

VOLUMEN IV

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

**Madrid**

28 y 29 de Marzo de 2014.



## PRESENTACIÓN

Queridos amigos:

Os invito a que acudáis a Madrid a las XIV JORNADAS CIENTÍFICAS DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE REHABILITACIÓN INFANTIL que versan de forma monográfica sobre deformidades vertebrales. Como es habitual en nuestra Sociedad este es un tema no tratado previamente.

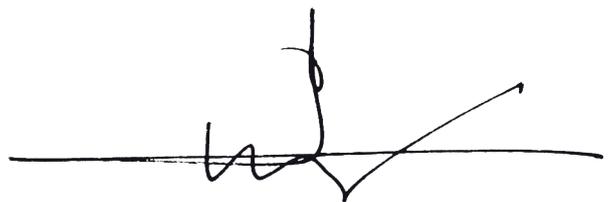
Se trata, como bien sabéis, de una patología con mucha tradición en los servicios de Rehabilitación, en la que se han ido mejorando de forma constante los sistemas de evaluación y tratamiento.

En Madrid (Hospital Universitario Infanta Sofía) tienen una gran experiencia clínica y docente en este ámbito, de la que os animo a participar. Como novedad, al final se realizarán unos talleres prácticos sobre exploración vertebral sistematizada del máximo interés.

Os esperamos.

Un cordial saludo.

Juan Andrés Conejero Casares  
Presidente de la Sociedad Española de Rehabilitación Infantil

A handwritten signature in black ink, consisting of a series of loops and a long horizontal stroke at the end, positioned below the typed name and title.

**VOLUMEN IV**

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

**Madrid, 28 y 29 de marzo de 2014.**



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

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

**ISSN 2174-5056**

## ÍNDICE

DESARROLLO DE LA LOCOMOCIÓN EN EL PRIMER AÑO DE VIDA -----	pág. 6-7
¿QUÉ HEMOS APRENDIDO Y QUÉ NOS QUEDA POR APRENDER DEL ANÁLISIS INSTRUMENTAL DE MARCHA? -----	pág. 8-9
ANÁLISIS OBSERVACIONAL: ESCALAS DE VALORACION DE LA MARCHA -----	pág. 10-14
TRATAMIENTO FARMACOLOGICO DE LOS TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO EN LA INFANCIA. -----	pág. 15-19
ANÁLISIS INSTRUMENTAL DE LA MARCHA -----	pág. 20-21
TRATAMIENTO REHABILITADOR DE LAS ALTERACIONES DE LA MARCHA -----	pág.22-26
“TECNOLOGÍA ASEQUIBLE PARA EL ANÁLISIS DE LA MARCHA EN CONSULTA” -----	pág. 27-30
TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE ALTERACIONES DE LA MARCHA EN PCI -----	pág. 31-36
COMUNICACIONES ORALES -----	pág. 37-77
COMUNICACIONES POSTERS -----	pág. 78-126

### **COMITÉ ORGANIZADOR**

Paloma Sánchez de Muniaín

Juan Andrés Conejero Casares

Javier López López

M<sup>a</sup> Dolores Romero Torres (*Secretaria SERI*)

Ariel Villagra Astudillo (*APIFAD*)

Benjamín Reyes Martín (*APIFAD*)

### **COMITÉ CIENTÍFICO**

Paloma Sánchez de Muniaín

Mercedes Martínez Moreno

Javier López López

Belén González Maza

Beatriz de la Calle García

José Antonio de las Heras Alonso

### **JUNTA DIRECTIVA SERI:**

*Presidente:* Juan Andrés Conejero Casares

*Vicepresidente:* Juan Ignacio Marín Ojeda

*Secretaria:* M<sup>a</sup> Dolores Romero Torres

*Tesorera:* M. Encarnación Martínez-Sauquillo Amuedo

*Vocales:* Gemma Girona Gil

Beatriz de la Calle García

Mercedes Martínez Moreno

Belén González Maza

Inés Folgado Taranzo

Lourdes López de Muniaín Marqués

*Dirigido a médicos especialistas en Rehabilitación, Pediatría, Traumatología, Familia, residentes, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, estudiantes de dichas materias y a profesionales interesados en la problemática de las Alteraciones del Raquis en niños.*

## XIV JORNADAS CIENTÍFICAS DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE REHABILITACIÓN INFANTIL

Madrid, 28 y 29 de marzo de 2014.

### DESARROLLO DE LA LOCOMOCIÓN EN EL PRIMER AÑO DE VIDA

M<sup>a</sup> Antonia Linares.

Sección de Rehabilitación. Hospital infantil Universitario Niño Jesús.

#### EL DESARROLLO MOTOR HUMANO

Desde Gesell (1940) el desarrollo del comportamiento motor ha sido analizado desde distintos puntos de vista (McGraw 1943, Peiper 1963, Piaget 1978, Piper/Darrah 1994, etc.). El ser humano dispone de unos **programas motores** genéticos, que se expresan de forma personal, en íntima relación con el proceso de maduración del SNC en los primeros años de vida. Son programas motores coordinados por el SNC, a través de circuitos sensorio-motores que se desarrollan formando una unidad con el sistema perceptivo visual y el propioceptivo. Además requieren un correcto funcionamiento del sistema músculo esquelético, circulatorio y metabólico, estando todos ellos influidos por los circuitos emocionales.

El desarrollo de la locomoción incluye la coordinación y maduración de los componentes integrantes de cualquier tipo de locomoción:

- Unos mecanismos de enderezamiento: característicos y específicos de cada tipo de locomoción.
- La movilidad fásica, con trayectorias definidas.
- El equilibrio, o control automático de la postura, manteniendo una determinada relación de los segmentos corporales entre sí.

En el proceso global de locomoción se activa toda la musculatura esquelética organizada en cadenas musculares diferenciadas, en las que el efecto de su contracción se dirige hacia los puntos de apoyo (puntos fijos), los cuales van cambiando durante las fases de la locomoción.

Durante el primer año de vida van apareciendo acciones musculares, cada vez más globales, en las que se va diferenciando el progresivo enderezamiento hacia la vertical, manteniendo la columna vertebral en extensión axial. En ese proceso van apareciendo distintos puntos de apoyo (en brazos, pelvis, rodillas, pies) y mecanismos de estabilización postural y equilibrio adecuados a ellos.

Las cadenas cinéticas que intervienen en la marcha bípeda, se van diferenciando a lo largo del 1º año de vida, los 8 primeros meses en horizontal, en el decúbito dorsal y ventral, y posteriormente en la vertical. El bloqueo o alteración de alguno de ello va a provocar retraso o alteración de los patrones de marcha. Se analiza de forma resumida los principales patrones posturales del 1º año de vida y las cadenas cinéticas que los definen. Son los siguientes:

1. Inicio del enderezamiento para la orientación cefálica
2. Patrón del apoyo simétrico en codos
3. Patrón del apoyo asimétrico en un codo
4. Volteo desde dorsal a ventral
5. Decúbito lateral estable y sedestación lateral con apoyo de una mano
6. Mecanismos del gateo
7. Marcha lateral y marcha frontal.

La diferenciación funcional de la compleja musculatura autóctona de columna, está en estrecha interconexión con la diferenciación funcional de toda la musculatura del cuerpo.

Los músculos rotadores de la columna dorsal juegan un papel importante en la extensión de la columna y, con ello, **la diferenciación de toda la musculatura esquelética** conectada con ella. En el proceso del enderezamiento, las fuerzas que actúan sobre cada uno de los segmentos de la columna, manteniéndolos en extensión axial, son análogos a las fuerzas que mantienen la extensión axial de la columna en la marcha cruzada.

Los primeros automatismos de locomoción cruzada aparecen en el ser humano en el patrón del gateo. Y estos, en el desarrollo motor normal, aparecen cuando:

- la columna se mantiene alineada en eje y en extensión axial;
- las articulaciones esféricas están centradas;
- hay una clara diferenciación de la función muscular de toda la musculatura estriada, incluida la musculatura autóctona de columna;
- la musculatura abdominal está mantenida activada en contracción concéntrica.
- Hay una correcta coordinación entre cadenas oblicuas abdominales y dorsales.
- El apoyo en las extremidades es estable y se mantiene con equilibrio el enderezamiento del tronco sobre ellas.

En todo este proceso que tiene lugar en el 1º año de vida, la columna vertebral se ha ido constituyendo como un centro altamente dinámico de conexión de los patrones innatos de locomoción, hasta conseguir realizarlos en postura bípeda estable.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Vojta V, Schweizer E: El descubrimiento de la motricidad ideal. Morata. Madrid. 2011.
2. Connolly K.J, Forsberg H (edits): Neurophysiology and Neuropsychology or Motor Development. Mac-Keith Press. Londres 1997
3. Sánchez de Muniain, P: Desarrollo sensoriomotor en la primera infancia. En: Polonio López et al (edits): Terapia Ocupacional en la Infancia. Teoría y práctica. Edit. Panamericana, Madrid, 2008.
4. Piper M G, Darrah J: Motor assesment of the Developing Infant. W.B. Saunders Compamy. Philadelphia, 1994.

## ¿QUÉ HEMOS APRENDIDO Y QUÉ NOS QUEDA POR APRENDER DEL ANÁLISIS INSTRUMENTAL DE MARCHA?

**David Gómez Andrés.**

Residente de Neuropediatría. Hospital Universitario La Paz.

La llegada del análisis instrumental de marcha (AIM) supuso una revolución en la comprensión de este acto motor. Progresivamente, los equipos se han abaratado, estandarizado y popularizado provocando un acceso generalizado a esta tecnología. Sin embargo, su hueco en la práctica clínica está aún por resolver. Los objetivos de esta ponencia son exponer los cambios provocados por el AIM en las patologías motoras de causa neurológica en la edad pediátrica y discutir los problemas para su incorporación a la práctica clínica habitual.

## ¿QUÉ HEMOS APRENDIDO (O SEGUIMOS APRENDIDO) DEL ANÁLISIS INSTRUMENTAL DE LA MARCHA?

La marcha es un acto motor complejo donde se tienen que organizar y coordinar movimientos articulares en el tiempo. El AIM nos ha permitido conocer la complejidad del fenómeno y desentrañar alguna de sus reglas. Ha permitido conocer en parte las funciones musculares en cada parte del ciclo de la marcha y nos ha servido para estudiar los cambios que se producen a lo largo de la maduración neurológica normal de los niños.

En el caso de las patologías, como herramienta de investigación, nos está permitiendo conocer mejor la fisiopatología de las distintas enfermedades, nos ha permitido clasificar en patrones de marcha para facilitar la práctica clínica y para personalizar en parte los tratamientos y ha provocado un flujo continuo de información que ahora incorporamos con naturalidad al análisis observacional de marcha.

A pesar de que esperábamos que el AIM facilitara algo tan complejo como analizar la marcha de un paciente, la experiencia nos ha enseñado que con o sin instrumentación, la marcha es complicada. El AIM implica una curva de aprendizaje donde el análisis de datos y la interpretación de los mismos implica la utilización de tecnologías complejas.

## ¿ESTÁ EL ANÁLISIS INSTRUMENTAL DE MARCHA LISTO PARA EL “PRIME TIME” EN LA PRÁCTICA CLÍNICA?

El AIM puede tener 3 usos potenciales en la práctica clínica: facilitar el diagnóstico, personalizar los tratamientos en enfermedades complejas y servir de biomarcador biológico en ensayos clínicos y para el control de actos invasivos como la cirugía.

Respecto a facilitar el diagnóstico, existen pocos estudios que hayan analizado esto en profundidad. En general, las enfermedades tienen criterios clínicos bien establecidos y el diagnóstico depende de otros factores.

En cuanto a la personalización de tratamientos en enfermedades complejas, la enfermedad donde se ha evaluado con mayor intensidad el probable papel del AIM en la práctica clínica ha sido la parálisis cerebral infantil (PCI). En concreto, el área que más interés ha despertado ha sido la cirugía multinivel. Diversos estudios se han dirigido a analizar el papel del AIM a la hora de decidir los gestos quirúrgicos a emplear. Algunos estudios simplemente han analizado si la introducción del AIM en la evaluación prequirúrgica ha producido cambios en los gestos y los resultados son muy variables oscilando desde el 23% al 90% de pacientes en los que se cambia el plan quirúrgico. En este tipo de estudios, es particularmente interesante el trabajo de Molenaers et al. 2006 donde compara la tasa de cirugías ortopédicas a lo largo de la infancia entre tres cohortes históricas (con los altos problemas de sesgo de este tipo de estudio) de su centro y observa que la cohorte que incorpora el AIM se somete a menos cirugías que la que se aborda desde el punto de vista ortopédico más tradicional, pero a más que la cohorte en la que se incorpora el AIM y el tratamiento con toxina botulínica. Otro tipo de estudios es el que agrupa a aquellos que estudian el efecto que ha tenido el AIM sobre el resultado de las decisiones quirúrgicas. De entre ellos, se pueden destacar varios. Lofterød et al. 2008 observa una relación entre el seguimiento de las recomendaciones en función del AIM prequirúrgico con mejoras cinemáticas a largo plazo en pacientes con PCI aunque su estudio presenta sesgos en el seguimiento importantes y los criterios de toma de decisión mediante análisis de marcha no se expresan y son, por lo tanto, difícilmente reproducibles. Wren et al. 2012 publicaron el único ensayo clínico hasta ahora para determinar el papel del AIM en la indicación de gestos quirúrgicos en PCI. Los autores aleatorizaron a pacientes con indicación quirúrgica multinivel en 2 grupos: uno en el que se tomaron las decisiones quirúrgicas sin datos procedentes del AIM y otro en el que se tomaron las decisiones con datos procedentes del AIM. No se observaron diferencias entre los 2 grupos aunque el análisis post-hoc demostró que el subgrupo de pacientes en los que se siguieron las recomendaciones del AIM de forma más estricta mostraron mayores mejoras en FAQ y en el índice de marcha GDI. Los autores concluyen que su estudio puede estar artefactado por el bajo seguimiento de las recomendaciones vertidas en función del AIM en comparación con otros estudios. Existe otro grupo de estudios que intentan producir indicaciones más objetivas de gestos quirúrgicos combinando datos clínicos con datos procedentes del AIM. En particular, son interesantes las contribuciones del grupo formado por Schwartz et al. produciendo algoritmos de in-

teligencia artificial que contribuyen a determinar qué pacientes pueden ser subsidarios de derotación femoral (REF) o alargamiento intramuscular de psoas (REF). Respecto a otros tratamientos para la PCI, existe poca literatura respecto a la personalización a través del AIM de los mismos.

El papel del AIM como biomarcador es muy interesante. El análisis observacional de marcha es bastante subjetivo y eso ha provocado que un porcentaje creciente de publicaciones analice el efecto de los tratamientos en múltiples enfermedades con AIM, que es una tecnología inicialmente más objetiva, abandonando el uso del análisis observacional. Sin embargo, existen muchas cuestiones a resolver como qué variables son interesantes porque muestren una desviación relevante para la patología y para la funcionalidad, qué papel pueden tener los índices que subsumen globalmente el grado de alteración de la marcha,... Para conseguir avances relevantes hay que sistematizar y estandarizar la evaluación de las patologías tanto al nivel puramente clínico como al nivel propiamente del AIM.

## **¿QUÉ AVANCES PUEDEN APARECER EN EL AIM PARA FACILITAR SU INCORPORACIÓN MASIVA A LA PRÁCTICA CLÍNICA?**

La generalización del AIM precisa aún de una intensa investigación. Sólo a través de protocolos bien diseñados y con criterios de inclusión estrictos podrá determinarse el rol del AIM en la práctica clínica y podremos disfrutar de toda su potencialidad.

El AIM es una tecnología prometedora que produce multitud de datos cuyo análisis e interpretación es complejo; una situación bastante habitual en las nuevas tecnologías de análisis biológicos. Los métodos para analizar estos datos deben probarse e incorporarse a herramientas que permitan un análisis semiautomático de los mismos.

También es relevante perfilar las indicaciones clínicas y los objetivos con los que se realiza un AIM. Actualmente no existen guías de práctica clínica que determinen a qué pacientes y con qué objetivos se debe realizar un AIM. Su incorporación sistemática a la práctica clínica de todos los pacientes con PCI y otras enfermedades neurológicas con afectación motora no parece plausible en la actualidad y los escasos recursos disponibles deben priorizarse, de momento, hacia otros.

El advenimiento de nuevas tecnologías de rehabilitación de la marcha, fruto en parte de la intensa investigación mediante AIM, exigirá la producción de datos procedentes del AIM. Este punto puede ser un área crítica de expansión de esta tecnología.

Esencial parece también que los sistemas sean más baratos y que la realización del análisis precise de un tiempo menor. Nuevas tecnologías de detección del movimiento mediante sistemas sin marcadores pueden ayudarnos a cumplir este objetivo.

## **CONCLUSIONES**

El AIM es una herramienta importante para la investigación de patologías neurológicas con afectación motora y presenta una alta potencialidad en la práctica clínica para la personalización de tratamientos y para la monitorización de resultados. Nuevos avances científicos permitirán abaratar costes, reducir tiempos de análisis, automatizar la interpretación de los datos y establecer criterios para la realización de la prueba.

## ANÁLISIS OBSERVACIONAL: ESCALAS DE VALORACION DE LA MARCHA

**M<sup>a</sup> Olga Arroyo Riaño.**

Sección de Rehabilitación Infantil. H.G. U. Gregorio Marañón. Madrid

Existen múltiples cuadros patológicos, que pueden producir alteraciones en la deambulación, y aunque teóricamente, cuando hablamos de “estudios de la marcha”, podemos referirnos a cualquiera de ellos, en la práctica los aplicamos a pacientes neurológicos (60%) y específicamente a los espásticos, seguramente por ser cuadros más complejos y en el caso de los niños, por ser los que plantean más dificultad a la hora de tomar decisiones terapéuticas.

### OBJETIVO

El objetivo de la ponencia es la descripción de las herramientas para valoración observacional de la marcha y el análisis de sus propiedades instrumentales, más allá del entrenamiento en una escala concreta.

### MÉTODOS DE VALORACIÓN DE LA MARCHA

Los métodos de valoración de la marcha, clásicamente se dividen en:

- Instrumentales “*Instrumented gait analysis*” (IGA)
- Observacionales, que tienen varios sinónimos:
  - *Observational gait analysis* (OGA).
  - *Observational gait scale* (OGS)
  - *Video Observational gait analysis* (VOGA). Se considera en este grupo la inspección y/o el uso de video como herramienta.
  - Análisis observacional de la marcha (AOM), en castellano

Aunque el análisis instrumentado para el estudio de la marcha, es el gold estándar, en la rutina clínica, no está al alcance de la mayoría, representa un importante coste económico y requiere un alto nivel de capacitación para su interpretación.

Los análisis observacionales, son el método de análisis más elemental, aunque requiere para obtener resultados, un procedimiento de trabajo riguroso y sistemático. El apoyo adicional de la grabación en video, proporciona enormes ventajas y mayor objetividad.

### REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

- Criterios de inclusión:
  - Por ello se ha realizado una selección de los artículos más relevantes, que describen las herramientas desarrolladas específicamente para valorar la biomecánica de la marcha (en sus aspectos cinemáticos) y su desviación de la normalidad
  - Y de los artículos que analizan la calidad metodológica de las escalas
- Criterios de exclusión:
  - Escalas que valoran aspectos concretos de la discapacidad como el Gross Motor
  - Escalas que valoran solo aspectos específicos como parámetros temporoespaciales vg test de de marcha de los 6 minutos.

**ARTICULO1: B. Toro, C. Nester and P. Farren. A review of observational gait assessment in clinical practice. *Physiotherapy Theory and Practice* 2003; 19: 137-49**

Toro en el 2003, realiza una Revisión sistemática de las escalas observacionales publicadas. Algunas de las descritas, son versiones de otras previas y muchas de las versiones de las escalas solo visuales inicialmente, posteriormente se han desarrollado para análisis con video.

## ANALISIS VISUALES

### - Benesh Movement Notation (BMN).

*Harrison et al 1992.*

Dibuja la secuencia de movimientos en 5 líneas a modo de pentagramas. Se desarrolló en 1992. Se referenció en 21 publicaciones en ese año y nunca más se usó.

La recogida de datos es exhaustiva, incluso se anota la expresión facial y el movimiento de los dedos, por lo que la sensibilidad a los cambios, sería potencialmente buena, pero no ha sido estudiada

### - Waterloo Gait Profile Form

*Winter 1985.*

Valora las características de la marcha en el plano sagital y es aplicable a niños y adultos. Hay una planilla con dibujos que se rodean con círculos y símbolos opcionales.

Pierde valor el que es obligatorio decantarse por un muñeco, aunque no represente nuestro patrón de marcha. No se han hecho estudios sobre su validez y los realizados sobre su fiabilidad, sensibilidad y especificidad, son negativos.

### - Rancho Los Amigos System

*Olsson, 1990; Perry 1992*

Es la más citada. Considera las 2 fases de la marcha, 5 localizaciones, los 3 planos del cuerpo. Tiene una plantilla o lista de verificación con casillas sombreadas y sin sombra en las que se anotan las desviaciones de la normalidad:

- presente: menores o mayores
- ausente

Sus mayores críticas han sido acerca de la falta de diferencias entre las distintas marchas patológicas que comprometen la sensibilidad y la especificidad. Se describen muchos movimientos en esa escala binaria que son imprecisos como "limitado" o "excesivo"

No ha demostrado validez, fiabilidad, sensibilidad ni especificidad (*Greenberg M, Gait Posture. 1996, Toro B, Theory and Practice 2003*).

### - Rivermead Visual Gait Assessment (RVGA)

*Lord et al 1998.*

Desarrollada para pacientes con esclerosis múltiple, moderada sensibilidad interobservador, aunque fue capaz de detectar cambios post tratamiento.

### - Physician Rating Scale (PRS)

*Koman et al, 1994*

Escala cuantitativa observacional de la marcha. Valora aspectos cinéticos de las 3 articulaciones: cadera, rodilla y pie, sin definir las fases del ciclo de la marcha. Analiza solo el plano sagital. Lleva unos 5 minutos el pasarla.

Usada con frecuencia en parálisis cerebral (PC), para valorar los efectos de la TB

Tiene una evidencia limitada de fiabilidad y validez tanto de la PRS original como de sus versiones (*Corry IS, J Pediatr Orthop 1998. B. Toro, Physiotherapy Theory and Practice 2003*).

### - Hugh Williamson Gait Laboratory Scale (HWGLS) version modificada de la PRS.

*Pirpiris et al 2001.*

Modestos criterios de validez, cuando se la compara con análisis cinemáticos. No ha demostrado tener una buena fiabilidad interobservador y solo interobservador para el choque de talón. Posible sobreestimación.

### - Observational Gait Scale (OGS), versión modificada de la PRS

*Boyd y Graham 1999, Mackey 2003*

Su objetivo era mejorar la valoración de las fuerzas flexión plantar - extensión de rodilla en la fase media de apoyo. Buena validez y fiabilidad, en niños PC mayorcitos en algunos apartados. (*Mackey AH, Developmental Medicine and Child Neurology 2003*).

## ANALISIS VIDEOGRÁFICOS

### - Hemiplegic Gait Analysis Form

*Hughes and Bell 1994*

No es sensible a los pequeños cambios en la marcha, las categorías son muy subjetivas. Rank Scoring System.

*Watt et al 1986. Hainsworth, Harrison, Sheldon, and. Roussounis 1997.*

Se ha utilizado en PC, con criterios de validez limitados, pero buena fiabilidad interobservador, que empeora con ortesis. Poca sensibilidad y especificidad.

### - Video-based tool Edinburgh Visual Gait Score

*Read, Hillman, Hazlewood, and Robb 2003.*

Más sistematizada y extensa que la PRS, la de Edimburgo, es la escala video gráfica más referenciada y la de mayores propiedades.

Desarrollada por Read en 1998, para niños con PC, fue readaptada en 2002 y denominada Edinburgh Visual Gait Score (EVSG).

Considera las 2 fases de la marcha y contiene 17 ítems. Escala cuantitativa Analiza en 10 variables, ángulos articulares (valor numérico) y en 7 considera otros factores temporo-espaciales (valores no numéricos).

La normalidad se puntúa como 0 y las desviaciones en un plano u otro, por exceso o defecto como 1 o 2. La decisión de considerar un RA como normal, está tomados de un estudio IGA y la subdivisión de las desviaciones de la normalidad según grados relevantes en la práctica clínica. Lleva 25 minutos pasarla.

Cada extremidad se analiza por separado. Total 68 puntos. Se considera mejoría en la calidad de la marcha con cambios en la puntuación de 4 puntos.

Está validada a varios idiomas como el portugués, pero no al castellano

Tiene buena fiabilidad inter e intraobservador, sensibilidad y especificidad. La interpretación del plano frontal, es más difícil que la del sagital. Las zonas proximales de tronco y cadera, son más difíciles de interpretar que las distales de tobillo-pie. (*Read HS, J Pediatr Orthop 2003. Maathuis KGB, J Pediatr Orthop 2005. Scholtes VA, Pediatr Neurol 2007. Ong AM, Gait Posture 2008.*)

### - Segment Rotation Indicators

*Hilman et al 1998.*

Desarrollado con el intento de mejorar específicamente la valoración del plano transversal en PC. Muy buena validez, y fiabilidad reducida a partir de estudios tridimensionales.

### - Goniometers

*Stuberg et al 1998.*

Parece tener buena validez, el resto de propiedades no han sido investigadas.

