LUXACIÓN ATLO-AXOIDEA Y PARALISIS BRAQUIAL OBSTETRICA TRAS PARTO DISTOCICO

*Sánchez Ruiz, M^a Dolores. **Sancho-Miñana Tobajas, Lucia. *López Martínez, Alicia. *Manteiga Orón, Amparo. *Albero Sarrió, Adela. *Viosca Herrero, Enrique

*Médico especialista en Rehabilitación Hospital La Fe.

** Médico especialista en Rehabilitación Hospital de Manises.

INTRODUCCION:

El parto distócico es el parto complicado que se desvía de la normalidad y puede resultar en una alteración en la función o estructura del cuerpo del neonato. La incidencia de daños relacionados con el parto ha descendido debido a los avances en cuidados obstétricos y el diagnóstico prenatal; se calcula en 2% en partos vaginales con presentación cefálica y de 1,1% en partos por cesárea (1)

Hay un amplio espectro de lesiones asociadas desde las más leves o de menor repercusión a las más severas que resultan en una significativa morbi/mortalidad neonatal, ej, lesión medular (2)

FACTORES DE RIESGO:

Debidos al feto, a la madre o al trabajo del parto.

- Macrosomía: Cuando el peso del feto excede los 4000 g, la incidencia de daños asociados al parto aumenta proporcionalmente a la talla del feto. Incidencia del 7,7% en niños con peso mayor de 4500g (3,4)
- Obesidad materna: IMC > 40 Kg/m² está asociado con aumento del riesgo de lesiones en el parto (5).
- Presentación fetal anormal, particularmente la presentación de nalgas
- Parto vaginal instrumentado en el que se utiliza forceps o vacuum.
- El parto por cesárea está asociado a un menor riesgo de traumatismos fetales, pero no por ello está exento de algunas lesiones de gran gravedad, como la lesión medular
- Otros factores maternos — Estatura materna baja y la presencia de anomalías pélvicas están asociadas con aumento del riesgo de daños en el parto.

CASO CLINICO:

Niña nacida en el Hospital La Fe de Valencia el 10-11-2007 con 40 semanas de gestación. Parto de presentación cefálica instrumentado con vacuum.

Distocia de hombros. Preciso reanimación con aspiración y oxígeno a presión positiva. Peso al nacer 3800 g. Apgar 1:6 Apgar 5:7. T^a 37,7°C Frc respiratoria 60 Frec cardiaca 160 lpm TA 74/42mmHg.

EXPLORACION INICIAL:

Fue diagnosticada en las primeras horas de parálisis braquial obstétrica izquierda (PBO). Resto exploración neurológica y por aparatos normal.

ECO cerebral a los 2 días de vida: dentro de la normalidad.

Intervenida de la PBO a los 3 meses, en otro centro hospitalario, mediante transposición de surales bilaterales..

A partir de entonces varios ingresos por crisis de disnea acompañados, a veces, de crisis epilépticas. En uno de estos ingresos, cuando tenía 4 meses, destaca una exploración neurológica: Respiración dificultosa con boca abierta y aleteo nasal y quejido. Hipotonía global marcada (actitud en libro abierto). ROT exaltados. Espasticidad en aductores e isquiotibiales. RCP flexor bilateral. Crisis en forma de salvas de movimientos de desviación tónica de la mirada sobretodo hacia lado izquierdo, de segundos de duración asociados a postura tónica, apertura de la boca y taquicardia monitorizada. Tras administración de Valproico ceden dichas crisis, y se produce recuperación del estado general con alta posterior.

A los 13 meses sufre una bronquiolitis que requiere intubación y tras superarla no se puede destetar del respirador y además presenta una exploración de: No reacciona al pinchazo en ninguna zona salvo en la cara. Reflejos: Bicipital +D/- I, Tricipital +D/-I, Patelar +/+ Aquileo +/+ RCP: extensor D/flx I. Movilidad voluntaria en MSD y más

dudosa en MMII por lo que se sospecha lesión medular.

Se solicita R.M cervical que informa de luxación atloaxoidea que condiciona estenosis severa del canal espinal con compresión de la medula espinal. Se intenta estabilizar con la colocación de Halo-Chaleco y corsé Milwaukee, y en abril del 2009 se interviene quirúrgicamente practicando una artrodesis cervical posterior C1-C2 que cursa con retraso de consolidación por lo que requiere varias reintervenciones.

A los 2 años y 9 meses se practica RMN cerebral que informa de: Signos de atrofia corticosubcortical con adelgazamiento de algunas zonas de cortex que sugiere secuelas hipoxicas de predominio cortical difuso.

EVOLUCION:

Actualmente sigue controles en Neumología por diversas crisis de insuficiencia respiratoria., Urología por dilatación uréter derecho sin repercusión clínica, Neuropediatría y Rehabilitación.

DISCUSION:

La PBO es una de las lesiones neurológicas más frecuentes asociadas al nacimiento con una incidencia de 0.04- 0.2%. La PBO se presenta en cuadros clínicos bien definidos. El diagnostico diferencial debe hacerse con aquellas entidades clínicas que pueden cursar con disminución de los movimientos de la extremidad superior: pseudoparálisis por dolor (fracturas u osteomielitis), existencia de una lesión neurológica fuera del plexo (lesión medular o cerebral). (6,7)

Encontramos una baja incidencia de Lesión Medular asociada al parto distócico 0,14 por 1.000 nacidos vivos en EUA. La de mayor frecuencia de aparición es la cervical alta, ya que es la zona más vulnerable (8).

Las características propias de la columna vertebral del neonato unidas a la excesiva fuerza de tracción y rotación que se producen en los partos distócicos, son las causantes de las posibles lesiones medulares.

Los lugares más frecuentes de lesión medular se clasifican en dos grupos:

- 1- a nivel cervical bajo o torácico alto normalmente en presentación de nalgas
- 2- a nivel cervical medio-alto en presentación cefálica y por mecanismo de torsión (9).

Los daños incluyen hematoma epidural, lesiones arteriales vertebrales, hematomielia cervical traumática, oclusión de la arteria espinal y transección medular (10)

La clínica depende de la severidad y el nivel de la lesión. El pronóstico de la lesiones cervicales es grave asociado a una alta mortalidad. Las lesiones bajas se asocian con una morbilidad significativa con daño neurológico permanente (11).

En la actualidad, la ecografía medular se propone como examen de primera intención en el momento agudo y la RM como diagnostico de confirmación del nivel lesional en la fase subaguda o crónica.

Durante la lesión aguda hay que ser prudentes en la interpretación de la RM, pudiendo darse falsos negativos debido al edema (12)

Son signos característicos de lesión medular los problemas respiratorios, hipotonía generalizada y cuadriplejia o paraplejia flácida (8)

De la misma manera que hacemos una valoración inicial del neonato para diagnosticar un posible daño cerebral, deberíamos pensar de forma habitual en los datos clínicos de una hipotética lesión medular.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Alexander JM, et al. Fetal injury associated with cesarean delivery. *Obstet Gynecol* 2006; 108:885
- 2- Demissie K, et al. Operative vaginal delivery and neonatal and infant adverse outcomes: population based retrospective analysis. *BMJ* 2004; 329:24.
- 3- Boulet SL, et al. Macrosomic births in the united states: determinants, outcomes, and proposed grades of risk. *Am J Obstet Gynecol* 2003; 188:1372.
- 4- Nassar AH, et al. Fetal macrosomia (> or =4500 g): perinatal outcome of 231 cases according to the mode of delivery. *J Perinatol* 2003; 23:136.
- 5- Cedergren MI. Maternal morbid obesity and the risk of adverse pregnancy outcome. *Obstet Gynecol* 2004; 103:219.
- 6- Aranda-Rodriguez C, et al. Estudio retrospectivo de 49 pacientes con parálisis braquial obstétrica: factores de

riesgo, incidencia y evolución. *Rehabilitación (Madr)* 2008; 42 (1): 20-6

7- Joyner B, Soto M. Brachial plexus injury. *Pediatr Rev* 2006;27: 238-9 8- Goetz E. Neonatal spinal cord injury after an uncomplicated vaginal delivery. *Pediatr Neurol* 2010;42:69-71.

9- Garcia Gonzalez PL et al Lesion medular cervical en el recién nacido. *An Esp. Pediatr.* 37, 5 (419-421). 1992.

10- Menticoglou S M, et al. High cervical spinal cord injury in neonates delivered with forceps: report of 15 cases. *Obstet Gynecol* 1995;86: 589- 92

11- Vialle R. et al. Birth-related spinal cord injuries: a multicentric review of nine cases. *Childs Nerv Syst* (2008) 24:79–85

12- Vivanco A, et al. . Traumatismo medular neonatal y neuroimagen *An Pediatr (Barc)* 2003;59(6):601-

PAUTA BREVE DE DETECCIÓN DE ALTERACIONES NEUROMOTORAS

Del Amo Pérez, M^a Áurea. Médico Especialista en Rehabilitación. Profesor Colaborador. Departamento de Fisioterapia, Terapia Ocupacional, Rehabilitación y Medicina Física. Universidad Rey Juan Carlos.

Unidad de Rehabilitación Infantil. Clínica Universitaria. Universidad Rey Juan Carlos. Alcorcón. Madrid.

TELF: 91 488 88 57

e.mail: mariaaurea.delamo@urjc.es

Delgado Mayorga, Verónica. Médico Especialista en Rehabilitación. Centro de Rehabilitación Infantil CRIAS. 10 Norte 922. Viña del Mar. Chile.

TELF: 00 56 32 269 35 62.

e-mail: Crias_Chile@hotmail.com

Luna Oliva, Laura. Doctora en Fisioterapia. Profesor Colaborador.

Departamento de Fisioterapia, Terapia Ocupacional, Rehabilitación y Medicina Física. Universidad Rey Juan Carlos.

Unidad de Rehabilitación Infantil. Clínica Universitaria. Universidad Rey Juan Carlos. Alcorcón. Madrid.

e-mail: laura.luna@urjc.es

Morales Cabezas, Matilde. Médico Especialista en Rehabilitación. Profesor Colaborador. Departamento de Fisioterapia, Terapia Ocupacional,

Rehabilitación y Medicina Física. Universidad Rey Juan Carlos.

Unidad de Rehabilitación Infantil. Clínica Universitaria. Universidad Rey Juan Carlos. Alcorcón. Madrid.

TELF: 91 488 88 85

e-mail: matilde.morales@urjc.es

RESUMEN

Esta propuesta de evaluación para una derivación precoz, descrita por la Dra. Verónica Delgado, surge al buscar una manera rápida y sencilla de detectar niños con riesgo de presentar patología neuromotora, en concreto parálisis cerebral infantil (PCI). Se realiza con base a elementos clínicos de fácil aplicación para profesionales no especialistas en neurodesarrollo (pediatras, matronas, enfermeras de neonatología y de atención primaria, etc.), e inocuos para el paciente. De este modo, los pacientes serán remitidos precozmente a evaluación por el especialista.

No se trata, por tanto de un método de diagnóstico de la PCI, sino un método de screening para detectar niños de riesgo, y enviarlos a una valoración más detallada.

Con esta pauta obtenemos como resultado un puntaje final con el que valoramos el riesgo de desarrollar una patología neuromotora. Nos basamos en tres elementos: el patrón postural global, el patrón postural parcial y el reflejo de prensión plantar.

El patrón global se refiere al patrón global de movimiento y postura que tiene el niño en grandes articulaciones (hombro y cadera), así como en extremidades, en especial las inferiores. Lo normal es un patrón de rotación externa, abducción, flexo-extensión alternante y simetría.

En el patrón parcial se analiza lo que ocurre con las manos. Lo normal es alternar la mano abierta y cerrada y dejando el pulgar dentro o fuera. Una mano en puño y con pulgar incluido de forma constante, debe llamar nuestra atención. Igualmente valoramos la simetría.

El reflejo de prensión plantar es un reflejo primitivo que aparece desde muy temprano en la vida intrauterina, y es muy intenso en los primeros meses de vida. Es fácil de evaluar incluso en la unidad de cuidados intensivos neonatales, sin alterar ni movilizar al niño.

Esta pauta se puede aplicar independientemente de la edad del niño en tan solo unos minutos, de forma que se agilice lo antes posible la valoración por un especialista en neurodesarrollo, ya sea neuropediatra o médico rehabilitador.

CUÁNDO, QUÉ Y CÓMO TRATAR LA DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE EN LA EDAD PEDIÁTRICA.

AUTORES:

Maria Martín Hernández, Residente de 3º año del HCU Valladolid, Plaza Santa Brígida n1 4C 47003 Valladolid

TELF: 667 409 393,

maria.martin.hernandez@hotmail.com

Cristina Resino Luis. Residente de 3º año del Hospital Universitario Puerta de Hierro. Calle Montoro 107-4 Alcorcon 28922 Madrid.

TELF: 605 995 354

cristinaresino@hotmail.com

Francisco Talavera Díaz. FEA de RHB en HNP. Toledo. Calle de Roma 9. 45003. Toledo.

TELF: 630 693 878.

BAXTER20011@telefonica.net

Elisa López Dolado, FEA de RHB en HNP. Toledo

TELF: 6787 158 49,

elopez@sescam.jccm.es

CUÁNDO, QUÉ Y CÓMO TRATAR LA DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE EN LA EDAD PEDIÁTRICA.

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad autosómica recesiva ligada al cromosoma X, con una incidencia de 1:3500-6000 varones nacidos vivos. Inicialmente suele afectarse la marcha, que se hace torpe y con caídas frecuentes. Aunque se inicia cuando el niño comienza a andar, puede no expresarse hasta los 2 ó 4 años.

Presentamos el caso de un niño de 10 años y 4 meses, que acude para valoración neuroortopédica y adaptación de ayudas técnicas con el diagnóstico de presunción de DMD. EF inicial: Neurológica: cognición aparentemente acorde con su edad cronológica sin afectación de los pares craneales, tetraparesia flácida con atrofia muscular en cinturas, equilibrio de tronco deficiente y normoestesia. Balance muscular global de extremidades inferiores 2/5 y en extremidades superiores 4/5 a nivel distal. Ortopédica: anteversión pélvica, genu flexo bilateral de 20º, pies equinos de 30º no reductibles y gran pseudohipertrofia de gemelos de consistencia elástica.

Se inició un programa rehabilitador consistente en entrenamiento de la musculatura respiratoria, estiramientos analíticos de cadena flexora de MMII, equilibrios de tronco en sedestación corta y larga, hidrocinesiterapia y entrenamiento en las AVD. Se le prescribieron AFO pasivos a medida, corsé de mantenimiento TLSO y silla de propulsión manual con respaldo de posicionamiento, palas laterales para contención axial y cojín antiescaras de gel con guía de caderas para optimizar el posicionamiento en sedestación. A pesar de que una buena prescripción y adaptación ortésica prolonga el tiempo de marcha útil, en general estos niños acceden a los Servicios de Rehabilitación cuando su nivel de independencia funcional está ya seriamente comprometido y el beneficio que obtienen es limitado. Así pues, se postula que los pacientes afectados de patologías tan incapacitantes como la DMD se beneficiarían del abordaje multidisciplinar precoz, si se aplicasen los tratamientos farmacológicos y físicos en el momento óptimo.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Bushby K., Finkel R., Birnkrant D. et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *The Lancet Neurology* 2010;9:77-93
2. Verdú Pérez. A., García Pérez A. y Martínez Menéndez B. Manual de neurología infantil. 2008 Madrid;72:712-18.

VALORACIÓN MULTIDISCIPLINAR DE PATOLOGÍA NEUROMUSCULAR INFANTIL.

Martínez-Sahuquillo Amuedo, M^a E¹; Vergara Díaz, G²; Fernández Llera, G²; Ferrand Ferri, P¹; Rodríguez Burgos, C¹.

¹FEA Medicina Física y Rehabilitación.

²Médico Residente Medicina Física y Rehabilitación.UGC Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Virgen del Rocío (Sevilla).

Dirección: Avenida Manuel Siurot S/N.

TELF: 665454848.

E-mail: glo.vergara@gmail.com

INTRODUCCIÓN:

El manejo de pacientes con parálisis cerebral infantil y otros trastornos neuromusculares es complejo y suele requerir la participación de diversos profesionales sanitarios. En nuestro hospital contamos con un comité de patología neuromuscular infantil formado por traumatólogos, neurólogos y rehabilitadores, para la valoración conjunta y simultánea, selección de terapias y coordinación de su aplicación a estos pacientes.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Estudio descriptivo de la valoración de pacientes efectuada en el año 2011, por el comité de patología neuromuscular infantil del Hospital Virgen del Rocío. Datos analizados: edad, sexo, procedencia, patología y tratamientos realizados, propuesta previa y decisión terapéutica.

RESULTADOS:

Se llevan a cabo 53 valoraciones (49 pacientes), en 12 reuniones. Edad media de 8,5±3,5 años, predominio sexo masculino (71,4%), el 50% parálisis cerebral infantil y como motivos más frecuentes la alteración del patrón de marcha y la espasticidad. Los servicios que con más frecuencia proponen valoraciones son: Rehabilitación (36,7%) y Traumatología (38,8%).

Se procede al cambio de la actitud inicial tras la valoración en el 63,3% de los casos.

CONCLUSIONES:

La valoración multidisciplinar simultánea permite una toma de decisiones de consenso, lo cual supone un valor añadido para el manejo de estos pacientes dada la complejidad de los mismos.

Cirugía ortopédica con corrección de la biomecánica osteoarticular en las alteraciones de la deambulación en parálisis cerebral infantil. Resultados obtenidos utilizando el análisis tridimensional como herramienta en las decisiones terapéuticas.

Ferulo, Mauro; Martínez , Ignacio; Lerma, Sergio, Ramírez, Ana.

Unidad de Neuro-Ortopedia. Servicio de Ortopedia Infantil.

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.Madrid.

Palabras clave:

Análisis tridimensional de alteraciones de la marcha en PCI, Cirugía de la corrección de la disfunción del brazo de palanca osteoarticular.

OBJETIVO:

- 1- Demostrar la eficacia de la cirugía ortopédica a múltiples niveles con la corrección de la disfunción del brazo de palanca osteoarticular en las alteraciones de la marcha en pacientes que padecen parálisis cerebral infantil.
- 2- Mostrar aplicaciones del laboratorio de análisis del movimiento en la toma de decisiones y medición cuantitativa de resultados.

MÉTODOS:

Se realizó un estudio retrospectivo transversal 26 pacientes con un seguimiento medio de un año, a pacientes con edades comprendidas entre los 6 y los 16 años, con un seguimiento mínimo de un año. Más de la mitad de los pacientes presentaban un nivel funcional III y IV de la clasificación GMFCS.

La corrección quirúrgica de las alteraciones osteo-articulares que ocasionaban una disfunción del brazo de palanca se asoció a la cirugía de partes blandas. Se usaron las gráficas del ciclo de marcha obtenidas en el estudio cinemático, cinético y la E.M.G. dinámica de superficie, en la evaluación pre- y post-quirúrgica.

La evaluación cualitativa se realizó con un cuestionario de satisfacción y función no validado, diseñado en la Unidad. Los cambios en la función de la deambulación se analizaron con la escala FMS.

Se recogieron las complicaciones existentes.

RESULTADOS:

- 1- Se encontraron mejorías estadísticamente significativas ($p < 0,05$) en 3 de los 5 parámetros cinemáticos estudiados. Mejoraron la extensión máxima de rodilla en fase de apoyo, el rango dinámico de la misma durante el ciclo de marcha y la extensión de cadera al final de la fase de apoyo.
- 2- En el cuestionario de satisfacción y función los pacientes en un 80% de los casos calificaron los resultados como buenos o excelentes.
- 3- En dos casos se recogieron neuroapraxias del ciático que se resolvieron al año.

CONCLUSIONES:

- 1- La cirugía osteoarticular a múltiples niveles es eficaz, objetiva y subjetivamente en el tratamiento de las alteraciones de la marcha en la PCI.
- 2- El análisis de la marcha es una herramienta aconsejable en la cuantificación objetiva de resultados y en la toma de decisiones.

EVALUACIÓN DEL ANDADOR NF-WALKER

*Martín Gómez M.; ***Laguna Mena C.; **Martín Maroto M.P.; **Arroyo Riaño M.O.

*M. Residente y **M. Adjunto. H. G. U. Gregorio Marañón.

C/Doctor Esquerdo,46. Madrid 28007. Tfn: 915868438 ***M. Adjunto C. Hospitalario de Ourense.

Dirección c. electrónico: miriammgsonse@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

La parálisis cerebral (PC) es la primera causa de discapacidad en países desarrollados, cuya prevalencia es 1,5-3/1000 nacidos vivos. El desplazamiento en posición bípeda en niños con PC (especialmente GMFCS IV o V), u otras enfermedades que cursan con severos retrasos en el desarrollo psicomotor, es una habilidad difícilmente alcanzable. El Norsk Funktion- Walking Orthosis (NF-Walker) es un sistema bipedestador con suspensión parcial de peso corporal. Consta de un sistema con 4 ruedas, del que se suspenden ortesis tipo HKAFOS unidas a una cincha pélvica y torácica; a nivel distal, se adaptan unas botas ortopédicas. La desgravación del peso corporal, permite activar el paso y provocar movimiento recíproco alternante.

El objetivo de nuestro trabajo es obtener un conocimiento de las características clínicas y funcionales del usuario de NF-Walker, al margen de las indicaciones de la casa comercial. Evaluación de la satisfacción y eficacia según la opinión de los padres o cuidadores con respecto al uso del andador NF-Walker.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo de 26 usuarios del NF-Walker, mediante encuesta desde diciembre 2011 a febrero 2012. Se recogieron datos epidemiológicos, clínicos, tratamiento rehabilitador, uso del NF-Walker y grado de satisfacción de aspectos tecnológicos y finalidad, utilizando la versión infantil de la escala para evaluación de ayudas técnicas The Quebec User Evaluation of Satisfaction with Assistive Technology (QUEST 2.1). Además se registraron datos del cuestionario para familias GMFCS y la escala Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI) en el dominio de movilidad.

RESULTADOS

Se incluyeron un total de 26 pacientes. El 61,5% mujeres y 38,5% varones, con edad media de 10,2 años. El 84,6% tenían PC, siendo el tipo espástico el más frecuente (50%). El 73% eran GMFCS tipo V.

Todos estaban en tratamiento de rehabilitación con una media de 3,8 horas/semana. El NF-Walker lo utilizaban 8,5 horas/semana de media y mediana de tiempo de evolución de 25,5 meses. En el 7,7% de los casos fue recomendado por un médico rehabilitador. En torno al 80% de los padres opinan "muy satisfactorio" en todos los ítems evaluados en el QUEST.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El estudio presenta limitaciones de pérdidas e imposibilidad de comparación con otro tipo de andador para objetivar mejorías clínicas e independencia que ofrece el NF-Walker; ya que su indicación es para niños que no pueden realizar marcha con ningún otro andador.

Según los resultados obtenidos en nuestro estudio, el "paciente usuario tipo" del NF-Walker sería un niño con PC espástica GMFCS V.

Existe un grado de satisfacción importante de los padres, con respecto a los aspectos tecnológicos, ajuste a sus necesidades y aporte de mayor independencia; siendo una buena opción de prescripción por parte de médicos rehabilitadores a estos pacientes.