## ARTICULO 2: Tools for Observational Gait Analysis in Patients with Stroke: a Systematic review. Ferratello F, Bianchi VAM, Baccini M, Rubbieri G, Mosello E, Cavallini MC et al. *Physical Therapy* 2013; 93: 1673-85

Ferratello en 2013, publica otra revisión sistemática, con similares objetivos, aunque con el matiz de aplicables a ictus Siguen el método de evaluación sistemática PRISMA.

### Adapted New York Medical School Orthotic Gait Analysis (NYMSOGA).

*Goodkin and Diller 1973*

Es un clásico de las escalas porque fue la primera que intento demostrar su fiabilidad, pero está mal organizada y es muy incompleta.

### - Wisconsin Gate Scale (WGS):

*Rodriguez 1996. Turani 2004. Pizzi 2007.*

Tiene una insatisfactoria comprensibilidad y pobre fiabilidad.

**ARTICULO 3: Daly JJ, Nethery J, Mc Cabe JP et al. Development and testing of the Gait Assessment and Intervention Tool (GAIT): a measure of coordinated gait components. J Neurosci Methods 2009; 178:334-9.**

Es interesante nombrar la escala videografía de GAIT por su rigor metodológico. Primero los autores, revisaron la bibliografía existente exhaustivamente, haciendo un análisis crítico de la misma y determinando los principales problemas. Posteriormente elaboran su propia escala, utilizando el método Delphi (Dick 2000). Consideran que no hay un gold standard de escalas observaciones, por lo que recurren para determinar algunos ítems a los análisis instrumentados.

Contiene 31 ítems y 45 déficits .Puntuación total 0-64. Fue aplicada a 29 sujetos. Finalmente estudiaron sus propiedades, concluyendo que es:

- Fiable, completa, valida y sensible a los cambios .
- Buena correlación con medidas cinemáticas de análisis tridimensionales
- Administrada por expertos permite identificar el déficit de los componentes de la marcha y los cambios a lo largo del tiempo.
- Útil para investigación y educación.

Sin embargo esta escala, apenas ha sido citada en 9 artículos.

**ARTICULO 5: Geruza B,Rodrigues N, Vaenciano P, Silva L, Souza R. Correlation among the Visual Gait Assessment Scale, Edinburg Visual Gait Scale and Observational Gait Scale in Children with spastic diplegic cerebral palsy .Rev Bras Fisioter 2012;16:134-40**

Revisa 3 escalas aplicables a las diplejías y la relación entre ellas, concluyendo que: las mejores escalas son la EVGS y VGAS.

**CONCLUSIONES**

- De manera global las OGA, parecen ser escalas de baja la calidad, salvo detalles específicos de poblaciones patológicas concretas.
- Posiblemente los resultados cuantitativos del gold estándar, servirían para mejorar los métodos observacionales y establecer categorías correctas
- En la mayoría de los OGA, cuestionada la fiabilidad interobservador. Los errores en la aplicación se minimizan si se adquiere entrenamiento específico, así como se realizan valoraciones longitudinales, por el mismo observador.
- Dentro de las escalas, la Edinburgh Visual Gait Scale (EVGS) parece ser la de mayor calidad metodológica y propiedades instrumentales.
- “Los análisis instrumentados, son los que mas información proporcionan acerca de la valoración de la marcha, sin embargo cuando no están a nuestro alcance o no están indicados, la exploración y un VOGA, nos proporciona un conocimiento razonable de la marcha”

Thomason P, Measurement tools and method 2009.

- “El video se puede utilizar junto con otras valoraciones para decisiones menos complejas, donde no se requieran detalles extras cinéticos, cinemáticos y EMG”.

Harvey A, Gait & Posture 2011

- Las indicaciones fundamentales del VOGA son para documentación de cambios en el patrón de marcha lo largo del tiempo, monitorización cotidiana de los tratamientos físicos u ortesis y en niños muy pequeños y/o con alteraciones cognitivas o comportamentales.

Thomason P, Measurement tools and method 2009.

- Es necesario el desarrollo de una guía de práctica clínica para la elección de la herramienta de análisis mas adecuada en cada caso.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Boyd R, Graham HK. Objective measurement of clinical findings in the use of botulinum toxin type A for the management of children with cerebral palsy. *Eur J Neurol* 1999; 6 (Supp. 14): S23–35.
2. Brown CR, Hillman SJ, Richardson AM, Herman JL, Robb JE Reliability and validity of the Visual Gait Assessment Scale for children with hemiplegic cerebral palsy when used by experienced and inexperienced observers. *Gait Posture* 2008; 27:648-52.
3. Brunnekreef J, van Uden C, van Moorsel S and Kooloos .J. Reliability of videotaped observational gait analysis in patients with orthopedic impairments. *BMC Musculoskelet Disord.* 2005; 6: 17. Published online 2005 March 17. doi: 10.1186/1471-2474-617.
4. Dickens WE, Smith MF. Validation of a visual gait assessment scale for children with hemiplegic cerebral palsy. *Gait Posture.* 2006; 23:78-82.
5. Harvey A, Gorter JW. Video gait analysis for ambulatory children with cerebral palsy: Why, when, where and how! *Gait Posture.* 2011; 33:501-3.
6. Hillman SJ, Hazlewood ME, Schwartz MH, van der Linden ML, Robb JE, Hillman SJ, et al. Correlation of the Edinburgh Gait Score with the Gillette Gait Index, the Gillette Functional Assessment Questionnaire, and dimensionless speed. *J Pediatr Orthop* 2007; 27(1):7–11.
7. Koman LA, Mooney JF, Smith BP, Goodman A, Mulvaney T. Management of spasticity in cerebral palsy with botulinum-A toxin: report of a preliminary, randomized, double-blind trial. *Journal of Pediatric Orthopedics* 1994; 14: 299-303.
8. Maathuis KGB, van der Schans CP, van Iperen a, Rietman HS, Geertzen JHB. Gait in children with cerebral palsy: observer reliability of Physician Rating Scale and Edinburgh Visual Gait Analysis Interval Testing scale. *J Pediatr Orthop* 2005; 2:268–72.
9. Olsson EC 1990 Methods of studying gait. In: Smidt GL (Ed) *Gait in rehabilitation*, pp. 21\_43. Churchill Livingstone, New York
10. Ong AM, Hillman SJ, Robb JE, and Ong AML. Reliability and validity of the Edinburgh Visual Gait Score for cerebral palsy when used by inexperienced observers. *Gait Posture* 2008; 28: 323–6.
11. Pirpiris M, Ugoni A, Starr R, Rodda J, Boyd NR, Natrass GR, and Graham HK 2001 The ‘physician rating scale’ validity and reliability. *Gait and Posture* 2003; 13: 293.
12. Read HS, Hazlewood ME, Hillman SJ, Prescott RJ, Robb JE. Edinburgh visual gait score for use in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop.* 2003; 23: 296-301.
13. Thomason P, Harvey A, Graham HK. Measurement tools and methods. In: Gage JR, Schwartz MH, Koop SE, Novacheck TF, editors. *The identification and treatment of gait problems in cerebral palsy.* 2nd ed., London: Mac-Keith Press; 2009.
14. Zimbelman J, Daly JJ, Roenigk KL, Butler K, Burdsall R, Holcomb JP Capability of 2 gait measures for detecting response to gait training in stroke survivors: Gait Assessment and Intervention Tool and the Tinetti Gait Scale. *Arch Phys Med Rehabil.* 2012; 93:129-36.

## TRATAMIENTO FARMACOLOGICO DE LOS TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO EN LA INFANCIA.

### Samuel Ignacio Pascual Pascual.

Neurólogo Pediatra, Profesor Asociado del departamento de Pediatría, Universidad Autónoma de Madrid. Servicio de Neurología Pediátrica, Hospital Universitario La Paz .

Los trastornos del tono y del movimiento (TM) constituyen uno de los signos y síntomas más habituales de las lesiones cerebrales, sean congénitas o adquiridas en cualquier momento de la vida. La alteración cerebral conlleva muy frecuentemente otros daños adicionales (cognitivos, conductuales, de aprendizaje, epilepsias, trastornos de la integración visual, auditiva, somatosensorial, trastornos de atención) de tan difícil manejo y tratamiento como las discapacidades motoras, pero son éstas las que más habitualmente consultan al médico rehabilitador y neurólogo, especialmente en los primeros años de la vida.

Los TM son un grupo muy diverso de alteraciones del tono y de la coordinación motora, que se clasifican en: hiperkinéticos (disonía, atetosis, balismo, tics, mioclono, temblor), hipocinéticos (parkinsonismo, rigidez, disonía, espasticidad), o ataxia.

En esta ponencia vamos a referirnos al tratamiento de los más frecuentes, la espasticidad y disonía. Pueden estar causados por múltiples entidades nosológicas, pero especialmente por la parálisis cerebral infantil (PCI).

El tratamiento farmacológico es una parte importante de los trastornos del movimiento, pero es una parte más de un conjunto de terapias que engloban otras medidas ortésicas, fisioterapia y terapia ocupacional y quirúrgicas. Diferentes fármacos actúan en diferentes puntos del esquema fisiopatológico de la espasticidad (nivel supramedular, medular, nervio periférico, unión neuromuscular o músculo).

### ESPASTICIDAD

**La espasticidad** se define como la resistencia al movimiento dependiente de la velocidad (Lance, 1980).

La espasticidad es la máxima responsable de la discapacidad para el movimiento del niño con PCI. Tal discapacidad es permanente pero no estable, ya que sus repercusiones varían con el crecimiento corporal. Dado que la espasticidad no afecta a todos los grupos musculares por igual, tiende a producir un desequilibrio de fuerzas que, junto a la debilidad, disminuye el movimiento articular y limita el movimiento del músculo afectado ("trastorno primario"). Con el tiempo, los tendones y músculos se acortan, los huesos siguen creciendo y aparecen contracturas irreducibles y deformidades osteoarticulares ("trastornos secundarios"). Todo ello obliga al paciente a compensar las alteraciones con determinadas posturas o movimientos anómalos ("trastornos terciarios"). Las consecuencias finales son las contracturas fijas, la dislocación de las articulaciones y las limitaciones progresivas de movilidad, las más graves de las cuales son las de las caderas y las más frecuentes las de los pies. Conviene tratar la espasticidad en los primeros estadios ya que los trastornos secundarios son de más difícil solución y, en particular, no responden al tratamiento farmacológico que vamos a indicar.

Los niños menores de 3-4 años no suelen desarrollar deformidades óseas o articulares fijas, por lo que el tratamiento conservador con fisioterapia, farmacoterapia y ortesis es a menudo suficiente, y hay pruebas de que la combinación de estos tratamientos modifica la evolución natural de la PCI. Conforme crecen se van desarrollando contracturas fijas, subluxaciones articulares, deformidades óseas que hacen necesarias las intervenciones quirúrgicas. La proporción de pacientes que necesitan tratamientos quirúrgicos ortopédicos y bomba de infusión intratecal de baclofen se incrementa según aumenta la gravedad (el nivel de GMFCS) de la PCI, y estos niños también los necesitan a edades más tempranas.

El esquema terapéutico debe contemplar primeramente su distribución corporal. Además es importante cual es el objetivo fundamental de la reducción de la hipertonia espástica, que es variable según el grado de gravedad de la alteración de la función (Gross Motor Function Classification System, GMFCS). En los niveles I, II y III el objetivo es fundamentalmente mejorar la función motora de los miembros espásticos y en los niveles IV a V el objetivo habitualmente es más bien la prevención de deformidades y tratamiento del dolor o mejorar el cuidado del niño espástico.

**Si la espasticidad es generalizada o multifocal** su mejora global solo se alcanzará mediante el uso de medicaciones por vía sistémica, en general oral, o bien por vía intratecal. Los fármacos con más alta evidencia científica son:

- 1) diazepam (nivel B de recomendación para tratamiento de corta duración) u otras benzodiazepinas, especialmente clonazepam (nivel C),
- 2) baclofen oral, fármaco gabérgico de efecto medular y supramedular, con nivel C,
- 3) tizanidina, fármaco alfa-adrenérgico de acción en la medula espinal, con nivel C o D de recomendación.

La limitación de los fármacos orales la da la presencia de efectos adversos al aumentar la dosis. Los efectos adversos más habituales son la somnolencia y confusión, así como debilidad muscular.

En casos de espasticidad generalizada o multifocal grave, que no se controlan bien con las medicaciones orales aludidas a las que se puede añadirse la toxina botulínica, la indicación a considerar es de baclofen intratecal mediante una bomba de infusión. Tiene un nivel de recomendación C en pacientes con un nivel de discapacidad GMFCS III a V. La terapia mediante infusión intratecal de baclofen es compatible y con frecuencia se complementa con toxina botulínica y, menos frecuentemente, con otros fármacos orales. Ofrece la posibilidad de tratar la espasticidad tanto de tronco como de extremidades, y la ventaja sobre los fármacos orales que no produce sedación en tal medida, pero el inconveniente y limitación de que reduce por igual la espasticidad a todos los niveles. La dosificación, al igual que ocurre con los fármacos orales, se regula por la reducción del tono hasta el normal de los músculos menos hipertónicos, ya que superar esta dosis se acompañaría de hipotonía y debilidad de los mismos.

**Si la espasticidad es predominantemente focal o multifocal**, el fármaco de elección es la toxina botulínica. También puede emplearse la neurectomía mediante inyecciones de fenol y de alcohol en un nervio periférico motor. Producen efectos positivos sobre la espasticidad al inducir una neurectomía química. Sin embargo es poco usado en nuestro medio por los efectos adversos que pueden causar y por las ventajas, especialmente de seguridad, de la toxina botulínica. Pueden emplearse ambos (fenol y TB) de forma combinada, inyectando habitualmente el fenol en los nervios proximales motores y reservando la TB para los músculos más distales.

### Toxina botulínica.

La TB es una proteína de origen microbiano (*Clostridium botulinum*) que actúa en el músculo a nivel presináptico en la placa motora. Su actividad consiste en fragmentar una proteína diana (en el caso de la TB tipo A la proteína SNAP-25) necesaria para ligar la vesícula colinérgica a la membrana presináptica y que se libere la acetilcolina a la placa motora. Con SNAP-25 fragmentada la acetilcolina no podrá liberarse. Fisiológicamente, la TB produce denervación y, en consecuencia, una atrofia muscular, pero sin causar fibrosis. La atrofia es reversible porque el efecto de la TB, que comienza de 1 a 7 días después de la inyección desaparece al cabo de unos 3-5 meses según va reparándose la placa motora afectada.

Los efectos indeseables son también reversibles y pueden ser debidos a 1) **difusión local** de la TB a otras terminaciones nerviosas vecinas, lo que puede producir debilidad y atrofia de otros músculos no infiltrados, 2) **difusión sistémica** con acción sobre otros músculos a distancia (debilidad, cansancio). Un efecto más permanente es la **resistencia inmunológica** como resultado de desarrollo de anticuerpos circulantes que se ligan a la cadena pesada de la TB e impiden la internalización de la cadena ligera. No produce sintomatología alguna pero conlleva la pérdida de eficacia de la TB. Afortunadamente, es poco frecuente y lo es menos con las nuevas preparaciones, menos inmunógenas, de modo que ha dejado de ser un problema importante.

La incidencia de efectos secundarios de la TB-A, ampliamente estudiada, es muy baja, menor que la de la mayoría de los fármacos de uso en neurología. Casi siempre son leves o moderados y siempre transitorios. Consisten en debilidad o decaimiento segmentario o generalizado que afectan, en nuestra serie de niños tratados, al 11% de los casos, durando menos de una semana en más del 95% de los casos. Incluso en niños menores de 2 años los efectos adversos de nuestra serie ocurren solo en un 5,4% de los casos, y son todos ellos leves y de menos de 5 días de duración.

Las alteraciones del tono muscular son las indicaciones básicas del tratamiento con toxina botulínica (TB), especialmente la espasticidad, la rigidez y la distonía. También ha mostrado utilidad en mioclono y tics entre otros TM.

La TB, que se empezó a utilizar en la década de 1980, ha sido incorporada desde los años 90 como tratamiento usual de gran parte de estos trastornos, y ha pasado a ser considerada con el tiempo como tratamiento básico.

Se han comercializado los serotipos A y B de TB. Las diferentes formas comerciales del tipo A aprobadas y comercializadas en diferentes países son: Botox® (Allergan), Dysport® (IPSEN), Xeomin® (Merz) y Lantox® (Lanzhou, China). En España se han comercializado las tres primeras. Como TB del tipo B está comercializada Myobloc® (ELAN).

Todas ellas tienen un origen bacteriano y un modelo de cálculo de potencia común, refiriéndose como una unidad a la dosis que inyectada por vía intraperitoneal mata al 50% de los ratones (dosis letal 50, LD50 en el Mouse Lethality Assay). Pero la metodología de manufacturación y ensayos varía entre las diferentes marcas comerciales, por lo que no hay una relación entre las dosis terapéuticas y tóxicas de las distintas marcas. Por tanto las dosis son diferentes en cada producto.

Los estudios tanto científicos como clínicos indican que la TB-A tiene un efecto más prolongado que la TB-B. La TB-B está indicada en casos con resistencia a la TB-A. Los efectos secundarios son similares a la TB-A, salvo una mayor frecuencia de efectos autonómicos, incluyendo boca seca y dificultades en la acomodación ocular. Es más inmunógena, de modo que los pacientes desarrollan anticuerpos con rapidez, y parece haber cierta inmunogenidad cruzada entre ambas toxinas A y B por lo que es poco probable que un paciente resistente a la TB-A responda durante largo tiempo a la TB-B.

La experiencia en el tratamiento de la PCI con toxina botulínica se ha plasmado en múltiples estudios clase I y II,

así como en guías de expertos, en las que se revisan todos los aspectos a considerar cuando se utiliza la TB-A y los tratamientos complementarios que deben contemplarse.

### **Eficacia de la TB-A en el tratamiento de la espasticidad**

Hay publicaciones con evidencia científica de clase I (la más alta, basada en estudios controlados contra placebo, con asignación randomizada, con evaluación de doble ciego con amplio número de pacientes) sobre la eficacia de la TB-A en la espasticidad infantil y del adulto, tanto en el miembro superior como en el inferior. Casi todos los trabajos han comprobado su eficacia en la mejora del estiramiento pasivo y en el rango de movimiento articular, menor proporción de ellos han medido beneficios funcionales en la calidad o rapidez de la marcha o en la función voluntaria del miembro superior.

Y las recomendaciones consiguientes son que:

1. La TB debe ser ofrecida como tratamiento para reducir el tono y mejorar la función pasiva del adulto espástico (nivel de recomendación máximo, nivel de recomendación A) y
2. debe ser considerada como una opción para mejorar la función activa (nivel B).

## **DISTONIAS**

La distonía se define como un trastorno hiperkinético del movimiento caracterizado por contracciones involuntarias, sostenidas o intermitentes, que causan retorcimiento y movimientos repetidos, posturas anormales o ambos. Se debe a la contracción simultánea de músculos agonistas y antagonistas, originada en disfunciones o lesiones de los ganglios basales. El tono fluctúa entre hipotonía, normotonía e hipertonía, y las alteraciones surgen o pueden precipitarse o empeorar por intentos de movimiento o por cambios en el estado emocional. La distonía disminuye o desaparece durante el sueño.

### **Tratamiento de las distonias**

En primer lugar hay que plantearse el tratamiento específico de la enfermedad en las distonias secundarias. Es, junto con el consejo genético, la principal justificación de los esfuerzos diagnósticos.

La enfermedad de Wilson y alguna de las enfermedades lisosomales (leucodistrofia metacromática, gangliosidosis GM1, etc.) tienen tratamientos quelantes, trasplante de médula ósea o enzimáticos sustitutivos que cambian radicalmente la evolución. En otras (mitocondriales, otras metabólicas) hay tratamientos de eficacia parcial.

En ausencia de un tratamiento curativo y sin riesgo, es necesario valorar los objetivos en el tratamiento sintomático de los trastornos del movimiento. El tratamiento sintomático debe tener en cuenta no tanto los síntomas y los signos clínicos (deficiencia) sino la limitación funcional que conllevan (limitación del movimiento), la discapacidad (limitación para realizar tareas específicas) o la limitación en la vida social, en la realización de actividades propias de su edad. No tendría sentido disminuir la distonía o la espasticidad por sí mismas si de ello no se deriva un beneficio funcional del paciente, bien en el movimiento, en la calidad de vida o en su participación social. Cada vez es más importante tener en cuenta no sólo los síntomas sino las consecuencias funcionales de la enfermedad.

Se han empleado tratamientos no farmacológicos que buscan aprovechar las posibilidades neuroplásticas a través del aprendizaje motor, y que consisten en técnicas muy diversas de desensibilización, de refuerzo negativo, de obligar a realizar movimientos o a restringir determinados movimientos a través de ortosis, de inmovilización del miembro distónico. Hay publicados datos de efectividad en estudios de pocos pacientes. Son precisos estudios amplios y aleatorizados.

### **Tratamientos farmacológicos**

Los fármacos empleados en el tratamiento de las distonias son anticolinérgicos, bloqueadores de receptores dopaminérgicos, depletores de dopamina y levodopa, así como baclofeno y a

veces antiépilépticos. A pesar de que un buen número de distonias no responde a fármacos, frecuentemente se consigue con ellos una mejoría notable del trastorno. Al igual que en la espasticidad, el fármaco a elegir depende de si la distonía es focal o generalizada.

**Levodopa.**- Desde el descubrimiento de la distonía dopasensible y el cambio tan espectacular que produce el tratamiento en este síndrome que, por otra parte, muestra gran variabilidad fenotípica,

como ya ha sido comentado, es obligado comenzar a tratar a todo niño con distonía primaria con levodopa (sine-met, levodopa y carbidopa). Los pacientes responden a los pocos días,

pero a veces tardan meses. La dosis debe aumentarse muy gradualmente, desde 1 mg/kg/día, para evitar los efectos adversos más comunes, que son náuseas, sedación, mareo, confusión o

alucinaciones. La dosis diaria eficaz suele ser de 100 a 300 mg, aunque pueden necesitarse más, hasta 3.000 mg/día. Si en uno o dos meses el paciente no responde, conviene pasar a otra medicación.

**Anticolinérgicos.**- Los anticolinérgicos, en especial el trihexifenidil (Artane®), han sido el tratamiento básico de

las distonías de adultos e infantiles, y son los fármacos que hay que probar tras la levodopa. Se ha referido en estudios abiertos y ciegos una eficacia moderada o marcada en el 50-68% de los pacientes, más marcada en distonías primarias y especialmente en los niños y en casos con pocos años de evolución del trastorno distónico. También son útiles en las distonías secundarias, en las que llega a mejorar al 31%. La dosis necesaria puede ser muy alta, al igual que ocurre en los adultos; debe aumentarse muy lentamente para evitar los efectos adversos, desde 1 mg/día de Artane, y se incrementan 1-2 mg por semana hasta alcanzar la dosis efectiva (a veces más de 30 mg/día), o hasta que aparezcan efectos secundarios. Los efectos adversos más habituales son sedación, visión borrosa, sequedad de boca, estreñimiento y retención urinaria.

**Baclofen.**- También es un tratamiento eficaz de la distonía, con un 13-44% de respuesta en distonías generalizadas. La dosis necesaria puede llegar a ser mayor de 100 mg/día, y la pauta también es de incremento gradual desde 5 mg/día para disminuir los efectos adversos (sedación, confusión, náuseas, debilidad, aumento de frecuencia urinaria). De este modo suele tolerarse bien.

El baclofen intratecal ofrece buenos resultados en distonías generalizadas.

**Tizanidina y clonacepam** han mostrado eficacia en estudios abiertos, de pocos casos.

La **tetrabenacina**, fármaco deplector presináptico de monoaminas, es útil en las distonías, como se ha demostrado en estudios ciegos y abiertos, si bien los resultados en lesiones cerebrales infantiles han sido poco llamativos. En nuestra opinión, sin embargo, es un buen fármaco antidistónico y antidiscinético, con pocos efectos adversos en niños (sedación, sialorrea, insomnio, bradicinesia).

En casos graves, y especialmente en el estatus distónico o tormenta distónica, es preciso recurrir a la combinación de tres fármacos, la llamada triple terapia de Marsden: un deplector de dopamina (tetrabenacina), un bloqueador dopaminérgico (pimocida) y un anticolinérgico (trihexifenidil).

En cuanto a las distonías focales, el tratamiento más útil y que menos efectos adversos produce es la infiltración local de toxina botulínica tipo A, fármaco que ha cambiado sustancialmente la evolución y la calidad de vida de los pacientes, como se ha referido más arriba.

También tiene su papel en las distonías generalizadas como ayuda de los otros fármacos comentados cuando el paciente desea mejorar un aspecto focal de éstas, por ejemplo, la función de la mano, o el pie equino varo por distonía del músculo tibial posterior, o la calidad de

vida en distonías generalizadas con retrocolis u opistótonos que impiden mantener una posición cómoda del paciente y en las que el propio movimiento anómalo actúa como retroalimentación y potenciador de la distonía.

### Tratamientos quirúrgicos

Ya se ha comentado el papel de la bomba de infusión intratecal de baclofeno.

La estimulación cerebral profunda, especialmente del globo pálido interno ha sido el paso siguiente a la cirugía esterotáctica (talamotomía, palidotomía), sobre las que tiene las ventajas de producir una mínima lesión, de permitir el tratamiento bilateral, ya que no ofrece los efectos adversos de la palidotomía, y ser reversible. En las distonías infantiles primarias, especialmente en la DYT1, los resultados son muy positivos. También puede ser útil en las distonías secundarias, aunque en menor proporción de pacientes.

## BIBLIOGRAFÍA

### Aspectos generales de la PCI:

- Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, et al. Proposed definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2005;47:571-6.
- Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, et al: A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006. *Develop Medicine and Child Neurol* 2007;49:8-14.
- Rosenbaum PL, Palisano RJ, Bartlett D J et al: Development of the Gross Motor Function Classification System for cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2008, 50: 249-253.
- Koman LA, Smith BP, Shilt JS: Cerebral palsy. *Lancet* 2004;363:1619-31
- Kennes J, Rosenbaum P, Hanna SE et al, Health status of school-aged children with cerebral palsy: information from a population- based sample. *Dev Med Child Neurol* 2002;44:240-47.
- Strauss D; Brooks J; Rosenbloom L and Shavelle R Life expectancy in cerebral palsy: an update. *Developmental Medicine and Child Neurology*; Jul 2008; 50, 487-493.
- Ashwal S, Russman B.S., Blasco P.A. et al: Practice Parameter: Diagnostic assessment of the child with cerebral palsy. Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology* 2004;62:851-863

- Palisano R, Rosenbaum PL, Walter S, Russell D, Wood E. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997;39(4):214–223.

#### **Aspectos generales de los trastornos del movimiento**

- Sanger TD, Delgado MR, Gaebler-Spira D, Hallett M, Mink JW, Task Force on Childhood Motor Disorders. Classification and definition of disorders causing hypertonia in childhood. *Pediatrics* 2003;111: e89-97.
- Sanger TD. Toward a definition of childhood dystonia. *Curr Opin Pediatr* 2004; 16: 623-627.
- Pascual-Pascual S.I. Estudio y tratamiento de las distonías en la infancia. *Rev Neurol* 2006; 43 (Supl 1): S161-168.
- Geyer HL, Bressman SB: The diagnosis of dystonia. *Lancet Neurol* 2006; 5: 780–790.

#### **Modo de acción de la toxina botulínica:**

- Brin M. Botulinum toxin: chemistry, pharmacology, toxicity and immunology. *Muscle Nerve Suppl* 1997; 20 (Suppl 6): S146-68.

#### **Seguridad de la Toxina botulínica:**

- Naumann M, Jancovic J. Safety of botulinum toxin type A: a systematic review and metaanalysis. *Curr Med Res Opin* 2004; 20: 981-90.
- Naumann M, Albanese A, Heinen F, Molenaers G, Relja M. Safety and efficacy of botulinum toxin type A following longterm use. *Eur J Neurol* 2006;13(Suppl. 4):35–40.
- Pascual-Pascual SI, Pascual-Castroviejo I. Safety of botulinum toxin type A in children younger than 2 years. *Eur J Paediatr Neurol*, 2009;13:511-515.

#### **Eficacia de la Toxina Botulínica en espasticidad:**

- Simpson D.M., Gracies J.-M., Graham H.K., et al Assessment: Botulinum neurotoxin for the treatment of spasticity (an evidence-based review). Report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*, 2008;70:1691–1698.
- Hagglund G, Andersson S, Duppe H, Pedersen HL, Nordmark E, et al. Prevention of severe contractures might replace multilevel surgery in cerebral palsy: results of a population-based health care programme and new techniques to reduce spasticity. *J Pediatr Orthop B* 2005; 14: 268-72.
- Wallen M, O’Flaherty SJ, Waugh MC. Functional outcomes of intramuscular botulinum toxin type a and occupational therapy in the upper limbs of children with cerebral palsy:a randomized controlled trial. *Arch Phys Med Rehabil* 2007;88:1–10.
- Russo RN, Crotty M, Miller MD, Murchland S, et al. Upper-limb botulinum toxin A injection and occupational therapy in children with hemiplegic cerebral palsy identified from a population register: a single-blind, randomized, controlled trial. *Pediatrics* 2007;119(5):e1149–58. Epub 2007 Apr 23.
- Delgado, M, Hirtz D, Aisen M, et al: Practice Parameter:Pharmacologic treatment of spasticity in children and adolescents with cerebral palsy (an evidence-based review). *Neurology* 2010;74:336–343.
- Molenaers G, Desloovere K, Fabry G, De Cock P: The Effects of Quantitative Gait Assessment and Botulinum Toxin A on Musculoskeletal Surgery in Children with Cerebral Palsy. *J Bone Joint Surgery [Am]*,2006;88:161-170.

#### **Guías de tratamiento de espasticidad**

- Vivancos-Matellano F, Pascual-Pascual S.I., Nardi-Villardaga J. et al (Grupo Español de Espasticidad): Guía del tratamiento integral de la espasticidad. *Rev Neurol* 2007; 45: 365-75.
- Dan B, Motta F, Vles JS, Vloeberghs M, Becher JG, Eunson P, Gautheron V, Lütjen S, Mall V, Pascual-Pascual SI, Pauwels P, Røste GK. Consensus on the appropriate use of intrathecal baclofen (ITB) therapy in paediatric spasticity. *Eur J Paediatr Neurol*. 2010;14:19-28.

#### **Guías de consenso del tratamiento con toxina botulínica en PCI:**

- Heinen F, Molenaers G, Fairhurst C, et al. European consensus Table 2006 on botulinum toxin for children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2006;10:215–25.
- Pascual-Pascual SI, Herrera-Galante A, Poó P, et al. Guía terapéutica de la espasticidad infantil con toxina botulínica. *Rev Neurol* 2007; 44: 303-9.
- Graham HK, Aoki KR, Autti-Ramo I, et al. Recommendations for the use of botulinum toxin type A in the management of cerebral palsy. *Gait Posture* 2000;11:67–79.
- Heinen F, Desloovere K, Schroeder AS et al: The updated European Consensus 2009 on the use of Botulinum toxin for children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol*. 2010;14:45-66.

## ANÁLISIS INSTRUMENTAL DE LA MARCHA

**Angel Manuel Gil Agudo.**

Jefe de Sección Sº Rehabilitación y Responsable de la Unidad I+D+I de Biomecánica y Ayudas Técnicas HNP

Una de las definiciones más aceptadas sobre Biomecánica es “ciencia interdisciplinar que, con el apoyo de otras ciencias biomédicas, utiliza los conocimientos de la mecánica y distintas tecnologías para estudiar el comportamiento del cuerpo humano y resolver los problemas derivados de las diversas condiciones a las que puede verse sometido”(1). Las posibilidades que la Biomecánica ofrece al plantear y resolver problemas relacionados con la mejora de la salud y de la calidad de vida la han consolidado como un campo de conocimientos en continua expansión capaz de aportar soluciones de índole científica y tecnológica.

Además de constituirse en una disciplina de conocimiento, la Biomecánica ha generado su propia instrumentación que permite el análisis de movimientos del ser humano como la marcha. Las técnicas más habitualmente empleadas en el análisis de la marcha son las que se citan a continuación:

### TÉCNICAS DE ANÁLISIS VISUAL

Se trata del grupo de técnicas más elementales pero a la vez insustituibles. La inspección visual ayudada con una cámara de vídeo es el elemento indispensable en cualquier laboratorio de análisis de movimiento. El resto de técnicas, algunas de ellas muy sofisticadas, aunque muy útiles, servirán de arma complementaria a la exploración física del paciente.

Los resultados de ambas observaciones se comparan con las predicciones biomecánicas realizadas en estos sujetos.

Para obtener estos parámetros existen las siguientes técnicas sencillas:

- *Cronómetro y Cinta métrica*: Para la obtención de los parámetros generales descriptivos.
- *Interruptores plantares*: Son dispositivos que permiten detectar cuándo hace contacto con el suelo u otra superficie la zona en la que están instalados.
- *Pasillo instrumentado*: Es un equipo que permite medir los tiempos de contacto y la posición de los pies.
- *Pasillo de espejos*
- *Vídeo*

### TÉCNICAS DE ANÁLISIS CINEMÁTICO

Las técnicas de análisis cinemático estudian las características del movimiento sin tener en cuenta las fuerzas que lo generan, es decir, se emplean para describir la posición, velocidad, aceleración y velocidad angular de los diferentes segmentos corporales.

Para su descripción los hemos clasificado, según la tecnología utilizada, en electrogoniómetros, sistemas basados en ultrasonidos, acelerometría y equipos de fotogrametría (1).

#### **Electrogoniometría**

Un electrogoniómetro simple se basa en la utilización de un potenciómetro y un sistema de sujeción mecánica que permita convertir el giro de una articulación en un giro del potenciómetro. De esta forma es posible obtener directamente una señal eléctrica linealmente proporcional al ángulo girado. Según su número de ejes, el goniómetro puede ser uniaxial, biaxial o triaxial.

Puede conectarse directamente con cables a un ordenador, ir asociado a un sistema de registro y almacenamiento, o bien a un equipo de telemetría.

#### **Acelerómetros**

Los acelerómetros son captadores, usados frecuentemente en ingeniería mecánica, capaces de traducir una aceleración en una señal eléctrica. En general, su funcionamiento se basa en la inercia de una masa situada sobre un captador de fuerzas, de acuerdo a la segunda ley de Newton ( $F=m \cdot a$ ). Existen acelerómetros capaces de medir en una, dos o tres direcciones. Para el estudio de los movimientos humanos se utilizan acelerómetros piezorresistivos, basados en extensometría, porque tienen un excelente rango de aceleración útil en biomecánica (0 a  $100m/s^2$ ) y permiten la medida de bajas frecuencias. Pueden ser de peso muy pequeño y tienen gran precisión (1).

#### **Equipo de ultrasonidos**

Consiste en un digitalizador en tres dimensiones con cuatro micrófonos instalados en un marco fijo. Para utilizarlo, se deben colocar unos pequeños emisores de ultrasonidos sobre el sujeto. El equipo funciona haciendo emitir secuencial-

mente a los emisores y midiendo el tiempo empleado por el sonido en llegar hasta los micrófonos para, entonces, calcular la posición de cada emisor en coordenadas referidas al marco en el que se sitúan los micrófonos. Este tipo de equipos apenas se utiliza en la actualidad debido a los problemas técnicos generados por las interferencias en la señal obtenida.

### **Fotogrametría**

La estéreo-fotogrametría permite obtener información espacial a partir de imágenes planas. Inicialmente se ha utilizado con imágenes fotográficas, pero también se utiliza con imágenes cinematográficas o con cualquier otro elemento que nos permita captar la posición de un marcador. Según la tecnología empleada, se distinguen dos tipos de dispositivos. Por un lado, están los dispositivos que utilizan marcadores activos en los que el propio marcador emite una señal que es captada por un sistema de registro y los que emplean marcadores pasivos, en los que el marcador no emite ninguna señal siendo su posición registrada por unas cámaras.

Los sistemas de marcadores activos ofrecen como mayor ventaja el que al no tener que digitalizar la imagen, los resultados aparecen inmediatamente después de efectuar el registro. En los equipos de marcadores pasivos ofrecen como ventaja la posibilidad de modificar la posición de los marcadores después de la adquisición.

## **TÉCNICAS DE ANÁLISIS CINÉTICO**

Son aquellas técnicas que estudian y analizan el movimiento atendiendo a las causas que lo generan. Es decir, nos van a informar sobre las fuerzas o presiones que se producen en un movimiento determinado en los 3 planos del espacio. A continuación, se describen las técnicas cinéticas más habituales para el análisis de la marcha.

### **Plataformas dinamométricas**

Una plataforma dinamométrica es un instrumento electrónico que permite la medida y el análisis de la fuerza de reacción que un individuo ejerce sobre el suelo al apoyar durante la marcha (1). Además de su utilización para la valoración de la marcha humana, las plataformas se aplican a la evaluación de técnicas deportivas, al análisis del equilibrio postural y al estudio de la interfase hombre-entorno (por ejemplo, mobiliario).

Cuando un individuo camina sobre una plataforma dinamométrica, la fuerza ejercida por el pie sobre la misma se reparte entre los cuatro captadores, que generan las correspondientes señales electrónicas, en función de la carga asumida por cada uno de ellos.

### **Plantillas instrumentadas**

El pie es esencial para la locomoción humana y se adapta constantemente para facilitar un acoplamiento compatible entre el cuerpo y su medio, contribuyendo así a un movimiento efectivo (2).

Las plantillas instrumentadas permiten la medición de la interacción pie-calzado sin restricciones de espacio, pudiendo el sujeto caminar libremente y obteniendo así un seguimiento de la evolución de su marcha, imposible de lograr con plataformas de fuerza o podómetros fijados al suelo. Resulta de gran interés, entre otras cuestiones, para la prescripción de ortesis de pie.

## **TÉCNICAS COMPLEMENTARIAS**

Para completar el análisis biomecánico existen dos tipos de técnicas de gran interés. Una de ellas es la antropometría que se define como una rama de la antropología que estudia las medidas del cuerpo humano. La mayor parte de los datos ofrecidos por cualquiera de los dispositivos citados anteriormente está en relación con las dimensiones de la persona analizada. Por eso, antes de nada tenemos que registrar todas las variables antropométricas (peso, talla, longitud de los segmentos corporales, etc). Los dispositivos de medición antropométrica más habituales son: tallímetro, báscula, goniómetro, medidor del pliegue cutáneo, compás para medir distancias (tórax, bitrocantérea), calibre para medir anchura articulaciones.

Otra de las técnicas complementarias de gran utilidad son las de análisis fisiológico. Por medio de ellas, la información puramente mecánica trasciende al ámbito funcional. Tanto la Electromiografía (EMG) como la Espirometría o análisis del consumo metabólico constituyen las técnicas más importantes de análisis fisiológico (3). La EMG se utiliza como un indicador indirecto de la actividad muscular. La medición del consumo metabólico proporciona una información global acerca de la efectividad del gesto analizado durante la marcha.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Sánchez-Lacuesta J. Biomecánica de la marcha humana normal. En: Sánchez-Lacuesta J, Prat J, Hoyos JV, Viosca E, Soler C, Comín M, Lafuente R, Cortés A, Vera P eds. Biomecánica de la marcha humana normal y patológica. Valencia. IBV, 1993;21-111.
2. Perry J, Normal and Pathological Function. En: Perry J ed. Gait Analysis . Thorofare, NJ: Slack, 1992:2-128.
3. Esquenazzi A, Talaty M. Normal and pathological gait analysis. En Grabis M, Garrison S, Hart K, Don Lehmkul eds. Physical Medicine and Rehabilitation: the complete approach. Malden. Blackwell Science, Inc 2000;242-62.

## TRATAMIENTO REHABILITADOR DE LAS ALTERACIONES DE LA MARCHA

Marta Pajaro Blázquez.

Hospital Universitario Virgen del Rocío.

### INTRODUCCIÓN

En las últimas décadas se han producido importantes avances en el tratamiento de las alteraciones de la marcha infantil. Uno de los grandes retos en este campo es que con frecuencia no se trata de “rehabilitar” o recuperar una marcha alterada, sino que el objetivo es que niños con alteraciones neurológicas y musculoesqueléticas que no han caminado previamente empiecen a caminar (1). Cuando aplicamos un tratamiento, modificamos el esquema corporal con el que el niño caminaba y tiene que “aprender de nuevo a caminar” utilizando estrategias motoras diferentes a las anteriores. El objetivo de esta presentación es proporcionar una visión global de las opciones de tratamiento conservador disponibles para las alteraciones de la marcha infantil.

### TRATAMIENTO

Los pilares básico del tratamiento han sido tradicionalmente terapias que buscan la normalización y la simetría del movimiento, el tratamiento ortésico y la cirugía ortopédica. Actualmente existen numerosas terapias disponibles, y la elección del tratamiento adecuado viene determinada por la capacidad funcional, el trastorno motor predominante, el dolor, la edad, la severidad, el pronóstico y los recursos del entorno entre otros factores (2). De forma general, los tratamientos habituales que nos planteamos en rehabilitación pueden ser agrupados dentro de las siguientes categorías:

**1. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO:** para tratar síntomas que interfieren con el desarrollo de un patrón de marcha normal. En la práctica clínica se utilizan principalmente fármacos para el manejo de la espasticidad. Se describen en detalle en otro capítulo.

#### 2. TRATAMIENTO ORTOPÉDICO:

**2.1. Ortesis de miembro inferior:** “Son dispositivos que se adaptan externamente sobre cualquier región anatómica del miembro inferior, para modificar las características estructurales o funcionales del sistema musculoesquelético” (3). Cuando se utilizan durante la marcha, persiguen principalmente dos objetivos: 1) **corregir/prevenir** deformidades o posturas anómalas al caminar; 2) **compensar o asistir** funciones deficitarias.

Las ortesis funcionales o dinámicas para la marcha más utilizadas en pediatría (**tabla 1**) se confeccionan a medida a partir de un molde tomado directamente del paciente, en materiales termoplásticos moldeable, polipropileno u otros. Estas ortesis pesan poco, la mayoría son cómodas, fáciles de poner y bien toleradas (4).

Existen también ortesis fabricadas en otros materiales, como la fibra de carbono, que son ligeras, resistentes, flexibles y fácilmente ajustables, aunque su uso aún no está muy extendido por ser de coste más elevado. Principalmente son AFOs antiequinosis, algunos modelos comercialmente disponibles son: Dynamic Walk (Fillauer), ToeOFF® (Allard International, Sweden), Walkon® 28U11 (OttoBock).

**2.2. Ortesis de materiales flexibles:** Pueden ayudar a controlar el tono, a mejorar la estabilidad proximal, la marcha, el equilibrio y la función en niños de niños con PC. También puede usarse para corregir alteraciones torsionales internas de miembros inferiores (PC, espina bífida...). La evidencia sobre estas ortesis aun es limitada.

- Trajes de Lycra® (ej. Dynamic Movement Orthoses, DMO®): Están indicados especialmente en niños con atetosis, ataxia e hipotonía de tronco. Ventajas: hechas a medida, flexibles y transpirables. Inconvenientes: muy ajustados, no son fáciles de poner/quitar y pueden interferir con el baño/aseo (5).
- Trajes de neopreno (ej. Benick®), disponible por tallas, más fácil adaptación y menor coste.
- TheraTog™: tejido ligero y transpirable (Delta-flex), adherente al velcro y fácil de vestir. Incorpora un sistema de cintas de velcro externas para ajustar a medida y aplicar fuerzas pasivas para corregir alteraciones rotacionales de miembros inferiores, mientras mantiene la estabilidad de tronco y cadera. Inconveniente: caluroso, puede dificultar el aseo/vestido (6).
- Bandas elásticas desrotadoras femorales (tipo Twister) para las alteraciones rotacionales también se pueden utilizar aunque su uso es controvertido.
- Therasuit (Adeli): trajes con tiras elásticas que proporcionan resistencia y que se utiliza mientras se realiza un programa intensivo de terapia (7).

Tabla 1. Ortesis funcionales de miembro inferior.

ORTESIS	FUNCIÓN	INDICACIONES Y MODO DE USO	
<b>FO</b> (Foot Orthosis/ Ortesis Plantares)	Compensar/corregir biomecánica del pie y articulación subastragalina. Descargar zonas hiperpresión.	- Varo/ Valgo retropié. - Pie plano/cavo. - Metatarsalgias.	Contacto total con planta de pie
<b>Orthosis UCB</b> (University of California Berkley)	Corregir alteraciones del alineamiento calcáneo y sostén de arcos plantares.	- Varo/ valgo de retropié. - Pies hipotónicos (Sd. Down)	
<b>SMAFO</b> (Supramalleolar AFO)	Mantener alineamiento axial en apoyo y marcha. Permite la FD y FP.	- Varo/ valgo de retropié. - Hipotonía.	Con bloque de la FP para marcha de puntillas.
<b>AFO</b> (Ankle Foot Orthosis) <b>Varios tipos:</b>  • <b>Rancho de los Amigos</b>  • <b>PLS AFO</b> (Posterior Leaf Spring AFO)  • <b>AFO sólido</b>  • <b>DAFO</b> (Dynamic AFO)  • <b>AFO articulada:</b> - DF libre. - Bloqueo DF. - Bloqueo en FP. - Asistencia DF. (Tamarack, Oklahoma, Gaffney, otras)  • <b>Wraparound AFO</b> (AFO envolvente)  • <b>GRAFO</b> (Ground Reaction AFO)	Controlan pie, tobillo e, indirectamente, la rodilla. Reproducen la acción de los músculos dorsiflexores.  Ortesis dinámica, prefabricada. Permite cierta FD y FP, evita caída de pie en balanceo.  Ortesis dinámica con segmento posterior flexible: limita la FP, pero permite cierto grado de DF en el apoyo y de FP en el despegue.  Rígida. Corrección postural pasiva y restricción movimiento de articulaciones tobillo, subastragalina y mediotarsiana.  Reduce el tono, previene contractura articular y proporciona estabilidad al tobillo y rodilla.  Diseño envolvente, mejora contacto total. Inhibe reflejos patológicos y protege pie.  Permite FD tobillo para las reacciones de equilibrio y mejora la deambulación en superficies irregulares y escaleras. Permite que la tibia progrese sobre el pie en fase de apoyo.  Se basa en la compresión hidrostática de las partes blandas para descargar las partes blandas distales y disminuir la carga de la tibia, tobillo y talón.  Controla la DF tobillo, presiona la tibia hacia atrás y trasladan fuerza reacción suelo para provocar momento extensor rodilla.	- Déficit de DF en marcha. - Inestabilidad mediolateral tobillo/pie. - Inestabilidad tibia.  Inadecuada DF sin aumento tono muscular triceps sural: pie caído flácido, lesiones SNC, enfermedades neuromusculares.  Contraindicaciones: equino espástico, varo-valgo severo.  Pie caído con debilidad de FD. Parálisis peroneal Charcot-Marie-Tooth  Inadecuada DF y tono tríceps sural aumentado (PC, LM). Prevención y corrección equinismo. Hiper movilidad articular y deformidades estructuradas. No deambulantes.  Varios modelos.  Cuando se esperan mejoras en la movilidad y la fuerza. Espasticidad complejo gastrosóleo - PC con marcha en equino o a saltos. Contraindicada en patrón de marcha agachada.  Indicada para descargar peso pie y distal tibia, permite procesos curación con disminución carga.  Patrón de marcha agachada.	Múltiples Adaptaciones: cintas valguizantes y varizantes, solapa anterior pretibial, almohadillados zona presión maléolos, botas internas material flexible para mejorar contacto total y tolerancia.  En espasticidad se pueden añadir almohadillados y cinchas para prevenir contracturas y mantener correcta alineación.  Genu Recurvatum: se puede controlar limitando la FP 3-5° o añadiendo un tacón que provoque momento flexor de rodilla en carga.  Articuladas:  Pueden tener bloqueo la inicial de FP y FD, y luego ser transformadas en articuladas.  Puede ser dura. Difícil de poner/quitar.  Requiere buen alineamiento muslo-pie, pesar mas de 30 kg y tener extensión rodilla completa.

<b>KAFO</b> (Knee AFO)	Control de rodilla, tobillo y de pie.	Inestabilidad rodilla: - Plano sagital. - Plano mediolateral.	Bloqueada o libre. Tres articulaciones: libre, bloqueo por cables; libre, bloqueo por anillas; libre, retrasada.
<b>HKAFO</b> (Hip Knee AFO)	Control de articulaciones de cadera, rodilla, tobillo y de pie.	- LM/ MM.	Voluminosa, difícil de poner/quitar. Interfiere con aseo.
<b>RGO</b> (Reciprocating Gait Orthosis)	Ortesis funcional recíproca de marcha. HKAFOs conectadas por cables, la marcha se inicia con ligera flexión	LM/MM: nivel torácico bajo (D5-D12). Niños con flexión activa de cadera.	Voluminoso, caros. Difícil de poner/quitar. Interfiere con aseo.
<b>SWASH</b> Standing, Walking, Sitting Hip)	Corrige adducción de cadera, aumenta la base de sustentación.	PC con marcha en tijeras, subluxación cadera, MM.	

Abreviaturas: FD, flexión dorsal; FP, flexión plantar; PC, parálisis cerebral; LM, lesión medular; MM, mielomeningocele.

**2.3. Neuroprótesis:** activan grupos musculares paréticos mediante electroestimulación funcional (FES). Se utilizan sobre todo en pie equino, proporcionando pulsos bifásicos asimétricos al Nervio Peroneo Común (dorsiflexión y eversión) durante la fase de balanceo, que es identificada mediante sensores. Representa una alternativa al uso de AFO, pues han mostrado que mejoran la velocidad de la marcha, la dorsiflexión en la fase de balanceo y en el contacto inicial, los índices de marcha, el grosor muscular por ecografía y que tienen efecto sobre la neuroplasticidad. En general son ligeras y de ajuste fácil, con buena tolerancia en población pediátrica. Existen varios modelos comercializados, como Walkaide System (Innovative Neurotronics Inc, Austin, Texas) (8) y el NESS® L300™ (NESS Ltd, Ra'anana, Israel) (9). Están indicado en pacientes con lesión de primera motoneurona y contraindicado en lesión del SNP. Su uso se ve limitado por el elevado coste.