USO DE LA TOXINA BOTULÍNICA TIPO A EN NIÑOS CON PARÁLISIS BRAQUIAL OBSTÉTRICA

Ferrand-Ferri P¹, Vergara-Díaz G², Martínez-Sahuquillo Amuedo ME¹,
Rodríguez-Burgos MC¹, Echevarría-Ruiz de Vargas C³

1: Médico Especialista en Medicina Física y Rehabilitación.

2: Médico Interno Residente de Medicina Física y Rehabilitación.

3: Directora de Unidad de Gestión.

UNIDAD DE GESTIÓN CLÍNICA DE REHABILITACIÓN. HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DEL ROCÍO

Dirección de contacto:

patricia.ferrand.sspa@juntadeandalucia.es

patriciaferrand77@gmail.com

Dirección: avda Manuel Siurot s/n 4013 Sevilla

Teléfono: 955012795/ 651930401

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO

Los niños afectados de parálisis braquial obstétrica (PBO) con una recuperación neurológica incompleta o completa tardía, sufren frecuentemente contracturas articulares, deformidades óseas, precisando cirugía de desinserción tendinosa y osteotomías correctoras. En los últimos años se ha introducido el uso de la toxina botulínica como una alternativa y/o apoyo al tratamiento quirúrgico.

MATERIAL Y MÉTODO

Estudio cuasiexperimental, pre y post-tratamiento, con 12 niños con PBO unilateral tipo Erb con rango de edad entre 10 y 51 meses, con contractura en rotación interna y adducción de hombro y/o flexo de codo unilateral, no candidatos a desinserción tendinosa quirúrgica, tratados con toxina botulínica A (Botox®), a dosis de 2-8 unidades/kg en función del músculo (subescapular y pectoral, en la contractura de hombro y bíceps braquial y braquial anterior), tras firmar consentimiento informado, bajo anestesia general y con control ecográfico. En todos se realizó posteriormente terapia ocupacional o fisioterapia durante 6-8 semanas. Se evaluó el BA pasivo y la puntuación en la escala de Gilbert modificada, pre y post-infiltración y la incidencia de efectos adversos.

RESULTADOS

El incremento medio en el balance articular pasivo de la rotación externa del hombro fue de 35.7 grados, en la abducción, de 84.4 grados, y en la extensión de codo de 11.7 grados; la media de la diferencia pre y postratamiento en la escala de Gilbert modificada fue de 0.9 niveles. No efectos adversos salvo en dos casos debilidad excesiva transitoria en el miembro infiltrado.

CONCLUSIONES

El uso de la toxina botulínica es un método seguro y eficaz de tratamiento de las contracturas de hombro y codo en niños con PBO no candidatos a desinserción muscular.

APLICACIONES DE UN LABORATORIO DE ANÁLISIS DEL MOVIMIENTO A UNA UNIDAD DE REHABILITACIÓN INFANTIL

Ferrand Ferri P¹, Zarco Perrián MJ¹, Alcázar Rueda E², Luque Moreno C², Echevarría Ruiz de Vargas C³

1: Médico Especialista en Medicina Física y Rehabilitación

2: Fisioterapeuta

3: Directora de Unidad de Gestión

UNIDAD DE GESTIÓN CLÍNICA DE REHABILITACIÓN. HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DEL ROCÍO

Dirección de contacto:

patricia.ferrand.sspa@juntadeandalucia.es

patriciaferrand77@gmail.com

Dirección: avda Manuel Siurot s/n 4013 Sevilla

Teléfono: 955012795/ 651930401

INTRODUCCIÓN

Dentro de las aplicaciones del análisis instrumentado del movimiento destaca la planificación y evaluación de resultados de tratamiento conservador y quirúrgico en pacientes con parálisis cerebral. Existen pocos equipos para uso clínico en hospitales del sistema sanitario público español.

OBJETIVO

Estudio descriptivo retrospectivo de 13 niños y adolescentes a los que se les ha realizado análisis tridimensional de marcha y su evolución.

MATERIAL Y MÉTODO

Se realiza estudio análisis tridimensional de marcha a 12 pacientes afectos de parálisis cerebral y mielomeningocele candidatos a cirugía ortopédica multinivel, recogiendo: datos filiación, tratamientos previos, uso de ayudas a la marcha y ortesis, nivel de Gross Motor Functional Classification System (GMFCS) y de Functional Mobility Scale (FMS), datos de la derivación, datos de la exploración física, tipos de estudios realizados y resultados del mismo.

RESULTADOS

12 pacientes con rango de edades 6-19 años, siendo la media 12.8 años, con GMFCS más frecuente de 3; derivados 8 de ellos por dificultad progresiva a la marcha. Sólo 3 reciben tratamiento oral de la espasticidad y 4 pacientes usan ortesis para la marcha. La solicitud del estudio detallaba claramente el plan terapéutico propuesto en 2 casos. Las deformidades ortopédicas más frecuentes fueron el flexo de rodilla seguido por la anteversión femoral aumentada y la torsión tibial interna, y combinadas en cadera, rodilla y tobillo en 6 pacientes. Se realizó estudio de cinemática a todos los pacientes, con adición de cinética a 7 y de electromiografía dinámica a 6 pacientes.

CONCLUSIONES

Los niños estudiados presentan deformidades y cuadro clínico complejo por ser en muchos casos adolescentes y candidatos a cirugía multinivel. El plan terapéutico está con frecuencia poco especificado, y dado que puede repercutir en la rentabilidad del estudio es necesario insistir en su cumplimentación por parte del facultativo solicitante.

ANÁLISIS DE LAS OPCIONES TERAPÉUTICAS DE LA CONSOLA WII EN REHABILITACIÓN INFANTIL.

María Plasencia Robledo⁽¹⁾ y María Morán Penadés⁽²⁾

⁽¹⁾Fisioterapeuta, ⁽²⁾Terapeuta Ocupacional. Unidad Daño Cerebral Infantil.

Hermanas Hospitalarias Nuestra Sra. del Carmen Red Menni Valencia.

C/ Eugenia Viñes, 156 46011 Valencia

TELF: 963 568 261

email: mplasencia@hospitalariasmadrid.org

INTRODUCCIÓN:

La consola Wii está proporcionando nuevas opciones terapéuticas en el campo de la rehabilitación. El fisioterapeuta y/o terapeuta ocupacional pueden mejorar y entrenar habilidades motoras en un contexto extremadamente motivador así como cuantificar resultados de la intervención.

OBJETIVO:

Ofrecer un análisis de diversos juegos convencionales de la consola Wii y sus respectivas indicaciones terapéuticas en nuestra experiencia de 3 años.

MÉTODO:

Análisis de los juegos:

1. Wii SPORTS se ofrecen cinco deportes diferentes. En nuestro caso hemos analizado el tenis, béisbol, bolos y boxeo que han sido útiles para favorecer algunos aspectos de motricidad fina y de la movilidad del miembro superior, los cuales resumimos a continuación:

	Tenis	Bolos	Boxeo	Beisbol
Coordinación oculomanual	x	x	x	x
Coordinación bimanual			x	x
Control selectivo y disociación de dos dedos	x	x		
Extensión / Flexión de hombro	x	x		
Abducción/aducción de hombro	x			x
Flexión/Extensión de codo	x		x	x

2. Wii-Fit PLUS: Primer juego que utiliza la WiiBalance, una tabla capaz de medir el peso, el centro de gravedad y los movimientos que se realizan sobre ella.

Test de Equilibrio	Indicaciones Terapéuticas
	Localizar el centro de gravedad (tanto en bipedestación como sedestación)
	Obtener porcentajes de carga de una pierna y otra logrando cuantificar asimetrías de carga (caso de hemiplejías, diplejías)
	Cuantificar si las órtesis proporcionan una mayor estabilidad y modifican su base de apoyo. (Imagen 1)
	Los resultados son guardados permitiendo así realizar un seguimiento de los progresos



Indicaciones Terapéuticas generales de los juegos de WiiFit Plus:

- Favorecer la conciencia de cargas disociadas dentro de la base de sustentación.
- Aumentar los límites de estabilidad.
- Favorecer la planificación motora en la que se ponen en marcha procesos de percepción, cognición y acción para resolver cada juego.
- Mejorar los ajustes posturales anticipatorios.
- Mejorar el esquema corporal

Indicaciones Terapéuticas específicas de los juegos de WiiFit Plus:

Actividad motriz necesaria	Juegos WiiFitPlus						
Desplazamiento CG laterales	Cabeceos	Pesca bajo cero	Slalon Ski	Cuerda floja	Ciudad vaivén	Malabarismo circense	
Desplazamientos CG antero-posteriores	Salto de Ski	Slalon snow-board	Skateboard				
Desplazamiento libre CG	Rio abajo	Plataformas	HulaHopp	Consigue un 10			Circuito Segway
Coordinación de MMSS y MMII	Boxeo ritmico	Malabarismo circense	Paseo bici	Kunfu ritmico	Ciudad vaivén	Desfile musical	Circuito Segway
Coordinación MMII	Step (plus)	Skateboard	Carrera obstáculos				
Apoyo monopodal	El árbol						
Ritmicidad	HulaHopp	Desfile musical	Kunfu Ritmico	Boxeo			
Conciencia Temporoespacial	Carrera obstáculos	Kunfu ritmico	Pesca bajo cero	Cuerda floja			
Coordinación oculomanual	Desfile Musical	Malabarismo circense					

3. Wii Sport Resort:

Nos permite trabajar más selectivamente los movimientos de la muñeca y antebrazo (prono-supinación, flexo-extensión de muñeca) al usar el mando MotionPlus que captura movimientos complejos con más precisión. A continuación describimos la utilización de cada juego:

Actividad motriz	Espada (corte)	Frisbee	Moto Acuatica	Ciclismo	Vuelo	Wakeboard	Piragüismo
Coordinación oculomanual	x	x			x	x	
Coordinación bimanual			x	x		x	x
Control selectivo y disociación de dos dedos		x	x				
Prono-supinación selectiva de miembro superior	x				x		
Flexo/extensión de muñeca selectiva		x	x				
Ritmo				x			x

4. Let`s tap:

Este juego no precisa el agarre del mando, basta con colocarlo bocabajo en una superficie plana y horizontal para que detecte e interprete la fuerza de las vibraciones que hagamos.

Colocando el mando sobre una colchoneta podemos incentivar los saltos y la activación de la dorsiflexión del pie dado que se produce una respuesta en la pantalla con la vibración que se genera con los pies. Del mismo modo puede usarse para motivar el movimiento selectivo de extensión de muñeca o movilización de todo el

brazo. Existe la posibilidad de configurar la sensibilidad de la vibración por lo que podremos regular el juego a las necesidades de cada niño.

CONCLUSIONES:

La Wii es una herramienta con múltiples posibilidades en el campo de la rehabilitación; puede ser empleada como herramienta de valoración utilizando los test de equilibrio de la Wifit o comparando las puntuaciones obtenidas de los distintos juegos. Del mismo modo nos permite tener un registro de evolución del niño ya que se van almacenando los resultados obtenidos en la consola. Uno de los inconvenientes que actualmente plantea la Wii™ es que no se puede regular la intensidad o velocidad del juego, dificultando así la adaptación a niños con mayores dificultades motrices.

EVIDENCIA CIENTÍFICA USO DE LA WII EN REHABILITACIÓN:

Use of a Low-Cost, Commercially Available Gaming Console (Wii) for Rehabilitation of an Adolescent with Cerebral Palsy. Physical Therapy Volume 88 Number 10 October 2008. Judith E Deutsch, Megan Borbely, Jenny Filler, Karen Huhn.

Validity and reliability of the Nintendo Wii Balance Board for assessment of standing balance Gait & Posture Nov (2009) Ross A. Clark , Adam L. Bryant, Yonghao Pua , Paul McCrory , Kim Bennell, Michael Hunt.

A new standing posture detector to enable people with multiple disabilities to control environmental stimulation by changing their standing posture through a commercial Wii Balance Board. Res Dev Disabil. 2010 Jan-Feb;31(1):281-6. Epub 2009 Oct 21. Shih CH, Shih CT, Chiang MS.

Energy expenditure in adults with cerebral palsy playing Wii Sports. Arch Phys Med Rehabil. 2010 Oct;91(10):1577-81. Hurkmans HL, van den Berg- Emons RJ, Stam HJ.

Effectiveness of virtual reality using Wii gaming technology in children with Down syndrome. Res Dev Disabil. 2011 Jan-Feb;32(1):312-21. Epub 2010 Nov 10. Wuang YP, Chiang CS, Su CY, Wang CC.

DISPLASIA EPIFISARIA: A PROPOSITO DE UN CASO

V. García Olivares¹, M. Martín Hernández², C. Martín Moratinos².

1. Centro Base de Segovia.
2. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Palabras clave: Displasias óseas, displasias epifisarias.

INTRODUCCIÓN:

Las displasias óseas son un grupo de trastornos genéticos heterogéneos que afectan al hueso y cuya presentación clínica y etiológica tiene una gran variabilidad. Existen dos clasificaciones aceptadas, la clasificación de Rubin(1964) basada en la anatomía y la radiología, distinguiendo displasias epifisarias, fisarias, metafisarias y diafisarias, y hace diferencia entre hipoplásticas e hiperplásticas; y la clasificación de Paris que el principal problema es la extensión.

La displasia epifisaria pertenece a un grupo de procesos, que afecta al crecimiento, la estructura o la morfología del esqueleto. Es un trastorno genéticamente heterogéneo en general con herencia autosómica dominante, ligado a mutaciones en locus diferentes (gen COMP gen COL 9 A 1, gen COL 9 A 2, gen COL 9 A 3, MATN3 Y SLC26A2). Clínicamente se caracteriza por talla baja, dolor y problemas en la movilidad articular de caderas, rodillas y tobillos, ya que estas son las articulaciones que con más frecuencias se afectan; la cara, la cabeza y la región epifisaria de las vertebras no se afectan, tiene una ligera micromelia de las manos y los pies, puede presentar una marcha antalgica.

El diagnóstico se realiza normalmente alrededor de los dos años al observarse alteraciones de la marcha. Se debe realizar una buena historia clínica, exploración física prestando especial atención a la talla, peso y perímetro cefálico así como la talla en posición de sentado.

Como pruebas complementarias es fundamental la RX simple, que se caracteriza por presentar epífisis aplanadas e irregulares, sin afectación del resto del hueso, también presenta un retraso en el desarrollo de los centros de osificación. Se debe realizar un mapa óseo que incluya RX de cráneo, columna vertebral, pelvis, antebrazos, ambos fémures, tibias, pies y manos.

En ocasiones se precisa realizar otros estudios con TAC, RNM, estudio metabólico y estudios genéticos que permiten realizar un diagnóstico diferencial.

Diagnóstico diferencial: Con otras displasias óseas como la displasia espondilo epifisaria, pseudocondroplasia.

Sinovitis, enfermedad de Legg-Calve-Perthes. Mucopolisacaridosis.

El tratamiento se basa en la rehabilitación cuyo objetivo va a ser la evaluación, seguimiento, tratamiento y prevención de las alteraciones ortopédicas detectadas con el fin de conseguir un mejor desarrollo de estos niños y la capacitación para las actividades de la vida diaria.

En ocasiones se precisará cirugía para corregir alteraciones ortopédicas como genu recurvatum, genu flexum y alargamiento óseo en caso de ser necesario.

MATERIAL Y MÉTODOS:

En esta exposición se trata el caso clínico de un niño de 20 meses, con antecedentes de recién nacido a término, parto por cesárea que tras el nacimiento presentó hipoglucemia, hipocalcemia, hiponatremia, ictericia, sepsis neonatal y CID, presentó lesiones cutáneas que precisaron de injertos.

Talla de la madre 1,50 m, talla del padre 1,60m. Peso 9.800gr(P 3-10). Talla 72cm(P<3).PC 48cm.

Comienza con un proceso de cuatro meses de evolución, de dolor en ambas caderas y rodillas, sin mejoría del dolor con analgesia, acompañado de alteraciones de la marcha.

A la exploración presenta engrosamiento de las partes blandas en la región anterior de las rodillas. BA de ambas rodillas flexión 80°, extensión (-20°), BA de caderas flexión dolorosa a 90°, extensión (-15°), con limitación de la RI. La marcha la realiza con flexión de caderas y de rodillas. Desarrollo motor acorde con su edad. En el estudio radiográfico presenta lesiones epifisarias a nivel de ambos fémures en región proximal y distal, también presentaba estas lesiones en región proximal de ambas tibias, con ausencia de centro de osificación en femur derecho, y un retraso en los núcleos de osificación distales femorales y proximales distales. Ha sido diagnosticado de displasia epifisaria múltiple. Se ha iniciado tratamiento rehabilitador con cinesiterapia pasiva, estiramiento de isquiotibiales, fortalecimiento del cuádriceps, pendiente de la aplicación de una ortesis nocturna (KAFO).

CONCLUSIÓN:

En este caso se realizó el diagnóstico diferencial con lesiones óseas secundarias a la sepsis neonatal, es importante conocer el diagnóstico etiológico precoz para poderse anticipar a problemas médicos, prevenir deformidades y realizar un tratamiento correcto para mejorar la calidad de vida.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Tratado de Pediatría. Nelson.
2. Orientación diagnóstica ante la sospecha de displasia ósea. *Pediatr Integral* 2010;XIV(8):627-635.A. Gonzalez-Meneses López
3. Organización de la asistencia sanitaria en el S.A.S para pacientes con osteocondrodisplasias (2005).
4. Pseudocondroplasia and multiple epiphyseal displasia: A 7-year comprehensive análisis of the known disease genes identify novel and recurrent mutations and provides an accurate assessment of their relative contribution. *Official journal human genome variation society*;sept 2011. Gail C. Jackson, Laurence Mittaz-Crettol.
5. Transcriptional profiling of chondrodysplasia growth plate cartilage reveals adaptive ER-stress networks that allow survival but disrupt hypertrophy. Cameron TL, Bell KM, Tatarczuch L, Mackie EJ, Rajpar MH, McDermott BT, Boot-Handford RP, Bateman JF. *PLoS One*. 2011;6(9):e24600. Epub 2011 Sep 15.
6. Displasia epifisaria múltiple: manifestaciones ortopédicas. *Anales médicos*, vol 52, num2, abr-jun 2007. Paola Maritza Zamora Muñoz, Nelson Cassis Zacarias.
7. Displasia epifisaria múltiple. *Rev. Es. De Cir.Ost*,17, 411-414.G.de la Barreda,C. García.
8. Rehabilitación infantil. SERI-SERMEF
9. Poul Erik Andersen's radiological work on Osteochondrodysplasias and interventional radiology. Andersen PE. *World J Radiol*. 2011 Aug 28;3(8):210-4.
10. Management of progressive genu varum in a patient with Dyggve-Melchior-Clausen syndrome. Kenis V, Baindurashvili A, Melchenko E, Grill F, Al Kaissi A. *Ger Med Sci*. 2011;9:Doc25. Epub 2011 Sep 20.
11. Spondyloepiphyseal dysplasia in a middle aged male]. Cantalejo Moreira M, Veiga Cabello R, Racionero Casero MA, Zapatero Gaviria A. *Reumatol Clin*. 2011 Jul-Aug;7(4):267-8. Epub 2010 Dec 22

SEDACIÓN DURANTE LA INFILTRACIÓN DE TOXINA BOTULÍNICA EN NIÑOS CON PARÁLISIS CEREBRAL UTILIZANDO ÓXIDO NITROSO AL 50%

Nuria Esther Melián Cruz*, Naiara del Alba Lagares Alonso**, María Oliva González Oria**, Juan Andrés Conejero Casares**

*MIR Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid

**MIR Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

*** Facultativo Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

INTRODUCCIÓN.

El óxido nitroso administrado en una concentración <50% se utiliza para conseguir una sedación mínima en niños.

OBJETIVO.

Valorar los efectos de esta técnica en la infiltración de toxina botulínica en niños con parálisis cerebral.

MATERIAL Y MÉTODOS.

Se realiza un estudio descriptivo prospectivo en el Hospital Virgen Macarena. Se incluyeron 30 niños a los que se infiltró con toxina botulínica para disminuir la espasticidad bajo sedación con <50% de óxido nítrico desde enero 2011 hasta enero 2012. Se recogieron datos de filiación (edad y sexo), diagnóstico, número puntos infiltrados, nivel de consciencia (escala de Glasgow), saturación de O₂ y frecuencia cardiaca con pulsioxímetro al inicio y al fin del proceso, duración del mismo, valoración del dolor (escala de caras >5 años y escala de CHEOP < 5 años), aparición de efectos secundarios y grado de satisfacción por el médico.

RESULTADOS.

El rango de edad fue de 5 a 18 años. La media de duración del proceso fue de 7 minutos para un promedio de 4 puntos de infiltración. No hubo disminución del nivel de consciencia, ni desaturación de O₂ significativa durante el procedimiento. Tan solo en 12 pacientes la frecuencia cardiaca se incrementó más del 20%, sin mayor relevancia clínica. Solo en una ocasión no se suspendió el procedimiento por la aparición de náuseas y vómitos. La media de la valoración del dolor de los niños fue de 1,7 (leve). El grado de satisfacción del médico fue 4 (buena).

CONCLUSIONES.

La sedación con óxido nitroso en niños es una técnica segura que calma y reduce la sensación de dolor, facilitando al médico la infiltración con toxina botulínica.

Palabras claves: sedación, óxido nitroso inhalado, infiltración toxina botulínica, parálisis cerebral, niños, dolor.

CHILDREN SEDATION DURING BOTULIN TOXIN INJECTIONS USING 50% NITROUS OXIDE

OBJECTIVE.

To evaluate the effectiveness of sedation with nitrous oxide during botulinum toxin injections.

BACKGROUND.

Nitrous oxide (N₂O) delivered at a concentration <50% is accepted as a sedation drug for children.

DESIGN/METHODS. A prospective descriptive study conducted in 30 children with spasticity that received botulin toxin injection and was done under 50% nitrous oxide sedation during 2011 until January 2012. Data collection included: personal details (age and sex), diagnosis, number of muscles infiltrated, consciousness level (Glasgow scale), oxygen saturation (SaO₂) and heart rate at the beginning and the end of the procedure to evaluate the possibility of respiratory distress, pain level with faces pain scale for children over 5 years old and CHEOPS scale under 5 years old, adverse events and the grade of satisfaction of the physician during infiltration.

RESULTS.

Children were within ages from 5 to 18 years old. The mean duration of the process was 7 minutes for an average of 4 infiltration points. The level of consciousness was not diminished; neither desaturation was observed during the technique. Heart rate increases over 20% in 12 children. Sedation had to be interrupted in only one case due to nausea and vomiting. Subjective pain level was low: 1,7. Satisfaction of the physician was excellent.

CONCLUSIONS.

Botulin toxin injection under nitrous oxide sedation in children is secure, it helps lowering pain sensation and facilitates the infiltration technique keeping children calm and still through the procedure.

Keywords: sedation, nitrous oxide inhalation, botulin toxin infiltration, cerebral palsy, children, pain.