### 3. DISPOSITIVOS DE AYUDA PARA LA MARCHA.

- **Bastones y muletas:** proporcionan apoyo, estabilidad y seguridad. Reducen el peso que deben soportar los miembros inferiores durante la fase de apoyo.
- **Andadores:** proporcionan una amplia base de sustentación y facilitan el desplazamiento. Para la población infantil pueden ser de tres tipos:
  - *Andadores anteriores:* los más tradicionales, generalmente con ruedas. Distintos tipos empuñadura: plana o con soportes antebraquiales para distribuir el peso en codos y antebrazos. Hay que tener precaución porque pueden favorecer la flexión anterior de tronco.
  - *Andadores posteriores:* favorecen una postura más erguida, con el tronco y caderas en extensión. Generalmente llevan ruedas antirretroceso, y existen múltiples accesorios para mejorar el control postural: soporte pélvico, soportes antebraquiales, ruedas giratorias, correas de antebrazo, guías de cadera, frenos, cestas y asientos.
  - *Entrenadores de la marcha:* para niños que no son capaces de andar con los sistemas anteriores. Sirven para enseñar un patrón recíproco, como paso previo a la marcha con andador/muletas. Consisten en un marco metálico con estructuras regulables que dan mucho soporte de tronco, pelvis y brazos. Existen distintos tipos de asientos disponibles cuya función no es sostener el peso corporal sino mantener al niño erguido (10).
- **NF Walker®** (EO- Funktion Group AS, Norway): dispositivo con cuatro ruedas y amplia base de sustentación, que incorpora un sistema de bitutores y cinchas (pélvica y torácica) que permite realizar descarga del peso corporal, facilitando el paso y la marcha en suelo, con una postura erguida, de niños incapaces de caminar con otras ayudas.

### 4. TERAPIAS

#### 4.1. Fisioterapia

Es el pilar del tratamiento de las alteraciones de la marcha infantil. Existen diferentes enfoques, y la mayoría comparten el principio de que el inicio debe realizarse de forma precoz, e incluyen estiramientos para prevenir deformidades, participación activa, control postural e inhibición de patrones anómalos. Existen diferentes enfoques o doctrinas terapéuticas como Bobath, Vojta, Educación Conductista, Rood, Kabat-Knott y Perfetti entre otros, que son de amplia tradición y experiencia clínica. No hay suficiente evidencia de que una técnica sea más eficaz que las otras.

#### 4.2. Terapias específicas:

- *Entrenamiento de la marcha en cinta rodante (EMCR) con/sin soporte parcial del peso corporal*: las teorías neuroplasticidad revelan que el aprendizaje motor precisa que el entrenamiento se dirija a la realización de tareas específicas y que tengan significado práctico para el paciente. El EMCR representa una herramienta útil para la realización de terapias intensivas orientadas a la consecución de la tarea de dar pasos (por tanto, caminar), y contribuye a disminuir el esfuerzo físico realizado por el terapeuta. La seguridad de este sistema ha sido probada a través de numerosos estudios. Ha demostrado su eficacia en niños con síndrome de Down, mientras que la evidencia de uso en lesión medular infantil y parálisis cerebral es aún limitada y precisa que se realicen más estudios bien diseñados (11).

- *Tecnología para el tratamiento de las alteraciones de la marcha infantil*

Recientes avances tecnológicos en diversos ámbitos como robótica, tecnología basada en sensores y realidad virtual han surgido como herramientas de apoyo a la rehabilitación para administrar terapias intensivas dirigidas a la realización de tareas específicas. Los niños muestran gran aceptación de las nuevas tecnologías y su inclusión dentro de los programas terapéuticos promueve varios factores clave para el aprendizaje motor y la plasticidad cerebral:

- Mejora la **motivación**.
- Favorece la implicación y **participación activa** de los niños durante las terapias.
- Facilita la realización de repeticiones para aumentar la **intensidad** del entrenamiento.
- Dan información sobre la progresión del entrenamiento (**feedback**).
- Permite la realización de terapias **orientadas a tareas** específicas.

*Terapia robótica de la marcha*: el uso de robots en la población infantil es prometedor algunos dispositivos comercializados, como el Lokomat® (Hokoma, Switzerland), se utilizan ya en muchos centros de forma rutinaria. La mayoría de los estudios publicados incluyen niños con PC y se describe que mejoran el equilibrio, la postura, la velocidad, resistencia, la cinemática de cadera, la longitud de paso y la función motora. Proporcionan herramientas de medición objetiva de distintos parámetros que puedes servir para monitorizar tratamientos. En la actualidad no se pueden recomendar de forma generalizada, pero ya pueden considerarse una terapia coadyuvante en la rehabilitación de la marcha. En población infantil encontramos varios tipos: exoesqueletos para entrenar la marcha en suelo o en cinta rodante o robots tipo “end-effector” que mueven desde una fijación distal el miembro inferior y guían un movimientos similares al ciclo de la marcha. Existen varios factores importante que hay que tener en cuenta para el éxito de esta terapia y para generar el aprendizaje motor. Se ha descrito es importante que el niño participe activamente en la generación del movimiento para que genere estrategias de adaptación motora, en lugar de limitarse a que el robot conduzca el movimiento de las piernas de forma pasiva (12).

Realidad virtual/ Rehabilitación con videojuegos: terapia relativamente novedosa pero de rápida aceptación, que permite realizar intervenciones flexibles e individualizadas, de forma estructurada y sistemática. Se puede realizar con sistemas comerciales de bajo coste (Wii®, Kinect® de Xbox®, PlayStation®) u otros específicamente creados con este fin (IREX®, CAVE®, Mandala Gesture Xtreme®, BNAVE®, Head Mounted Displays®) . Algunos estudios preliminares indican que puede ayudar a mejorar en el patrón de marcha (13). Existen varios sistemas que combinan terapia robótica y realidad virtual con resultados favorables.

#### 4.3. Otras terapias:

Existen otras terapias que, aunque no van específicamente encaminadas a entrenar la marcha, pueden ser útiles al mejorar el tono, la fuerza y el control motor en extremidades inferiores y pueden considerarse beneficiosas para la marcha. Entre ellas destacan la hipoterapia, la hidroterapia y la terapia con pedaleo, que se puede realizar con bicicleta estática con dispositivos específicos como el Innowalk.

## NUEVOS HORIZONTES

El rápido desarrollo y la expansión de la tecnología y del conocimiento de mecanismos facilitadores de la plasticidad del SNC en respuesta a las terapias están abriendo nuevas posibilidades terapéuticas para las alteraciones de la marcha. El desarrollo de nuevos recursos terapéuticos para utilizar en combinación con otros métodos de rehabilitación se cree es fundamental para mejorar los resultados funcionales de los tratamientos, aunque aún estamos en un estadio precoz. Recientemente se han propuesto un gran número de estrategias y nuevos paradigmas cuya eficacia está en estudio y que probablemente ampliarán las posibilidades de rehabilitación en un futuro próximo. Entre ellos destacamos la incorporación interfaces cerebro-ordenador para identificar intención de movimiento y para guiar terapias, el desarrollo de sistemas híbridos de tecnología robótica y tecnología basada en sensores y el uso de terapias farmacológicas y técnicas de neuromodulación y neuroestimulación para potenciar cambios neuroplásticos (14).

## REFERENCIAS

1. Beckung E, Hagberg G, Uldall P, Cans C. Probability of walking in children with cerebral palsy in Europe. *Pediatrics*. 2008; 121(1): e187–92.
2. Novak I, McIntyre S, Morgan C, Campbell L, Dark L, Morton N, et al. A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence. *Dev Med Child Neurol*. 2013; 55(10): 885–910.
3. Consejo interterritorial del SNS. Guía descriptiva de ortoprótesis. Tomo II. Ortesis de miembro superior y miembro inferior.
4. Zambudio Periago R. Prótesis, ortesis y ayudas técnicas. Prótesis, ortesi. Elsevier Masson; 2009.
5. Coghill J, Simkiss D. QUESTION 1 DO LYCRA GARMENTS IMPROVE FUNCTION AND MOVEMENT IN CHILDREN WITH CEREBRAL PALSY ? *Arch Dis Child*. 2010; 95 (5): 393–6.
6. Flanagan A, Krzak J, Peer M, Johnson P, Urban M. Evaluation of short-term intensive orthotic garment use in children who have cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther*. 2009; 21(2): 201–4.
7. Bailes AF, Greve K, Burch CK, Reder R, Lin L, Huth MM. The effect of suit wear during an intensive therapy program in children with cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther*. 2011; 23(2):136–42.
8. Damiano DL, Prosser L a, Curatalo L a, Alter KE. Muscle plasticity and ankle control after repetitive use of a functional electrical stimulation device for foot drop in cerebral palsy. *Neurorehabil Neural Repair*. 2013; 27(3): 200–7.
9. Danino B, Khamis S, Hemo Y, Batt R, Snir E, Wientroub S, et al. The efficacy of neuroprosthesis in young hemiplegic patients, measured by three different gait indices: early results. *J Child Orthop*. 2013; 7(6): 537–42.
10. Alexander M, Matthews D. *Pediatric Rehabilitation: Principles & Practices*. demosMEDICAL; 2009.
11. Damiano DL, DeJong SL. A systematic review of the effectiveness of treadmill training and body weight support in pediatric rehabilitation. *J Neurol Phys Ther*. 2009;33(1):27–44.
12. Bonato P. Unraveling Mechanisms Underlying the Effectiveness of Robot-Assisted Gait Training in Children with Cerebral Palsy. *Converging Clinical & Engineering Research on NeuroRehabilitation*. Springer; 2013. p. 1139–42.
13. Monge Pereira E, Molina Rueda F, Alguacil Diego IM, Cano De La Cuerda R, De Mauro a, Miangolarra Page JC. Use of virtual reality systems as proprioception method in cerebral palsy: clinical practice guideline. *Neurología*. SEGO; 2012.
14. Grecco LAC, Duarte NDAC, de Mendonça ME, Pasini H, Lima VLCDC, Franco RC, et al. Effect of transcranial direct current stimulation combined with gait and mobility training on functionality in children with cerebral palsy: study protocol for a double-blind randomized controlled clinical trial. *BMC Pediatr*. 2013; 13:168.

## “TECNOLOGÍA ASEQUIBLE PARA EL ANÁLISIS DE LA MARCHA EN CONSULTA”

Garcés Pérez L.<sup>1,2,3</sup>, Baydal Bartomeu J.M.<sup>1</sup>

Instituto de Biomecánica de Valencia<sup>1</sup>

Hospital Quirón Madrid.Servicio de Rehabilitación,Medicina Deportiva y Fisioterapia<sup>2</sup>

Clínica Ruber.Unidad de Rehabilitación y Fisioterapia Physios Physios (Madrid)<sup>3</sup>

### HERRAMIENTAS DE VALORACIÓN FUNCIONAL

La posturografía o el análisis biomecánico de la marcha, incluyendo el estudio espacio-temporal, cinético y cinemático, son herramientas utilizadas en Rehabilitación Infantil para la evaluación, tratamiento y seguimiento de las alteraciones del equilibrio y marcha. Sin embargo, tienen entre sus debilidades el elevado precio de los equipos y la necesidad de mucho tiempo para obtener los resultados, lo que los hace complicados para su utilización habitual en nuestra práctica diaria de los centros.

Las consolas de videojuegos han incorporado plataformas dinamométricas o sensores de movimiento han introducido este tipo de tecnología en los centros sanitarios por su bajo coste y la posibilidad de utilizar la faceta lúdica del juego para mejorar la adherencia a los tratamientos. También se han incorporado a la telerrehabilitación mediante proyectos de desarrollo de aplicaciones que está utilizando ya el paciente en su domicilio con seguimiento online por parte del equipo clínico. Ejemplos de ello son “Toyra” de H.N. Parapléjicos de Toledo, “*VirtualRehab*” de *Virtualware Group* o “*Teki*”, que utiliza Osakidetxa (Servicio Vasco de Salud).

El análisis de vídeos de alta frecuencia (con reproducción a cámara lenta) es el método más utilizado para el análisis en 2D de parámetros cinemáticos de la marcha utilizando algunos programas que analizan la imagen.

- “Kinovea” es el software gratuito más utilizado para el análisis de vídeos en 2D. En su última versión permite ver establecer en los fotogramas puntos de referencia y luego seguir el ángulo durante todo el ciclo de marcha. Por ejemplo, el ángulo de flexión de rodilla en una grabación del plano sagital o la báscula de la pelvis en una del plano frontal.

La tecnología que incorporan los nuevos dispositivos digitales, como móviles inteligentes y tabletas también abre nuevas posibilidades, ya que vienen equipados con inclinómetros, acelerómetros o cámara digital de alta resolución de fotografía y vídeo, así como de aplicaciones que permiten utilizarlos para medir múltiples parámetros clínicos y biomecánicos con aceptable precisión. Con voluntad pueden llegar a ser sencillos laboratorios de análisis de movimiento en miniatura de uso más ágil y al alcance de cualquiera.

Los instrumentos de medida que incorporan los móviles “inteligentes” y tabletas que nos pueden ser de utilidad son:

- **Giróscopos.** Los sensores giroscópicos pueden monitorear y controlar posiciones del dispositivo como la orientación, la dirección, el movimiento angular y la rotación.
- **Acelerómetros.** Un acelerómetro es un elemento sensor que mide la aceleración, así como el ángulo de inclinación, la rotación, la vibración, el choque y la gravedad.
- **Cámaras digitales de fotografía y vídeo.** Con cada vez mayor definición por el número de megapíxeles y mejores Zooms digitales.
- **Cronómetro.** Una herramienta sencilla pero necesaria para diversos test.
- **GPS.** Permite obtener las coordenadas espaciales para monitorizar los movimientos de un sujeto.

Además tienen la ventaja de poder conectarlos por Bluetooth, Wifi o red móvil a otros ordenadores para almacenar o editar los datos obtenidos.

Desde su expansión se han comenzado a desarrollar múltiples aplicaciones con carácter más o menos clínico que son de utilidad para cualquier profesional de la salud. Vamos a ver algunas de las más interesantes para su aplicación en el ámbito de la Rehabilitación Infantil.

### APLICACIONES PARA MEDIR EL DOLOR.

Existen varias aplicaciones basadas en la escala de EVA para medir el dolor subjetivo del paciente. Pueden utilizarse tanto en clínica como en investigación.

- “Painometer” ha sido desarrollada por la Universidad Rovira i Virgili y dispone de varios tipos de escala, incluyendo la de caras, más comprensible para niños. Lo más interesante es que permite monitorizar el dolor por parte del niño o padres ofreciéndoles gráficos de evolución.
- “Pain Scale” es la más simple. El paciente indica en una línea el grado de dolor y es ayudado por un emoticono que refleja el estado del paciente. Permite cegar el resultado numérico al paciente para hacer estudios.

## APLICACIONES PARA LA MEDICIÓN DE ÁNGULOS O RANGOS ARTICULARES.

Estas aplicaciones son las más utilizadas, ya que miden ángulos utilizando los giróscopos e inclinómetros del móvil. El error del instrumento es mínimo, por ello la mayor fuente de error es la colocación del dispositivo, como advierten los estudios al respecto. Si la piel sobre la que se coloca no es paralela al eje del segmento a medir el error será mayor (por ejemplo, la piel de la parte posterior de la pierna no es tan paralela al eje de la tibia como la cara anterior). Es especialmente útil para grandes articulaciones como la rodilla, cadera u hombro. También se puede aplicar para cuantificar tests clínicos como el de Thomas, el Ángulo poplíteo modificado o el Silverskiöld.

- **“ROM”**. Es una aplicación que mide los ángulos entre una posición inicial y una final, de manera que colocamos el móvil paralelo al eje de un segmento, que será la posición inicial y luego lo movemos hasta la posición final, paralela al eje del segundo segmento. Obtenemos un resultado en grados de la variación entre las dos posiciones.

- **“Goniometer Records”, “Angle Finder”**. Son aplicaciones similares que miden ángulos entre dos posiciones también pero nos dan el resultado en tiempo real durante el movimiento. Además nos permiten grabar las medidas, lo que es útil cuando medimos varios ángulos en la camilla y tenemos que llevar los registros a la historia clínica.

- **“Easy Ruler”, “Carpintero iHandy”, etc...** Hay aplicaciones de herramientas (tools) que hacen del móvil un inclinómetro para medir un ángulo con respecto a la vertical. Podemos medir la movilidad en el plano sagital del tobillo con el paciente en decúbito supino sobre la camilla o con la rodilla a 90°. Es este caso, la fuente de error más importante está en la colocación en el talón. Se debería colocar la subastagalina en posición neutra y colocar el móvil de manera que se observen 0° y luego realizar la medida con la flexión dorsal y plantar máximas del paciente. También la rotación de caderas con el paciente en decúbito prono, colocando el móvil paralelo a la tibia.

Otro método de medir ángulos es la medición sobre una fotografía captada por la cámara del dispositivo. El protocolo debe incluir tomarla desde una posición perpendicular al plano que contiene los dos segmentos que forman el ángulo a medir. Permiten guardar la imagen para incluirla en un artículo. Las mayores fuentes de error son una mala colocación de la cámara y una deficiente determinación de puntos de referencia para trazar los ejes. Por ello es recomendable colocar unos marcadores (un punto con un rotulador es suficiente) en los puntos anatómicos de referencia para reconocerlos mejor en la imagen (apófisis espinosa de C7, apófisis estiloides de la muñeca, epicóndilos, femorales o maleolos). Posibles aplicaciones son medir la alineación en el plano frontal de los miembros inferiores en bipedestación o medir parámetros de la huella plantar en el podoscopio.

- **“Measure Angles”, “Partometer”**: Son aplicaciones sencillas de utilizar con la cámara. La segunda tiene una lupa para situar mejor los extremos de los segmentos.

- **“Nivel Láser”** permite medir ángulos con respecto a la vertical o la horizontal en tiempo real con la cámara del móvil encendida. Se puede medir la báscula pélvica o el ángulo de torsión tibial con el paciente en decúbito prono y las rodillas flexionadas.

## APLICACIONES PARA ESCOLIOSIS.

La evaluación y seguimiento de la giba escoliótica puede realizarse mediante los inclinómetros o mediante mediciones en la imagen de la cámara. Además, es posible toma fotografías para compararlas en las revisiones.

- **“Escoliómetros”, “Scoliosis measurement” y “Scoliosis track”** miden con inclinometría la giba en el test de Adams. Estas aplicaciones permiten hacer unas medidas consecutivas y guardar los registros para obtener unas gráficas evolutivas de cada paciente.

- **“Posture Screen Mobile”** es una buena aplicación para la evaluación postural. Con las fotos en los planos frontal y sagital analiza las inclinaciones y asimetrías.

- **“Plomada”** utiliza la cámara para medir en grados la inclinación lateral de una espalda escoliótica o la báscula pélvica; pudiendo guardar las imágenes para posteriores revisiones.

- **“Posture Correction”, “Posture Perfect”**. Se pueden utilizar para medir ángulos, pero añaden una función de corrección postural mediante la colocación del móvil en el bolsillo de la camisa. Emiten señales acústicas cuando se adquiere una determinada inclinación de tronco en planos frontal y sagital.

## APLICACIONES PARA MEDIR EL EQUILIBRIO.

Existen sistemas comerciales bien desarrollados que utilizan acelerómetros (por ejemplo: **“FreeSense”** de Sensorize) pero a las aplicaciones del móvil aún les queda un largo camino para llegar a poder ser utilizadas con fiabilidad. Existen gran número de aplicaciones de ellas pero no están pensadas para valoración o sus resultados no están referenciados a ningún parámetro. La más útil se basa en la medida del desplazamiento mediante acelerómetros en la realización de los test de Romberg. En primer lugar es necesario añadir un protocolo estricto de instrumentación y postura. Una postura aconsejable es la bipedestación con brazos estirados a los lados del

tronco y los pies con los talones juntos y una apertura de 60° entre las puntas, como se realiza en posturografía. La altura de colocación del móvil debería ser fija para todos los sujetos (por ejemplo 1 metro de altura) para poderlos comparar entre sí.

“**Balance Test**” es la más similar a una posturografía pero con poca precisión. Dista mucho de poder ser utilizada en clínica, aunque es un inicio. Para comenzar precisaría un protocolo estricto de valoración. Tampoco tiene base de datos de normalidad, lo que no permite comparar al sujeto con la población de sus características.

## APLICACIONES PARA VALORAR LA MARCHA.

Las más interesantes son aquellas aplicaciones para el análisis de gestos deportivos, con grabación a alta frecuencia y que permiten visionar la imagen a cámara lenta. En el fotograma deseado se pueden sobrecribir ángulos, lo que se puede utilizar para analizar la marcha en el plano sagital o frontal. No son tan buenas como los programas para PC, pero tienen la ventaja de la agilidad de captura y de visionado que ofrecen los dispositivos móviles.

- “**V1 Golf**”, “**Groove Golf Swing**” son aplicaciones para el golf que permiten incluso comparar dos vídeos a la vez, por ejemplo, ver antes y después de un tratamiento o ver simultáneamente el plano sagital y el frontal.
- “**Coach My Video: Coach edition**”, “**Ubersense Coach: Slow Motion Video Analysis**” son dos ejemplos de editores de vídeo con posibilidad de medir ángulos en los fotogramas seleccionados.

Otra aplicación permite monitorizar el test de marcha de 6 minutos:

- “**Test de Marcha de 6 minutos**” hace un seguimiento de la distancia recorrida, la velocidad y el tiempo durante la prueba. Permite anotar el Borg, SatO<sub>2</sub>, etc...

También existen aplicaciones que realizan una valoración de la marcha mediante la simetría de las aceleraciones laterales. Utilizan por tanto, los acelerómetros del móvil, por lo que se tiene que situar cercano al centro de gravedad del cuerpo mientras se camina. Sería muy recomendable colocar el móvil en un cinturón y bien centrado para obtener los mejores resultados.

- “**Gaitometer**” se puede utilizar tanto para valoración, como para el tratamiento porque ofrece el resultado en tiempo real en cada paso del paciente y con feedback visual y acústico. También permite comparar las valoraciones sucesivas de un mismo paciente para ver su evolución.
- “**Walking Quality**” es una aplicación española en pleno desarrollo que cuenta con una primera versión. Su creador es el European Centre of Soft Computing (Mieres, Asturias). Analiza multitud de parámetros temporales (cadencia, tiempo de apoyo y de oscilación de cada miembro) y cinemáticos (aceleración media, impulso). El móvil se coloca centrado a la altura de la cintura y sujeto con un cinturón.
- “**Step recorder**” mide las aceleraciones, tiempo de paso y cadencia en cada lado. También se sitúa en la línea media.
- “**Pie Nota**” mide diversos parámetros con acelerometría colocando el móvil sobre la cara anterior de la pierna.

Otras aplicaciones utilizan accesorios que tienen que ser adquiridos aparte, por ejemplo, un sistema con acelerómetros o tejidos inteligentes. Los tejidos inteligentes son aquellos que incorporan sensores, lo que ha permitido el desarrollo de aplicaciones para medir múltiples parámetros, como el ritmo cardiaco o las presiones plantares.

- “**SmartGait**” es una aplicación para valorar el riesgo de caídas y recomendaciones para el paciente. El sistema precisa unas lentes especiales y unos marcadores de colores en la punta de los pies para medir los parámetros de marcha necesarios.
- “**LEGSys**” utiliza un dispositivo con giróscopo y acelerómetros que realiza un estudio de los parámetros espacio-temporales de la marcha enviando los datos a la aplicación del móvil o tableta por Bluetooth.
- “**Sensoria**” ha desarrollado unos calcetines con sensores que permiten una medida de presiones con aplicación en la valoración de la marcha y el equilibrio. Interesante para ver, por ejemplo, patrón en equino y su evolución.

## APLICACIONES PARA EL TRATAMIENTO.

Las múltiples posibilidades que ofrecen estos dispositivos hacen que comiencen a aparecer aplicaciones específicas para el tratamiento. Por ejemplo, las pantallas táctiles de las tabletas permiten su utilización para la rehabilitación de pacientes neurológicos o para la estimulación en el aprendizaje motor de miembro superior. Sin embargo, existen otros muchos juegos y aplicaciones no específicas que, bien seleccionados según la edad y capacidad del niño, podrán ser utilizados en su tratamiento si se seleccionan adecuadamente para cada paciente.

- “**Finger motion-Hand Training for Rehabilitation**” es una aplicación específicamente desarrollada para la rehabilitación de la mano con ayuda de las tabletas.

## APLICACIONES PARA LA REHABILITACIÓN COGNITIVA Y DEL LENGUAJE.

Se han desarrollado gran variedad de aplicaciones para la rehabilitación cognitiva y del lenguaje, aunque la mayoría

están aún sólo en inglés. Existen aplicaciones desarrolladas para distintos objetivos: dicción, comprensión oral y lectora, memoria, aprendizaje, utilización de pictogramas, etc...Ante tanta variedad y posibilidades, es recomendable acudir a blogs y páginas de especialistas para seleccionar los más útiles para cada paciente según sus necesidades.

## APLICACIONES PARA LA INTEGRACIÓN SOCIAL.

La capacidad de llevarlos en todo momento también los convierte en una herramienta de seguimiento para la monitorización de los desplazamientos durante la vida diaria o la organización de las actividades. La utilización del GPS y los sensores del móvil permiten conocer la posición, la distancia recorrida, el tiempo utilizado o incluso detectar caídas y avisar a los servicios de emergencia.

- “**Tutor-Dis**” permite la planificación y seguimiento de las tareas en personas con problemas para estas funciones en su integración socio-laboral.

También se ha incorporado su uso al manejo de prótesis. Por ejemplo, existe una aplicación para la mano protésica i-Limb que permite al usuario cambiar el modo y diversas funciones desde el móvil.

En avanzado desarrollo están varias aplicaciones interesantes. La Universidad de Oxford está trabajando en una capaz de hacer reconocimiento facial de los rasgos fenotípicos de síndromes raros, de manera que podrá ser de gran ayuda en el diagnóstico diferencial inicial de algunos niños. Otra aplicación piensa medir las distonías faciales, de miembros superiores o en la marcha.