INTRODUCCIÓN

La percepción del dolor en niños ha sido infravalorada a lo largo de los años. Tradicionalmente, se pensaba que la inmadurez del sistema nervioso central en prematuros, neonatos y lactantes estaba asociada a una menor sensibilidad al dolor. Al no haber desarrollado su propia conciencia, no recuerdan las circunstancias anteriores dolorosas como lo haría un adulto, por lo que tampoco se vería condicionado por experiencias previas. Creer que el dolor se olvidaba, permitió otro gran mito cultural: la conveniencia de sentir dolor para así modular el umbral para la edad adulta. Como vemos se desconocía la existencia del dolor en la población infantil y por ello había menos experiencia acerca del uso de fármacos para su tratamiento.

Afortunadamente, los avances en esta última década han cambiado la perspectiva. Se sabe que la vía de modulación inhibitoria de señales periféricas (entre ellas la del dolor) no ha madurado lo suficiente al nacer, por lo que los niños son más vulnerables y perciben la señal incluso de manera más intensa que un adulto¹. Es cierto que la plasticidad neuronal regula al nacer la percepción de los estímulos procedentes del exterior, pero si estos son repetitivamente dolorosos, se ha visto que pueden predisponer al niño a presentar un umbral disminuido al dolor para el resto de su vida². Estos cambios conceptuales nos obligan tener en cuenta la importancia de un adecuado tratamiento analgésico durante los procedimientos que realizamos en la práctica clínica habitual, un ejemplo es la infiltración con toxina botulínica. Se trata de un procedimiento invasivo frecuentemente utilizado en las consultas de Rehabilitación Infantil para el tratamiento de la espasticidad. El pinchazo, si no hay problemas en la localización del punto, en general es breve, pero se suele realizar varias infiltraciones en distintos puntos y varios pinchazos pueden ser molestos y dolorosos. El temor y la ansiedad que generan este tipo de procedimientos a muchos niños fue la base para buscar una posible solución.

Desde hace 150 en los servicios de odontología³ se ha utilizado el gas de inhalación compuesto por óxido nitroso (N_2O) equimolar con oxígeno (O_2) (N_2O -50% (mol/mol) / O_2 -50% (mol/mol)). Es conocido como “el gas de la risa” coloquialmente. Esta mezcla de gases tiene un efecto sedante y analgésico⁴. Permite disminuir la ansiedad y temor del niño sedándole y tiene un efecto analgésico. El nivel de consciencia del niño no disminuye ni tampoco tiene efecto anestésico, por lo que en todo momento si se utiliza de forma correcta se puede tener un contacto verbal y el niño nota el tacto. Para poder mantener el diálogo con el niño, se solía emplear en niños mayores de 2 años, pero existen estudio en los que se ha mostrado eficaz y seguro también durante los primeros 24 meses de vida⁵. Es una sedación mínima que no precisa monitorización (no llega a afectar ni al reflejo faríngeo⁶) no tiene riesgo de broncoaspiración (no precisa ayuno⁷) por lo que no se necesita la presencia de un anestesista, aunque es necesario estar entrenado en su uso. Ha sido considerada por la Sociedad Americana de Anestesiología como de bajo riesgo. La Academia Americana de Pediatría ha aceptado su uso en concentraciones igual o menores de 50% por ser la concentración más segura, con poca probabilidad de aparición de efectos adversos⁸. Desde entonces se ha extendido su uso a los servicios de urgencia utilizándose para sutura de heridas, reducir fracturas o luxaciones y también para diversas intervenciones como punciones lumbares y/o médula ósea, biopsias, sondajes, etc⁹.

Dado la baja solubilidad, el óxido nitroso pasa rápidamente de los alveolos a la sangre y llega a los tejidos más vascularizados en primer lugar (sistema nervioso central) alcanzando instantáneamente el equilibrio, por lo que la sedación tarda unos 3 minutos (4-5 inhalaciones) en hacer efecto. La distribución del N_2O depende directamente del tiempo de inhalación, no tanto del peso del paciente. Los efectos normales y esperados cuando se inicia la sedación son la sensación de calor, adormecimiento, disociación, la tendencia a ensoñación y fantasías, mirada soñadora y lejana, disminución del parpadeo junto con una ligera amnesia de lo sucedido durante la inhalación. Una vez retirado el gas, con la respiración de aire ambiental se va eliminando el N_2O y se revierten estos efectos. Esto sucede gracias a que el N_2O no se metaboliza, no se acumula en el cuerpo (no es liposoluble) y tampoco se combina con la hemoglobina, por lo que su eliminación es alveolar y rápida. Solo hay que tener una consideración: no mantenerlo más de 60 minutos seguidos o por día. Los efectos adversos descritos más importantes proceden de exposiciones prolongadas produciendo trastornos neurológicos de tipo mieloneuropático, anemias megaloblásticas y leucopenias. Realizándose la sedación bajo las medidas correctas los efectos adversos más comunes descritos son náuseas, vómitos, a veces ensoñaciones, modificación de las percepciones sensoriales, euforia y otras más graves como nivel profundo de analgesia (el paciente no responde a las preguntas), pero rápidamente desaparecerán tras la suspensión de la inhalación¹⁰. Recientemente se ha descrito que la probabilidad de que aparezcan estos efectos incluso a concentraciones de hasta 70% son poco probables y en cualquier caso, no excesivamente graves¹¹.

El objetivo de este estudio fue valorar los efectos de la sedación con óxido nitroso en concentraciones del 50% con oxígeno al 50% en niños con parálisis cerebral que precisaban infiltración de toxina botulínica. Se registra la aparición de las complicaciones del procedimiento o de efectos adversos secundarios y se evaluó la sensación subjetiva del procedimiento bajo sedación del médico que realizaba la técnica de infiltración.

MATERIAL Y MÉTODO

Tipo de estudio

Se realiza un estudio observacional descriptivo prospectivo en el Hospital Virgen Macarena desde enero 2011 hasta enero del 2012.

Población de estudio

Se incluyeron en el estudio a todos aquellos niños menores de 18 años con parálisis cerebral infantil que precisaron como tratamiento la infiltración con toxina botulínica para mejorar la marcha, la postura, facilitar la higiene, mejorar la función del miembro superior y/o tratamiento de contracturas (equinismo, flexo de rodillas, flexo de muñeca, subluxación de cadera) originado por la espasticidad.

La sedación con óxido nítrico al 50% está contraindicado en aquellos pacientes que precisen oxígeno terapia, hipertensión intracraneal con o sin traumatismo craneoencefálico, alteraciones nivel de consciencia que impidan la colaboración (se requiere una inhalación activa del niño), neumotórax, traumatismo facial que afecte la zona de aplicación de la mascarilla, accidente por inmersión, distensión gaseosa abdominal, administración de gases en cirugía oftálmica hace menos de 3 meses, bulla enfisematosa, embolia gaseosa. Estos fueron criterios para la exclusión de este estudio. También se excluyeron a aquellos que tuvieran factores que pudieran comprometer la ventilación en caso de sedación excesiva: apnea obstructiva del sueño, ronquido, obesidad mórbida, sibilancias, malformaciones craneales, asma, cardiopatías, reflujo gastroesofágico, disfagia o antecedentes previos de incidencias durante un procedimiento de anestesia o sedación. No fue una condición estar en ayuno para poder realizar esta sedación, dado que se ha mostrado que no es necesario.

Diseño de estudio.

Se informó verbalmente a padres/tutor legal de la realización de este estudio detallando beneficios, riesgos y complicaciones del uso de la sedación. Estos debían firmar un consentimiento informado debidamente cumplimentado para poder proceder a la sedación durante la infiltración de toxina botulínica.

El estudio se llevó a cabo en la consulta de Rehabilitación Infantil del Servicio de Rehabilitación del Hospital Virgen Macarena en Sevilla. Como requisito: debía tener una adecuada ventilación aérea con dos salidas de aire para generar corriente. Se mantuvieron en la sala condiciones de seguridad apropiadas para uso de balas con contenido de gas inflamable.

El equipo para la sedación se constituía de una bala de mezcla de gas a 170 bar de N₂O 50% - O₂ 50% con flujo continuo/válvula inhalatoria que impedía el retroceso del flujo, filtro antimicrobiano y mascarillas buconasales individuales para cada niño. El gas se administró de forma estándar con un flujo constante y con una concentración de 50% mezclada con 50% de oxígeno.

Se permitió la participación de los padres en el estudio mediante la sujeción de la mascarilla buconasal instruyéndoles sobre la importancia de que estuviera bien sellado para no dejar escapar el gas y sin presionar demasiado para no incomodar al niño. Se cronometró el tiempo desde el momento que se pone la mascarilla hasta que se retira. Los primeros minutos de inhalación del gas se contaba una historia o se mantenía un diálogo con el niño para tranquilizarle. Se preguntaba también por la aparición de sensaciones de calor o se calculaba unos 3 minutos aproximados (4-5 inhalaciones) que suele ser el tiempo que tarda en iniciar la sedación. Una vez aparecidos los efectos esperados se procedía a realizar la infiltración de la toxina botulínica en las localizaciones previstas. Durante todo el procedimiento se mantuvo un pulsioxímetro en un dedo la mano o del pie del niño y fue observado por los médicos (habitualmente siempre dos) para detectar precozmente la posible aparición de efectos adversos o complicaciones que requieran la suspensión del procedimiento. Tras finalizar la infiltración la mascarilla se retira de la cara del niño y se mantiene en la consulta hasta recuperar mismo nivel de alerta que previo a la sedación.

Recogida de datos

Recogida de datos se realiza sobre una hoja de monitorización en la cual se incluyó: datos de filiación (edad y sexo), diagnóstico, localización, dosis y número de puntos a infiltrar con toxina botulínica. Se incluye en esta hoja los criterios principales de evaluación:

Aparición de complicaciones/efectos adversos:

- Duración del procedimiento (sedación mínima e infiltración)
- Al inicio y al final de la sedación: nivel de consciencia (escala de Glasgow), frecuencia cardiaca y saturación de oxígeno.
- Aparición de sintomatología sugerente a un efecto adverso: apnea, desaturación por debajo del 92%, diaforesis, náuseas, vómitos u otros o ninguno.
- Aparición de complicación. Especificar cuál.
- Necesidad de suspender el proceso. Especificar el motivo.

Nivel de analgesia durante la sedación:

- Niños menores de 5 años: escala de CHEOPS (Children's Hospital of Eastern Ontario Pain Scale)
- Niños mayores de 5 años: escala visual analógica (EVA) adaptada para niños mediante caras (Face Pain Scale)

Nivel de satisfacción del médico:

Puntuación en grado ascendente del 1 al 5

Análisis de los datos

Las variables se recogieron y analizaron en una base de datos SPSS versión 15.0. Se realizó un análisis estadístico descriptivo incluyendo medias y rangos para las variables continuas como la edad, número de infiltraciones, frecuencia cardiaca, saturación de oxígeno y la duración del procedimiento.

RESULTADOS

En total se registraron 37 procedimientos de infiltración de toxina botulínica bajo sedación con óxido nitroso durante este año de estudio. El número de pacientes fue de 30 niños con diagnóstico de parálisis cerebral (*ver tabla 1*), puesto que 7 recibieron tratamiento con toxina dos veces durante este año de estudio (*ver tabla 2*).

Tabla 1. NIÑOS CON PARÁLISIS CEREBRAL	
Diplejía espástica	10
Hemiplejía espástica	8
Triplejía espástico-distónica	1
Tetraplejía espástica-distónica	9
Tetraplejía espástico distónica	2
TOTAL	30

Tabla 2. NÚMERO DE PROCEDIMIENTOS	
Una infiltración	30
Dos infiltraciones	7
TOTAL	37

La edad media fue de 8 años, en un rango desde los 5 hasta los 18 años. Todos los procedimientos duraron menos de 13 minutos. La duración del procedimiento dependía del número de infiltraciones. El tiempo más corto registrado fue de 4 minutos para 2 infiltraciones. Para una media de 4 infiltraciones se inhaló N₂O durante 7 minutos aproximadamente. Todos los niños a los que se aplicó la técnica bajo sedación eran mayores de 5 años, por lo que la escala más utilizada fue la EVA adaptada para niños mediante caras. La media de dolor fue de 1,7 puntos, es decir un grado leve.

Tan solo un niño tuvo náuseas (0.03% de todas las sedaciones realizadas) durante el procedimiento por lo que se suspendió la inhalación con N₂O y posteriormente inició vómitos (0.03%). Ninguno de los niños presentó episodios de desaturación, ni se observó un aumento de la frecuencia cardiaca que pudiera implicar de forma indirecta una sedación o un dolor excesivo, respectivamente.

La infiltración con toxina botulínica se completó en todos los casos, salvo en uno coincidiendo con la aparición del efecto adverso. El grado subjetivo de satisfacción del médico fue bueno, con una media de 4 puntos.

DISCUSIÓN

La tendencia de utilizar el óxido nitroso inhalado para conseguir una sedación mínima es cada vez mayor en el niño para procedimientos invasivos breves que pueden ser dolorosos. Los ensayos clínicos más antiguos comparan el uso de N₂O con otros métodos tradicionalmente utilizados como el midazolam concluyen que tienen un

efecto amnésico similar¹². Se han realizado sobre niños sin antecedentes médicos o patologías de base de relevancia, que acuden por diversos motivos a la urgencia (fracturas, sutura de heridas, etc) o para realizar pruebas de imagen, colonoscopias en los cuáles se necesita que permanezca quieto durante tiempos prolongados. Zier ha sido la única autora que ha publicado datos sobre el efecto de la sedación con oxido nitroso durante la infiltración con toxina botulínica comparado con el midazolam enteral¹³. Concluye que el uso de N₂O es mejor porque aunque el efecto amnésico podría ser similar al midazolam, el efecto analgésico era mayor y la recuperación tras la sedación era menor tras la sedación con N₂O.

Tan solo existe un estudio en el cuál se realiza sobre niños con alteraciones cognitivas para realizar procedimientos odontológicos¹⁴, al parecer no había diferencias en su aplicación y los efectos sobre estos niños, mejoraban la efectividad y tolerabilidad del procedimiento a realizar al producir un comportamiento más tranquilo del niño gracias a la sedación.

En el 2010 y 2011¹⁵, Zier publica otro dos estudios de gran tamaño muestral en los que incluye diversos procedimientos realizados bajo sedación con N₂O en diferentes concentraciones, se incluyeron a 168 niños a los que se les infiltra con toxina botulínica¹⁶. Se observó que la concentración de oxido nitroso mayor o menor de 50% no influye sobre la aparición de efectos adversos. De hecho este estudio muestra que no suele ser frecuente la aparición de incidencias durante el procedimiento en concentraciones menores de 50%, pero no podemos saber si los efectos adversos que aparecieron fueron en los niños a los que se le infiltró con toxina o se les estaba realizando otro procedimiento.

Nuestro estudio pretende recoger la experiencia de 37 sesiones de sedación para infiltrar toxina botulínica con la característica de haber sido realizado en niños con parálisis cerebral que necesitan debido a la espasticidad tratamiento con toxina botulínica. Como era de esperar por los estudios ya publicados, el efecto analgésico de la sedación fue buena. Ningún niño mostró una queja intensa de dolor durante la infiltración. Tampoco se observó la aparición de efectos adversos importantes durante la sedación, salvo un caso de náuseas con vómito. En este caso la inhalación se produjo durante 9 minutos, pero al suspender rápidamente la inhalación el niño mejoró en unos minutos. Las náuseas y vómitos es el efecto adverso más descrito en la literatura médica. No se registraron cambios fisiológicos durante la sedación, ningún niño sufrió una taquicardia ni desaturaciones durante el proceso y el nivel de consciencia siempre se mantuvo mediante contacto verbal.

Estos resultados permitieron realizar infiltraciones con el niño calmado y con menos movimientos espontáneos que pudieran realizar, sobre todo en el caso de ser distónicos, facilitando la técnica. Esto asociado a que no aparecieron incidencias influyó en que el grado de satisfacción del médico que practicaba la infiltración fuera también existosa.

Hay que destacar que aquellos niños que recibieron la segunda sesión con sedación, no mostraron cambios en los resultados, ni mostraron una actitud de miedo frente al procedimiento. Esto hace pensar que el efecto amnésico que se produce puede ayudar a evitar la memoria negativa de una experiencia dolorosa que pudiera dificultar practicarla por segunda vez.

La sedación con oxido nitroso dentro de una consulta de Rehabilitación Infantil, si se dispone del equipo y una ventilación apropiada, podría ser una técnica fácil, sencilla y rápida de aplicar. Permite mantener al niño calmado, mínimamente sedado por lo que los movimientos espontáneos que pudiera realizar se reducen, mejorando la localización de los puntos y la infiltración de toxina. Es una técnica segura que no produce riesgos importantes sobre el niño si se realiza de forma correcta. No se requiere un entrenamiento complejo del personal sanitario que lo aplique, por lo que es accesible para cualquier médico que se plantee esta opción.

Aunque no fue el objetivo de este estudio, podría ser interesante estudiar el coste-efectividad de asociar la sedación a las infiltraciones. Posiblemente, se minimizarían el número de consultas para tratamiento con toxina que se tuvieran que suspender por poca colaboración o el uso de más lotes de toxina de los previstos por mala técnica. Los estudios recientes publicados intentan mejorar la analgesia de la sedación con N₂O durante las infiltraciones musculares aplicando crema EMLA en el punto de infiltración se ha visto que esta práctica puede ser útil para mejorar la técnica de infiltración y tratar de forma adecuada el dolor en estos niños.

CONCLUSIONES

La sedación mínima con inhalación de oxido nitroso 50%- oxígeno 50% es una técnica rápida, segura y sencilla que calma a los niños con parálisis cerebral con efecto analgésico que facilita la infiltración de toxina botulínica.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Franck LS, Greenberg CS, Stevens B. Pain assessment in infants and children. *Pediatr Clin North Am* 2000; 47: 487-512
- 2- Fernández Baena M, García Pérez AM, Ramos Merino M. Importancia del dolor pediátrico en las publicaciones científicas. *Rev Soc Esp Dolor* 2000; 7: 79-284
- 3- Levering NJ, Welie JV. Current status of nitrous oxide as a behavior management practice routine in pediatric dentistry. *J Dent Child Chic*. 2011 Jan-Apr;78(1):24-30. Review.
- 4- Becker DE, Rosenberg M. Nitrous oxide and the inhalation anesthetics. *Anesth Prog*. 2008 Winter;55(4):124-30; quiz 131-2. Review.
- 5- Carbajal R, Biran V, Lenclen R, Epaud R, Cimerman P, Thibault P, Annequin D, Gold F, Fauroux B. EMLA cream and nitrous oxide to alleviate pain induced by palivizumab (Synagis) intramuscular injections in infants and young children *Pediatrics*. 2008 Jun;121(6):e1591-8.
- 6- Brochard S, Blajan V, Lempereur M, Le Moine P, Peudenier S, Lefranc J, Rémy-Néris O. Effectiveness of nitrous oxide and analgesic cream (lidocaine and prilocaine) for prevention of pain during intramuscular botulinum toxin injections in children. *Ann Phys Rehabil Med*. 2009 Dec;52(10):704-16.
- 7- Babl FE, Puspitadewi A, Barnett P, Oakley E, Spicer M. Preprocedural fasting state and adverse events in children receiving nitrous oxide for procedural sedation and analgesia. *Pediatr Emerg Care*. 2005 Nov; 21(11):736-43.
- 8- Leroy PL, Schipper DM, Knape HJ. Professional skills and competence for safe and effective procedural sedation in children: recommendations based on a systematic review of the literature. *Int J Pediatr*. 2010;2010: 934298.
- 9- Burnweit C, Diana-Zerpa JA, Nahmad MH, Lankau CA, Weinberger M, Malvezzi L, Smith L, Shapiro T, Thayer K. Nitrous oxide analgesia for minor pediatric surgical procedures: an effective alternative to conscious sedation? *J Pediatr Surg*. 2004 Mar;39(3):495-9; discussion 495-9.
- 10- Gómez B, Capapé S, Benito FJ, Landa J, Fernández Y, Luaces C, Serrano O, Freijó MC, May ME, Aldecoa V; miembros del Grupo de Trabajo de Analgesia y Sedación de la SEUP. [Safety and effectiveness of nitrous oxide for sedationanalgesia in emergency departments]. *An Pediatr (Barc)*. 2011 Aug;75(2):96- 102.
- 11- Babl FE, Oakley E, Seaman C, Barnett P, Sharwood LN. High-concentration nitrous oxide for procedural sedation in children: adverse events and depth of sedation. *Pediatrics*. 2008 Mar;121(3):e528-32.
- 12- File SE, Easton P, Skelly AM. Amnesia for dental procedures and mood change following treatment with nitrous oxide or midazolam. *Int Clin Psychopharmacol* 1991; 6: 169-78.
- 13- Zier JL, Rivard PF, Krach LE, Wendorf HR. Effectiveness of sedation using nitrous oxide compared with enteral midazolam for botulinum toxin A injections in children. *Dev Med Child Neurol*. 2008 Nov;50(11):854-8.
- 14- Faulks D, Hennequin M, Albecker-Grappe S, Manière MC, Tardieu C, Berthet A, Wolikow M, Droz D, Koscielny S, Onody P. Sedation with 50% nitrous oxide/oxygen for outpatient dental treatment in individuals with intellectual disability. *Dev Med Child Neurol*. 2007 ug;49(8):621-5.
- 15- Zier JL, Liu M. Safety of high-concentration nitrous oxide by nasal mask for pediatric procedural sedation: experience with 7802 cases. *Pediatr Emerg Care*. 2011 Dec;27(12):1107-12.
- 16- Zier JL, Tarrago R, Liu M. Level of sedation with nitrous oxide for pediatric medical procedures. *Anesth Analg*. 2010 May 1;110 (5):1399-405.

COMUNICACIONES POSTERS

VARIANTE DE DANDY WALKER: A PROPÓSITO DE UN CASO

Hernández Alfaro RM, Echevarría Ulloa M, Lavín López JL, Serrano Martín R, Martín Maroto P.

Servicio de Rehabilitación Infantil – Hospital Universitario “Gregorio Marañón”

INTRODUCCIÓN:

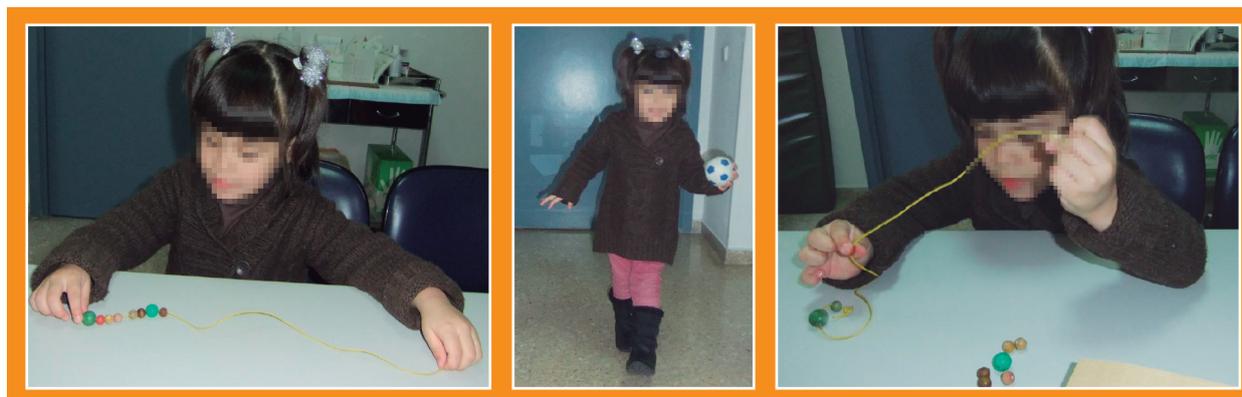
La variante de Dandy-Walker (DNW) es un defecto en el vermis cerebeloso sin dilatación de la cisterna magna, con los hemisferios cerebelosos normales, sin hidrocefalia^(1,2). La formación del vermis se completa al final de la semana 19, debido al desarrollo cráneo-caudal del vermis en la embriogénesis, la agenesia parcial del vermis es siempre inferior (3,4).