Otro ámbito donde podría tener gran interés es en el de la clasificación del deportista discapacitado. Con objeto de mejorar los procesos para la toma de decisiones por parte de los clasificadores, la medición de parámetros biomecánicos a un bajo coste ayudará en esta tarea al poder hacer estudios y establecer criterios basados en la evidencia que disminuyan la subjetividad que tiene actualmente esta faceta del deporte paralímpico.

Aunque su uso práctico se está extendiendo poco a poco en la clínica, los requerimientos para que pasen a ser utilizados como herramientas de investigación deben ser mayores. Si bien los resultados de estas medidas pueden tener una aceptable validez interna con unos protocolos adecuados, la validez externa de sus medidas debe ser testada en estudios de validación. Para ello se están ya realizando estudios de repetibilidad intra e interobservador comparándolos con goniómetros o inclinómetros.

En resumen, las posibilidades de estos dispositivos para desarrollar nuevos programas con tecnología muy asequible y su agilidad de uso en consulta hacen de ellos herramientas muy a tener en cuenta en el futuro para mejorar los protocolos en la práctica clínica y para la vida diaria de las personas con discapacidad. Además, la posibilidad de interacción entre clínicos y pacientes las convierte en plataformas ideales para mejorar la comunicación e incluso para la telerehabilitación. El ritmo en el que aparecen nuevas aplicaciones y nuevas versiones de las anteriores hace que sea difícil estar actualizado en cuanto a sus novedades. Por su bajo coste, el éxito de estas aplicaciones en consulta será comparable al de su implantación en nuestra vida diaria si consiguen facilitar y mejorar nuestros procesos de toma de decisiones de una manera ágil y sencilla.

## ENLACES DE INTERÉS:

- 1- Kinovea. <http://www.kinovea.org/>
- 2- Toyra.org. <http://www.toyra.org/>
- 3- VirtualRehab. <http://www.virtualrehab.info/es/>
- 4- Google Play Store. <https://play.google.com/store/>
- 5- iTunes-App store. <https://itunes.apple.com/us/app/>
- 6- Walking Quality. <http://www.softcomputing.es/walkingquality/>
- 7- Sensoria. <http://www.heapsylon.com/welcome-to-sensoria/>
- 8- Tutordis. <http://tutor-dis.ibv.org/>
- 9- Comunidad de Valoración Biomecánica IBV: [www.valoracion.ibv.org](http://www.valoracion.ibv.org)

## BIBLIOGRAFÍA:

- Ferriero G, Vercelli S, Sartorio F, Muñoz Lasa S, Ilieva E, Brigatti E, Ruella C, Foti C. *Reliability of a smartphone-based goniometer for knee joint goniometry*. Int J Rehabil Res. 2013 Jun;36(2):146-51.
- Milanese S, Gordon S, Buettner P, Flavell C, Ruston S, Coe D, O’Sullivan W, McCormack S. *Reliability and concurrent validity of knee angle measurement: Smart phone app versus universal goniometer used by experienced and novice clinicians*. Man Ther. 2014 Jun 4. [Epub ahead of print]
- Jones A, Sealey R, Crowe M, Gordon S. *Concurrent validity and reliability of the Simple Goniometer iPhone app compared with the Universal Goniometer*. Physiother Theory Pract. 2014 Mar 25. [Epub ahead of print]
- Milani P, Cocchetta CA, Rabini A, Sciarra T, Massazza G, Ferriero G, *Mobile Smartphone Applications for Body Position Measurement in Rehabilitation: A Review of Goniometric Tools*. Article in press.

## TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE ALTERACIONES DE LA MARCHA EN PCI

Ana Ramírez Barragán.

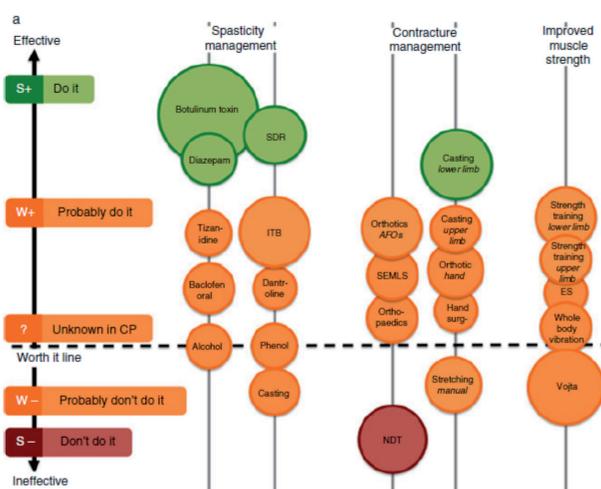
Unidad de Neuro-ortopedia del Hospital Niño Jesús, Madrid.

Recientemente se ha realizado una revisión sistemática de los tratamientos realizados en niños con parálisis cerebral. La cirugía a múltiples niveles se considera dentro de los tratamientos eficaces con evidencia científica demostrada, para el manejo de las contracturas ya establecidas.

DEVELOPMENTAL MEDICINE & CHILD NEUROLOGY REVIEW

### A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence

IONA NOVAK<sup>1,2</sup> | SARAH MCINTYRE<sup>1,2</sup> | CATHERINE MORGAN<sup>1,2</sup> | LANIE CAMPBELL<sup>2</sup> | LEIGHA DARK<sup>1</sup> | NATALIE MORTON<sup>1</sup> | ELISE STUMBLES<sup>1</sup> | SALLI-ANN WILSON<sup>1</sup> | SHONA GOLDSMITH<sup>1,2</sup>

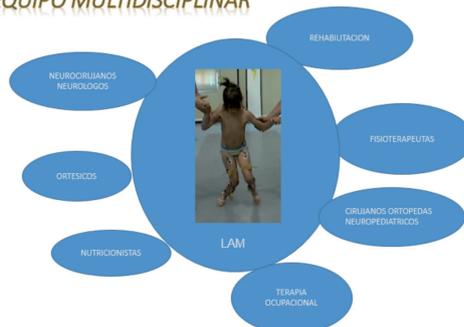


Existen unos factores clínicos, como la flexibilidad o rigidez de la deformidad y la espasticidad o el componente mecánico de la deformidad, que influyen en decisiones.

El laboratorio de la marcha nos ayuda claramente en las tomas de decisiones terapéuticas. La cinemática y cinética junto con la exploración física nos ayuda a trazar un plan terapéutico. Es importante la valoración en los tres planos del espacio y sobre todo en el plano transversal.

En general esta toma de decisiones debe realizarse por un equipo multidisciplinar que tenga en cuenta todos los aspectos relacionados con la alteración de la marcha del paciente. No todo es cirugía y cualquier actuación ortopédica o neuroquirúrgica debe apoyarse en otros aspectos. Cuando se decide tratamiento quirúrgico es porque el tratamiento conservador con toxina botulínica, yesos, fisioterapia u ortesis no logra manejar la alteración. La cirugía es el primer paso de un camino largo que posteriormente va a precisar un tratamiento rehabilitador intensivo.

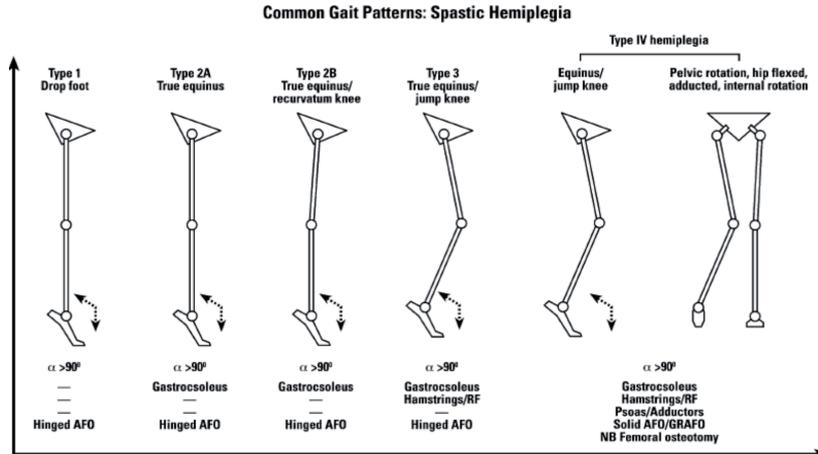
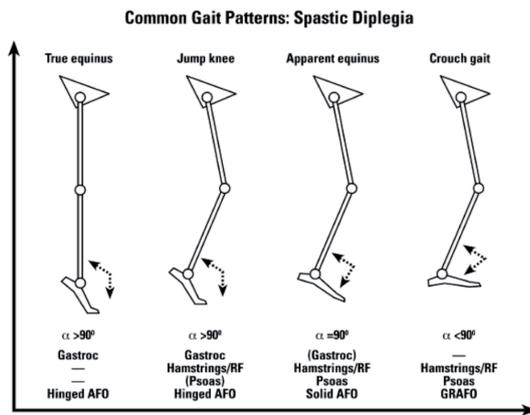
### EQUIPO MULTIDISCIPLINAR



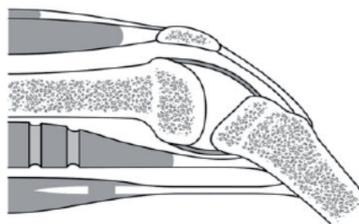
Es preciso diferenciar los problemas primarios de los secundarios o terciarios que son mecanismos de compensación. Estos problemas primarios deben ser tratados por los cirujanos ortopédicos, cuando las deformidades se vuelven rígidas. Mientras que el resto de mecanismos compensadores deben tratarse una vez corregidos los problemas primarios, generalmente mediante fisioterapia y ajuste ortésico.

En los niños pequeños la mayoría de las deformidades son por espasticidad y las deformidades fijas son raras. En estas edades el tratamiento no quirúrgico es de elección. Sobre todo porque a tan temprana edad los resultados quirúrgicos son menos predecibles. Cuando las deformidades son flexibles o en niños pequeños el tratamiento es mediante fisioterapia, ortesis, yesos seriados y toxina botulínica. Con el crecimiento las deformidades pueden progresar y hacerse más rígidas, precisando entonces tratamiento quirúrgico.

Existen diferentes alteraciones en la marcha, que se clasifican según la clasificación de Rodda para la diplegia y la clasificación de Winter para la hemiplejía.



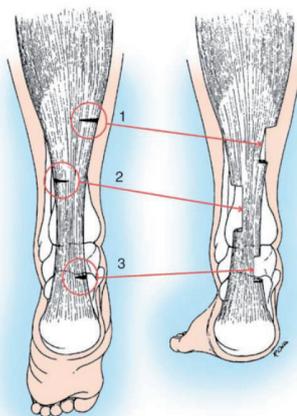
Cuando aparece una marcha con contacto inicial en flexión plantar puede ser por un verdadero equino o por un pseudo-equino. En el pseudo-equino inicialmente se trata con toxina botulínica y fisioterapia en isquiotibiales. Cuando ya aparece contractura se realiza tratamiento quirúrgico alargando isquiotibiales en su porción musculo tendinosa.



En cuanto al equinismo rígido es preciso diferenciar la afectación de los componentes del tríceps sural mediante el test de Silfverskiöld. Cuando es positivo, solo están contracturados los gastrocnemios. En estos casos está indicado el alargamiento sólo de la fascia de los gastrocnemios. Cuando es negativo es porque está también afectado el sóleo, en estos casos se realiza alargamiento tanto de gastrocnemios como del sóleo.



En hemipléjicos tango los gemelos como el sóleo están contracturados, por eso el alargamiento percutáneo del Tendón de Aquiles es el tratamiento de elección, presentando buenos resultados. Este se puede realizar bien mediante un alargamiento percutáneo de Aquiles, o cuando el equino es muy llamativo mediante alargamiento en Z abierto del tendón, para así darle la tensión adecuada. Después se coloca un yeso de carga entre 4 a 6 semanas y después un AFO nocturno hasta la madurez esquelética para evitar recidivas.



En dipléjicos la contractura afecta a los gemelos más que al sóleo, en estos casos la resección de la aponeurosis de los gemelos es la técnica ideal. Sobre todo teniendo en cuenta el riesgo de sobreelongar el tendón de Aquiles y dar lugar a una marcha agachada. Por es preferible realizar el alargamiento de la fascia del gemelo. En diferentes estudios se ha observado que este alargamiento se acompaña de una pérdida transitoria de fuerza, que se recupera en 6 semanas. Se permite la deambulación precoz con un yeso de marcha por debajo de la rodilla. Después de retirar el yeso se recomienda un AFO, sobre todo si se han realizado cirugías a múltiples niveles. El tiempo de uso del AFO tras cirugía del equinismo no está bien establecido. Los pacientes dipléjicos se consideran de riesgo para la marcha agachada, por lo que se recomiendan hasta la madurez esquelética.



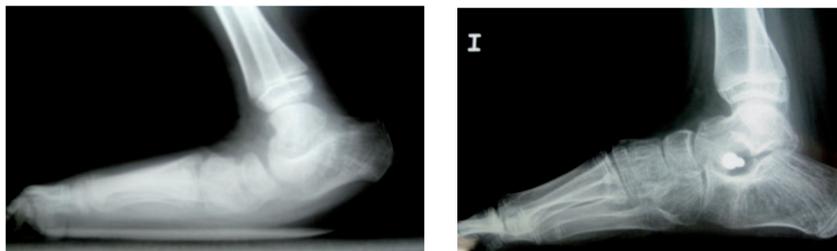
En la marcha de salto existe un contacto inicial en flexión plantar con una falta de extensión de la rodilla. En los casos en los que el equinismo es rígido se trata de la misma forma que el equinismo aislado y el flexo rígido de rodilla se trata dependiendo del grado de rigidez. Cuando es menor de 10° se realiza cirugía de partes blandas, alargando los flexores de rodilla en su unión musculotendinosa. Si el flexo de rodilla es fijo mayor de 10° se indican osteotomías extensoras de rodilla asociadas o no al descenso de rótula si existe una patela alta. En estos casos siempre hay que valorar la posible contractura del psoas mediante el test de Thomas, si esto ocurre estaría indicado un alargamiento intrapélvico del psoas. Esto mejora el flexo de rodilla.



La marcha agachada se caracteriza por flexo de caderas, flexo de rodillas y posición de los pies en dorsiflexión. Inicialmente el flexo de rodilla es flexible. Cuando aparece una marcha agachada flexible es preciso valorar si existe o no una alteración en el brazo de palanca producido por torsión tibial externa excesiva y/o pies planos valgus. Si no existe alteración en el brazo de palanca inicialmente se puede manejar con una ortesis de reacción que lleve el vector por delante de la tibia y produzca una disminución en la flexión de las rodillas. Si aparece una patela alta con déficit en la extensión de la rodilla el tratamiento quirúrgico mediante descenso de rótulas mejora el déficit de extensión.

Cuando existe una alteración en el brazo de palanca por cualquiera de las causas anteriormente citadas el manejo consiste en el tratamiento quirúrgico del pie y/o tibia.

Los niños pequeños, en general por debajo de los 10 años, con pies planos valgus leves o moderados se tratan con artrorrisis (implante que se coloca a nivel del seno del tarso. Con este implante se consigue elevar el astrágalo y mejorar el valgo del retropié). Una vez puesto el implante se explora la dorsiflexión del tobillo y se trata si es necesario, alargando el tendón de Aquiles o realizando un Baumann. En algunas ocasiones van a precisar plantillas o AFOs.



La artrodesis talonavicular es la técnica quirúrgica que empleamos con más frecuencia para tratar el pie plano valgo neurológico en niños mayores. Esta técnica consiste en alinear el astrágalo con el escafoides. Después de realizar una exposición y cruentación de las carillas articulares de ambos huesos, se unen en una posición correcta mediante tornillos.



Otro aspecto a valorar en estos niños es el tobillo. En ocasiones aparece valgo del tobillo intenso que debe tratarse mediante epifisiodesis del maléolo tibial, que se realiza generalmente con un tornillo. El diagnóstico se realiza mediante una radiografía de la mortaja en carga. Nunca aparece aislada y siempre se asocia a torsión tibial externa y/o pie plano valgo.



La otra causa de enfermedad de brazo de palanca que va a causar a la larga una marcha agachada es la torsión tibial externa. Cuando esta torsión es mayor de 30° estaría indicada la osteotomía derrotatoria de tibia. En niños pequeños empleamos la técnica descrita por Inan en 2005, haciendo la derrotación distal de forma percutánea mediante perforaciones en metafisis distal de tibia colocándo un yeso corto para mantener la derrotación. En niños mayores de 10 años es preferible realizar osteosíntesis con placa y tornillos para evitar complicaciones, como pérdida de corrección o pseudoartrosis.

Cuando aparece una marcha agachada rígida por flexo rígido de rodillas el tratamiento idóneo es la cirugía ósea. Con flexos mayores de 10°-15° la cirugía de partes blandas no suele ser eficaz.

En flexos fijos < de 30°, iniciamos el tratamiento quirúrgico de proximal a distal en un único tiempo quirúrgico. Primero se realiza tenotomía de psoas a nivel intrapélvico, de esta manera no se pierde toda la fuerza flexora del psoas. A nivel del fémur distal se realiza la osteotomía extensora y generalmente derrotatoria para corregir tanto el flexo de rodilla como la intratorsión asociada frecuentemente en estos pacientes. Posteriormente se trata las deformidades distales a nivel de tibia y pies.

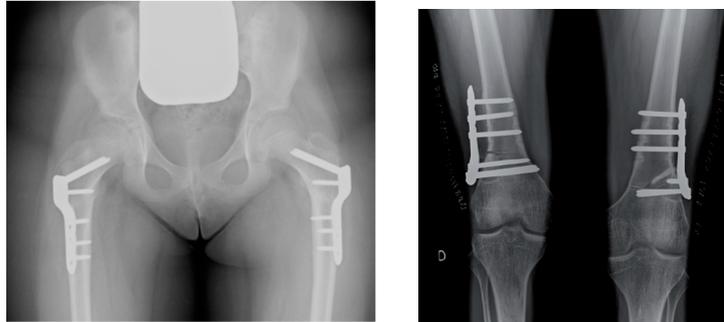
Los flexos mayores de 30° generalmente se tratan en dos tiempos, con el fin de evitar la sobreelongación del paquete neurovascular. Se realiza inicialmente cirugía de partes blandas seguida de dos o tres yesos seriados de estiramiento hasta conseguir un flexo menor de 30°. Posteriormente se realiza la osteotomía extensora del fémur distal.



Después de la cirugía multinivel es preciso realizar un programa de fisioterapia establecido y estricto, sobre todo el primer año poscirugía. Las revisiones periódicas son necesarias para valorar la evolución y realizar el ajuste ortésico continuado.

La marcha en intratorsión es frecuente en niños con parálisis cerebral. Es esencial determinar la causa o causas que lo producen cuando se decide realizar un tratamiento quirúrgico. En niños dipléjicos la causa más frecuente es la rotación interna de cadera seguido de la torsión tibial interna. Mientras que en los pacientes hemipléjicos la causa más frecuente es la asociación de torsión tibial interna y pie varo.

Cuando existe un aumento de rotación interna por aumento de anteversión femoral la osteotomía derrotatoria puede realizarse a nivel del fémur proximal o en el fémur distal. En este estudio que comparan los resultados de ambos tratamientos no se encuentran diferencias en cuanto al resultado de uno u otro. En general si hay que tratar también una subluxación de caderas se optará por realizar la osteotomía a nivel proximal y si por el contrario es preciso corregir un flexo de rodillas se optará por la derrotación a nivel distal.



## BIBLIOGRAFÍA

1. Talonavicular arthrodesis for the treatment of neurological flat foot deformity in pediatric patients: clinical and radiographic evaluation of 29 feet. de Coulon G, Turcot K, Canavese F, Dayer R, Kaelin A, Ceroni D. *J Pediatr Orthop*. 2011 Jul-Aug;31(5):557-63.
2. Talonavicular joint arthrodesis for the treatment of pes planus valgus in older children and adolescents with cerebral palsy. Turriago CA, Arbeláez MF, Becerra LC. *J Child Orthop*. 2009 Jun;3(3):179-83.
3. Multilevel surgery for equinus gait in children with spastic diplegic cerebral palsy: medium-term follow-up with gait analysis. Firth GB, Passmore E, Sangeux M, Thomason P, Rodda J, Donath S, Selber P, Graham HK. *J Bone Joint Surg Am*. 2013 May 15;95(10):931-8.
4. Correction of severe crouch gait in patients with spastic diplegia with use of multilevel orthopaedic surgery. Rodda JM, Graham HK, Natrass GR, Galea MP, Baker R, Wolfe R. *J Bone Joint Surg Am*. 2006 Dec;88(12):2653-64.
5. Classification of gait patterns in spastic hemiplegia and spastic diplegia: a basis for a management algorithm. Rodda J, Graham HK. *Eur J Neurol*. 2001 Nov;8 Suppl 5:98-108.
6. Multilevel orthopaedic surgery in group IV spastic hemiplegia. Graham HK, Baker R, Dobson F, Morris ME. *J Bone Joint Surg Br*. 2005 Apr;87(4):548-55.
7. Spastic hemiplegic cerebral palsy and the femoral derotation osteotomy: effect at the pelvis and hip in the transverse plane during gait. Aminian A, Vankoski SJ, Dias L, Novak RA. *J Pediatr Orthop*. 2003 May-Jun;23(3):314-20.
8. Gait patterns in spastic hemiplegia in children and young adults. Winters TF Jr, Gage JR, Hicks R. *J Bone Joint Surg Am*. 1987 Mar;69(3):437-4.
9. Femoral derotational osteotomy: surgical indications and outcomes in children with cerebral palsy. Schwartz MH, Rozumalski A, Novacheck TF. *Gait Posture*. 2014 Feb;39(2):778-83.
10. Distal femoral extension osteotomy and patellar tendon advancement to treat persistent crouch gait in cerebral palsy. Surgical technique. Novacheck TF, Stout JL, Gage JR, Schwartz MH. *J Bone Joint Surg Am*. 2009 Oct 1;91 Suppl 2:271-86.
11. Orthopedic management of spasticity in cerebral palsy. Novacheck TF, Gage JR. *Childs Nerv Syst*. 2007 Sep;23(9):1015-31.
12. Intramuscular psoas lengthening improves dynamic hip function in children with cerebral palsy. Novacheck TF, Trost JP, Schwartz MH. *J Pediatr Orthop*. 2002 Mar-Apr;22(2):158-64.

## COMUNICACIONES ORALES

### EFECTOS DEL USO DE ORTESIS DINÁMICAS DE TOBILLO Y PIE SOBRE LA MARCHA EN NIÑOS CON PARÁLISIS CEREBRAL UNILATERAL

1. Ferrand Ferri, Patricia. Especialista en Medicina Física y Rehabilitación
2. Alcázar Rueda, Elena. Fisioterapeuta
3. Zarco Perinián, M<sup>a</sup> José. Especialista en Medicina Física y Rehabilitación
4. Rodríguez Burgos, M<sup>a</sup> del Carmen. Especialista en Medicina Física y Rehabilitación
5. Martínez-Sahuquillo Amuedo, M<sup>a</sup> Encarnación. Especialista en Medicina Física y Rehabilitación
6. Luque Moreno, Carlos. Fisioterapeuta

HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DEL ROCÍO, SEVILLA

#### INTRODUCCIÓN:

En la marcha normal, la movilidad del tobillo se caracteriza por la aparición de tres rockers o mecedoras: durante el primer rocker, tras el contacto inicial, el tobillo realiza una pequeña flexión plantar; termina cuando la planta del pie está completamente apoyada en el suelo. El tobillo entonces empieza a flexionarse dorsalmente, haciendo que la tibia rote sobre el pie que está fijo en el suelo (segundo rocker). El tercer rocker, o despegue, implica la elevación del talón en la fase de apoyo terminal [1].

La marcha en niños con parálisis cerebral infantil (PCI) presenta variaciones respecto a la de los niños con desarrollo neurológico normal. Estas variaciones dependen del tipo y severidad de la PCI, y están influidos, entre otros, por las características propias del niño, como la espasticidad o la rigidez articular, y la fuerza muscular. El patrón de marcha emergente suele ser la mejor solución de la que dispone el niño, pero esta solución inicialmente funcional puede aumentar el riesgo de presentar en el futuro alteraciones estructurales, como la movilidad limitada y la mala alineación de las articulaciones. Conseguir una marcha efectiva y eficiente es un importante objetivo en niños con PCI, ya que la movilidad se asocia a la independencia funcional y a la participación del niño en la sociedad [2].

El tratamiento conservador de la parálisis cerebral infantil (PCI) incluye con frecuencia el uso de ortesis de tobillo y pie (AFOs). En niños con hemiciplejía, las AFOs se prescriben para corregir la posición del tobillo e influir sobre la pareja flexión plantar de tobillo-extensión de rodilla. Las ortesis dinámicas de tobillo y pie (DAFO) combinan una limitación de la flexión plantar con una flexión dorsal libre de manera variable, para así mejorar los tres rockers de tobillo [1].

#### OBJETIVO:

Evaluar los efectos del uso de DAFOs, en el patrón de marcha de los niños con PCI espástica de afectación unilateral, mediante el análisis tridimensional cinemático y cinético en estos pacientes.

#### DISEÑO:

Estudio retrospectivo pre y post-tratamiento (descalzo y con ortesis y calzado, respectivamente).