La variante de Dandy-Walker es parte de más de 50 síndromes genéticos (4,5). Una gran proporción de los embarazos se dará por terminado debido a la identificación de anomalías asociadas y los defectos del cariotipo. Los más comunes son ventriculomegalia (70-90%) y defectos cardíacos, agenesia del cuerpo caloso, holoprosencefalia, encefalocele, la poliquistosis renal y dismorfia facial. Las anomalías congénitas asociadas contribuyen al 83% de las muertes después del parto y de inteligencia subnormal, en el 40-70% de los casos (6,7,8). Se asocia a cromosopatías hasta en 30% y las anomalías neurológicas acompañantes o no, determinan el pronóstico (9,10). El objetivo es describir un caso con esta patología y revisar la bibliografía para actualizar el tratamiento rehabilitador y pronóstico de estos pacientes.

CASO CLÍNICO:

Niña de 3 años y 5 meses en seguimiento por rehabilitación infantil desde los 2 meses por síndrome hipotónico y prematuridad. Parto: 32+6semanas (CIR) diagnóstico prenatal de variante de Dandy Walker. Seguimiento: Neonatología, Neuropediatría, Dermatología, cardiología y endocrino-nutrición. Exploración inicial destaca: Hemangioma superficial en dorso del pie derecho, hemangioma mixto en ingle izqda. Malformación vascular en zona sacra y 3 manchas café con leche. Neurológico: hipotonía pasiva y activa de extremidades y axial, ROT +. Reflejos primitivos: + pero débil. Se pauta tratamiento rehabilitador: TO estimulación neurosensorial y del desarrollo y FST con método neurodesarrollante.

Actualmente: Escolarizada estándar, en 1 ciclo de educación infantil, con psicomotricidad grupal. Alimentación normal. Desarrollo madurativo: Normal para su edad cronológica, marcha liberada desde los 18 meses, con buen patrón, marcha en Tandem negativa, buena coordinación y equilibrio. RMN cerebral: Ambos hemisferios cerebelosos muestran un normal desarrollo, apreciándose únicamente una leve hipogenesia del aspecto más caudal del vermis cerebeloso, que condiciona una ampliación del IV ventrículo. Dado que la fosa posterior es morfológicamente normal y la inserción de la tienda del cerebelo también es normal, Conclusión: variante de Dandy – Walker.



Marcha en Tandem

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

En esta paciente se ha realizado una valoración multidisciplinar que permite un diagnóstico, tratamiento y seguimiento adecuado de la evolución neurológica, así como la identificación de malformaciones más frecuente asociadas a esta patología. La escasez de estudios en esta patología y específicamente en el ámbito rehabilitador, sin que exista un protocolo de tratamiento, nos ha llevado a la aplicación de la terapia precoz basada en la estimulación neurosensorial y del desarrollo y las técnicas neurodesarrollantes de forma individualizado y adaptada a la exploración evolutiva de la niña permitiendo una mejoría en su desarrollo psicomotor siendo normal acorde con su edad.

En la bibliografía se describe el inicio de marcha atáxica junto a disdeadococinesia en la edad adulta, sin poder definir si estos síntomas habían comenzado desde la infancia y con un curso larvado, por lo que es una alarma a tener en cuenta en niños afectados de esta patología.

El pronóstico de esta enfermedad descrito hasta el momento tiene una correlación clínico-radiológica a diferencias de muchas de las patologías del SNC.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Hirsch JF, Pierre-Kahn A, Renier D, et al. The Dandy-Walker malformation. A review of 40 cases. *J Neurosurg* 1984; 61:515.
- 2- Osenbach RK, Menezes AH. Diagnosis and management of the Dandy-Walker malformation: 30 years of experience. *Pediatr Neurosurg* 1992; 18:179.
- 3- Russ PD, Pretorius DH, Johnson MJ. Dandy-Walker syndrome: a review of fifteen cases evaluated by prenatal sonography. *Am J Obstet Gynecol* 1989; 161:401.
- 4- Burton BK. Recurrence risks for congenital hydrocephalus. *Clin Genet* 1979.

INTRODUCCIÓN:

La malformación clásica de Dandy-Walker (DWM), es una rara anomalía del sistema nervioso central (SNC). La incidencia es de 1 por cada 30.000 nacimientos y tiene un ligero predominio en el sexo femenino ¹. Puede estar asociada a cromosopatías, usualmente trisomía 13 o 18, síndromes genéticos, Infecciones congénitas o teratógenos, pero también puede aparecer como un hallazgo aislado. La tríada característica para establecer el diagnóstico es: hidrocefalia, ausencia de vérmix cerebeloso y quiste de la fosa posterior con comunicación con el cuarto ventrículo. El síndrome clásico de Dandy Walker fue descrito por primera vez en el año 1887 ².

La hidrocefalia está presente en tres cuartas partes de los casos de DWM y a su vez, dicha entidad está presente en hasta un 12 por ciento de los casos de hidrocefalia. En su forma sindrómica, esta asociada a malformaciones del corazón, la cara, las extremidades, del sistema gastrointestinal o genitourinario. DWM puede ocurrir como parte de un trastorno autosómico (por ejemplo, el síndrome de Meckel), una aneuploidía cromosómica (por ejemplo, 45X, triploidía), exposiciones ambientales (por ejemplo, la rubéola, el alcohol), una etiología multifactorial (por ejemplo, cardiopatía congénita, defectos del tubo neural), o como un defecto esporádico (por ejemplo, holoprosencefalia). ^{1,3} Algunos casos de DWM se han atribuido a la pérdida de heterocigotos ZIC1 y ZIC4, en los individuos con una delección 3q2. Los estudios realizados muestran una mortalidad global del 55%. Los defectos congénitos asociados contribuyeron al 83% de las muertes postnatales ⁴.

La variante de Dandy-Walker (DWV) consiste en una forma menos severa, al menos en lo que a hallazgos ecográficos se refiere, es el término que se utiliza cuando hay un pequeño defecto en el vermis cerebeloso sin dilatación de la cisterna magna, con los hemisferios cerebelosos normales y sin hidrocefalia ^{1,3}. La variante de Dandy-Walker es parte de más de 50 síndromes genéticos. Una gran proporción de los embarazos se dará por terminado debido a la identificación de anomalías asociadas y los defectos del cariotipo ⁴.

El síndrome de Dandy-Walker puede ser diagnosticado en el útero por la demostración ecográfica de los cambios morfológicos característicos de la fosa posterior del feto. El control prenatal debe incluir una evaluación de los defectos asociados supratentoriales y extracraneales. La coexistencia de las anomalías estructurales y cromosómicas ocurre con frecuencia y afectan negativamente a la supervivencia. El ultrasonido es una técnica fiable y precisa para hacer el diagnóstico intrauterino ⁵. El diagnóstico posnatal se realiza con estudios de neuroimagen, como resonancia magnética (método diagnóstico de elección) y escáner para confirmar tanto la dilatación ventricular como otras malformaciones congénitas asociadas ^{1,2}.

En los casos de interrupción del embarazo, la autopsia ofrece el diagnóstico y proporciona información adicional para evaluar el riesgo para futuros embarazos y para ayudar en el asesoramiento a los padres, muy complejo por el reducido número de casos que se diagnostican y la variabilidad en la expresión posnatal. Aunque algunos autores consideran la variante del síndrome de Dandy Walker como menos severa en cuanto a resultados, otros le confieren la misma agresividad. A la gestante que no opte por la interrupción legal del embarazo podemos ofrecerle análisis del cariotipo, descartar otras anomalías en ecografías seriadas y un seguimiento posnatal más estrecho ².

El objetivo es describir un caso con esta patología y revisar la bibliografía para actualizar el tratamiento rehabilitador y pronóstico de estos pacientes.

CASO CLÍNICO:

Niña de 3 años y 5 meses en seguimiento por rehabilitación infantil desde los 2 meses de edad, por síndrome hipotónico. Diagnóstico prenatal de variante de Dandy Walker a las 24 semanas, con crecimiento intrauterino

retardado sin otras anomalías ecográficas detectadas. Parto: Cesárea urgente por preeclampsia materna a las 32+6semanas. Test de Apgar 9/10 PH: 7.23

Seguimiento: Neonatología, Neuropediatría, Dermatología, cardiología, Oftalmología y endocrino-nutrición. Descarta otras patologías añadidas.

Exploración inicial destaca: (2 meses) Hemangioma superficial plano en dorso del pie derecho, hemangioma mixto en ingle izada, malformación vascular en zona sacra y 3 manchas café con leche, Fascie: hipertelorismo, nariz de base ancha.

Neurológico: Decúbito supino: No fijación de la mirada, manos cerradas con movimientos en salva de MMSS y pedaleo recíproco en MMII. Decúbito prono: libera boca y saca brazos con estimulación. Hipotonía pasiva y activa de extremidades e hipotonía axial, ROT +. Reflejos primitivos: Reflejos tónicos y extensores negativos, resto presentes pero débiles.

Se pautó tratamiento rehabilitador: terapia ocupacional con estimulación neurosensorial y del desarrollo y tratamiento de fisioterapia con método neurodesarrollante. Actualmente: Escolarizada en 1 ciclo de educación infantil, colegio público con psicomotricidad grupal. Alimentación normal. Desarrollo madurativo: lento pero actualmente normal para su edad gestacional con marcha liberada desde los 18 meses, con buen patrón, marcha en Tandem negativa, buena coordinación y equilibrio. Tono pasivo y activo acorde a su edad. Escala de Brunet Lezine: Cociente de desarrollo de 87 a los 30 meses de vida. Test de Peabody a los 3 años: comprensión auditiva acorde con su edad.

DISCUSIÓN:

El conocimiento de los cambios evolutivos en el vermis del cerebelo y el cerebelo son importantes para realizar un diagnóstico prenatal precoz y evitar errores diagnósticos de la malformación del Dandy-walker (DWM). El vermis completa su formación de craneal a caudal, y el cuarto ventrículo se comunica a través de una amplia apertura con la cisterna cerebelo-medular (es decir, cisterna magna) a los 13 a 14 semanas de desarrollo embrionario y algunas veces hasta la semana 16 de gestación. Por lo tanto, la anatomía final del vermis no se puede completar hasta la semana 16-18 semanas. Ecográficamente, el vermis se cierra casi en su totalidad, cierra la brecha en la cisterna magna, dejando sólo un estrecho paso abierto (es decir, el agujero de Magendie o abertura mediana). En la primera mitad del embarazo, esta apertura relativamente amplia, no debe confundirse con disgenesia del vermis o una variante de Dandy-Walker. Por lo tanto el diagnóstico prenatal de síndrome de la variante de Dandy-Walker (DWV), no debe hacerse antes de 18 semanas de gestación porque el desarrollo del vermis cerebeloso puede ser incompleto en ese momento y puede dar falsos positivos. La reevaluación a las 20 a 22 semanas de gestación es crucial para confirmar la presencia o ausencia de un vermis normal ^{1,2,6}.

Las manifestaciones clínicas incluyen retraso psicomotor y del crecimiento, hipotonía, hipertelorismo y nariz globulosa grande que coincide con nuestra paciente. Además presentan estrabismo, miopía, un cuello corto, microcefalia, braquicefalia, inclinación antimongoloide de las fisuras palpebrales, boca grande con las esquinas vueltas hacia abajo, orejas poco lobulada, paladar ojival o hendido, manos y pies pequeños, clinodactilia, y el braquimesofalanges de los 5º dedos ⁷.

La realización de una valoración multidisciplinar en pacientes afectados con DWV es imprescindible para descartar patologías asociadas debido a que la presencia de otras anomalías empeora el pronóstico. En la literatura describen similares cifras de anomalías cerebrales y extracerebrales, entre un 50-60% de alteraciones, con una asociación de cromosomopatías hasta de un 17%. Los más comunes son ventriculomegalia (70-90%), agenesia del cuerpo calloso, malformaciones de las circunvalaciones, holoprosencefalia, encefalocele, defectos cardíacos, la poliquistosis renal y dismorfia facial ⁵. Igualmente, parece que el porcentaje de anomalías cromosómicas se incrementa mucho en los casos diagnosticados de forma precoz antes de la semana 21 de gestación ².

Los datos de la malformación clásica de Dandy Walker presentan una mortalidad posnatal elevada y alta incidencia de desarrollo intelectual y neurológico alterado que muchos autores los extrapolan a la variante.⁹ La supervivencia oscila entre un 6 y un 15% (síndrome y variante, respectivamente) aunque otros autores apuntan que la variante del síndrome de Dandy Walker con mínimos cambios anatómicos estuvieron relacionada con un mejor pronóstico posnatal, con supervivencia inmediata del 25%, y de éstos, un 50% de normalidad. ⁸ Cardoso describe que los pacientes con DW un 40% eran nivel intelectual normal, mientras que el 40% tenía retraso mental y el 20% eran borderline ¹⁰. Boddaert y colb demostraron que el grado de hipoplasia vermiana se correlaciona significativamente con la aparición y gravedad del retraso mental. Klein y colb describieron en su serie una correlación entre la alteración anatómica y el grado de afectación neurológica e intelectual ⁸. El pronóstico de esta enfermedad, tiene una correlación clínico-radiológica a diferencias de muchas de las patologías del SNC. Por lo que una leve hipoplasia del vermis del cerebelo ^{10,11,12}, presenta una leve presentación clínica como sucede en nuestra niña.

La escasez de estudios en esta patología y específicamente en el ámbito rehabilitador, sin que existiera un protocolo de tratamiento, determina que la aplicación de la intervención rehabilitadora sea precoz, basada en la estimulación neurosensorial y del desarrollo y la técnicas neurodesarrollantes de forma individualizada y adaptada a la exploración evolutiva de la niña, que permite en nuestro caso, una mejoría, aunque de forma lenta, de su desarrollo psicomotor siendo normal acorde con su edad a los 3 años de vida.

CONCLUSIONES:

La variante de Dandy Walter tiene una correlación clínica-radiológica, siendo importante el diagnóstico precoz para un tratamiento y seguimiento posnatal adecuado. A pesar de la leve afectación de nuestra paciente presentó una hipotonía al nacer y un retraso del desarrollo psicomotor con buena evolución tras la intervención rehabilitadora.

Por lo que se necesitan estudios para determinar la efectividad del tratamiento rehabilitador en esta patología y el curso de la misma tras nuestra intervención.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1- Monteagudo A, Timor-Tritsch IE, Wilkins-Haug L, Levine D. Prenatal diagnosis of CNS anomalies other than neural tube defects and ventriculomegaly. <http://www.uptodate.com/> ©2012 UpToDate.
- 2- Navarrina Martínez J; Alzola Elizondo I. Variante del síndrome de Dandy Walker. Diagnóstico y consejo prenatal. *Prog Obstet Ginecol.* 2009;52:124-7.
- 3- Pilu, G, Perolo, A, David, C. Midline anomalies of the brain. In: Timor-Tritsch, I, Monteagudo, A, and Cohen, H, eds. *Ultrasonography of the prenatal and neonatal brain.* Stamford: Appleton & Lange, 1996:241.
- 4- Grinberg I, Northrup H, Ardinger H, et al. Heterozygous deletion of the linked genes ZIC1 and ZIC4 is involved in Dandy-Walker malformation. *Nat Genet* 2004; 36:1053.
- 5- Paladini D, Volpe P. Posterior fossa and vermian morphometry in the characterization of fetal cerebellar abnormalities: A prospective threedimensional ultrasound study. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006;27:482–9.
- 6- Ten Donkelaar HJ, Lammens M, Wesseling P, Thijssen HO, Renier WO. Development and developmental disorders of the human cerebellum. *J Neurol.* 2003;250:1025–36.
- 7- Manisfst Baburao V, Kerketta L, Seema K, Ghosh K. Dandy Walker malformations in the case of Partial Trisomy 9p(p12.1→ pter) due to maternal translocation (9;12) (p12.1;p13.3) *Indian J Hum Genet.* 2007;13:33–5.
- 8- Klein O, Pierre-Kahn A, Boddaert N, Parisot D, Brunelle F. Dandy-Walker malformation: prenatal diagnosis and prognosis. *Childs Nerv Syst* 2003; 19: 484–489.
- 9- Has R, Ermiş H, Yüksel A, İbrahimioğlu L, Yildirim A, Sezer HD, Başaran S. Dandy-Walker malformation: a review of 78 cases diagnosed by prenatal sonography. *Fetal Diagn Ther.* 2004;19(4):342-7.
- 10- Cardoso J, Lange MC, Lorenzoni PJ, Scola RH, Werneck LC. Dandy–Walker syndrome in adult mimicking myasthenia gravis. *Arq Neuropsiquiatr.* 2007;65:173–5.
- 11- Boddaert N, Klein O, Ferguson N, Sonigo P, Parisot D, Hertz- Pannier L, and at. Intellectual prognosis of the Dandy-Walker malformation in children: the importance of vermian lobulation. *Neuroradiology* 2003; 45: 320–324.
- 12- Anatebi SA, Fung KS. Neurodevelopmental outcome after antenatal diagnosis of posterior fossa abnormalities. *J UltrasoundMed* 1999; 18: 683–689.

ADQUISICIONES POSTURALES SEGÚN LOS ÍTEMS PROPUESTOS POR LA ALBERTA INFANT MOTOR SCALE (AIMS) DE NIÑOS PREMATUROS NACIDOS CON MENOS DE 1.500 g.

Aline Cristina Cintra Viveiro, M^a del Carmen Sánchez Sánchez, Catalina Loaiciga Espeleta, Ekaine Rodríguez Armendáriz, Ana Silvia Puente González, José Ignacio Calvo Arenillas.

DIRECCIÓN DE CONTACTO: José Ignacio Calvo Arenillas. Catedrático de E.U. Área de Fisioterapia. E.U. de Enfermería y Fisioterapia. Universidad de Salamanca. C/ donantes de Sangre s/n. 37007. Salamanca.

Teléfono: 923 294590. Ext. 1955.

calvoreh@usal.es.

INTRODUCCIÓN:

Debido a la supervivencia de niños cada vez más prematuros está aumentando el índice de morbilidad neonatal. Esta nueva realidad, desafía a los profesionales involucrados en el área de la salud para intentar detectar lo más rápido posible los trastornos en el desarrollo de éstos niños (1-4).

OBJETIVO:

Comprobar el desarrollo motor mensual en cada postura de valoración de la AIMS (prono, supino, sedestación y bipedestación) de niños prematuros nacidos con menos de 1.500 g.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Se ha valorado el desarrollo de 83 niños (39 niñas y 44 niños) prematuros (edad gestacional media: 29.66 ± 2.94 semanas) con peso inferior a 1.500 g (peso medio: $1.229,2 \pm 243,5$ gramos), con la Alberta Infant Motor Scale (AIMS) haciendo un seguimiento mensual entre el nacimiento y los 13 meses (edad corregida). En total se han llevado a cabo 213 evaluaciones.

Han sido excluidos del estudio los niños diagnosticados previamente con desórdenes metabólicos, cromosómicos y/o congénitos.

El presente estudio ha sido aprobado por el Comité de Ética de Investigación del Área de la Salud de Salamanca y los padres de los niños involucrados en el estudio firmaron un Consentimiento Informado previamente a su participación.

RESULTADOS:

En el gráfico 1 se presenta la evolución de la adquisición de posturas en las subescalas prono, supino, sedestación y bipedestación de la escala AIMS.

En las 4 escalas se ha observado una curva ascendente con un momento de estancamiento o descenso entre los 9 y 10 meses.

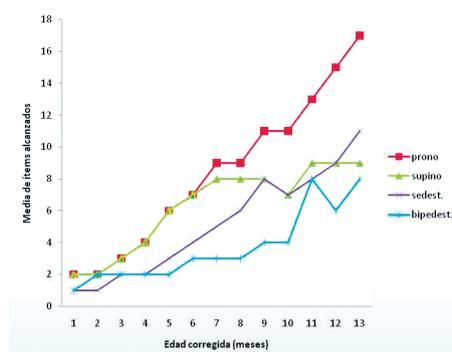


Gráfico 1. Representación de la evolución mensual en cada subescala.

La escala bipedestación, en comparación con las otras, ha presentado una evolución más irregular, además de la falta de evolución entre los 9 y los 10 meses, el ascenso ha sido más lento, incluso se produjo un descenso entre los 11 y 12 meses (Tabla 1). La subescala bipedestación, que consta de 16 ítems, es la única que contiene ítems que se alcanzan más allá de los trece meses, lo que explica la media más baja, 8 ítems (Tabla 1).

La subescala prono contiene 21 ítems que se deben alcanzar antes del primer año de vida y se ha observado que la media alcanzada ha sido 17 ítems (Tabla 1).

Al final de los 13 meses, estas dos subescalas, prono y bipedestación, son las que han presentado menor por-

centaje de ítems conseguidos.

La subescala supino ha sido la única en la que se han alcanzado todos los ítems (9 ítems) (Tabla 1).

La subescala sedestación también contiene ítems que deben ser alcanzados en el primer año de vida y lo que se ha observado es que a los 13 meses, de media, han alcanzado 11 de los 12 ítems que forman esta subescala (Tabla 1).

Edad/subesc.	Prono	Supino	Sedestación	Bipedestación
1m-media (\pm DT)	2(\pm 0.6)	2(\pm 0.6)	1(\pm 0.5)	1(\pm 0.4)
2m-media (\pm DT)	2(\pm 0.4)	2(\pm 0.6)	1(\pm 0.1)	2(\pm 0.5)
3m-media (\pm DT)	3(\pm 1.7)	3(\pm 1.3)	2(\pm 1.3)	2(\pm 0.5)
4m-media (\pm DT)	4(\pm 1.6)	4(\pm 1.1)	2(\pm 1.0)	2(\pm 0.3)
5m-media (\pm DT)	6(\pm 1.1)	6(\pm 2.0)	3(\pm 0.8)	2(\pm 0.3)
6m-media (\pm DT)	7(\pm 1.6)	7(\pm 1.1)	4(\pm 1.1)	3(\pm 0.5)
7m-media (\pm DT)	9(\pm 2.2)	8(\pm 1.0)	5(\pm 2.2)	3(\pm 0.4)
8m-media (\pm DT)	9(\pm 2.0)	8(\pm 1.0)	6(\pm 2.2)	3(\pm 0.5)
9m-media (\pm DT)	11(\pm 1.7)	8(\pm 1.5)	8(\pm 2.1)	4(\pm 0.8)
10m-media (\pm DT)	11(\pm 2.5)	7(\pm 1.1)	7(\pm 1.3)	4(\pm 2.2)
11m-media (\pm DT)	13(\pm 5.1)	9(\pm 1.0)	8(\pm 2.2)	8(\pm 3.6)
12m-media (\pm DT)	15(\pm 2.8)	9(\pm 0.6)	9(\pm 1.6)	6(\pm 2.3)
13m-media (\pm DT)	17(\pm 3.9)	9(\pm 0.2)	11(\pm 1.6)	8(\pm 2.7)

Tabla 1. Resultados descriptivos de los ítems alcanzados en cada subescala AIMS.

CONCLUSIÓN:

Los niños prematuros nacidos con menos de 1.500 g. presentan un mayor retraso en las adquisiciones posturales de las subescalas prono y bipedestación que en el resto de las subescalas de la escala AIMS.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1- Willrich A, Azevedo CCF, Fernandez JO. Desenvolvimento motor na infância: Influência dos fatores de risco e programas de intervenção. Rev Neurocienc. 2009;14(1):51-56.
- 2- Schapira IT, Parareda V, Coria MB, Roy E. Propuesta de intervención ambiental en el desarrollo de recién nacidos de alto riesgo. Revisión bibliográfica. Rev Hosp Mat Inf Ramón Sardá. 1994;13(3):101-109.
- 3- Barbosa VC, Formiga CKMR, Linhares MBM. Avaliação das variáveis clínicas e neurocomportamentais de recém-nascidos pré-Termo. Rev Bras Fisioter. 2007;11(4):275-281.
- 4- Oreiro V. Resonancia nuclear magnética en el periodo neonatal y predicción de la evolución del neurodesarrollo en recién nacidos prematuros. Arch Arg Pediatr. 2007;3(105):195-196.

MALFORMACIÓN VASCULAR EN EL PIE. A PROPÓSITO DE UN CASO

Ana Salvador Blázquez¹, Cristina Martín López¹, Patricia Ferrand Ferri², Mariem Martínez Sahuquillo², Carmen Rodríguez Burgos².

1. Médicos residentes de la U.G.C. Rehabilitación H. Virgen del Rocío Sevilla.

2. Médicos adjuntos de la U.G.C. Rehabilitación H. Virgen del Rocío Sevilla.

Persona de contacto: Ana Salvador Blázquez, C/ Cortes de Cádiz nº 1, 1º A. La Rinconada. Sevilla.

Teléfono: 652597217

e-mail: asalvadorblazquez@gmail.com

INTRODUCCIÓN:

Las anomalías vasculares son una patología frecuente en la población infantil, en ocasiones deterioran la calidad de vida. Muchas veces asociadas a cuadros Síndromicos que habrá que descartar.

OBSERVACIÓN CLÍNICA:

Niño de 8 años remitido desde atención primaria para valoración de la marcha y deformidad de pie derecho desde el nacimiento. Exploración del pie con dedos en palillos de tambor y tumoración blanda en el dorso, mal delimitada, no dolorosa, con discreto aumento de temperatura, no thrill ni soplo. Acropaquia en primer dedo. Marcha en varo bilateral y pie cavoide, Huella normal. Radiografía sin hiperostosis. ECO Doppler sugiere malformación venosa (MV). Pendiente Resonancia para programa escleroterapia si fuese necesario. Tratamiento con aspirina

CONCLUSIONES:

Las MV son progresivas con la edad. Se dividen en superficiales o profundas, localizadas, multicéntricas o difusas. La piel o mucosa que las cubre varía de color en función de la profundidad y grado de ectasia. Se trata de lesiones blandas, a veces nodulares, que se vacían con la compresión. No es raro en las lesiones muy ectásicas la presencia de pequeñas trombosis que pueden sobreinfectarse y flebolitos (que son marcadores radiológicos).

Es habitual la hipertrofia de tejidos blandos y hueso perilesional. Es frecuente afectación de miembros, muchas veces con extensión lineal y profunda.

Pueden encontrarse anomalías del sistema venoso profundo que obliga a un estudio de la extremidad afecta, sobre todo antes de un procedimiento terapéutico por las complicaciones derivadas.

ESTIMULACIÓN GENERAL EN DISCAPACIDAD MOTORA SEVERA, A PROPÓSITO DE UN CASO

A.M. Dumitrescu*, M. Álvaro Sanz*, M.O. Arroyo Riaño**, P. Martín Maroto**

*Médico residente; **Médico adjunto. Servicio de Rehabilitación HGU Gregorio Marañón, C/ Doctor Esquerdo, 46. Madrid 28007. alimori@hotmail.com

INTRODUCCIÓN:

Desde edades muy tempranas los sistemas informáticos pueden ser especialmente útiles como recurso para favorecer una estimulación general organizada y adaptada. Las nuevas tecnologías aportan soluciones a las personas con necesidades educativas especiales en la participación y realización de tareas de enseñanza y aprendizaje.

Habitualmente los programas de estimulación se organizan en 4 pasos descritos por Martínez Segura y García Sánchez:

1º aprendizaje de la relación causa-efecto tras la actuación del terapeuta, que a través de pulsaciones pasa de una imagen a otra. Inicialmente el paciente no interactúa activamente con el ordenador, sólo percibe los estímulos visuales y auditivos provocados por el terapeuta.

2º realiza pulsaciones que originan la transformación de las imágenes que aparecen en la pantalla.

3º el programa ofrece refuerzos visuales y sonoros que animan al niño a continuar

4º el niño debe seguir una secuenciación que le permita resolver la actividad.

Se presenta nuestra experiencia en el uso de dichas herramientas.

CASO CLÍNICO:

Paciente de 27 meses con lesión medular perinatal nivel C2 ASIA A, dependiente de ventilación mecánica (VM) a tiempo total.

Motor: ausencia de movilidad cervical. Conservada mímica facial y buena función mentoniana. Ninguna capacidad manipulativa.

Neurodesarrollo: La valoración cualitativa mediante la escala de conducta adaptativa de Vineland refleja en el área de comunicación, entendimiento del significado de diversas palabras, realización de gestos apropiados (mímica facial) para indicar "sí" y "no" e identificación de partes del cuerpo. Es capaz de decir más de 20 palabras cuando se le pide (respuestas aprendidas elicitadas por frases de los cuidadores). En cuanto a la socialización, responde a la voz de su cuidador, muestra interés en objetos nuevos, expresa dos o más emociones reconocibles (tristeza, alegría, enfado...).

La paciente recibe diariamente tratamiento de cinesiterapia, terapia ocupacional (estimulación global e integración sensoriomotriz) y logopedia.

Desde los 24 meses a la paciente se le adaptó tras asesoramiento de CEAPAT un ordenador con pulsador activado con movimientos orobucofaciales, programándose entrenamiento con uso de programa SENSwitcher y continuando con Plaphoons.

El programa SENSwitcher está compuesto por 132 actividades distribuidas en 8 fases que abarcan desde aspectos de estimulación visual y auditiva, hasta el aprendizaje de la relación causa-efecto y permite ser configurado por parte del terapeuta de una manera sencilla.

Actualmente la paciente se encuentra realizando la segunda etapa de estimulación de las descritas anteriormente.



DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

Una lesión medular cervical dependiente de VM, sin posibilidades de reinserción domiciliaria implica una de las mayores limitaciones en todas las condiciones de la salud descritas en la CIF que hace necesaria una gran implicación del equipo rehabilitador en campos hasta ahora menos conocidos.

La valoración física de la lesión medular no entraña dificultades incluso habiendo acaecido en el periodo neonatal, no así las escalas de valoración del desarrollo psicomotor como herramientas de control evolutivo y eficacia de las intervenciones terapéuticas. Se ha seleccionado la escala de Vineland como la más adecuada y adaptada a la corta edad de la paciente y a la severidad de la discapacidad. La socialización es el área más desarrollada actualmente.

La elección de las herramientas informáticas adecuadas debe tener en cuenta la afectación motora y el desarrollo psicológico, ajustando las tareas a las capacidades y experiencias del paciente. El programa debe ofrecer retroalimentación inmediata, pero sin críticas que puedan desmotivar. La programación de los objetivos se realizó según las 4 etapas descritas, de manera que una vez aprendido el uso básico del conmutador y la relación causa – efecto, nos planteamos que la paciente identifique figuras y siga una secuenciación. Siguiendo un orden creciente de dificultad, nos proponemos empezar a utilizar en adelante el programa Plaphoons, pensado para personas con discapacidad motora severa que permite crear plafones representando acciones, deseos, sentimientos y a partir de cuales se estructuran mensajes visualizados directamente en pantalla o escuchados mediante voz sintetizada o digitalizada.

El papel del terapeuta o pedagogo cambia a lo largo de las etapas de tratamiento y enseñanza, desde uno activo en la fase de toma de contacto con el ordenador, hasta el de observador y programador de actividades.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Martínez Segura, M.J., García Sánchez, F.A. El ordenador: un recurso para la estimulación de los sentidos. Murcia: Consejería de Educación y Cultura. <http://www.tecnoneet.org/docs/2002/2-12002.pdf>
2. Mora Corales, R., Trejos Trejos I. Aprender con la tecnología: un derecho de todos. IX Congreso Iberoamericano de Informática y Educación especial (CIIEE), Panamá 3 – 5 de agosto de 2011
3. Soto Pérez, F.J. Nuevas tecnologías y atención a la diversidad: oportunidades y retos. VII Congreso Iberoamericano de Informática y Educación especial (CIIEE) Argentina Mar del Plata, 18 – 20 de agosto de 2007
4. <http://centros6.pntic.mec.es/cpee.alborada/senswitcher.htm>
5. <http://www.abcdatos.com/programa/plaphoons-discapacidad-habla.html>

ARTRODIASTASIS DE CADERA: RESULTADOS DEL TRATAMIENTO REHABILITADOR

González Oria MO¹; Melián Cruz NE²; Conejero Casares JA³, Carpio Elias J⁴

¹Médico Residente Hospital Universitario Virgen Macarena.

²Médico Residente Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

³Médico Adjunto. Responsable de la Unidad de Rehabilitación Infantil del Hospital Universitario Virgen Macarena. Profesor asociado de la Facultad de Medicina de la Universidad de Sevilla.

⁴Médico Adjunto. Responsable de la Unidad de Cirugía Ortopédica y Traumatología Infantil del Hospital Universitario Virgen Macarena.

Dirección Postal: Calle Jiménez Aranda, número 2, puerta 3. Sevilla. CP: 41018

Teléfono: 605 394 979.

Correo Electrónico: maria_oliva84@hotmail.com

RESUMEN

INTRODUCCIÓN:

La artrodiastasis de cadera es una opción de tratamiento, cuando fallan las técnicas convencionales, en niños mayores de 8 años con patologías que provocan intenso dolor, rigidez articular y riesgo de anquilosis.

Nuestro objetivo es valorar los resultados del tratamiento rehabilitador en la ganancia de recorrido articular al mes y a los 6 meses del procedimiento.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Se realiza un estudio observacional descriptivo, tipo serie de casos. En el Hospital Universitario Virgen Macarena se registran 5 casos de artrodiastasis de cadera en niños con artritis séptica, enfermedad de Perthes, displasia del desarrollo de la cadera y epifisiolisis. Las variables recogidas son: datos de filiación, edad de inicio de los síntomas y tiempo hasta implantar la artrodiastasis, duración del fijador externo, balance articular antes y después de la técnica, complicaciones y ejercicios realizados.

RESULTADOS:

Se incluyeron 5 niños mayores de 9 años en el momento de la aparición de los síntomas, de los cuales se excluyeron 2 por no haber pasado 6 meses desde la intervención. El fijador externo se mantuvo aproximadamente 4 meses e iniciaron la rehabilitación a los 4-5 días de la colocación del mismo: cinesiterapia pasiva y activo-asistida de cadera y rodilla, fortalecimiento isométrico e isotónico de glúteo medio, mayor, cuádriceps e isquiotibiales. Al mes y a los 6 meses de la retirada del fijador externo se obtuvo una mejoría en el rango de movimiento, ausencia de dolor y aumento del espacio articular.

CONCLUSIONES:

Es fundamental un inicio temprano del tratamiento rehabilitador tras la artrodiastasis para evitar la limitación de movilidad, pérdida de fuerza y recuperar el patrón de marcha.

Palabras clave: artrodiastasis, enfermedad de Perthes, distracción articular.

INTRODUCCIÓN:

El término artrodiastasis describe un régimen de distracción articular y cirugía abierta en la cadera cuyo inicio fue en Verona en 1979^{1, 2, 3}. Se está utilizando como una opción de tratamiento para patologías tales como la osteoartritis, epifisiolisis y necrosis avascular de la cabeza femoral¹ cuando fallan las técnicas convencionales (tenotomías)⁴.

Esta técnica no cambia la anatomía de la articulación, sino que proporciona una descarga de la articulación al crear un espacio entre las superficies óseas, minimizando el estrés mecánico y manteniendo el movimiento, con ello se cree que se restaurará la circulación sinovial, fomentando la reparación fibrosa de los defectos del cartilago articular y la preservación de una cabeza femoral intacta y congruente⁵. La distracción se debe iniciar a un cuarto de milímetro, 2 veces al día (0,5 mm por día) y la terapia física debe instaurarse inmediatamente³.

Es un tratamiento relativamente nuevo del que no hay mucha bibliografía y que se realiza en niños mayores de

8 años que presentan rigidez importante de la articulación y/o severo dolor⁶.

El objetivo de nuestro estudio es valorar los resultados del tratamiento rehabilitador en la ganancia de recorrido articular al mes y a los 6 meses del procedimiento, la presencia de dolor mediante la escala analógica visual (EVA) y el aumento del espacio articular valorable en la radiografía antero-posterior de caderas comparadas.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Diseño del estudio:

Se realiza un estudio observacional descriptivo, tipo serie de casos, en el que incluimos a niños que han sido sometidos a una artrodiastasis desde el 2006 hasta la actualidad.

Participantes y métodos:

Se incluyeron cinco pacientes mayores de 9 años en el momento de aparición de los síntomas, con diversas patologías de la cadera: artritis séptica, enfermedad de Perthes, displasia del desarrollo de la cadera y epifisiolisis; derivados del servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología a nuestra unidad de Rehabilitación Infantil del Hospital Universitario Virgen Macarena tras realización de artrodiastasis desde el año 2006 hasta la actualidad.

Entre las variables analizadas se incluyeron datos de filiación (edad, sexo), diagnóstico previo a la intervención quirúrgica, existencia de cirugías previas, edad de inicio de los síntomas y tiempo que transcurre desde el inicio de los mismos hasta la implantación del fijador externo, duración del procedimiento valorado en meses, balance articular antes y después de la técnica, y complicaciones durante la artrodiastasis y tras la retirada de la misma. La cirugía consiste en la colocación de un fijador externo de distracción articular con cabezal articulado en cadera. Se insertan dos clavos a nivel iliaco y otros dos en la parte distal fémur (Figuras 1a, 1b y 1c).

Todos los pacientes incluidos en el estudio iniciaron la fisioterapia a los pocos días de la colocación del fijador (3 a 15 días). El tratamiento rehabilitador consistió inicialmente en cinesiterapia pasiva de cadera y rodilla, principalmente la extensión de la cadera ya que la abducción, aducción y rotaciones están restringidas por el fijador y posteriormente activo-asistida. De manera gradual se realiza ejercicios de liberación de la rodilla, fortalecimiento isométrico e isotónico de glúteo medio, glúteo mayor, cuádriceps e isquiotibiales y por último se reeduca la marcha. Durante la fase de distracción la cabeza femoral y la diáfisis se vuelven osteopénicas por la falta de estrés mecánico por lo que se debe tener cuidado con los ejercicios pasivos para evitar una fractura de estrés.

Solo se permite apoyo parcial durante 1 mes después de la intervención (hasta 50%). No debe realizar apoyo completo hasta después de un mes ni realizar actividad deportiva hasta pasado el año.

Los pacientes fueron valorados clínica y radiográficamente antes y después de la cirugía, al mes y a los 6 meses de la retirada del fijador. Clínicamente valoramos el balance articular con un inclinómetro mecánico (Dr Rippstein) y la presencia o ausencia de dolor mediante EVA y radiográficamente medimos el espacio articular antes y después de la intervención.

RESULTADOS:

La muestra incluyó a 5 niños, de los cuales se excluyeron 2 por no haber transcurrido 6 meses desde la cirugía, dos varones y una niña diagnosticados de artritis séptica, enfermedad de Perthes y epifisiolisis de cadera. En los tres casos se había realizado intervención quirúrgica previa con pobres resultados.

La edad media de inicio de los síntomas fue de 13,6 años, dos de ellos a los 12 años y el tercero a los 17. En todos los casos la intervención se realizó antes de que pasara un mes desde el inicio de los síntomas. El fijador externo se mantuvo en los niños de 12 años durante 4 meses y en el mayor 7 meses y el tratamiento rehabilitador fue iniciado a los 4-5 días de la colocación del mismo.

Clínicamente todos los casos presentaron ausencia del dolor al mes y a los seis meses de la retirada del fijador y se objetivó una mejoría en el rango de movimiento al mes y a los 6 meses de la retirada del fijador externo (Tabla 1), por lo que todos los pacientes estaban satisfechos con los resultados. Radiográficamente se apreció un leve aumento del espacio articular de 1,5 mm de media (0 a 3 mm) (figura 2a y 2b).

No se apreciaron complicaciones durante todo el procedimiento salvo fiebre postoperatoria en uno de los casos.

DISCUSIÓN:

La artrodiastasis es una técnica quirúrgica poco frecuente que consiste en una distracción articular con el objetivo de prevenir fracturas de estrés del hueso subcondral, promover la sustitución progresiva del mismo y evitar, en última instancia, la anquilosis precoz.

Los niños con patologías graves de cadera con colapso de la cabeza femoral, cuya enfermedad debuta a una edad superior a los 8 años⁽⁷⁾, son los que más riesgo corren de obtener peores resultados con las técnicas convencionales. El mejor tratamiento para estos niños aún es desconocido, siendo hasta ahora la técnica más utilizada la tenotomía.

La realización de artrodiastasis seguida de un inicio temprano del tratamiento rehabilitador parece ser efectiva para tratar enfermedades como osteoartritis, condrolisis y necrosis avascular provocando una descarga de la articulación y favoreciendo el remodelado óseo^(1,8).

En la literatura revisada hemos observado varios artículos que hablan de la artrodiastasis de cadera, principalmente en niños con enfermedad de Perthes, el primero data de 1981, llevada a cabo por Aldegheri⁽⁹⁾, indicando que el objetivo principal de la distracción articular es prevenir las fracturas de estrés y promover la sustitución progresiva del hueso, dando una gran importancia al inicio temprano de la fisioterapia para prevenir rigideces articulares, objetivos valorados en nuestro estudio.

Maxwell SL et al², examinaron el efecto de la artrodiastasis en la preservación de la cabeza femoral en niños mayores con enfermedad de Perthes, comparándolo con un grupo control en el que se realizaba tratamiento convencional, observándose, en el grupo de la artrodiastasis, mayor contención de la cabeza femoral en el acetábulo y el fin de la fase de fragmentación. Sin embargo estos resultados no fueron validados hasta que todos los niños lleguen a la maduración ósea completa, limitación encontrada también en nuestro estudio.

Rahman A et al⁴, en un estudio reciente, evalúan el efecto de la artrodiastasis con mínima liberación de tejidos blandos en niños mayores de ocho años con enfermedad de Perthes, objetivando una mejoría en el rango de movimiento, en el dolor y en la subluxación lateral y superior de la cabeza femoral, siendo estadísticamente significativo. Resultados que coinciden con los de nuestro estudio.

Hosny GA et al⁵ valora los resultados de una artrodiastasis sin liberación de tejidos blandos en niños mayores de 8 años en el momento de aparición de los síntomas y grado de Herring B o C, obteniéndose una mejoría en el rango de movimiento de la articulación en el 93% de los casos y ausencia de dolor en el 86%. Resultados similares a los de nuestro estudio.

En el estudio realizado, existen limitaciones para evaluar los resultados de esta cirugía. Destacamos el tamaño muestral, pues son escasos los niños remitidos a nuestra unidad a los que se haya aplicado esta técnica, la dificultad para aleatorizar, y la importancia de un seguimiento a largo plazo con el fin de saber el verdadero efecto en el desarrollo de artrosis.

Conviene resaltar que la mayor parte de la literatura revisada estudia los efectos de la artrodiastasis en niños con enfermedad de Perthes, siendo escasos los artículos que hablen de la realización de dicha cirugía en otras patologías severas de cadera, por lo que no podemos realizar comparaciones con estudios previos.

Consideramos que un inicio temprano del tratamiento rehabilitador tras la artrodiastasis es esencial para evitar la limitación de movilidad, pérdida de fuerza y recuperar el patrón de marcha.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1- Aldegheri R, Trivella G, Saleh M. Articulated distraction of the Hip. In De Bastiani G, Apley G, Goldberg AO. Orthofix External Fixation in Trauma and Orthopedics. London: Springer Verlag; 2000: 605-612.
- 2- Maxwell SJ, Lappin KJ, Kealey WD. Arthrodiastasis in Perthes Disease. Preliminary Results. J Bone Joint Surg (Br) 2004; 86(B),2: 244-50.
- 3- Gallon LA, Lores CA, Zuluaga M, Pinta AF. Arthrodiastasis en enfermedad de Perthes. Revista Colombiana de Ortopedia y Traumatología 2007; 21: 148-55.
- 4- Rahman A, Amer AL, Khanfour AA. Arthrodiastasis for late onset Perthes' disease using a simple frame and limited soft tissue release: Early results. Acta Orthopaedica Belgica 2011; 77: 472-79.
- 5- Hosny GA, El-Deeb K, Fadel M, Lakloulouk M. Arthrodiastasis of the hip. J Pediatric Orthop 2011; 31(2): 229-34.
- 6- Beer Y, Smorgick Y, Oron A, Mirovsky Y, Weigl D, Agar G, Shitrit R, Copeliovitch L. Long-term results of proximal femoral osteotomy in Legg-Calvé-Perthes disease. J Pediatr Orthop. 2008; 28(8): 819-24.
- 7- Bankes MJK, Catterall A, Hashemi-Nejad A. Valgus extension osteotomy for hinge abduction in Perthes' disease: results at maturity and factors influencing the radiological outcome. J Bone Joint Surg (Br) 2000; 82-B: 548-54.
- 8- Gomez JA, Matsumoto H, Roye DP Jr, Vitale MG, Hyman JE et al. Articulated hip distraction: a treatment option for femoral head avascular necrosis in adolescence. J Pediatr Orthop. 2009 Mar;29(2):163-9.
- 9- Aldegheri R. Arthrodiastasis of the hip. Ortopedia e traumatologia Oggi. 1981; 1:103-109.