#### MATERIAL Y MÉTODO:

**Pacientes:** se han incluido en este estudio a los pacientes valorados en la Unidad de Análisis de Movimiento de nuestro hospital en el periodo de tiempo comprendido entre enero de 2013 a junio de 2013, y que cumplieran los siguientes criterios de inclusión:

- Pacientes con PCI espástica con afectación unilateral GMFCS I-II
- Edad menor de 18 años
- Capaz de deambular 10 metros, con o sin ayuda
- Uso de ortesis tobillo y pie dinámica (DAFO) como ayuda para la marcha, durante al menos 6 horas al día
- No uso de toxina botulínica en los 4 meses previos en miembros inferiores

**Como criterios de exclusión** se han considerado:

- Cirugía previa en el miembro afecto
- Contractura rígida de alguna articulación del miembro inferior
- Presencia de alguna enfermedad articular a nivel de rodilla o tobillo que pudiera influir en las variables recogidas

En todos los pacientes se recogieron las siguientes **variables**:

- Variables demográficas: edad, sexo
- Tipo y localización de la PCI
- Clasificación de Winters de perfil sagital
- Nivel funcional: GMFCS
- Análisis tridimensional de la marcha que se describe a continuación

**El análisis instrumental de la marcha** se llevó a cabo con un sistema compuesto por seis cámaras optoelectrónicas de alta resolución, encargadas de registrar los marcadores que se ubican en la superficie corporal del paciente, con una frecuencia de adquisición de 100 Hz (Bioengineering Technology Systems, BTS, Milan, Italy). También hay dos cámaras de video digital que monitorean el movimiento del paciente en plano frontal y sagital. Las fuerzas de reacción del suelo se midieron usando una plataforma de fuerza (Kistler 9286A) incrustada en el centro del pasillo de marcha de 4 metros de longitud.

El software Smart Analyzer realiza los cálculos espaciales de los puntos de referencia sobre el modelo biomecánico, pudiendo visualizar el resultado de la cinética y cinemática del movimiento en un espacio 3D. Se usó el software Smart Clinic, que integra el análisis cinético y cinemático, para realizar finalmente la descripción del ciclo de la marcha.

Los pacientes fueron instrumentados con 20 marcadores reflectantes de 15mm de diámetro según establece el protocolo Davis [3].

Todas estas mediciones permiten obtener el desplazamiento angular de la pelvis, cadera, rodilla y tobillo durante el ciclo de marcha, en los distintos planos de espacio.

En el análisis cinemático y cinético se recogieron las siguientes variables:

- Velocidad y longitud del paso del lado afecto
- Ángulo de dorsiflexión del tobillo en el contacto inicial
- Máximo pico de flexión dorsal de tobillo durante la fase de apoyo
- La extensión máxima (o el menor ángulo de flexión) de la rodilla durante la fase de apoyo
- Mínima flexión de rodilla durante la fase terminal de oscilación
- Máxima flexión dorsal de tobillo en el balanceo (o mínima flexión plantar)
- Pico de generación de potencia durante el apoyo en el tobillo

### **Procedimiento: recogida de datos**

En una primera fase se recogió la información referente a las variables demográficas, y posteriormente se realizó la evaluación del paciente con análisis instrumentado de la marcha.

Una vez colocados los marcadores al paciente se le instruyó para realizar una marcha lo más cómoda y similar a la que realiza normalmente el paciente. A todos los pacientes se les indicó que deambularan para que seleccionaran la velocidad de marcha y el paso más habitual para él.

En cada prueba, se seleccionó un ciclo de marcha corresponde a la parte central de la marcha que el paciente realizó, para asegurar que la velocidad de la marcha estuviera libre de las posibles influencias de la aceleración inicial y del frenado que se produce al final del ciclo. Se realizaron en cada uno de los pacientes entre 3 y 5 ensayos.

En cada paciente se realizó el estudio de análisis cinemático y cinético, descalzo, y posteriormente, pero en la misma sesión, con el uso de la ortesis y calzado habitual.

Una vez obtenidos los datos del análisis cinemático, estos fueron comparados con los valores obtenidos con el uso de ortesis y calzado habitual.

Inicialmente se realizó un análisis descriptivo de las variables recogidas, mientras que para la comparación de las medias de los valores obtenidos en ambas situaciones se utilizó el test de Wilcoxon.

## RESULTADOS

Un total de 6 pacientes, 2 niñas y 4 niños, con PCI unilateral fueron incluidos en el estudio; 3 de ellos con afectación del hemicuerpo derecho y otros 3 con afectación del hemicuerpo izquierdo.

Tres de ellos utilizaban ortesis modelo Jump Start Kangaroo (Cascade Orthotics and Prosthetics, Inc, Ferndale, WA) y los otros tres ortesis tipo Posterior Leaf Spring Orthosis (PLSO) fabricadas en dos ortopedias de nuestra ciudad.

En la tabla 1 se muestran las características de los pacientes incluidos en el estudio.

TABLA 1

PAC	SEXO	LADO AFECTO	EDAD	NIVEL GMFCS	CLASIFIC WINTERS
P1	MASC	IZDO	7a 9m	1	2
P2	FEM	IZDO	9a	1	1
P3	MASC	DCHO	13a11m	2	3
P4	FEM	IZDO	6a 6m	1	2
P5	MASC	DCHO	17a	1	2
P6	MASC	DCHO	10a6m	2	2

MASC: masculino; FEM: femenino; GMFCS: Gross Motor Functional Classification System

A: años; M: meses

En la tabla 2 mostramos las medias, la desviación típica y el rango de los valores cinemáticos en plano sagital obtenidos en nuestros pacientes en situación basal (descalzos) y con sus ortesis, medidas en grados. En el tobillo, los valores negativos significan flexión plantar y los positivos, flexión dorsal. En la rodilla, los valores negativos indican extensión y los positivos, flexión.

TABLA 2

	MEDIA	DESV. TÍP.	MÍNIMO	MÁXIMO
FLEX DORS TOBILLO CI	-12,0500	4,91233	-21,00	-7,80
FL DORS TOB APOYO	6,2000	5,93700	-0,20	15,10
FLEX RODILLA APOYO	2,8333	11,02827	-7,50	17,50
FLEX RODILLA BALANCEO	21,4833	6,01312	15,50	30,00
FLEX DORSAL TOBILLO BALANCEO	-10,0333	8,03285	-22,30	1,80

LEYENDA: FLEX DORS TOBILLO CI: Ángulo de dorsiflexión del tobillo en el contacto inicial; FL DORS TOB APOYO: Máximo pico de flexión dorsal de tobillo durante la fase de apoyo; FLEX RODILLA APOYO: extensión máxima (o el menor ángulo de flexión) de la rodilla durante la fase de apoyo; FLEX RODILLA BALANCEO: Mínima flexión de rodilla durante la fase terminal de oscilación; FLEX DORSAL TOBILLO BALANCEO: máxima flexión dorsal de tobillo en el balanceo (o mínima flexión plantar)

En la tabla 3 se muestran, en grados, las medias y las desviaciones típicas de los valores cinemáticos en el plano sagital de nuestros pacientes, comparando las pruebas realizadas descalzos y con ortesis. La variación observada en las variables dorsiflexión del tobillo en el contacto inicial, máximo pico de flexión dorsal de tobillo durante la fase de apoyo y máxima flexión dorsal de tobillo en el balanceo, al introducir el uso de la ortesis y el calzado fue estadísticamente significativa.

TABLA 3

	MEDIA	DESV. TÍP.	VALOR DE P
FLEX DORS TOBILLO CI	-12,0500	4,91233	0.028
FL DORS TOBILLO CI CON ORTESIS	-0,7667	5,47016	
FL DORS TOB APOYO	6,2000	5,93700	0.028
FL DORS TOB APOYO CON ORTESIS	10,7667	6,20344	
EXTENSIÓN RODILLA APOYO	2,8333	11,02827	0.115
EXTENSIÓN RODILLA APOYO CON ORTESIS	0,9000	9,76033	
FLEX RODILLA BALANCEO TERM	21,4833	6,01312	0.249
FLEX RODILLA BALANCEO TERM CON ORTESIS	17,4500	13,93926	
FLEX DORSAL TOBILLO BALANCEO	-10,0333	8,03285	0.028
FLEX DORSAL TOBILLO BALANCEO CON ORTESIS	0,5667	5,52220	

*DESV.TÍP.: desviación típica; FLEX DORS TOBILLO CI: Ángulo de dorsiflexión del tobillo en el contacto inicial; FL DORS TOB APOYO: Máximo pico de flexión dorsal de tobillo durante la fase de apoyo; EXTENSIÓN RODILLA APOYO: extensión máxima de la rodilla durante la fase de apoyo; FLEX RODILLA BALANCEO TERM: Mínima flexión de rodilla durante la fase terminal de balanceo; FLEX DORSAL TOBILLO BALANCEO: máxima flexión dorsal de tobillo en el balanceo*

En la tabla 4 se recogen los valores para cada paciente, descalzo y con ortesis, de los valores angulares de las tres variables cinemáticas, referidas al tobillo, y en la tabla 5 las referidas a la rodilla.

TABLA 4

PACIENTE	FLEX DORS TOBILLO CI		FLEX DORS TOBILLO APOYO		FLEX DORS TOBILLO BALANCEO	
	DESCALZO	ORTESIS	DESCALZO	ORTESIS	DESCALZO	ORTESIS
P1	-7,8	0,7	5,3	9,2	-5,9	2,9
P2	-11,3	3,2	5,2	9,3	-12	3,9
P3	-8,5	5	15,1	21,6	1,8	7
P4	-14	-0,8	-0,2	10	-13,1	0,1
P5	-21	-10,6	11,1	12	-22,3	-8,9
P6	-9,7	-2,1	0,7	2,5	-8,7	-1,6

*FLEX DORS TOBILLO CI: Ángulo de dorsiflexión del tobillo en el contacto inicial; FL DORS TOB APOYO: Máximo pico de flexión dorsal de tobillo durante la fase de apoyo; FLEX DORSAL TOBILLO BALANCEO: máxima flexión dorsal de tobillo en el balanceo*

TABLA 5

PACIENTE	EXTENSIÓN RODILLA APOYO		FLEXIÓN RODILLA BALANCEO TERM	
	DESCALZO	ORTESIS	DESCALZO	ORTESIS
P1	-7,5	-7,2	17,7	8
P2	14,1	11,8	27,5	36,9
P3	17,5	13,4	16,8	16
P4	-6,7	-4,7	30	31,4
P5	-5,2	-9,3	15,5	1
P6	4,8	1,4	21,4	11,4

*EXTENSIÓN RODILLA APOYO: extensión máxima de la rodilla durante la fase de apoyo; FLEX RODILLA BALANCEO TERM: Mínima flexión de rodilla durante la fase terminal de balanceo*

En la tabla 6 se recogen los valores para cada paciente, descalzo y con ortesis, de la velocidad y de la longitud del paso del lado afecto. Las diferencias observadas no fueron estadísticamente significativas.

TABLA 6

PACIENTE	VELOCIDAD (m/s)		LONGITUD PASO (m)	
	DESCALZO	ORTESIS	DESCALZO	ORTESIS
P1	1,22	1,14	0,42	0,48
P2	1,13	1,55	0,43	0,54
P3	1,15	1,16	0,59	0,54
P4	0,76	0,93	0,33	0,35
P5	0,9	1	0,49	0,57
P6	1,08	1,28	0,45	0,54

En la tabla 7 se recogen los valores de la máxima potencia generada en el tobillo afecto durante el apoyo, descalzo, y con la ortesis y el calzado. En el paciente nº 4 este dato se consideró perdido por no obtener datos válidos de potencia en el tobillo afecto.

Las diferencias observadas presentan significación estadística.

TABLA 7

PACIENTE	MÁXIMA POTENCIA GENERADA TOBILLO (W/kg)	
	DESCALZO	ORTESIS
P1	1,342	0,725
P2	2,199	0,987
P3	1,539	1,457
P4	--	--
P5	1,821	1,164
P6	1,524	0,706

## DISCUSIÓN

El presente estudio evalúa las diferencias obtenidas con el uso de ortesis DAFO en el análisis cinemático y cinético en el plano sagital de niños afectados de parálisis cerebral unilateral espástica.

Los pacientes de nuestro estudio presentan un patrón de marcha caracterizado por tener un exceso de flexión plantar en el contacto inicial, una flexión dorsal del tobillo en el apoyo disminuida, la flexión de la rodilla en el balanceo disminuida y un exceso de flexión plantar en el tobillo durante la fase de balanceo, como ilustramos en la tabla 2.

Al comparar las diferencias entre la marcha en las dos situaciones, vemos que en nuestros pacientes, la velocidad de la marcha y la longitud del paso no presentan mejoría significativa con el uso de ortesis respecto al estudio descalzo, lo cual contrasta con otros estudios, como el de Lam et al. [4] y en el de Radtka et al. [5] en los que estos parámetros aumentan, aunque en un estudio (Smiley [6]) concluyen que no hay diferencias significativas en ambos parámetros entre el uso o no de ortesis.

Según Gage, la indicación principal de las ortesis dinámicas en niños con PCI es el pie caído durante la fase de oscilación [7]. En nuestra muestra, con el uso de la ortesis los parámetros cinemáticos en el plano sagital que mejoran de una manera significativa son los correspondientes al tobillo: la flexión dorsal del tobillo en el contacto inicial, la flexión dorsal de tobillo máxima durante el apoyo, y la flexión dorsal de tobillo en el balanceo; es decir, mejoran fundamentalmente el primer y segundo rockers y la caída de la punta del pie durante la fase de oscilación (que a su vez impediría un adecuado despegue de dedos y un mal pre-posicionamiento del pie para el contacto inicial). Esta mejoría de los parámetros cinemáticos en plano sagital en el tobillo es concordante con otros trabajos previos similares, como el de Van Gestel [1], donde se demuestra que las mayores ventajas del uso de las AFOs en parálisis cerebral son la mejoría del primer y del segundo rocker, que están alterados en la mayoría de los niños con PCI incluso en sus casos más leves.

Por el contrario, el de Van Gestel y otros estudios indican también que el problema principal en el uso de las ortesis es que impiden la aparición normal del tercer rocker de tobillo, ya que se ha comprobado que magnitud del mismo (la máxima potencia generada en el tobillo durante el apoyo) disminuye con el uso tanto de ortesis rígidas (SAFO), como de AFOs articuladas y de DAFOs, comparadas con la marcha descalza o con calzado. Esta disminución del pico de potencia generada en el tobillo durante el apoyo con el uso de la ortesis también se observa en los pacientes de nuestro estudio.

Frente a ellos, los parámetros cinemáticos referentes a la rodilla no presentan una mejoría significativa. Esto también se ha comprobado en otros estudios como el de Buckon [8] y de Brehm [9], donde se comprueba que los valores de los estudios cinemáticos en rodilla, cadera y pelvis no se modifican con el uso de AFOs sólidas o articuladas, ya que el efecto de las DAFO se limita al tobillo.

Las limitaciones de nuestro estudio son, en primer lugar, el pequeño tamaño de la muestra, y por otro lado, el hecho de que sea retrospectivo, ya que por ello no hemos podido tener en cuenta el motivo por el que se prescribió la ortesis o por el que se eligió un determinado diseño (para tratar un pie caído, para mejorar la estabilidad en el apoyo, etc) y de ahí la heterogeneidad en las ortesis empleadas en nuestro estudio, aunque todas estaban diseñadas para permitir la dorsiflexión y bloquear la flexión plantar. A día de hoy los clínicos no disponemos de información práctica para cuantificar y estandarizar la rigidez del material de confección de las ortesis que requiere cada niño para compensar el segundo y tercer rockers anormales [6], y esto a pesar de que debería ser un factor muy a tener en cuenta a la hora de la prescripción y diseño de una ortesis.

Aunque nuestras conclusiones no pueden ser extrapolables a la población con PCI por el pequeño tamaño muestral, sí nos llaman la atención sobre qué factores son los realmente controlables y mejorables en la marcha de un niño con PCI de nivel GMFCS I-II con el uso de una ortesis DAFO. En este sentido, sería necesaria la realización de estudios prospectivos sobre este tema comparando tipos de ortesis con diferente capacidad de control de la movilidad del tobillo.

## CONCLUSIÓN:

El uso de DAFOs en nuestra muestra de niños con PCI espástica de afectación unilateral mejora su patrón de marcha, favoreciendo un primer y segundo rockers de tobillo más fisiológicos y mejorando el patrón de pie caído en el balanceo, aunque disminuyen la potencia en el despegue del pie.

### CONFLICTO DE INTERESES:

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

### BIBLIOGRAFÍA

- 1- Van Gestel L, Molenaers G, Huenaerts C, Desloovere K. Effect of dynamic orthoses on gait: a retrospective control study in children with hemiplegia. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 63-7.
- 2- Figueiredo EM, Ferreira GB, Moreira CM, Kirkwood RN, Feters L. Efficacy of ankle-foot orthoses on gait of children with cerebral palsy: systematic review of Literature. *Ped Phys Ther* 2008; 20 (3): 207-23.
- 3- Davis RB, Öunpuu S, Tyburski D, Gage JR. A gait analysis data collection and reduction technique. *Human Mov Sci* 1991; 10: 575-87.
- 4- Lam WK, Leong JCY, Li YH, et al. Biomechanical and electromyographic evaluation of ankle foot orthosis and dynamic ankle foot orthosis in spastic cerebral palsy. *Gait Posture*. 2005; 22: 189 –197.
- 5- Radtka AS, Skinner SR, Dixon DM, et al. A comparison of gait with solid, dynamic, and no ankle foot orthoses in children with spastic cerebral palsy. *Phys Ther*. 1997; 77: 395– 409.
- 6- Smiley SJ, Jacobsen FS, Mielke C, et al. A comparison of the effects of solid, articulated, and posterior leaf-spring ankle-foot orthoses and shoes alone on gait and energy expenditure in children with spastic diplegic cerebral palsy. *Orthopedics*. 2002; 25: 411– 415.
- 7- Gage JR, Schwartz MH, Koop SE, Novacheck TF, editors in: *The Identification and Treatment of Gait Problems in Cerebral Palsy*. London, UK: Mac Keith Press; 2009.
- 8- Buckon CE, Thomas SS, Huston SJ, et al. Comparison of three ankle-foot orthosis configurations for children with spastic hemiplegia. *DevMed Child Neurol*. 2001; 43: 371–378.
- 9- Brehm MA, Harlaar J, Schwartz M. Effect of ankle-foot orthoses on walking efficiency and gait in children with cerebral palsy. *J Rehabil Med* 2008; 40: 529-34.

## RESULTADOS TRAS CIRUGIA MULTINIVEL EN PACIENTES AFECTOS DE PARALISIS CEREBRAL

Toro Tamargo E.1, Meléndez Plumed M.1

1 Médico especialista en MFyRHB. Unitat de Rehabilitació infantil. H. U. Vall d'Hebrón, Barcelona.

Email de contacto: [etoro@vhebron.net](mailto:etoro@vhebron.net)

### INTRODUCCION

Los pacientes afectados de parálisis cerebral presentan una alteración del tono, la postura y el movimiento debido a una lesión no evolutiva del cerebro en su etapa madurativa. Esto condiciona una falta de control motor y un desequilibrio muscular que produce deformidades articulares tanto en raquis como en extremidades. Por ello, los pacientes que consiguen deambulación, desarrollan una marcha patológica con aumento del gasto energético, disminución del perímetro y dolor por sobrecarga articular, condicionando una pérdida prematura de la misma.

La clasificación de Rodda permite describir la marcha en los distintos síndromes topográficos: marcha en equino, en equino aparente, jumping gait o crouch gait.

Para mejorar el patrón de marcha y /o aliviar el dolor se utilizan diferentes técnicas: uso de ortesis, infiltraciones con toxina botulínica, fisioterapia y cirugía. En este sentido, una opción terapéutica cada vez más extendida es la cirugía multinivel de extremidades inferiores. Consiste en realizar diferentes procedimientos quirúrgicos sobre hueso y partes blandas simultáneamente con el objetivo de modificar la alineación de los brazos de palanca de los segmentos anatómicos y así mejorar el patrón de marcha. De esta forma, se evita que los niños sean sometidos cada año a una intervención quirúrgica para corregir las deformidades que van apareciendo, el llamado 'síndrome del cumpleaños' (Rang, 1990). En pacientes con parálisis cerebral no deambulantes la cirugía multinivel se indica para mejorar las transferencias.

Los procedimientos más comunes son: tenotomías de psoas, tenotomías de aductores, osteotomías femorales desrotativas y extensoras, transposiciones de recto anterior a isquiotibiales, descensos de la tuberosidad tibial anterior, osteotomías desrotativas tibiales, tenotomías de tríceps (en sus diferentes variantes: Strayer, Vulpius, Baumann) y artrodesis talonavicular.

Los resultados óptimos de una cirugía de estas características sólo se pueden obtener si, tras ella, se desarrolla un adecuado protocolo de tratamiento rehabilitador. Algunos autores afirman que la mejora en la calidad de marcha y en el estado físico de los pacientes intervenidos se obtiene a partir del año y medio o dos tras la cirugía. Los objetivos iniciales del tratamiento son recuperar balances articular y muscular de extremidades inferiores, un adecuado control postural y reeducación del equilibrio y de la imagen corporal. A medida que se progresa en el tratamiento fisioterápico, se hace incidencia en el reaprendizaje del patrón de marcha.

### OBJETIVO

El objetivo de nuestro estudio es cuantificar el grado de mejora de la marcha en pacientes afectados de parálisis cerebral intervenidos de cirugía multinivel, tras haber sido valorados en la Unidad de Rehabilitación Infantil.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Se lleva a cabo un estudio prospectivo de pacientes sometidos a cirugía multinivel en un periodo comprendido desde marzo de 2011 a marzo de 2013.

Se han valorado 11 pacientes incluidos en un protocolo específico que se puede dividir en cuatro fases:

- Fase preoperatoria: Valoración del estado global del paciente y situación social y familiar. Exploración física neuroortopédica (registro de balances articulares, musculares, signos neurológicos, control analítico, retracciones articulares, alteraciones rotacionales) y análisis observacional de la marcha mediante grabación en video
- Fase quirúrgica
- Fase postoperatoria: Retirada de yesos e inicio de programa individualizado de rehabilitación intensiva en régimen hospitalario (recuperación de balances articular y muscular, control postural, reeducación de equilibrio, reaprendizaje de la imagen corporal, reeducación de bipedestación y marcha, así como reeducación de transferencias y actividades de la vida diaria). Posteriormente, tras el alta hospitalaria, se realiza un programa de rehabilitación ambulatoria
- Al año - dos años: análisis observacional de la marcha de control

En nuestro estudio, se han valorado los cambios obtenidos en la marcha aplicando la Edinburgh Visual Gait Score en las filmaciones realizadas. Sobre estas imágenes también se estudian las diferencias en la velocidad de la marcha y registramos el GMFCS. Se determina el uso de ayudas técnicas antes y después de la cirugía, así

como la capacidad para continuar con las actividades deportivas que realizaban. También hemos querido reflejar la satisfacción de las familias tras el proceso.

La Edinburgh Visual Gait Score, desarrollada por Read et al. en 2003 es una escala que se aplica en el análisis observacional de la marcha, se compone de 34 parámetros angulares (balance articular) (17 por cada extremidad inferior) evaluando 5 segmentos anatómicos: tobillo, rodilla, cadera, pelvis y tronco, en cada fase del ciclo de la marcha y desde dos planos del espacio (sagital y frontal)

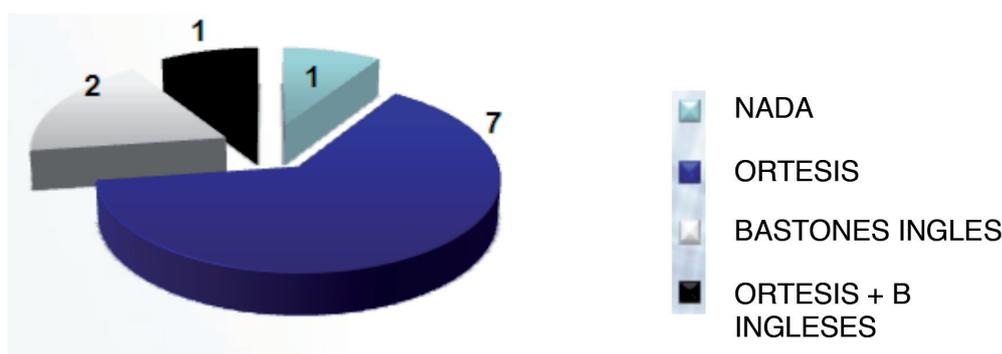
La GMFCS (Palisano et al, 1997) describe la motricidad gruesa en pacientes con parálisis cerebral definiendo su capacidad de desplazamiento y la necesidad de ayudas técnicas. Se clasifica en 5 grupos y se estudia por rangos de edad.

## RESULTADOS

En nuestro estudio se han incluido 11 pacientes siendo 6 mujeres y 5 hombres, con una edad media en el momento de la cirugía de 12,6 años (rango: 9 -17).

En cuanto al diagnóstico de parálisis cerebral, 8 de los 11 pacientes presentan diplegia espástica, 2 triplegia y 1 tetraplegia. Si describimos el tipo de marcha encontramos 7 'jumping gait' y 4 'crouch gait', correspondiendo éstos últimos a pacientes con diplegia espástica.

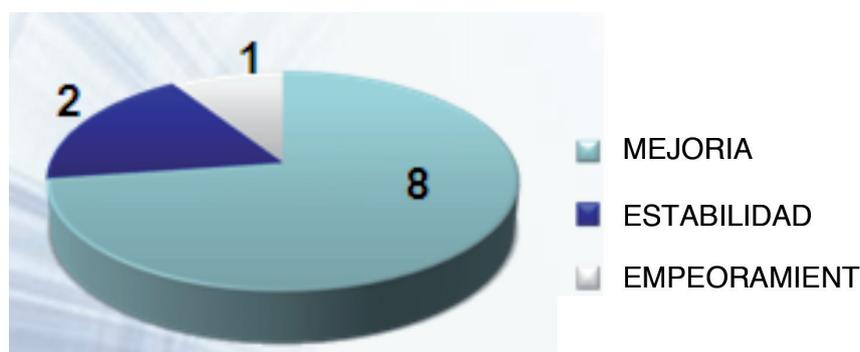
Nueve pacientes presentaban GMFCS II y 2 GMFCS III. Ocho necesitaban algún tipo de ortesis en extremidades inferiores y 1 de ellos además necesitaba bastones ingleses, dos pacientes utilizaban exclusivamente bastones ingleses realizando 'swing through gait', y sólo un paciente no precisaba ningún tipo de ayuda técnica, aunque presentaba dificultades para subir y bajar escaleras.



Cuatro pacientes presentan un retraso cognitivo leve, precisando adaptaciones curriculares en la escuela, y el resto seguía una escolarización ordinaria. Dos pacientes presentaban sobrepeso en el momento de la cirugía.

La media de procedimientos quirúrgicos realizados en cada paciente fue de 11.3. Tras la cirugía todos los pacientes han realizado tratamiento fisioterápico en nuestro centro tanto en la fase hospitalaria como ambulatoria.

Ocho pacientes han obtenido mejora en la marcha al aplicar la Edinburgh Visual Gait Scale (observando una mejora media de 12.25 puntos al aplicar la escala en las filmaciones previas y posteriores a la cirugía, con un rango de 3 a 23), mientras que 2 se han mantenido igual y un paciente ha empeorado (2 puntos). En nueve pacientes el GMFCS se ha mantenido estable, en uno ha pasado de un grado II a III, y otro ha mejorado de III a II.



	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
	GLL	NAV	AMM	EAB	DEM	FK	EAP	MVB	MCS	ABG	JBM
<b>EVSG Pre</b>	<b>25</b>	<b>36</b>	<b>47</b>	<b>28</b>	<b>30</b>	<b>22</b>	<b>33</b>	<b>38</b>	<b>41</b>	<b>37</b>	<b>30</b>
C Tobillo	4	1	11	3	1	0	6	1	14	13	1
C Rodilla	1	4	7	0	0	3	1	5	3	3	-3
C Cadera	1	1	2	-2	-2	1	1	6	3	2	-1
C Pelvis	1	1	0	-1	1	1	0	1	-1	0	1
C Tronco	4	-1	0	0	0	-2	-1	3	-3	5	0
<b>EVSG Post</b>	<b>14</b>	<b>30</b>	<b>27</b>	<b>28</b>	<b>30</b>	<b>19</b>	<b>26</b>	<b>22</b>	<b>25</b>	<b>14</b>	<b>32</b>
<b>C EVSG</b>	<b>11</b>	<b>6</b>	<b>20</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>3</b>	<b>7</b>	<b>16</b>	<b>16</b>	<b>23</b>	<b>-2</b>

Tras la cirugía, en 5 pacientes ha aumentado la velocidad de la marcha, mientras que en 2 no se han observado cambios, y en 4 ha disminuido.

Las complicaciones más frecuentes tras la cirugía han sido las úlceras por presión en talones, ocurridas en 7 pacientes. Otras complicaciones observadas han sido pseudoartrosis talonavicular (dos pacientes), síndrome ansioso y miedo anticipatorio al tratamiento rehabilitador precisando valoración por psiquiatría (dos pacientes), un arrancamiento de la tuberosidad tibial anterior (un paciente).

En cuanto al protocolo de tratamiento rehabilitador, hemos identificado condiciones que han interferido en su correcto desarrollo: insuficiencia glútea, inclinación anterior del tronco durante la marcha, ausencia de reacciones de equilibrio, distribución asimétrica de las cargas, deficitaria autoimagen corporal, miedo anticipatorio, dolor no controlable.

Todos los pacientes que practicaban alguna modalidad de deporte adaptado la continúan realizando en la actualidad en las mismas condiciones.

Salvo 3, las familias han valorado satisfactoriamente los resultados obtenidos tras la cirugía multinivel y el tratamiento fisioterápico posterior.

## DISCUSIÓN

A pesar de la pequeña muestra del estudio y de nuestra corta experiencia, creemos que con la cirugía multinivel y el adecuado tratamiento rehabilitador posterior, nuestros pacientes han mejorado el patrón de marcha. De hecho, estos beneficios han sido bien documentados en las diferentes publicaciones. La cirugía multinivel en un solo tiempo permite una mejora dinámica global, evita ingresos hospitalarios repetidos para múltiples cirugías y necesita un único periodo de tratamiento fisioterápico. De esta manera, se favorece la integración familiar y social, y se disminuyen costes económicos. De todas maneras, este procedimiento no evita la necesidad de ortesis y de reevaluar al paciente posteriormente, ya que algunos pueden precisar alguna intervención quirúrgica menor más tarde.

Analizando los resultados obtenidos, observamos que las mejoras más evidentes en la Edinburgh Visual Gait Scale se han dado en pacientes con un buen nivel cognitivo, capacidad de colaboración y un peso adecuado. El paciente que ha empeorado dos puntos en la Edinburgh Scale y que además ha perdido funcionalidad en la GMFCS presenta una tetraplegia espástica, y retraso cognitivo leve. Cabe destacar que una paciente, a pesar de presentar un déficit visual grave por cataratas congénitas, ha obtenido resultados satisfactorios.

Tras la cirugía hemos observado una estabilidad del GMFCS, coincidiendo con los resultados descritos en la literatura. Los cambios en la velocidad de la marcha no parecen estar en relación con el grado de mejora de la Edinburgh Visual Gait Score. De los 10 pacientes que precisaban algún tipo de ayuda técnica, la mitad las mantienen tras la cirugía.

En nuestra serie, hay dos pacientes intervenidos a una edad avanzada (17 años), uno de ellos no ha obtenido

cambios en ninguno de los parámetros analizados, mientras que la otra paciente sólo ha presentado una discreta mejora en la Edinburgh Visual Gait Score. Estos datos contrastan con los publicados por Svehlík en 2011, en el que afirma que los resultados tras la cirugía son mejores en pacientes más mayores.

La mayoría de estudios publicados basan el análisis de resultados mediante exámenes biomecánicos con laboratorios de marcha o sólo con GMFCS /FMS y no hemos encontrado publicaciones que apliquen la Edinburgh Visual Gait Score para valorar los resultados. Creemos que esta escala es útil para valorar la marcha, aunque no nos da una idea global, porque sólo analiza los valores angulares de cada articulación en un momento determinado del ciclo de la marcha, sin valorar la dinámica de la misma. Siete de los 17 parámetros analizados por extremidad se refieren sólo a la articulación del tobillo, por lo que hay más probabilidades de obtener mejoras en este segmento aislado que en el resto. La evaluación de las filmaciones pre y postoperatorias complementan el estudio de la marcha ya que nos aporta información sobre el aspecto dinámico.

Queremos destacar la aparición de complicaciones tras la cirugía en 8 de los 11 pacientes valorados, factores que interfieren en el proceso de rehabilitación, enlenteciendo la posible mejora. Las más frecuentemente observadas son las úlceras por decúbito a nivel de talones por excesiva presión de los yesos en la etapa de inmovilización, retrasando el apoyo plantar y dificultando el calzado.

Aun conociendo la trascendencia del tratamiento rehabilitador, nos ha sorprendido observar que existen pocas publicaciones en relación a su tipo, intensidad y frecuencia. Nuestra experiencia, aunque corta, nos indica que un protocolo integral e individualizado de rehabilitación es un factor esencial en el éxito de la cirugía. La cirugía multinivel puede ser un éxito si está bien indicada, pero para mantener sus beneficios, es indispensable contar con un equipo de rehabilitadores y terapeutas infantiles expertos, que desarrollen programas individualizados de tratamiento. Es básico implicar a la familia y estimularla para continuar trabajando a lo largo del tiempo. En la literatura se describe que hasta el año y medio o dos tras la cirugía no se obtiene una mejora completa de fuerza muscular y función, con lo que estos pacientes necesitan ser controlados y evaluados a largo plazo.

Necesitamos futuros estudios con mayor tiempo de seguimiento y con una muestra mayor para averiguar si la mejora observada se mantiene al final del crecimiento y para poder realizar análisis estadísticos que arrojen datos significativos. El seguimiento de nuestros pacientes nos permite un aprendizaje continuo que resultará beneficioso para la toma de decisiones terapéuticas en nuevos pacientes.

## BIBLIOGRAFÍA

- . Akerstedt A, Risto O, Odman P, Oberg B. Evaluation of single event multilevel surgery and rehabilitation in children and youth with cerebral palsy: a 2 year follow up study. *Disability and Rehabilitation*. 2010. 32(7):530-539
- . Cook RE, Schneider I, Hazlewood E, Hillman SJ, Robb JE. Gait analysis alters decision-making in Cerebral Palsy. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 2003. 23:292-295
- . Firth G, Passmore E, Sangeux M, Thomason P, Rodda J, Donath S et al. Multilevel surgery for equinus gait in children with spastic diplegic cerebral palsy. *The journal of bone and joint surgery*. 2013. 95:931-8
- . Gough M, Eve L, Robinson RO, Shortland AP. Short-term outcome of multilevel intervention in spastic diplegic cerebral palsy compared with the natural history. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2004. 46:91-97
- . Gough M, Shortland AP. Can clinical gait analysis guide the management of ambulant children with bilateral spastic cerebral palsy? *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 2008. 28:879-883
- . Harvey A, Graham HK, Morris ME, Baker R, Wolfe R. The Functional Mobility Scale: ability to detect change following single event multilevel surgery. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2007. 49:603-607
- . Harvey A, Rosenbaum P, Hanna S, Yousefi-Nooraie R, Graham HK. Longitudinal changes in mobility following single-event multilevel surgery in ambulatory children with cerebral palsy. *Journal of Rehabilitation Medicine*. 2012. 44: 137-143
- . Toro B, Nester C, Farren P. A review of observational gait assessment in clinical practice. *Physiotherapy Theory and Practice*. 2003; 19:137-149.
- . Maathuis KG, VanderSchans CP, Vanlperen A, Rietman HS, Geertzen JH. Gait in children with Cerebral Palsy. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 2005. 25(3):269-272
- . Martínez Caballero I, Lerma Lara S, Ferullo M, Ramírez Barragán A, Castillo Sanz A. Cirugía multinivel para las alteraciones de la deambulacion en parálisis cerebral infantil. Evaluación cuantitativa, funcional y de satisfacción de los resultados obtenidos. *Trauma Fund MAPFRE*. 2013; 24(4):224-229.
- . McGinley JL, Dobson F, Ganeshalingam R, Shore BJ, Rutz E, Graham HK. Single-event multilevel surgery for children with cerebral palsy: a systematic review. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2012. 54:117-128
- . Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B. Gross Motor Function Classification System. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 1997. 39:214-223

- . Read Hs, Hazlewood E, Hillman SJ, Precott RJ, Robb JE. Edinburgh Visual Gait Score for Use in Cerebral Palsy. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 2003; 23:296-301
- . Rodda J, Graham HK. Classification of gait patterns in spastic hemiplegia and spastic diplegia: a basis for a management algorithm. *European Journal of Neurology*. 2001. 8(5):98-108
- . Rutz E, Baker R, Tirosh O, Brunner R. Are results after single-event multilevel surgery in cerebral palsy durable? *Clinical Orthopaedics and Related Research*. 2013. 471:1028-1038
- . Rutz E, Tirosh O, Thomason P, Barg A, Graham K. Stability of the Gross Motor Function Classification System after single-event multilevel surgery in children with cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2012. 54: 1109-1113
- . Svehlik M, Steinwender G, Kraus T, Saraph V, Lehmann T, Linhart W et al. The influence of age at single-event multilevel surgery on outcome in children with cerebral palsy who walk with flexed knee gait. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2011. 53:730-735
- . Thompson N, Stebbins J, Seniorou M, Wainwright AM, Newham DJ, Theologis TN. The use of minimally invasive techniques in multilevel surgery for children with cerebral palsy. *The journal of bone and joint surgery*. 2010. 92(B):1442-8
- . Viehweger E, Zürcher L, Hélix M, Rohon MA, Jacquemier M, Scavarda E et al. Influence of clinical and gait analysis experience on reliability of observational gait analysis (Edinburgh Gait Score Reliability). *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine*. 2010. 53: 535-546

## REHABILITACIÓN RESPIRATORIA EN LA FIBROSIS QUÍSTICA

Karla Rojas, Alba Gómez-Garrido, Patricia Launois, Marta Sabaté-López

Unidad Rehabilitación Respiratoria. Hospital Universitario Vall d'Hebron

### INTRODUCCIÓN

La Fibrosis Quística (FQ) es la enfermedad hereditaria más común en la raza caucásica, es multisistémica y se transmite de forma autosómica recesiva, afecta múltiples órganos y es de carácter crónico y progresivo. Su tratamiento requiere un enfoque integral y multidisciplinario. El curso clínico y su supervivencia están condicionados por la infección respiratoria. Se ha descrito hiperinsuflación, bronquiectasias y obstrucción del flujo de aire severo. El diagnóstico y tratamiento precoz puede mejorar su pronóstico. La Rehabilitación Respiratoria (RR) constituye uno de los tratamientos fundamentales en la FQ. Las técnicas de fisioterapia respiratoria (FR) recomendadas son las de tipo activo y/o drenaje autógeno, se podrían añadir ayudas técnicas si fuera necesario. Incluir a aquellos pacientes con FQ, que tienen dificultad para el drenaje de secreciones en un programa de rehabilitación respiratoria podría reducir el número de complicaciones, mejorar su capacidad pulmonar funcional y la adherencia al ejercicio.

### OBJETIVOS

Evaluar la efectividad del programa de RR especializado en pacientes con FQ con mal manejo de las secreciones bronquiales. Analizar las particularidades del tratamiento rehabilitador que realizaban previamente a nuestra intervención. Conocer los tipos de técnicas de fisioterapia respiratoria que utilizan los enfermos antes de ser incluidos en nuestro programa. Determinar la mejor pauta de tratamiento de fisioterapia respiratoria en cada caso.

### MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio prospectivo longitudinal, para evaluar el efecto de un programa de RR en pacientes con fibrosis quística con dificultad para el drenaje bronquial atendidos en consultas externas de la Unidad de Fibrosis Quística y RR durante los años 2013-2014 en el Hospital Universitario Vall d'Hebron en Barcelona.

#### Criterios de inclusión:

- Pacientes con diagnóstico de FQ de mayores de 6 años
- Estabilidad clínica respiratoria en el último mes
- Dificultad para el drenaje de las secreciones
- Capacidad de expectoración
- Firmar el consentimiento informado

#### Criterios de exclusión:

- Niños menores de 6 años
- Infección respiratoria aguda
- Hemoptisis en último mes
- Colonización por *P. burkholderia cepacia*

La prueba para determinar la capacidad pulmonar funcional, fue la espirometría, considerando los siguientes parámetros FVC, FEV1, FEV1/FVC, FEF 25-75.

La recolección de los datos se realizó mediante la revisión de la historia clínica, siendo las variables a estudiar edad, sexo, altura, peso, Índice de masa corporal (IMC), número de exacerbaciones respiratorias anuales, cobertura antibiótica, ingresos hospitalarios, técnicas de drenaje bronquial y periodicidad, fisioterapia respiratoria en servicio externo, ayudas externas facilitadoras de drenaje bronquial y actividad física previa.

El programa de RR, consiste en sesiones de FT respiratoria semanal donde se evalúan las técnicas de drenaje bronquial utilizadas previamente, adecuándose las técnicas según la generación bronquial donde se sitúan las secreciones, basadas en las técnicas de compresión de gases de flujo bajo y añadiéndose en momentos puntuales técnicas de alto flujo, posteriormente se realizó una revisión a los 6 meses por parte de los dos servicios implicados.

El análisis de los datos se realizó a través de un estudio descriptivo de las características basales de la población y su comportamiento al finalizar el programa de RR a los 6 meses mediante medias, porcentajes, desviaciones típicas, e intervalos intercuartílicos según variables cualitativas o cuantitativas. Para la comparación de las variables cualitativas se utilizó la Chi-cuadrado o Fisher y para las variables cuantitativas el T-Test de U de Mann Whitney. También se realizaron estudios de correlación y regresión lineal.

## RESULTADOS

Se han valorado 27 pacientes (17 niños y 10 niñas), la edad media de la serie fue de 78.25 meses (DE 74.96) y un rango que iba de 7 meses a 216 meses. Las pruebas de función respiratoria se explican en la Tabla 1. Todos los casos habían presentado complicaciones respiratorias en el último año, precisando tratamiento antibiótico endovenoso y en 12 casos se requirió ingreso hospitalario. En cuanto al número de exacerbaciones al año, el número de antibióticos que precisaron y los ingresos hospitalarios anuales, se muestran en la Tabla 2. 23 pacientes realizaban técnicas de drenaje bronquial, 10 de ellos utilizaban ayudas técnicas (Grafico 1). A 18 pacientes se les corrigió la técnica de FR, a 7 se les instruyó en Drenaje Autógeno y a 2 presiones manuales + AFE (Tabla 3). Para instruir en las nuevas técnicas se realizaron una mediana de 2 sesiones con un rango q iba de 1 a 4 sesiones. 12 de los pacientes realizaban ejercicio físico de forma regular, a los que no realizaban y eran mayores de 6 años se les aconsejó en la actividad física más recomendable y se planificó un programa de ejercicio. A los 6 meses del programa tan solo 7 habían presentado complicaciones respiratorias con necesidad de antibiótico endovenoso.

## DISCUSIÓN

La prescripción de FR depende de la edad del paciente, el grado de afectación y la capacidad de compresión y colaboración en las diferentes técnicas. Así pues, la indicación debe ser individualizada en cada uno de los pacientes. Su realización debe ser diaria e incluso en muchos de los casos debe hacerse dos veces al día. En momentos de exacerbación respiratoria se debe intensificar el tratamiento de fisioterapia respiratoria.

Dada la cronicidad de la sintomatología, la FR debe realizarse desde el momento del diagnóstico y a lo largo de toda la vida. El fisioterapeuta especializado en terapia respiratoria es el encargado de enseñar las técnicas más adecuadas en cada momento evolutivo de la enfermedad.

De forma periódica el profesional especializada debe supervisar las técnicas que se realizan, actualizarlas si es necesario, y adaptarlas a la edad del paciente. Es muy importante conseguir la motivación de los pacientes y familiares para conseguir la máxima adherencia al tratamiento y conseguir los mejores resultados.

Los programas de RR en la fibrosis quística en los que se incluye FR y ejercicio físico regular permite disminuir las infecciones respiratorias, aumentar la tolerancia al ejercicio con el objetivo de conseguir el mayor bienestar, repercutiendo en la realización de las actividades de la vida diaria, en su salud psíquica y de su familia.

## CONCLUSIÓN

Los programas RR con una intervención de FR especializada y ejercicio reducen el riesgo de infecciones respiratorias en los pacientes con FQ.

## BIBLIOGRAFÍA

- Hodgkin J, Celli B et al. Pulmonary Rehabilitation. Guideline to success. MOSBY 4th ed. 2009.
- Yankaskas J, Marshal B et al. Cystic Fibrosis adult care: consensus conference report. Chest 2004. 125 (1Supl): 1S-39S.
- McCool FD, Rosen MJ. Nonpharmacologic airway clearance therapies. ACCP evidence-based clinical practice guideline. Chest 2006; 129 (1Supl): 250S-259S.
- Abbot J. Health-related quality of life measurement in cystic fibrosis: advances and limitations. Chron Respir Dis. 2009; 6-31
- Morrison L et al. Oscillating devices for airway clearance in people with cystic fibrosis. Cochrane Database Syst Rev. 2009 Jan 21
- Elbasam B, Tunali N, et al. Effects of chest physiotherapy and aerobic exercise training on physical fitness in young children with cystic fibrosis. Italian Journal of pediatrics 2012, 38:2.
- Pisi G, Chetta A. Airway clearance therapy in cystic fibrosis patients. Acta biomed 2009; 80:102-106.

Tabla 1. Resultados de las Pruebas de Función Respiratoria (Espirometría)

	Media	DE
FVC	45,55	47,87
FEV1	38,66	41,94
FEF25-75	28	37,19

Tabla 2. Frecuencia de Exacerbaciones, Ingresos Hospitalarios y Fármacos antibióticos empleados

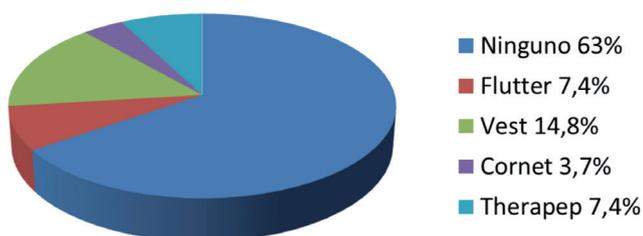
	No	1	2	3	4	5
Exacerb./año	0	15	2	7	2	1
Num. de Atb	-	15	3	6	2	1
Ing./año	14	7	3	3	-	-

Tabla 3. Técnicas previas de FR y nuevas técnicas adaptadas e instrucciones

TECNICAS PREVIAS	NUEVAS TECNICAS
Drenaje Autógeno + Flutter	Corrección técnica
Drenaje Autógeno	Corrección técnica
Drenaje autógeno + Espiración lenta prolongada	Corrección técnica
Drenaje autógeno + Espiración lenta prolongada	Corrección técnica
Drenaje autógeno + Espiración lenta prolongada	Corrección técnica
	Drenaje autógeno+ Espiración lenta prolongada
Aumento del flujo espiratorio + Presión torácica	Drenaje autógeno
Drenaje autógeno + Aumento del flujo espiratorio	Corrección técnica
Drenaje autógeno + PEP	Corrección técnica
Apnea teleinspiratoria + Presión torácica + Aumento del flujo inspiratorio	Drenaje de secreciones + DLs + Exp toracicas + Huff
Inspirómetro incentivo	Drenaje autogeno + Cingla costobasal
Drenaje autógeno + Espiración lenta prolongada	Corrección técnica
Drenaje autógeno + Espiración lenta prolongada	Corrección técnica
Drenaje autógeno + AFE + Presión torácica	Corrección técnica
Drenaje autógeno + Espiración lenta prolongada	Corrección técnica
Drenaje autógeno + Espiración lenta prolongada + Presion toracica	Corrección técnica
Presión torácica + AFE	Tos dirigida + Ventilación abdominodiafragmática + Apnea teleinspiratoria
Vibraciones + Ciclo activo + Huff	Corrección técnica + Pausa teleinspiratoria
Clapping	Drenaje Autógeno + Flutter
Clapping	Drenaje Autógeno +Aumento de flujo espiratorio + PT
Drenaje autógeno	Corrección técnica
Drenaje Autógeno + Espiración lenta prolongada	Corrección técnica

Grafico 1. Ayudas técnicas

**Ayudas Técnicas**



## APORTACIÓN DE LA ECOGRAFÍA EN LA DEFORMIDAD DE SPRENGEL

Adler D<sup>1</sup>, Cruz Guisado V<sup>1</sup>, Jimenez Sarmiento AS<sup>2</sup>, Romero Romero B<sup>2</sup>, Ramírez Cifuentes MN<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Médico residente de Rehabilitación y Medicina Física, Hospital Universitario Virgen Macarena

<sup>2</sup> Médico especialista de Rehabilitación y Medicina Física, Hospital Universitario Virgen Macarena

### ABSTRACT

**Introducción:** La deformidad de Sprengel es una malformación congénita, causada por un defecto en el descenso de la escápula durante el desarrollo fetal, en el primer trimestre de la gestación, asociada en 25-50% a una estructura llamada hueso omovertebral, así como a otras alteraciones, sobre todo musculoesqueléticas. El objetivo fue valorar la eficacia de la ecografía de alta resolución en el diagnóstico de dicha patología y comparar nuestros resultados con la literatura actual.

**Diseño:** Estudio descriptivo de evaluación de pruebas diagnósticas, incluyendo 3 niños de las consultas de rehabilitación infantil de nuestro hospital, previamente diagnosticado de la Enfermedad de Sprengel. Se realizó estudio con ecografía de alta resolución de la cintura escapular del lado afecto comparándola con el lado contralateral como control.

**Resultados:** Se apreciaron atrofas musculares en la cintura escapular del lado afecto y en un caso se visualizó imagen hueso omovertebral, o imágenes fibrosas o cartilaginosas que podrían sugerir dicha estructura.

**Conclusión:** La Ecografía de alta resolución puede ayudar en el diagnóstico de alteraciones musculoesqueléticas en contexto con la Enfermedad de Sprengel.

### INTRODUCCIÓN

La deformidad de Sprengel es una malformación congénita, causada por un defecto en el descenso de la escápula durante el desarrollo fetal, en el primer trimestre de la gestación<sup>(1)</sup>. Fue descrita por primera vez por Eulenburg 1863<sup>(2)</sup>, y posteriormente denominado por Sprengel, un cirujano alemán que describió 4 casos en 1891<sup>(3)</sup>. Aunque incluida como una enfermedad rara, es la malformación congénita de hombro más frecuente, con una distribución entre hombres y mujeres 1:3<sup>(3)</sup>.