FIGURAS

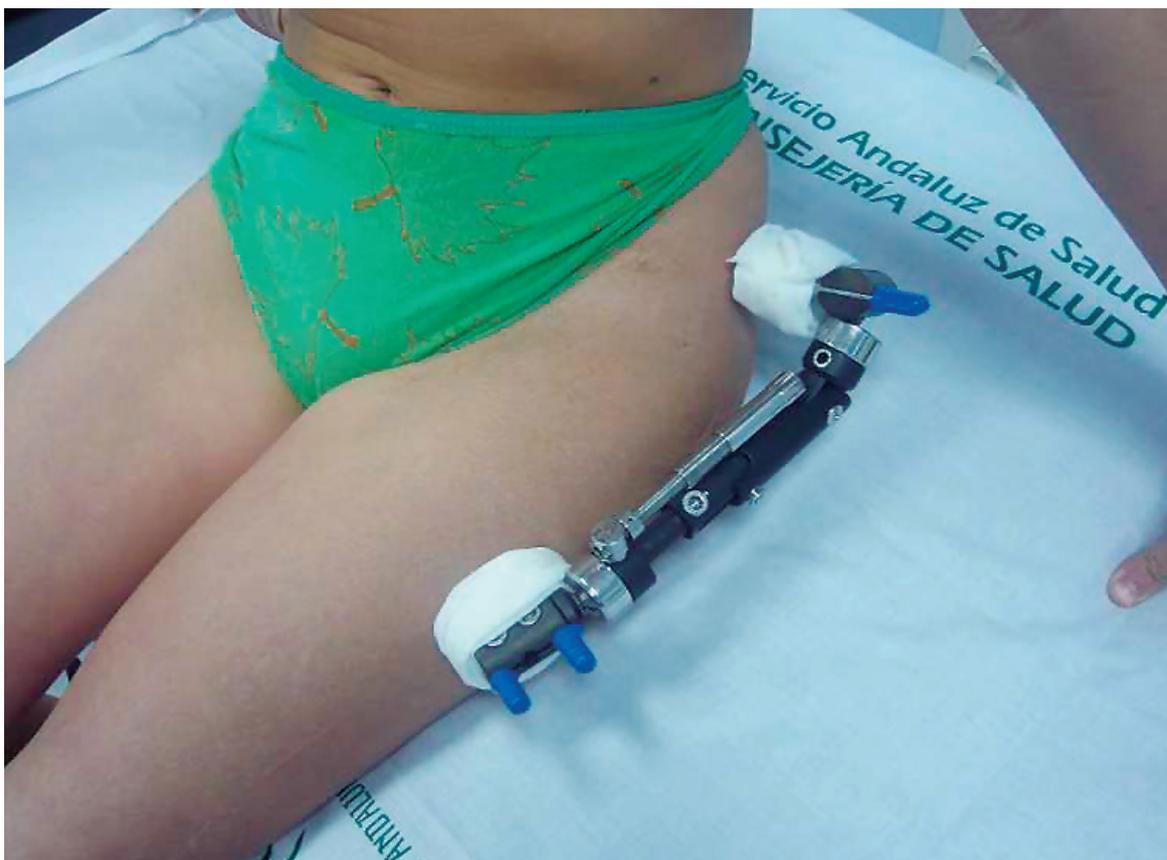


Figura 1a

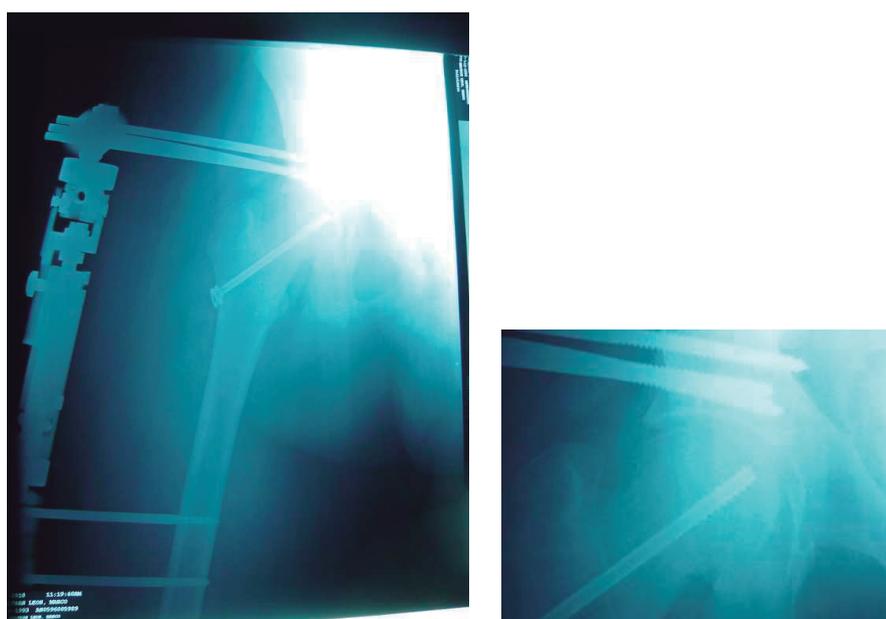


Figura 1b y 1c



Figura 2a y 2b:

Tabla 1:

	Flexión	Extensión	Abducción	Rotación Externa	Rotación Interna
Previo a la cirugía	40° (30 a 50)	0°	38,3° (20 a 50)	8,3° (0 a 20)	8,3° (0 a 20)
Al mes de retirada del fijador externo	63° (34 a 70)	14,6° (12 a 22)	37° (24 a 45)	36,6° (5 a 62)	13,3° (0 a 20)
A los 6 meses de retirada del fijador	82,6° (70 a 85)	20° (15-25)	39,3° (38 a 40)	36,6° (5 a 62)	9,6° (5 a 16)

DESARROLLO MOTOR DE NIÑOS PREMATUROS NACIDOS CON MENOS DE 1.500 g.

Aline Cristina Cintra Viveiro, M^a del Carmen Sánchez Sánchez, Ana Domínguez García, Aiora Arocena Munduate, M^a victoria Rascón Trincado, José Ignacio Calvo Arenillas.

Dirección de Contacto: José Ignacio Calvo Arenillas. Catedrático de E.U. Área de Fisioterapia. E.U. de Enfermería y Fisioterapia. Universidad de Salamanca. C/ Donantes de Sangre s/n. 37007. Salamanca.

Teléfono: 923 294590. Ext. 1955.

calvoreh@usal.es.

INTRODUCCIÓN:

En los últimos años se está observando un aumento en el índice de morbilidad neonatal debido al avance tecnológico que ha favorecido la supervivencia de niños cada vez más prematuros. Esta nueva realidad, desafía a los profesionales involucrados en el área de la salud con el fin de intentar detectar lo más pronto y rápido posible los trastornos en el desarrollo de éstos niños (1-4).

OBJETIVOS:

1. Valorar según la Alberta Infant Motor Scale (AIMS) el desarrollo motor de niños prematuros nacidos con peso inferior a 1.500 g.
2. Identificar los momentos considerados de riesgo para el desarrollo motor.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Se ha valorado el desarrollo de 83 niños (39 niñas y 44 niños) prematuros (edad gestacional media: 29.66 ± 2.94 semanas) con peso inferior a 1.500 g (peso medio: $1.229,2 \pm 243,5$ gramos), con la Alberta Infant Motor Scale (AIMS) haciendo un seguimiento mensual entre el nacimiento y los 13 meses (edad corregida). En total se han llevado a cabo 213 evaluaciones.

Han sido excluidos del estudio los niños diagnosticados previamente con desórdenes metabólicos, cromosómicos y/o congénitos.

El presente estudio ha sido aprobado por el Comité de Ética de Investigación del Área de la Salud de Salamanca y los padres de los niños involucrados en el estudio firmaron un Consentimiento Informado previamente a su participación.

Para la clasificación del desarrollo motor los percentiles de las puntuaciones en la AIMS han sido recategorizados en: retraso en el desarrollo, riesgo para el retraso, desarrollo adecuado y desarrollo superior al esperado, utilizando siempre el concepto de edad corregida para las evaluaciones.

RESULTADOS:

El porcentaje de medidas en la categoría bajo percentil - retraso en el desarrollo ha aumentado al avanzar la edad de los niños teniendo su punto máximo a los 10 meses (8,5% del total de medidas en esta edad) (Gráfico 1).

El riesgo percentil – riesgo para el retraso de las medidas se ha presentado entre los 3 y los 10 meses (Gráfico 1).

Los mayores porcentajes en la categoría curva percentil – desarrollo adecuado, se han observado en los primeros meses de vida. A medida que avanzan los meses, los porcentajes van disminuyendo, hasta que a los 9 meses esta categoría ya no comprende el mayor número de medidas (Gráfico 1).

La categoría post curva – desarrollo superior al esperado sólo se ha encontrado en el primer mes de vida (Gráfico 1).

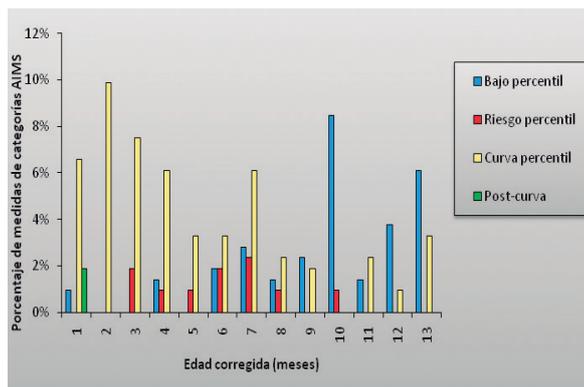


Gráfico 1. Representación de cada categoría AIMS en cada mes.

CONCLUSIONES:

De acuerdo con las medidas de desarrollo clasificadas en las categorías AIMS durante los 13 meses de edad, el desarrollo motor de los niños nacidos con menos de 1.500 g presenta un periodo de riesgo de retraso en el desarrollo entre los 3 y los 10 meses y a partir de los 10 meses presentan un acentuado retraso motor.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1-Willrich A, Azevedo CCF, Fernandez JO. Desenvolvimento motor na infância: Influência dos fatores de risco e programas de intervenção. Rev Neurocienc. 2009;14(1):51-56.
- 2-Schapira IT, Parareda V, Coria MB, Roy E. Propuesta de intervención ambiental en el desarrollo de recién nacidos de alto riesgo. Revisión bibliográfica. Rev Hosp Mat Inf Ramón Sardá. 1994;13(3):101-109.
- 3-Barbosa VC, Formiga CKMR, Linhares MBM. Avaliação das variáveis clínicas e neurocomportamentais de recém-nascidos pré-Termo. Rev Bras Fisioter. 2007;11(4):275-281.
- 4-Oreiro V. Resonancia nuclear magnética en el periodo neonatal y predicción de la evolución del neurodesarrollo en recién nacidos prematuros. Arch Arg Pediatr. 2007;3(105):195-196.

EPIDERMOLISIS AMPOLLOSA, A PROPÓSITO DE UN CASO

Maria Martin Hernandez

RESIDENTE DE TERCER AÑO DEL HCU

Valladolid, Plaza Santa Brígida n1 4C 47003 Valladolid

Teléfono: 667409393,

maria.martin.hernandez@hotmail.com

Verónica García Olivares

ADJUNTA DEL CENTRO BASE DE SEGOVIA, C/Muerte en vida nº5 SEGOVIA,

Teléfono: 600887407

verogordv@hotmail.com

Carmen Martin Moratinos

ADJUNTA DEL HCU Valladolid , Camino viejo Simancas nº20 47008 Valladolid,

Teléfono: 625572073

cmmoratinos@hotmail.com

INTRODUCCIÓN:

La epidermólisis ampollosa es un proceso de causa genética y de baja prevalencia, causada por una alteración en la unión dermo-epidérmica. La clínica se caracteriza por la presencia de ampollas que aparecen espontáneamente o ante un mínimo traumatismo y que puede asociarse a afectación de mucosas. Las complicaciones vienen determinadas por los mecanismos de reparación de las ampollas y por la localización de las mismas .

CASO CLÍNICO:

Paciente varón de 8 años diagnosticado de epidermólisis ampollosa y anemia ferropénica resistente al tratamiento, remitido a consulta para valoración ortopédica de miembros inferiores y dificultad para la deambulaci3n.

A la exploraci3n presenta m3ltiples lesiones cut3neas en diferente estadio evolutivo en todo el cuerpo, principalmente en las piernas, con destrucci3n 3sea en antepies y retracci3n cicatricial con pies equinos bilaterales y flexo de rodilla izquierda, que asocia pectus excavatum e hiperlordosis lumbar, Iniciamos tratamiento rehabilitador con cinesiterapia suave dirigida a mantener el rango articular, asi como estiramientos de toda la musculatura flexora, tonificaci3n de la extensora, ejercicios de potenciaci3n del equilibrio y correcci3n de la marcha. Se descart3 la prescripci3n de ortesis antiequino ante el mal estado de la piel.

Actualmente el paciente realiza marcha independiente para tramos cortos. Se ha planteado un abordaje multidisciplinar por parte de Dermatolog3a, Pediatr3a, Traumatolog3a y Rehabilitaci3n para conseguir una mejor calidad de vida as3 como un mejor pron3stico funcional.

CONCLUSI3N:

El tratamiento rehabilitador debe ser interdisciplinario encaminado a mejorar la tratar las deformidades , desarrollar destrezas para mejorar la autonom3a y mejorar la calidad de vida.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1- Epidermólisis ampollosa de la unión: implicación oral. A propósito de un caso Pipa Vallejo A*, López-Arranz Monje E*, González García M**, Ortiz Mauriz J***
- 2- Epidermólisis ampollosa adquirida relacionada con el estrés. Mateo-Pascual, M.C.; Pérez-Unanua, M.P.; Muñoz-González, Y.; Alert Flo, N.. Publicado en Semergen. 2011;37:508-10. - vol.37 núm 0
- 3- Epidermólisis ampollosa distrófica dominante hiperplásica de "Cokayne- Touraine" A. Bengoa Asia *, J.M. De Luis González et col.. BOL PEDIATR 1999; 39: 48-50
- 4- Enfermedades ampollosas hereditarias. E. Baselga Torres
- 5- Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria. Estrategia aprobada por el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud el 14 de marzo de 2007.
- 6- Estado nutricional y gasto energético en paciente con epidermólisis ampollosa hereditaria distrófica Bonada Sanjaume A, Azón A, Guillén Rey N, Llorca Baiget M, Figueredo R, Salas-Salvadó J Hospital Universitari Sant Joan. Reus, Tarragona.
- 7- Diagnostico por microscopia electronica de la epidermolisis ampollar distrofica recesiva Roberto R. Glorio1, Alberto Solari2, Alberto Woscoff1. 1 División Dermatología, Hospital de Clínicas José de San Martín; 2 II Cátedra de Histología, Citología y Embriología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires.

FIABILIDAD DE LA ALBERTA INFANT MOTOR SCALE (AIMS) EN NIÑOS PREMATUROS NACIDOS CON MENOS DE 1.500 g.

Aline Cristina Cintra Viveiro, M^a del Carmen Sánchez Sánchez, Ana Domínguez García, Eloisa Tudella, José Ignacio Calvo Arenillas.

Dirección de Contacto: José Ignacio Calvo Arenillas. Catedrático de E.U. Área de Fisioterapia. E.U. de Enfermería y Fisioterapia. Universidad de Salamanca. C/ Donantes de Sangre s/n. 37007. Salamanca.

Teléfono: 923 294590. Ext. 1955.

calvoreh@usal.es.

INTRODUCCIÓN:

La Alberta Infant Motor Scale (AIMS) es un instrumento que permite identificar a través de una curva de normalidad el nivel de desarrollo motor del niño, es de fácil aplicación y puede ser utilizada en cualquier ambiente por un profesional capacitado (1-4). Su uso como prueba diagnóstica se está difundiendo y generalizando en distintos países para medir el desarrollo de los bebés, a través de varios estudios (5-15).

OBJETIVO:

Analizar la fiabilidad de la escala AIMS en niños prematuros nacidos con menos de 1.500 g.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Se ha valorado el desarrollo de 83 niños (39 niñas y 44 niños) prematuros (edad gestacional media: 29.66 ± 2.94 semanas) con peso inferior a 1.500 g (peso medio: $1.229,2 \pm 243,5$ gramos), con la Alberta Infant Motor Scale (AIMS) haciendo un seguimiento mensual entre el nacimiento y los 13 meses (edad corregida). En total se han llevado a cabo 213 evaluaciones.

Han sido excluidos del estudio los niños diagnosticados previamente con desórdenes metabólicos, cromosómicos y/o congénitos.

La AIMS es una escala observacional de posturas y movibilidades de lactantes de 0 a 18 meses de vida. Se observa al lactante en cuatro posturas (supino, prono, sedestación y bipedestación), evaluando cuantitativa y cualitativamente la descarga de peso, alineación postural y movimientos antigravitatorios.

El estudio ha sido aprobado por el Comité de Ética de Investigación del Área de la Salud de Salamanca y los padres de los niños involucrados en el estudio firmaron un Consentimiento Informado previamente a su participación.

Para medir la consistencia interna de la escala AIMS se ha utilizado la prueba alfa de Cronbach.

RESULTADOS:

En la Tabla 1 se muestra el análisis de la fiabilidad de Alfa de Cronbach para la escala AIMS y las subescalas prono, supino, sedestación y bipedestación. Como se puede observar se han obtenido coeficientes altos próximos al valor 1, lo que indica que la AIMS es fiable para la muestra estudiada. La excepción ha sido el coeficiente calculado para la subescala bipedestación, que ha sido inferior a 0,70. Esto puede ser explicado porque parte de los ítems de esta subescala corresponden a la adquisición de la marcha independiente y se alcanzan a edades mayores que los niños de la muestra.

Análisis de fiabilidad	Nº de elementos analizados	Alfa de cronbach
Prono	21	0.81
Supino	9	0.74
Sedestación	12	0.79
Bipedestación	16	0.63
AIMS (total)	58	0.92

Tabla 1. Análisis de fiabilidad de la AIMS.

CONCLUSIONES:

La escala AIMS ha demostrado ser un instrumento fiable de medición del desarrollo motor en niños prematuros nacidos con menos de 1.500 g, tanto en su totalidad como en las subescalas (prono, supino, sedestación), con excepción de la subescala bidepedestación.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1- Formiga CKMR. Detecção de risco para problemas no desenvolvimento de bebês nascidos pré-termo no primeiro ano. [Tesis Doctoral]. Universidade de São Paulo. Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto. Departamento de Neurociências e Ciências do Comportamento. Programa de Pós-graduação em saúde Menntal. Ribeirão Preto, São Paulo, Brasil, 2009.
- 2- Campos D, Santos DCC, Gonçalves VMG, Goto MMF, Arias AV, Brianeze ACGS, Campos TM, Mello BBA. Agreement between scales for screening and diagnosis of motor at 6 months. *J. Pediatr.* 2006;82(6):470-474.
- 3- Rocha NACF, Costa CSN, Savelsbergh G, Tudella E. The effect of additional weight load on infant reaching. *Infant Behavior & Development.* 2009 april;32(2):234-237.
- 4- Santos RS, Araújo APQC, Porto MAS. Diagnóstico precoce de anormalidades no desenvolvimento em prematuros: Instrumentos de avaliação. *J Pediatr.* 2008;84(4):289-299
- 5- Jeng SF, Yau KIT, Chen LC. Alberta Infant Motor Scale: Reliability and Validity When Used on Preterm Infants in Taiwan *Phys Ther.* 2000;80(2):168- 178.
- 6- Piper MC, Pinnell LE, Darrah J, Maguire T, Byrne PJ. Construction and validation of the Alberta Infant Motor Scale (AIMS). *Can J Public Health;* 1992;83(2Suppl):S46-S50.
- 7- Darrah J, Piper M, Watt M. Assessment of gross motor skills of at risk infants: predictive validity of the Alberta Infant Motor Scale. *Developmental Medicine & Child Neurology.* 1998;40(7):485-491.
- 8- Haastert IC, Vries LS, Helders PJM, Jongmans MJ. Early gross motor development preterm infants according to the Alberta Infant Motor Scale. *The Journal of Pediatrics.* 2006 nov;149(5):617-622.
- 9- Manacero S, Nunes ML. Evaluation of motor performance of preterm newborns during the first months of life using the Alberta Infant Motor Scale (AIMS). *J Pediatr (Rio J).* 2008;84(1):53-59.
- 10- Formiga, CKMR, Pedrazzani ES, Tudella E. Desenvolvimento motor de lactentes pré-termo participantes de um programa de intervenção fisioterapêutica precoce. *Rev Bras Fisioter.* 2004;8(3):239-245.
- 11- Toledo AM, Tudella E. The development of reaching behavior in low-risk preterm infants. *Infant Behavior and Development.* 2008 sept;31(3):398-407.
- 12- Lopes VB, Lima CD, Tudella E. Motor acquisition rate in Brazilian infants. *Infant and Child Development.* 2009 april;18(2):122-132.
- 13- Campos AC, Coelho MC, Rocha NACF. Desempenho motor e sensorial de lactentes com e sem síndrome de Down: Estudo piloto. *Fisioterapia e Pesquisa (São Paulo).* 2010 jul/set;17(3):203-208.
- 14- Villalobos LQ, García IS, Cabello ME, Suárez AL. Confiabilidad interevaluador de la Escala Motora Infantil de Alberta en niños de término y pretérmino de la provincia de Talca-Chile. *Rev Cienc Salud.* 2010;8(2):21-32.
- 15- Mancini MC, Teixeira S, Araújo LG, Paixão ML, Magalhães LC, Coelho ZAC, et al. Estudo do desenvolvimento da função motora aos 8 e 12 meses de idade em crianças nascidas pré-termo e a termo. *Arq Neuropsiquiatr.* 2002;60(4):974-980.

SÍNDROME DE HALLERVORDEN-SPATZ. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Vergara Díaz, G¹; Fernández Llera, G¹; Piqueras Gorbano, MT¹; Martínez- Sahuquillo Amuedo, M^a E²; Rodríguez Burgos, C²; Ferrand Ferri, P².

¹Médico Residente Medicina Física y Rehabilitación.

²FEA Medicina Física y Rehabilitación. UGC Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Virgen del Rocío (Sevilla).

Dirección: Avenida Manuel Siurot S/N.

Teléfono: 665454848.

Email: glo.vergara@gmail.com

INTRODUCCIÓN:

El Síndrome de Hallervorden-Spatz (SHS) constituye un trastorno neurodegenerativo de baja incidencia, caracterizado por manifestaciones extrapiramidales y deterioro cognitivo. La enfermedad debuta durante las dos primeras décadas de la vida, con un curso progresivo, y pronóstico reservado. Una gran proporción de casos es familiar con un patrón de herencia autosómico recesivo. En la mayoría se ha encontrado una mutación del gen que codifica la pantotenato kinasa (PANK2) que conlleva a un acumulo de hierro en los ganglios basales. El diagnóstico además de la clínica se realiza por imágenes en “ojos de tigre” típicas en RMN. Objetivos: Realizar una revisión de la literatura publicada que versa sobre el síndrome de Hallervorden-Spatz y presentación de un caso clínico.

CASO CLÍNICO:

Niña de 10 años que acude a consulta de Rehabilitación infantil, por cuadro neurológico subagudo con empeoramiento brusco, caracterizado por distonía generalizada (cuello, oromandibular, miembros superiores e inferiores) de predominio distal y disartria. Limitación para realizar pinza movimientos alternantes. RMN con imágenes en “ojo de tigre” y estudio genético del gen PANK-2 compatibles con el diagnóstico clínico. En seguimiento y tratamiento por parte del servicio de Rehabilitación Infantil y Neurología que, ante la rápida progresión de los síntomas y el deterioro severo de la calidad de vida, instauran tratamiento fuera de ficha técnica de deferiprona (quelante del hierro que se administra por vía oral).

CONCLUSIONES:

La paciente presentada reúne las características clínicas de la forma clásica del Hallervorden-Spatz, con debut en la primera década de la vida, manifestaciones predominantemente motoras y curso clínico rápidamente progresivo.

ARTROPLASTIA DE CADERA CON MUTARS® ATTACHMENT TUBE EN SARCOMA DE EWING. A PROPÓSITO DE UN CASO

*Martín Gómez M., **Martín Maroto M.P., **Arroyo Riaño M-O., **Villa García A.

*Médico residente; **Médico adjunto. H. G. U. Gregorio Marañón. C/ Doctor Esquerdo, 46. Madrid 28007.

Teléfono: 915868438.

C. Electrónico: miriammgsonse@hotmail.com

INTRODUCCIÓN:

La cirugía tradicional de Sarcoma de Ewing en fémur proximal, con amplia resección de tejido óseo y partes blandas, provoca una importante discapacidad funcional. La innovadora técnica de resección y colocación de prótesis con "MUTARS® attachment tube" (malla alrededor de prótesis) permite la reinserción tendinosa y una reconstrucción anatómica más similar a la fisiológica, con prometedores resultados funcionales.

CASO CLÍNICO:

Mujer de 15 años sin antecedentes. Dolor brusco e intenso en muslo de 1 día evolución.

RMN: lesión lítica agresiva metafisodiafisaria proximal de fémur izquierdo [Fig. 1].

Biopsia: Sarcoma de Ewing.

Intervención quirúrgica: exéresis de extremidad proximal de fémur izqdo. [Fig.2]. Artroplastia con prótesis Mega-C [Fig.4] y colocación de malla biológica [Fig.5] de cobertura del implante para anclaje de glúteos, rotadores y vasto residuales tras la resección, proporcionando mayor funcionalidad muscular en rehabilitación.

1ª Valoración por Rehabilitación en postoperatorio inmediato: RA de cadera pasivo de 90° y doloroso. Resto libre. BM psoas 0/5 y resto 1/5.



Fig. 1



Fig. 2



Fig. 3



Fig. 5



Fig. 6

Tratamiento. No existe un protocolo rehabilitador estandarizado adaptado al nuevo sistema, por lo que se aplicó el habitual del servicio para prótesis de cadera del adulto.

Se precisaron 2 meses de tratamiento diario para conseguir la máxima recuperación funcional.

Última valoración: disimetría de 0,5 cm a favor de MI derecho. RA cadera flexión 100°, rotación interna 40°, rotación externa 20°, AMP neutro, BM psoas, cuádriceps e isquiotibiales 5/5, glúteos medio y mayor 4+/5. Realiza apoyo monopodal izquierdo sin apoyo. Mínimo Trendelenburg. IABVD. [Fig. 7,8,9,10]

La reinserción tendinosa con sistema attachment tube, proporciona excelentes resultados funcionales.



Fig. 7, 8, 9 y 10.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Hip transposition as a limb salvage procedure following the resection of periacetabular tumors. Gebert C, Wessling M, Hoffmann C, Roedl R, Winkelmann W, Gosheger G, Harges J. *J Surg Oncol.* 2011 Mar 1;103(3):269-75. doi: 10.1002/jso.21820. Epub 2010 Dec 29.
- 2- Hip transposition as a limb salvage procedure following the resection of periacetabular tumors. Gebert C, Wessling M, Hoffmann C, Roedl R, Winkelmann W, Gosheger G, Harges J. *J Surg Oncol.* 2010 Dec 29.
- 3- Endoprosthetic reconstruction in 250 patients with sarcoma. Gosheger G, Gebert C, Ahrens H, Streitberger A, Winkelmann W, Harges J. *Clin Orthop Relat Res.* 2006 Sep;450:164-71.

TRATAMIENTO REHABILITADOR DE LAS COMPLICACIONES DEL SÍNDROME DE STÜVE-WIEDEMANN**Martínez Jiménez E.¹; Sánchez Martín G.²; Pino Giráldez M.³.**^{1,2} Residente de Rehabilitación de Hospital Virgen de la Salud. Toledo.³ Médico Adjunto Hospital Fundación Jimenez Diaz. Madrid.**INTRODUCCIÓN:**

El Síndrome de Stüve- Wiedemann (SSW) es una displasia ósea congénita de herencia autosómica recesiva, causada por mutaciones del gen del factor inhibidor de la leucemia 5p13.

Se cataloga como enfermedad rara, existen pocos casos descritos en la literatura. El diagnóstico prenatal es difícil, la mayoría de los fetos presentan anomalías esqueléticas pero no se suele diferenciar de otras displasias.

Clínicamente se caracteriza por estatura baja, huesos largos incurvados, escoliosis, disautonomía, complicaciones respiratorias y alimenticias. Suele ser letal en el periodo neonatal, precisado un enfoque multidisciplinar para su seguimiento en aquellos pacientes que superan el primer año de vida.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Niña de 14 años diagnosticada de SSW en la infancia tras la aparición de clínica de varo de rodillas y posterior luxación de caderas, ojo seco y escoliosis rápidamente progresiva.

Gestación y parto a término, requiriendo ingreso inmediato en UCI por distrés respiratorio y gastrostomía por ausencia de reflejo de succión. No presenta antecedentes familiares de interés.

Ha precisado múltiples intervenciones durante su desarrollo: transplante de glándulas lacrimales bilateral, doble osteotomía de fémur derecho proximal y distal, centralización rotuliana izquierda, corrección de deformidad en MMII y cifoescoliosis. Tras facetectomías y artrodesis a nivel T2-T3 y T12-L3 bilateral es diagnosticada de lesión medular (LM) C5 ASIA A de probable origen isquémico.

Previo a la lesión patrón de marcha independiente con bitutores largos, siendo independiente para las ABVD.

RESULTADOS:

Tras recibir tratamiento rehabilitador intensivo consistente en cinesiterapia, fisioterapia respiratoria, reeducación vesical, terapia ocupacional y adiestramiento en las actividades básicas de la vida diaria, la paciente consigue independencia para la comida con adaptaciones, transferencia en silla de ruedas eléctrica y ventilación con respirador. Actualmente continúa recibiendo tratamiento rehabilitador en el Hospital Nacional de Paraplégicos.

CONCLUSIONES:

Hoy en día gracias a la atención temprana y mejores cuidados desde el momento de nacimiento se ha conseguido aumentar el pronóstico vital de muchas enfermedades raras. Al carecer de tratamiento específico, y no disponer de estudios en la literatura, es fundamental priorizar el enfoque multidisciplinar, siendo necesario el tratamiento personalizado y específico en cada fase del proceso de estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1- Begam MA, Alsafi W, Bekdache GN, Chedid F, Al-Gazali L, Mirghani HM. Stuve-Wiedemann syndrome: a skeletal dysplasia characterized by bowed long bones. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2011; 38: 553-558.
- 2- Jung C, Dagoneau G, Le Merrer M, David A, Di Rocco M, Hamel B, Megarbané A, Superti-Furga A, Unger A, Munnich A, Cormier-Daire V. Stuve-Wiedeman syndrome: long-term follow-up and genetic heterogeneity. *Clin genet.* 2010; 77: 266-272.
- 3- Cormier-Daire V, Munnich A, Lyonnet S et al. Presentation of six cases of Stüve-Wiedemann syndrome. *Pediatrics Radiology* 1998; 28: 776-780.
- 4- Sigaudy S, Moncla A, Fredouille C, Bourlière B, Lambert JC, Philip N. Congenital Bowing of the long bones in two fetuses presenting features of Stüve-Wiedemann syndrome and Schwartz-Jampel syndrome type 2. *Clinical Dysmorphology* 1998; 7: 257-262.
- 5- Langer R, Al-Gazali L, Haas D, Raupp P, Varady E. Osseus abnormalities and CT findings in Stüve-Wiedemann Syndrome. *Rofo* 2004; 176: 215-221.
- 6- Al-Galazi L, Ravenscroft A, Feng A, Shubbar A, Al-Saggaf A, Haas D. Stüve-Wiedemann síndrome in children surviving infancy: clinical and radiological features. *Clinical Dysmorphology* 2003; 12: 1-8.

DISCAPACIDAD EN ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

*Martín Gómez M., *Gil García A.,**Martín Maroto M.P.,**Arroyo Riaño M.O.

Médico residente;**Médico adjunto. H. G. U. Gregorio Marañón. C/ Doctor Esquerdo, 46. Madrid 28007.

Teléfono: 915868438.

email: miriammgsonse@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

El término artritis idiopática juvenil (AIJ) engloba un grupo heterogéneo de enfermedades reumáticas inflamatorias crónicas idiopáticas que afecta a niños menores de 16 años, generando discapacidad infantil. Es más frecuente en niñas (7:1) y se estima una prevalencia de 0.07-4.01/10.000. Existen diferentes subtipos: sistémica, oligoarticular, poliarticular, psoriásica, asociada a entesitis e indiferenciadas ^[1,2,3,4]



Fig. 1. Muñeca en dorso tenedor

Fig. 4-9. ABVD



Fig. 2. Sinostosis de los arcos posteriores de C1- C3



Fig. 3. Importante osteoporosis, aumento de partes blandas.

CASO CLÍNICO:

Niño de 9 años diagnosticado de AIJ seronegativa poliarticular en su país de origen (Paraguay) a los 3 de edad y tratado inicialmente con corticoterapia. A su llegada a España se le realiza un estudio completo y una valoración funcional. Exploración física: Talla baja y cuello acortado. M. superiores: RA limitado de hombros, flexo codos 15° irreductible, muñecas en “dorso de tenedor” [Fig. 1], IFD rígidas en flexión, puño completo con pinza latero-lateral. M. inferiores: caderas limitación flexión y rotaciones; tobillos con dorsiflexión activa 5° e izquierdo 0° irreductibles, pie cavo izquierdo. Cifosis cervical. Marcha sin braceo, pasos cortos. No puede realizar transferencias. Parcialmente independiente para ABVD e instrumentales. Radiografías [Fig. 2, 3].

En la actualidad, en tratamiento con inmunomoduladores (FAME). Objetivos tratamiento rehabilitador: mantener y mejorar RA y el tono, colocación de férulas nocturnas en manos para mejorar la función y prevenir la discapacidad. [Fig. 4-9].

CONCLUSIONES

En la actualidad, gracias a las terapias biológicas, los pacientes con AIJ suelen tener un buen control de la enfermedad y una buena evolución; sin repercusiones en su calidad de vida. Nuestro paciente no recibió un tratamiento adecuado en su país de origen, por dificultades económicas y presenta una mala evolución de la enfermedad con las correspondientes limitaciones en las ABVD.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Manual SERMEF de rehabilitación y medicina física . 2006; 677-685.
- 2- Artritis idiopática infantil. Pediatría integral 2009; XIII (1) 49-56.
- 3- Guía de tratamiento de la Artritis idiopática Juvenil . Revista chilena de Reumatología 2008, 24(1):12-17.
- 4- Symmons DP, Jones M, Osborne J, Sills J, Southwood TR, Woo P. Pediatric rheumatology in the United kingdom: data from the British Pediatric Rheumatology Group National Diagnostic Register. J Rheumatol 996;23:197.

APORTACIÓN A LAS ENFERMEDADES RARAS: TRISOMÍA 4p CON LARGO PERIODO DE SUPERVIVENCIA. IMPLICACIONES EN REHABILITACIÓN

María del Carmen Sabaté Bel *, María del Mar Garcés González *, José Luis Nieto Hornes *, Beatriz Esquivel Vázquez **, Sandra Afonso Hernández **.

*Unidad de Rehabilitación Infantil. Servicio de Rehabilitación. Hospital Universitario de Canarias. Santa Cruz de Tenerife. Departamento de Medicina Física y Farmacología. Universidad de La Laguna.

**Servicio de Anatomía Patológica. Sección de Citogenética. Hospital Universitario de Canarias. Santa Cruz de Tenerife.

INTRODUCCIÓN:

Presentamos un nuevo caso de cromosomopatía de larga supervivencia, debido a una trisomía 4p, para contribuir a un mejor conocimiento y abordaje rehabilitador de las enfermedades raras.

CASO CLÍNICO:

Paciente de 19 años, tercer hijo de una pareja (padre 31 años con traslocación t(4;22) equilibrada y madre 29 años afecta de púrpura trombocitopénica) con un aborto previo y otro hijo anterior con labio leporino, que fallece a los pocos meses de vida por patología respiratoria grave. Es remitido a la Unidad de Rehabilitación Infantil del HUC en el periodo neonatal por deformidad de ambos pies asociado a hipotonía muscular y rasgos dismórficos. *Exploración física inicial:* pies planos convexos congénitos, desviación lateral de falange distal del primer dedo de ambos pies con acabalgamiento del mismo sobre el segundo dedo, aracnodactilia, orejas dismórficas de implantación baja, cuello corto, implantación baja del cabello, microretrognatia y paladar ojival asociado a un cuadro de hipotonía de base (fig. 1). *Pruebas complementarias relevantes:* Estudio citogenético: 46, XY,-22, +der(22) t(4;22) pat (tabla I). RMN cerebral normal. *Evolución:* el paciente presenta un retraso psicomotor, con inicio de marcha libre a los 3 años, retraso cognitivo severo, pies planos convexos con astrágalo vertical (intervenidos quirúrgicamente), escoliosis leve y múltiples patologías médicas asociadas: crisis epilépticas, déficit de Ig A, patología respiratoria, con múltiples ingresos hospitalarios y con evolución hacia una insuficiencia respiratoria crónica en tratamiento con oxigenoterapia domiciliaria a partir de los 19 años, SAHOS, episodios repetitivos de luxación mandibular que precisan cirugía, hernia inguinal, RGE (tratado mediante funduplicatura de Nissen), eczema seborreico y diversos trastornos oculares: astigmatismo, estrabismo y disminución de la agudeza visual (fig 2). Tratamiento: Tratamientos médicos y quirúrgicos multidisciplinares. Se le ha pautado tratamiento rehabilitador específico (fisioterapia, terapia ocupacional, logopedia, ortesis y ayudas técnicas) inicial por su RSM y posteriormente por sus deformidades ortopédicas y patología respiratoria, medidas adecuadas para su integración familiar, escolar y social; así como consejo genético.

DISCUSIÓN:

La Trisomía 4p es una entidad clínica que se considera incluida dentro del Síndrome del brazo corto del cromosoma 4 (Síndrome 4p) y pertenece al grupo de las Enfermedades Raras. En la bibliografía revisada hemos encontrado un gran polimorfismo expresivo y con diferentes manifestaciones clínicas a las del caso que aportamos (Tabla II). Su diagnóstico se establece mediante estudios de citogenética molecular (tabla I), que debe incluir a ambos progenitores. En nuestro caso el padre presenta una traslocación t(4;22) equilibrada. También es importante considerar la larga supervivencia de nuestro paciente, para la prescripción, en casos similares, de un tratamiento rehabilitador precoz que evite los efectos negativos en el crecimiento y favorezca la máxima capacidad funcional posible, así como un tratamiento integral adaptado al manejo de las complicaciones que puedan surgir, para intentar mejorar en lo posible su calidad de vida.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Karmous-Benailly H, Tabet AC et al. Prenatal diagnosis of trisomy 4p: a new locus for holoprosencephaly?. Prenat. Diagn. 2005 Mar; 25(3):193-7
- 2- Neas KR, Chia N et al. A case of partial trisomy 4p syndrome presenting as severe hydronephrosis in utero. Clin Dysmorphol. 2003 Jul; 12(3): 179-81
- 3- Cyr AB, Nimmakayalu M et al. A novel 4p16.3 microduplication distal to WHSC1 and WHSC2 characterized by oligonucleotide array with new phenotypic features. Am J Genet A. 2011 Sep; 155A (9): 2224-8



Fig. 1

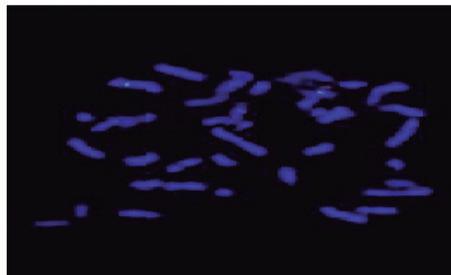


Fig. 2



Tabla 1

Diagnóstico citogenético 46, XY,-22, +der(22) t(4;22) pat



FISH (Hibridación in situ fluorescente) con la sonda que hibrida en verde en el centrómero del cromosoma 4 y en rojo en la región 4p. En la imagen se observan tres señales verdes y tres señales rojas que confirman la trisomía 4p.

Tabla II: Síndrome 4p

AUTORES	CARACTERÍSTICAS FENOTÍPICAS	ESTUDIO CITOGENÉTICO
Neas KR, Chia N et al 2003	hidronefrosis bilateral	trisomía 4p por translocación t(4;22)
Hong S, Kang SY et al 2008	anomalías oculares: cataratas, sinequias y cambios en el segmento posterior	trisomía 4p
Zhang YL, Dai Y et al 2009	retraso mental, retraso crecimiento, trastornos lenguaje, hexadactilia preaxial mano, EEG patológico	trisomía 4p por translocación t(4;10)
Liehr T, Bartels I et al 2011	sin repercusiones fenotípicas	Trisomía parcial 4p de pequeño tamaño (<9Mb)
Cyr AB, Nimmakayalu M et al 2011	macrocefalia, heterocromia pigmentaria de iris, crisis, RSM, facies dismórfica glabella prominente, inserción baja pabellones auriculares ,cuello corto	microduplicación distal 4p
Carmany EP, Bawle EV 2011	retraso habla, crecimiento normal, ci bordeline, hipertelorismo exadactilia preaxial mano, EEG patológico	Microduplicación 4p
Bartocci A, Striano P et al 2008	epilepsia focal intratable, ci bordeline, facies dismórfica	trisomía distal 4p y monosomía parcial Xq
Gonzalez CH, Sommer A et al 1977	retraso mental, facies dismórfica, anomalías oculares, contracturas en flexión, anomalías óseas severas, hiperactividad, RSM severo, crisis, otras anomalías mayores o < menores	trisomía 4p
Karmous-Benailly H, Tabet AC et al 2005	holoprosencefalia semi-lobar, rasgos dismórficos y malformaciones múltiples	trisomía 4p t(4-22)
Patel SV, Dagnew H et al 1995	glabella prominente, nariz protuberante, puente nasal plano o deprimido, retrognatia, mentón afilado, cuello corto con implantación baja del cabello, orejas grandes con hélix y antihélix anormal, pies en mecedora con talón prominente, aracnodactilia y camptodactilia	síndrome trisomía 4p

ABSCESO EPIDURAL ESPINAL EN NIÑA DE 13 MESES. PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO.

Fernández Llera, G¹; Vergara Díaz, G¹; Martín López, C¹; Rodríguez Burgos, C²; Martínez-Sahuquillo Amuedo, M.E²; Ferrand Ferri, P².

¹ Médico Interno Residente.

² Facultativo Especialista de Área.

UGC Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Virgen del Rocío (Sevilla).

Dirección: Avenida Manuel Siurot S/N.

Teléfono: 635316777. Email:

guadafdez@gmail.com

RESUMEN

Los abscesos epidurales espinales son patologías poco frecuentes, presentándose aproximadamente uno de cada 10.000 ingresos en un hospital, normalmente en edad adulta (50-60 años) Su presentación clínica habitual es en forma de dolor raquídeo, fiebre y déficit neurológico. El agente causal más frecuente es el *Stafilococcus aureus*, aunque en pacientes inmunodeprimidos pueden encontrarse otro tipo de gérmenes, como el *Aspergillus*. El diagnóstico de sospecha clínico se confirma por los hallazgos de laboratorio (leucocitosis con desviación izquierda) y fundamentalmente mediante estudios de neuroimagen de RNM raquídea. El diagnóstico y tratamiento precoz son el factor pronóstico más importante en cuanto a posibilidades de recuperación y supervivencia.

Presentamos el caso de una niña de 13 meses con paraparesia brusca de 24 horas de evolución, trastorno esfinteriano asociado y dificultad para mantener la sedestación de 3-4 días de evolución. En el TAC urgente inicial no se objetivan hallazgos, pero ante la situación clínica se decide su ingreso para estudio, diagnosticándose finalmente de absceso epidural. Reflejamos actuación, evolución y seguimiento hasta el momento actual.

OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Fernández Llera, G¹; Vergara Díaz, G¹; Ugart Sánchez-Mariscal, P¹; Martínez- Sahuquillo Amuedo, M.E²; Ferrand Ferri, P²; Rodríguez Burgos, C².

¹ Médico Interno Residente.

² Facultativo Especialista de Área. UGC Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Virgen del Rocío (Sevilla).

Dirección: Avenida Manuel Siurot S/N.

Teléfono: 635316777.

Email: guadafdez@gmail.com

RESUMEN

La osteogénesis imperfecta (OI) es un grupo heterogéneo de enfermedades hereditarias, en las que existe un trastorno en la formación del colágeno tipo I, por mutaciones en los genes que codifican dicho colágeno. El colágeno tipo I es una proteína presente en todos los tejidos de sostén, especialmente en el hueso (donde el colágeno tipo I es el principal componente de la matriz orgánica), piel y tendones, pero también en ligamentos, fascias, córnea, esclera, dentina y vasos sanguíneos.

Las consecuencias de la alteración de este colágeno a nivel del hueso son la disminución de la matriz ósea, con alteración de la estructura ósea y mala mineralización (osteopenia), de forma que la resorción ósea predomina sobre la formación de hueso nuevo. Esto supone la presencia de la fragilidad ósea, fracturas frecuentes, deformidades óseas y talla baja.

Las múltiples mutaciones descritas explican la gran heterogeneidad clínica de esta patología, existiendo desde formas mínimas a cuadros graves y letales. Otras consecuencias de la mutación de colágeno tipo I a otros niveles son: hiperlaxitud de ligamentos y tendones, fragilidad vascular, disminución de la fuerza muscular, escleras azules y alteración de la dentinogénesis.

Presentamos el caso de un lactante de 20 meses remitido desde Pediatría para valoración de pie talo-valgo. A la exploración se determinan hallazgos sospechosos de patología de caderas y deformidad en ambos MMII por lo que se solicita estudio radiológico, donde se objetivan imágenes propias de OI. Describimos actuación por nuestra parte, seguimiento y evolución hasta el momento actual.

SINDROME DE KABUKI: ENTIDAD DISMÓRFICA DESCONOCIDA POR EL MÉDICO REHABILITADOR

Manzano López Beatriz¹, Gómez García Silvia², Requena Sánchez Francisco³.

⁽¹⁾ MIR de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Virgen de Las Nieves. Granada.

⁽²⁾ MIR de Medicina Física y Rehabilitación. Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Almería.

⁽³⁾ MIR de Cirugía Ortopédica y Traumatológica. Hospital Universitario Virgen de Las Nieves. Granada.

Dirección Postal: Silvia Gómez García. C/ Laujar, N° 20; 1° 3. C.P: 04007. Almería.

Teléfono: 630339635.

Correo electrónico: silviagomezgarcia@hotmail.com

INTRODUCCIÓN:

El síndrome de Kabuki es una entidad englobada dentro de los síndromes dismórficos, muy poco frecuente, con una incidencia estimada de 1/32.000 recién nacidos vivos. El diagnóstico inicial surge en Japón en 1981 por Niikawa y Kuroki. Se han descrito nuevos casos fuera de Japón. En España se conocen 5 casos. Etiología desconocida sin seguir un patrón mendeliano de herencia. Se caracteriza por retraso mental, fascies con rasgos típicos y asociación de anomalías orgánicas, musculoesqueléticas y dermatológicas.

OBJETIVOS:

- 1) Presentar a un paciente con fenotipo de síndrome de Noonan en infancia precoz y la sospecha diagnóstica durante su infancia tardía de síndrome de Kabuki en base a criterios clínicos.
- 2) Fomentar el reconocimiento de este síndrome cuya clínica puede ser sospechada desde etapas tempranas de la vida.

METODOLOGÍA:

Varón de 10 años de edad, con padres sanos no consanguíneos, hermana mayor sana, embarazo controlado. Como antecedentes personales y del desarrollo: edad gestacional 36 semanas, peso 3070 gr, PC 33 cm; talla 50 cm, hidronefrosis bilateral diagnosticada por ecografía prenatal, ictericia por sobreproducción al nacimiento, fenotipo atípico con rasgos dismórficos, coartación de aorta, pie derecho equino-varo supinado parcialmente reducible. A la exploración, fascies caracterizada por orejas de implantación baja, pabellones auriculares grandes, cejas arqueadas y despobladas a nivel distal, raíz nasal ancha y alas nasales hipoplásicas, hipotonía axial y laxitud articular. Leve cianosis subungueal y labial. Llanto débil. Reflejo acústico-facial alterado. Diagnóstico de sospecha al nacimiento: Síndrome de Noonan. Se incluye en programa de rehabilitación infantil y atención temprana desde su estancia en la unidad de Neonatología, consistente en fisioterapia, terapia ocupacional y tratamiento ortésico con el fin de favorecer el desarrollo psicomotor y corregir deformidad del pie.

RESULTADOS:

Durante su desarrollo ha sido intervenido en dos ocasiones por estenosis pielouretal derecha y coartación de aorta. A la edad de 5 años es diagnosticado de Síndrome de Kabuki, basando el diagnóstico en criterios clínicos cada vez más definidos en el paciente de acuerdo con lo descrito en la literatura. Desde su nacimiento en tratamiento rehabilitador con evolución favorable desde el punto de vista motor con apoyo plantar completo haciendo uso de ortesis plantar derecha con cuña pronadora y alza de 1 cm, actitud escoliótica leve, desarrollo estatural retrasado y neuroconductual adecuado excepto leve retraso del lenguaje.

CONCLUSIONES:

Los signos faciales típicos del síndrome de Kabuki están presentes desde momentos tempranos de la vida y son cruciales para su diagnóstico. Es importante el diagnóstico precoz para ofrecer el asesoramiento genético a fin de brindar medidas preventivas específicas para rehabilitar a estos pacientes y dar un seguimiento al estudio genético realizado en nuestro país a las personas con síndromes dismórficos no identificados.

DISPLASIA PROXIMAL CONGÉNITA DE FÉMUR: PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO.

N. Peces González, . Malo Gozalo, J. López López.

Servicio de Rehabilitación. Hospital Infanta Sofía (San Sebastián de los Reyes).

INTRODUCCIÓN

La **deficiencia focal femoral proximal** (DFFP) o **fémur corto congénito** es una anomalía poco frecuente que presenta incidencia estimada de 1 caso cada 50.000-200.000 nacimientos. Sus características clínicas incluyen la alteración rotacional del miembro, la deficiencia de la articulación iliofemoral y la correspondiente discrepancia de longitud entre la extremidad sana y la afectada. Suele aparecer como un fenómeno aislado si bien se han descrito asociaciones como la hemimelia peronea ipsilateral (hasta 70-80% de casos), rasgos dismórficos faciales como macrocefalia, hipertelorismo, micrognatia, paladar hendido, defectos cardíacos, anomalías en columna e incluso afectación de ambos miembros (10-15% de casos). La etiología es desconocida. Se postulan diferentes teorías. Unas abogan por un defecto de la proliferación y maduración de los condrocitos en el disco de crecimiento proximal mientras que otras defienden su origen a través de una lesión vascular en el mesénquima durante la embriogénesis femoral. Se han utilizado diferentes clasificaciones según los hallazgos radiológicos y la clínica. Las más utilizadas son la clasificación de Aitken (cuatro clases, de la A-D) y la clasificación de Pappas (nueve clases I-IX). El objetivo del trabajo es al margen del análisis del caso y la revisión de la bibliografía correspondiente, estableciendo objetivos rehabilitadores realistas en un paciente con **alta probabilidad de alteraciones funcionales**.

CASO CLÍNICO

Antecedentes personales/familiares: Niña de 13 meses, remitida desde Traumatología con diagnóstico de Defecto Femoral Focal Proximal izquierdo tipo B de Aitken / clase III de Pappas. Madre: 39 años G4-A1-V2 Grupo 0, Rh+. **Embarazo** controlado, con **ecografías referidas como normales** y serologías negativas. **Parto** eutócico, Apgar 10/10 Rea-0, pH cordón 7.4. Diuresis y meconio <24 horas. Cribado auditivo bilateral: normal. Peso: 3.050 gr. Longitud: 48 cm PC: 33 cm normal. **Exploración al nacer:** Acortamiento de miembro inferior izquierdo (MII), a expensas principalmente del fémur, con posible displasia de cadera ipsilateral. **Desarrollo psicomotor:** referido normal (sedestación 7m y gateo 8m). Resto de exploración por aparatos normal.

Exploración inicial en RHB: Niña alegre y atenta. **Visuo-Manipulativo** Sigue objeto con la vista, lanza la mano y lo alcanza sin dificultad, actividad bimanual, con buen agarre y liberación de objetos. Realiza pinza termino-terminal con los 3 primeros dedos. Lenguaje: bisílabos referenciales. **Motor grueso:** consigue volteo independiente y sedestación estable así como paso de sedestación a bipedestación con apoyo. Está empezando con marcha lateral con apoyos pero aún sin marcha libre. **Neuro-ortopédico:** No se observan desviaciones en columna. Tono muscular global normal. Reacción a la tracción normal. Galant- MID con BAP y BM normal y MII con Cadera en déficit de abd y extensión (- 40°), rodilla (-5°) y tobillo normal. ROT rotuliano MID. +, MII +/- . Galeazzi con gran asimetría (MII acortado 5cm aprox).

Objetivo inicial: Evitar deformidades en flexión y completar el desarrollo motor grueso de la paciente alcanzando marcha independiente con alza adaptada a la discrepancia real en longitud (9cm) tratando de retrasar/evitar alternativas no conservadoras. Se pauta terapia rehabilitadora integral con fisioterapia (T. de locomoción refleja/Facilitación) y ejercicios de flexibilización de cadera y rodilla enseñados a los padres junto al uso de ortesis nocturna en extensión de cadera/rodilla de MII para evitar deformidades.

Evolución: muy positiva tras 5 meses de tratamiento (2-3 días/semana): Desapareció el flexo de rodilla con disminución importante del flexo de cadera (-10°) al tiempo que la paciente mantiene buen patrón de marcha libre en corta distancia. En distancias >50m presenta fatiga con abducción y rotación externa de cadera izq ascoiando ligero arrastre de MII. Se sospecha fatiga muscular secundaria al peso del alza (160 gr).

DISCUSIÓN

El pronóstico de la DFFP depende del grado de hipoplasia. Es fundamental la revisión clínica periódica con examen radiológico que documente el carácter de la deformidad, el crecimiento/desarrollo del miembro y su función. Su evolución determinará la necesidad de cirugía (amputación) y/o el implante protésico con fines funcionales.

La utilización de **espuma de poliuretano de alta densidad** en el alza, permitió disminuir su peso hasta los 90 gr. (>40%). Con ésta modificación se objetivó mejoría en el patrón de marcha y la capacidad funcional al atenuar el "arrastre del pie" y la fatiga muscular global.

CONCLUSIONES

La **ecografía prenatal** permite la detección de la DFFP y el diagnóstico diferencial de multitud de síndromes polimarformativos, aunque **no está exenta de falsos negativos**.

El diagnóstico precoz de síndromes como el presentado permite la **intervención rehabilitadora precoz**, influyendo favorablemente en la evolución, en el pronóstico y **retrasando en lo posible la intervención quirúrgica**. La búsqueda y utilización de materiales resistentes y más livianos para la fabricación de alzas correctoras en los niños es un objetivo más del tratamiento ortopédico y funcional.

BIBLIOGRAFÍA

1. Biko DM, Davidson R, Pena A, Jaramillo D. Proximal focal femoral deficiency: evaluation by MR imaging. *Pediatr Radiol* 2012 Jan; 42 (1): 50-6.
2. Dhawale AA, Johari AN, Nemade A. Hip dislocation during lengthening of congenital short femur. *J Pediatric Orthop B*. 2011 Dec 17.
3. Rodriguez- Ramirez A, Thacker MM, Becerra LC, Riddle Ec, Mackenzie WG. Limb length discrepancy and congenital limb anomalies in fabular hemimelia. *J Pediatric Orthop B*. 2010 Sep; 19(5): 436-40.
4. Westberry DE, Davids JR. Proximal focal femoral deficiency (PFFD): management options and controversies. *Hip Int*. 2009 Jan-Mar; 19 Supple 6 518-25.
5. Parakh A, Nagar G. Proximal femoral focal deficiency. *Indian Pediatr*. 2006 Apr; 43 (4): 349-50.

¿MUNCHAUSEN O MUNCHAUSEN POR PODERES? PARAPLEJIA EN ADOLESCENTE: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Orejas Monfort, E. ¹. López Dolado E. ². Quintas Arribas, MV.³

¹ FEA Rehabilitación. Hospital Sureste, Madrid.

² FEA Rehabilitación Hospital Nacional de Parapléjicos, Toledo.

³ FEA psiquiatría, Hospital Nacional de Parapléjicos, Toledo.

Dirección: Erica Orejas Monfort. C/Islas de Cabo Verde, 105. 28035, Madrid.

Tlf: 656 558 976

e-mail: ericaoremon@yahoo.es

OBJETIVOS:

Revisión de la bibliografía a propósito de un caso: Mujer de 15 años con posible mieloradiculoneuritis idiopática con paraplejia dorsal media completa sensitivomotora. Antecedentes de múltiples patologías mal definidas incluyendo hipoacusia no filiada con implante coclear. En el estudio realizado solamente presenta hipotonía vesical con reflejos sacros normales. El resto de pruebas complementarias (PESS, EMG, EEG y TAC) sin alteraciones.

Durante el ingreso presenta cambios neurológicos no concordantes, movilidad voluntaria de miembros inferiores cuando no es observada, y aparentes crisis comiciales y dolorosas que responden a placebo. En la evaluación psiquiátrica presenta niveles de ansiedad por debajo de los esperables. Cerca de un año después, se recupera "inexplicablemente" tras ser confrontada sin la presencia de sus padres.

MATERIAL Y MÉTODOS: REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA.

RESULTADOS:

Solamente existe un caso documentado de Sd Munchausen por poderes en forma de paraplejia. En adultos, se han documentado unos 27 casos. Los hallazgos comunes a esta patología son: Exploración contradictoria, indiferencia paradójica ante la enfermedad y estudios complementarios normales. También es frecuente encontrar en la historia previa otras situaciones dudosas.

CONCLUSIONES:

El Síndrome de Munchausen raramente se presenta como paraplejia, y es más raro en niños y adolescentes. En estos casos es además complejo saber si se trata de una patología por poderes (abuso infantil), o de un síndrome autónomo, siendo las implicaciones legales y terapéuticas muy diferentes. No hay que olvidar la posibilidad de este tipo de diagnósticos ante sintomatologías no concordantes con escasos niveles de ansiedad.

TRATAMIENTO CONSERVADOR DE CAMPTODACTILIA. A PROPÓSITO DE 2 CASOS.

Orejas Monfort, Erica ¹; López Jiménez, Alicia ², Bernal Corral, Jaime³. Medina Fernández, M^a Luisa ⁴.

¹ FEA Rehabilitación.

² Fisioterapeuta.

³ Terapeuta ocupacional,

⁴ Jefe de Servicio.

Hospital Sureste, Madrid.

Dirección: Erica Orejas Monfort. C/Islands de Cabo Verde, 105. 28035, Madrid.

Tlf: 656 558 976

e-mail: ericaoremon@yahoo.es

INTRODUCCIÓN:

La camptodactilia es una afectación poco frecuente que consiste en el flexo congénito en la articulación interfalángica proximal (IFP) de dedos largos. Según la literatura, en los casos leves no es necesario el tratamiento, en los casos moderados el tratamiento con ortesis es eficaz aunque es difícil saber cuánto tiempo para evitar recurrencias, y en los casos más severos, mayores de 60°, se recomienda la cirugía aunque los resultados varían según la situación anatómica de los tendones.

Caso clínico 1: Lactante de 2 meses y 3 semanas, con flexo irreductible de 90° en IFP de 3° y 4° dedos de ambas manos. A lo largo de los siguientes 2 meses se realizan ortesis progresivas a medida en termoplástico en nuestro Servicio, así como tratamiento fisioterápico. Los resultados fueron excelentes, consiguiéndose movilidad activa completa, con funcionalidad perfecta de manos, adecuada a la edad de la paciente, que se mantuvo tras la retirada de las ortesis, aunque persistiendo cierta tendencia a postura en flexión.

Caso clínico 2: Paciente de 15 años con camptodactilia en 5° dedo ambas manos. Mano derecha flexo de 45°, izquierdo de 55°. Tratamiento con ortesis activas para la extensión de articulaciones interfalángicas con buen resultado, a pesar del regular cumplimiento terapéutico por parte del paciente.

CONCLUSIONES:

El tratamiento con ortesis puede ser eficaz en casos moderados, así como en casos severos si se comienza a muy corta edad, requiriendo en estos casos el tratamiento sinérgico con fisioterapia. La dificultad del tratamiento en los niños muy pequeños viene dada sobre todo por la necesidad de fabricar ortesis de muy pequeño tamaño, a medida y progresivas, que impidan al bebé quitárselas pero al mismo tiempo no produzcan lesiones en la delicada piel. En todos los casos, es difícil conseguir un adecuado cumplimiento del tratamiento, así como saber el tiempo necesario de mantenimiento de las ortesis para evitar recurrencias.

NO SOLO DE ORTESIS VIVE EL HOMBRE: REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA A PROPÓSITO DE UN CASO DE PLAGIOCEFALIA.

Orejas Monfort, Erica ¹; López Jiménez, Alicia ², Morales Ruiz, Laura ³.

^{1,3} FEA Rehabilitación. Hospital Sureste, Madrid.

² Fisioterapeuta, Hospital Sureste, Madrid.

Dirección: Erica Orejas Monfort. C/Islas de Cabo Verde, 105. 28035, Madrid.

Tlf: 656 558 976

e-mail: ericaoremon@yahoo.es

CASO CLÍNICO:

Bebé de 8,5 meses, remitida por su pediatra por plagiocefalia sin tratamiento previo. Tendencia a la rotación hacia la izquierda desde el nacimiento. EF: leve plagiocefalia occipital izquierda, pero llamativa asimetría facial, con dificultad para la apertura de ojo izquierdo. BA cervical completo en todas las direcciones y no se palpan nódulos en ECM.

Se prescribe tratamiento postural, ortesis craneal, y fisioterapia consistente en osteopatía craneal y vendaje neuromuscular. Al final del tratamiento, a los 11,5 meses de edad, la paciente presentaba apertura completa de ojo izquierdo e importante mejoría de la simetría facial, quedando con una asimetría craneal leve.

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA:

Revisión bibliográfica sobre el tratamiento conservador de las deformidades craneofaciales. Existen abundantes trabajos sobre la eficacia del tratamiento postural para los casos más leves, así como de las ortesis craneales. Las referencias a la fisioterapia en muchas ocasiones no precisan el tipo de técnica. Las más específicas se centran sobre todo en el tratamiento de las limitaciones de rango articular, o de posicionamiento. Solamente encontramos 2 artículos que trataran la osteopatía craneal como tratamiento de las deformidades, concluyendo que puede ser de utilidad. Ningún artículo menciona el vendaje neuromuscular.

CONCLUSIÓN:

Existe escasa evidencia e información sobre el tratamiento manual de las deformidades craneales que no presenten limitación en la movilidad cervical. Sin intentar excluir el tratamiento postural u ortésico, de demostrada eficacia, parece interesante valorar tratamientos manuales tales como la osteopatía craneal o el taping, que pudieran ser útiles, especialmente en los casos más graves o en los que haya poco tiempo de margen por la edad del bebé.

TRATAMIENTO REHABILITADOR EN LA ENFERMEDAD DE ALEXANDER

Autores: Gómez García Silvia¹, Guardia Pérez M^a Mercedes², Miras Ramón M^a del Mar¹.

UGC de Rehabilitación. Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Almería.

⁽¹⁾ Residente de Medicina Física y Rehabilitación.

⁽²⁾ F.E.A de Medicina Física y Rehabilitación.

Dirección Postal: Silvia Gómez García. C/ Laujar, N^o 20; 1^o 3. C.P: 04007. Almería.

Teléfono: 630339635.

Correo electrónico: silviagomezgarcia@hotmail.com

INTRODUCCIÓN:

La Enfermedad de Alexander (EA) es una enfermedad genética extremadamente rara, normalmente de aparición en la infancia y perteneciente al grupo de las leucodistrofias. Este grupo de enfermedades neurológicas se caracteriza por la destrucción progresiva de la sustancia blanca del cerebro. Se describió en 1949, publicándose casos aislados posteriormente, con denominaciones diversas: panneuropatía hialina, leucodistrofia dismielinogénica, degeneración fibrinoide de los astrocitos fibrilares y leucodistrofia con formación de fibras de Rosenthal. Se han publicado 500 casos desde su descripción.

La prevalencia de la enfermedad es desconocida y es más frecuente en el sexo femenino. La mayor parte de los casos se dan de forma esporádica. Es posible que exista una forma hereditaria autosómica recesiva (más frecuente en varones).

El comienzo es precoz hacia los 2-4 meses, aunque hay formas tardías y del adulto. Se presenta con megalecefalia y demencia progresiva, detención del desarrollo locomotor, espasticidad (cuadriparesia espástica progresiva), retraso mental severo, crisis convulsivas y fallecimiento alrededor de los 2-3 primeros años de vida.

Son característicos la neuroimagen, la presencia de fibras de Rosenthal (inclusiones astrocíticas irregulares de los astrocitos pilocíticos) en la autopsia y el aumento de la proteína alfa-beta-cristalina en LCR. Se caracteriza por la acumulación densa de cuerpos vermiformes (prolongaciones gliales modificadas), alrededor de los vasos y en la zona periférica del SNC, región subpial y periventricular. Se observa una alteración mielínica severa y difusa, con escasa afectación axonal. Se piensa que está producida por afectación tóxica del astrocito, que conduce a su degeneración y necrosis. La mayor parte de los casos se origina por una mutación puntual de novo en el gen de la proteína ácida fibrilar glial. Este gen está situado en la banda q21 del cromosoma 17 (17 q21).

Para el diagnóstico es necesario realizar estudio genético, despistaje de leucodistrofia en muestras de sangre, orina, biopsia de piel y resonancia nuclear magnética.

CASO CLÍNICO:

Niño de 8 años de edad, diagnosticado de EA a los 2 años de vida. En la exploración física inicial se apreció lenguaje verbal prácticamente ausente, macrocefalia. Marcha atáxica paretoespástica con aumento de la base de sustentación y ayuda de 2^a persona. ROTs muy exaltados. Clonus aquileo espontáneo agotable.

En revisiones posteriores se observa deterioro motor con pérdida de la marcha secundaria a disminución del equilibrio y a la aparición de pie equino severo bilateral (balance articular con equino de 30° bilateral, 0.32.56 derecho y 0.32.60 izquierdo medido con inclinómetro), junto a clonus inagotable en ambos miembros inferiores que impide el descanso nocturno.

Se prescriben férulas Ankle-Foot Orthoses (AFO) nocturnas y Dynamic Ankle-Foot Orthoses (DAFO) que no impiden que se desencadene el clonus ni producen el agotamiento de éste. Ante esta situación se decide infiltración de toxina botulínica, realizándose desde hace 9 meses, dos tandas de infiltraciones con toxina botulínica en gemelos de ambos miembros inferiores con el objetivo de controlar el clonus y posibilitar el apoyo para la marcha con andador axilar.

El resultado fue la desaparición del clonus y la ganancia de balance articular en ambos pies, consiguiendo mantener pies en ortoposición y la colocación de DAFO, permitiendo el descanso nocturno y mejorando la calidad de vida de nuestro paciente. Actualmente realiza bipedestación con apoyo que no desencadena el clonus.

DISCUSIÓN:

El diagnóstico de Enfermedad de Alexander se sugiere por resonancia magnética y se confirma por análisis genético (GFAP).

No existe ninguna terapia disponible hasta el momento para la curación de la enfermedad. Una mejor comprensión de los mecanismos patogénicos permitirá definir estrategias terapéuticas en un futuro.

Se debe continuar con tratamiento rehabilitador (cinesiterapia de mantenimiento, infiltración con toxina botulínica, órtesis, etc).

En nuestro caso, debido a la heterogeneidad de esta enfermedad tanto a nivel genético, clínico, RMN y a la mutación encontrada, no es predecible la evolución sintomática que puede presentar. Según los pocos casos descritos hasta el momento y debido a la edad del paciente, es presumible esperar una evolución no muy agresiva, ya que el desarrollo de la enfermedad está siendo atípico por la evolución lenta que está teniendo, por lo que habrá que ir valorando progresivamente, para procurar la mejora funcional del paciente, de su calidad de vida y previsión de las posibles complicaciones y deformidades ortopédicas.

BIBLIOGRAFÍA:

- Pareyson D, Fancellu R, Mariotti C et al. Adult-onset Alexander disease: a series of eleven unrelated cases with review of the literature. *Brain* 2008;131:2321-31.
- Sakakibara T, Takahashi Y, Fukuda K et al. A case of infantile Alexander disease diagnosed by magnetic resonance imaging and genetic analysis. *Brain & Development* 2007;29: 525–8.
- Lee JM, Kim AS, Lee SJ et al. A Case of Infantile Alexander Disease Accompanied by Infantile Spasms Diagnosed by DNA Analysis. *J Korean Med Sci* 2006; 21: 954-7.
- Parker, PM. Alexander Disease - A Bibliography and Dictionary for Physicians, Patients, and Genome Researchers. ICON Group International, Inc. 2007; ISBN 0-497-11320-1.
- Rodríguez D, Gauthier F, Bertini E et al. Infantile Alexander Disease: Spectrum of GFAP Mutations and Genotype-Phenotype Correlation. *Am. J. Hum. Genet.* 2001; 69:1134–40.

VOLUMEN II

JORNADAS CIENTÍFICAS DE LA
SOCIEDAD ESPAÑOLA DE
REHABILITACIÓN INFANTIL

Madrid

Marzo 2012