La deformidad se caracteriza por una asimetría de los hombros y limitación en la abducción del hombro afecto. Su gravedad se mide clínicamente según la clasificación de Cavendish (Tabla I)<sup>(3)</sup>. Causa un defecto estético y funcional del hombro afecto. Sobre todo la abducción del lado afecto suele verse limitado.

Radiográficamente se clasifica según Rigault en los grados I, II y III, dependiendo de la elevación de la escápula<sup>(1)</sup> (Tabla II; Imagen 1).

En 25-50% de los casos se asocia a una estructura ósea, llamada hueso omovertebral, que tiene importancia en el pronóstico de la enfermedad.<sup>(4)</sup>

Además el Síndrome de Sprengel puede estar asociado a otras alteraciones musculoesqueléticas, como trastornos de músculos regionales (trapecio, romboides y elevador de escápula) con hipoplasia, ausencia o fibrosis de los mismos, trastornos en la parilla costal (ausencia, fusión, hipoplasia, asimetrías, costilla vertebral), trastornos en la columna vertebral (escoliosis, espina bifida, Síndrome de Klippel-Feil), e incluso alteraciones renales o alteraciones cardíacas<sup>(3, 5)</sup>.

El diagnóstico es clínico, observándose defectos estéticos como escápula elevada, escolios, tortícolis, asimetría facial y caput obstusum (distorsión asimétrica de craneo) o funcionales como la movilidad limitada de escápula y articulación escapulo-humeral<sup>(1)</sup>. El tratamiento en casos leves es conservador, consistiendo en terapia física, usándose ejercicios para mantener el rango de movilidad individual y la fuerza de los músculos periscapulares<sup>(3)</sup>

A partir de Cavendish 2 y dependiendo del compromiso funcional y estético se puede acudir a la cirugía, en la que se procede a una recolocación de la escápula afectada o una escisión de la parte superomedial de la escápula. Las técnicas de Woodward, Green modificada son las más utilizadas<sup>(6, 7, 8)</sup>. La edad de mejor pronóstico para el procedimiento quirúrgico es entre los 3 y 8 años<sup>(4)</sup>.

El objetivo de nuestro trabajo fue evaluar la utilidad diagnóstica de la ecografía musculoesquelética de alta resolución en el estudio de las alteraciones estructurales en pacientes que padecen la enfermedad de Sprengel y comparar nuestros resultados con los estudios publicados.

### MATERIALES Y MÉTODOS

Estudio descriptivo de evaluación de pruebas diagnósticas, mediante realización de estudio ecográfico de las cinturas escapulares de 3 pacientes con diagnóstico clínico-radiológico de E. Sprengel, seguidos en la Unidad de

Rehabilitación Infantil del Hospital Universitario Virgen Macarena, previamente diagnosticados de la Enfermedad de Sprengel.

Se realizó ecografía de la cintura escapular patológica de los 3 casos utilizando sonda lineal de alta frecuencia (5-10 MHz), utilizando el ecografo Mindray M7. Se exploraron los músculos: trapecio, supraespinoso, infraespinoso y elevador de la escápula, buscando en la región paracervical la presencia de hueso omovertebral (imagen hipoeoica que conecta la escápula con el raquis cervical). Los hallazgos encontrados se compararon con el lado contralateral en cada paciente, obteniendo de cada estructura visión de los dos planos ortogonales.

La patología fue clasificada clínicamente según Cavendish y se realizó una radiografía AP de tórax para la clasificación de la elevación escapular según Rigault.

Los resultados obtenidos se compararon con la literatura actual.

## RESULTADOS

### Caso 1:

Niña de 3 años y 6 meses, remitida con 5 meses a nuestras consultas por asimetría de hombros y que tras exploración clínica, escapula izquierda elevada con movilidad simétrica de cintura escapular, es diagnosticada de Enfermedad de Sprengel, que se confirma tras estudio radiográfico. Como anomalías asociadas se observaron anomalías congénitas de la columna dorsal, con espinas bífidas, que no descompensaban el raquis.

Según la deformidad visible, se clasificó de un grado 3 de Cavendish (Imagen 2) y tras estudio radiográfico PA de tórax en un grado 2 de Rigault (Imagen 3).

En el estudio ecográfico a los 19 meses encontramos atrofia muscular sin infiltración grasa de los músculos supraespinoso y deltoides del miembro afecto respecto al contralateral sin más hallazgos.

A los 3 años y 6 meses se repite el estudio observándose hipoplasia de los músculos elevador de la escápula, supraespinoso e infraespinoso, con infiltración grasa de dichas estructuras, como hallazgos de atrofia grasa. (Imagen 4)

### Caso 2:

Niño de 1 año y 1 mes, estudiado desde el primer día de vida por elevación de hombros, que presentó cuello corto con implantación baja del pelo y limitación global de la movilidad en todos los sentidos. Además espícula paravertebral alta izquierda. En las siguientes revisiones se observó limitación de la abducción de hombro izquierdo y radiográficamente agenesia coccígea, aparente fusión D1-D2, displasia espondilotorácica, ausencia de primer arco costal izquierdo, una vertebra cuneiforme C7 y una elevación de la escápula izquierda.

Se diagnosticó el paciente de una Deformidad de Sprengel, clasificado en un grado 3 de Cavendish y 3 de Rigault (Imagen 5).

A los 12 meses se le realizó la ecografía de alta resolución de cintura escapular:

El estudio ecográfico se encontró muy limitado por falta de colaboración del paciente. No se objetivaron estructuras fibrosas o cartilaginosas que puedan sugerir presencia de hueso omovertebral, aunque no se descarta por la característica hipoeoica del cartilago, añadiendo las dificultades exploratorias previamente descritas.

A nivel muscular se objetivó engrosamiento de los músculos trapecio y elevador de escápula ipsolaterales, aunque sin poder considerar estos hallazgos patológicos, por imposibilidad de comparación con el lado contralateral.

Por lo que se propone nuevo estudio ecográfico de seguimiento que se realiza a los 13 meses. En el mismo se encuentran los siguientes hallazgos ecográficos:

Estructura hipoeoicogénica con borde hiperecoico que se extiende desde el borde superomedial de la escápula izquierda hasta la séptima vertebra cervical, que sugiere la presencia de hueso omovertebral de tejido cartilaginoso con bordes fibróticos (Imagen 6), sin objetivarse alteraciones en los planos musculares salvo músculo elevador de la escápula de aspecto hiperecoicogénico y atrófico.

### Caso 3:

Niña de 1 año y 3 meses, que se derivó a los 2 meses de vida a consultas de rehabilitación por asimetría de pliegues. En la exploración se le detectó una asimetría escapular, con escápula derecha ascendida y asimetría facial con tendencia a opistótono y giro de la cabeza a la derecha, sin hallazgos patológicos en caderas. Se sospechó una Enfermedad de Sprengel y tortícolis.

Se clasificó la gravedad de la deformidad como un grado 2 de Cavendish (Imagen 6) y un grado 1 de Rigault (Imagen 7).

A los 3 meses de vida se realizó una ecografía del cuello, en la que se visualizaron ambos músculos esternocleidomastoideos, el derecho con mayor tamaño y unas medidas de 30 x 7,4mm mientras que el izquierdo presentó un tamaño de 20 x 5mm, sin más alteraciones. Se remitió a tratamiento.

A los 5 meses se le realizó una ecografía de la cintura escapular, apreciándose engrosamiento de músculo trapecio superior derecho sin más signos de atrofia muscular ni presencia de estructura que sugiriese hallazgo de hueso omovertebral.

Se repitió la ecografía a los 15 meses: Ya no se observan diferencias en la comparación de los músculos esternocleidomastoideos ni engrosamiento del músculo trapecio superior derecho. (Imagen 8) No hallazgos patológicos.

## DISCUSIÓN

La deformidad de Sprengel o Escápula elevada es una malformación congénita, que se caracteriza por malposición y displasia de la escápula afecta (9), causando defectos estéticos y funcionales, sobre todo en la movilidad del hombro, con predominio en la disminución de la abducción, asociándose a alteraciones músculo-esqueléticas. (1)

Entre ellos en 25-50% de los casos se asocia a una estructura ósea, llamada hueso omovertebral, que también se puede presentar de forma fibrosa o cartilaginosa, que se extiende desde la frontera superomedial de la escápula hasta las apófisis espinosas, láminas o apófisis transversas de la columna cervical (12). Esta malformación descrita por primera vez en 2 casos por Willett y Walsham (9), tiene un papel importante en la determinación de la forma y la mala posición de la escápula (9, 11). Para su diagnóstico, si se trata de una estructura ósea se puede observar en un estudio radiográfico de la columna cervical o una tomografía computarizada y si es fibrótica o cartilaginosa se puede ver tanto con Resonancia Magnética Nuclear (9) como con un estudio ecográfico (9, 11)

El cartílago en ecografía tiene una característica hipoeoica de forma elíptica u oval y los tejidos fibróticos son hiperecogénicos.

La enfermedad en estudio, clásicamente se diagnostica a través de la clínica y pruebas complementarias, como el estudio radiográfico, resonancia magnética nuclear o tomografía computarizada, dichas pruebas suponen una exposición a radiación ionizante o necesidad de sedación con los riesgos que ello supone. Por ello, nos planteamos la posibilidad del uso de la ultrasonografía como método diagnóstico inocuo.

Poder contar con 3 casos en el estudio es una cifra considerable, ya que se trata de una enfermedad rara y que solo está descrito el uso de ecografía en 2 trabajos publicados, de una cifra total de solo 6 pacientes, con hallazgos patológicos objetivados en 5 de ellos.

En el análisis ecográfico de la cintura escapular en nuestros pacientes se objetivaron imágenes de hipoplasias y atrofias de la musculatura periescapular, además se visualizó en uno de los tres casos una estructura hipoeoica con bordes hiperecogénico sugestiva de hueso omovertebral. Hallazgos que coinciden en parte con los resultados publicados.

En los dos trabajos publicados que encontramos no se describen anomalías musculares y sí se evidencia una estructura hipoeoica de característica cartilaginosa/fibrosa compatible con el hueso omovertebral:

Dilli et al. (9) en su trabajo sobre 2 casos describe dicha estructura en uno de ellos y en un trabajo similar de Guillaumea (11), con una muestra de 4 pacientes, obtiene imágenes parecidas en cada uno de los casos descritos, concluyendo que la ultrasonografía puede ser de utilidad en la búsqueda del hueso omovertebral.

Nosotros coincidimos en que el estudio ecográfico, como técnica dinámica nos permite la visualización de las estructuras anómalas sin acudir a métodos invasivos. Aunque no obstante sabemos que tiene limitaciones, como es el hecho de que depende mucho de la experiencia del explorador, de la colaboración del niño y que todavía no existe una guía estandarizada para la exploración de esta patología.

La visualización de las atrofias e hipoplasias musculares y del hueso omovertebral era más evidente en niños con mayor afectación clínica, esto sugiere que existe una correlación entre la clínica y los resultados ecográficos encontrados.

El seguimiento ecográfico de estas alteraciones nos podría permitir seguir la evolución a corto-largo plazo, ayudar a la indicación del tratamiento rehabilitador y valorar la eficacia del mismo.

Un diagnóstico precoz y un seguimiento adecuado de la deformidad de Sprengel es importante, ya que la realización de una intervención quirúrgica se plantea en los grados Cavendish III y IV a una edad entre los 3 y 8 años, ya que más tarde la intervención resulta más complicada (1, 2, 6, 7). Los resultados de la intervención suelen ser positivos con mejoría tanto estética como funcional, permitiendo mayor rango de movilización del hombro afecto (1, 2, 6, 7).

El seguimiento ecográfico podría ser un dato clave para la decisión entre tratamiento quirúrgico o conservador, ya que una evolución favorable, tanto clínicamente como objetivada ecográficamente, podría marcar la actitud terapéutica.

Si se llega a la decisión de planificar un tratamiento quirúrgico, se recomienda la realización de una tomografía computarizada y la reconstrucción en 3 dimensiones de las imágenes, ya que ni la ultrasonografía ni la radiografía aportan la suficiente información sobre grado de malrotación y posición de la escápula (10).

En conclusión, recomendamos la utilización de la ecografía en la Deformidad de Sprengel, ya que permite la visualización de las estructuras alteradas de la cintura escapular y los cambios de las mismas en el tiempo, aporta datos diagnósticos y pronósticos sin generar mayor coste económico y sin causar daño físico en los pacientes.

## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés y que no recibieron financiación externa.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1 Kadavkolan AS, Bhatia DN, Dasgupta B, Bhosale PB. Sprengel's deformity of the shoulder: Current perspectives in management. *Int J Shoulder Surg*. 2011. Jan-Mar; 5(1): 1–8.
- 2 Farsetti P, Weinstein SL, Caterini R, De Maio F, Ippolito E. Sprengel's deformity: long-term follow-up study of 22 cases. *J Pediatr Orthop B*. 2003. May;12(3):202-10.
- 3 Thacker MM, Feldman D. Sprengel Deformity. *eMedicine*. July 6, 2009.
- 4 Ortega Montero E, Sánchez Mata FL, Expósito Manzano MR. Deformidad de Sprengel con hueso omovertebral asociado. *Rehabilitación (Madr)*. 2011;45(4):364---367
- 5 Williams MS. Developmental anomalies of the scapula-the "omo"st forgotten bone. *Am J Med Genet A*. 2003;120:583-7.
- 6 Ahmad AA. Surgical Correction of Severe Sprengel Deformity to Allow Greater Postoperative Range of Shoulder Abduction. *J Pediatr Orthop*. 2010;30:575–581.
- 7 Harvey EJ, Bernstein M, Desy NM, Saran N, Ouellet JA. Sprengel deformity: pathogenesis and management. *J Am Acad Orthop Surg*. 2012; 20(3):177-86
- 8 Siu KK, Ko JY, Huang CC, Wang FS, Chen JM, Wong T. Woodward procedure improves shoulder function in Sprengel deformity. *Chang Gung Med J*. Jul-Aug 2011;34(4):403-9.
- 9 Dilli A, Ayaz UY, Damar C, Ersan O, Hekimoglu B. Sprengel Deformity: Magnetic Resonance Imaging Findings in Two Pediatric Cases. *J Clin Imaging Sci*. 2011;1:13.
- 10 Cho TJ, Choi IH, Chung CY, Hwang JK. The Sprengel deformity. Morphometric analysis using 3D-CT and its clinical relevance. *J Bone Joint Surg Br*. Jul 2000;82(5):711-8.
- 11 Guillaumea R, Nectoux E, Bigota J, Vandebusscheb L, Fronc D, Mézelc A, Herbaux B, Bouytra N: Congenital high scapula (Sprengel's deformity): Four cases. *Diagnostic and Interventional Imaging*. 2012; 93, 878-883.
- 12 Mooney JF, White DR, Glazier S. Previously unreported structure associated with Sprengel deformity. *J Pediatr Orthop*. Jan-Feb 2009;29(1):26-8.

**TABLAS E IMAGENES**

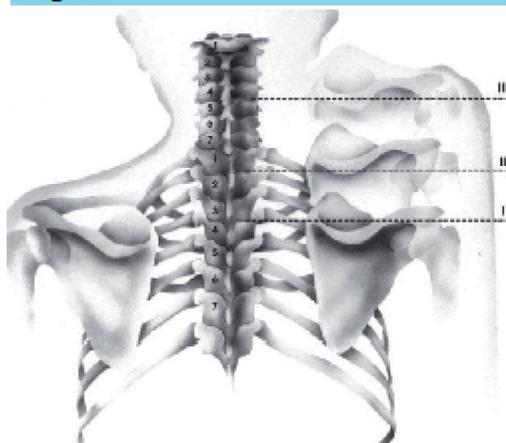
Tabla I: Clasificación de Cavendish

<b>Grado 1</b> (muy leve)	articulaciones de los hombros a la misma altura y deformidad inapreciable en el paciente vestido
<b>Grado 2</b> (leve)	articulaciones a la misma altura pero con deformidad visible incluso cuando el paciente está vestido (en forma de prominencia en la piel lateral del cuello)
<b>Grado 3</b> (moderado)	articulación del hombro elevada unos 2-5 cm con deformidad fácilmente visible
<b>Grado 4</b> (grave)	elevación del hombro mayor de 5 cm con escápula cerca del occipucio

Tabla II: Clasificación de Rigault

<b>Grado I</b>	Angulo superomedial de escapula entre D4 y D2.
<b>Grado II</b>	Angulo superomedial de escapula entre D2 y C5.
<b>Grado III</b>	Angulo superomedial de escapula por encima de C5.

Imagen 1



Representación grafica de la clasificación de Rigault

Imagen 2: Caso 1



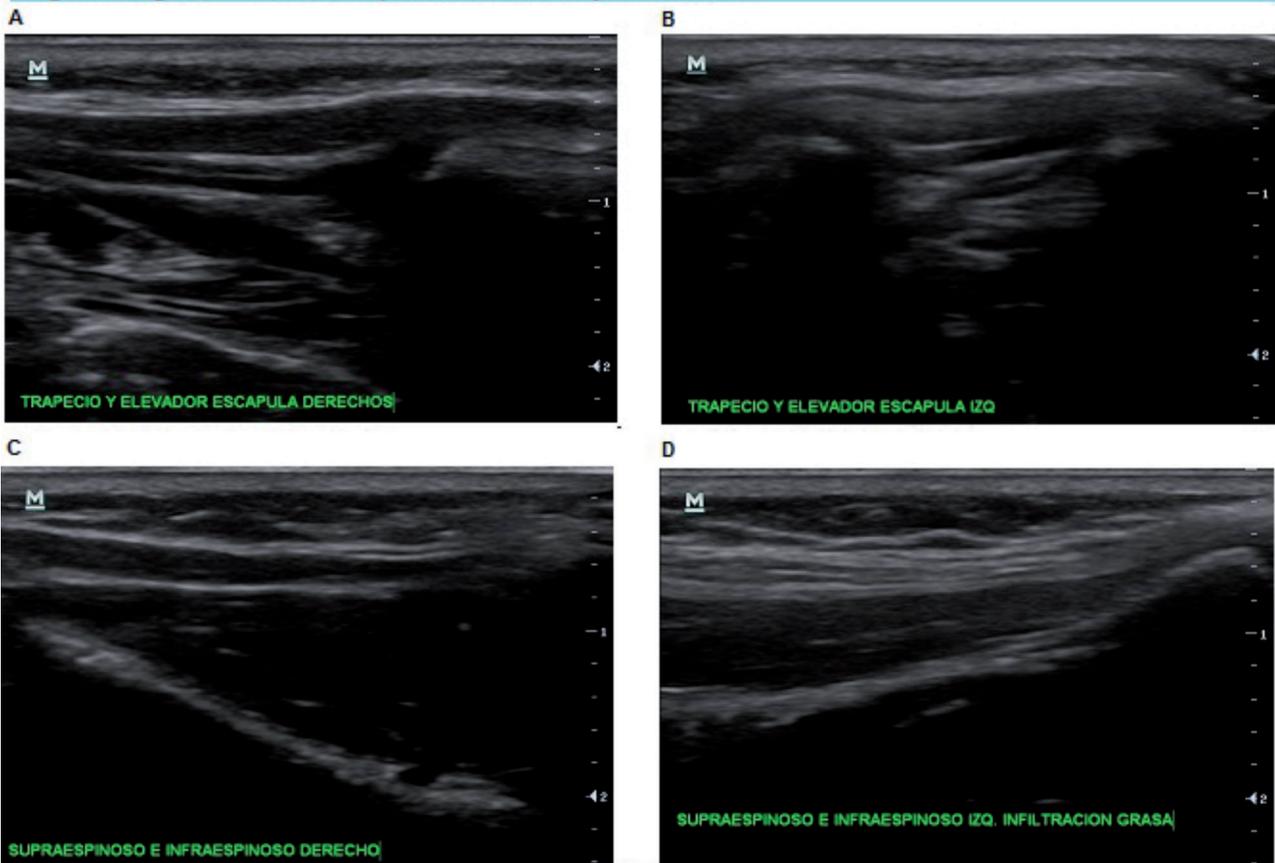
Elevación de hombro izquierdo y escapula izquierda de 4 cm en comparación con lado contralateral: Cavendish 3

Imagen 3: Rx torax AP Caso I



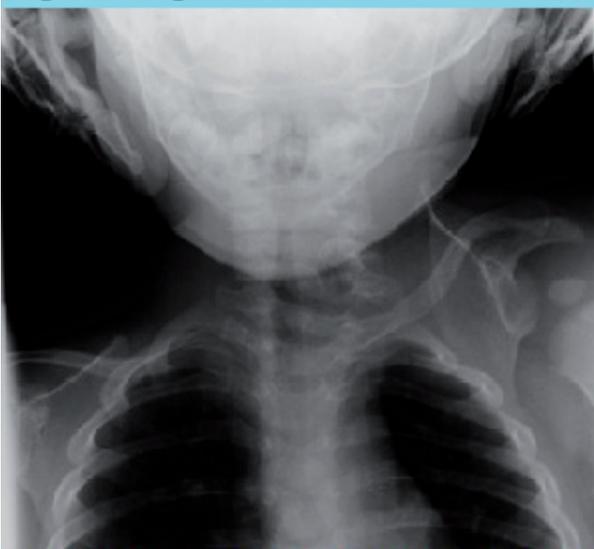
Angulo supero-medial escapula izquierda en altura C5: Rigault 2

**Imagen 4: Ecografía de cintura escapular de lado afecto y contralateral**



*Ecografía de cintura escapular: Se aprecia infiltración grasa y hipoplasia en M. trapecio y elevador escapular izquierda (B) en comparación con el lado contralateral (A). También se observa los mismo hallazgos en los Musculos supraespinoso e infraespinoso izquierda (D) en comparación con el lado derecho (C)*

**Imagen 5: Radiografía AP torax caso 2**



*Elevación de escapula izquierda. Angulo superomedial en altura de C3: Rigault 3*

**Imagen 6: Ecografía cintura escapular caso 2**



*Se aprecia estructura elíptica hipocogénica con bordes hiperecogénicos con extensión de borde superomedial de la escapula izquierda hasta la columna vertebral, sugestivo de hueso omovertebral cartilaginoso/fibrotico.*

Imagen 8: Rx torax AP caso 3



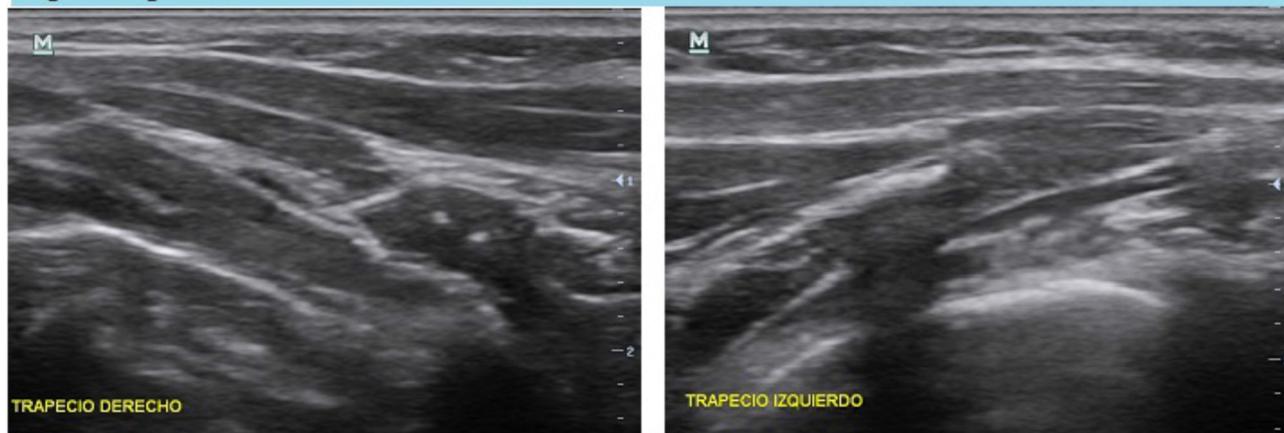
Leve elevación de escapula derecha hasta altura de D2: Rigault 1

Imagen 7: caso 3



Leve elevación de hombro derecho inferior a 2 cm, pero apreciando diferencia simétrica en la piel: Cavendish grado 2

Imagen 9: Ecografía caso 3



Musculo trapecio derecho y trapecio izquierdo sin hallazgos patológicos

## ESTUDIO DE RESULTADOS EN SALUD EN NIÑOS CON PARÁLISIS CEREBRAL TRAS UN SEGUIMIENTO DE 15 AÑOS EN LA UNIDAD DE REHABILITACIÓN INFANTIL.

M<sup>a</sup> Nieves Ramírez Cifuentes, María Oliva González Oria, Juan Andrés Conejero Casares, Belén Romero Romero.

### RESUMEN.

**Introducción:** La deformidad de Sprengel es una malformación congénita, causada por un defecto en el descenso de la escápula durante

**Objetivo:** Evaluar a largo plazo el efecto del tratamiento y seguimiento hasta el final del crecimiento en pacientes con parálisis cerebral (PC) en relación al grado de discapacidad, situación laboral y morbimortalidad.

**Material y métodos:** Estudio observacional descriptivo transversal en una cohorte retrospectiva de pacientes con PC en seguimiento hasta el final del crecimiento y datos de alta entre Enero de 2003 y Enero de 2012 por la Unidad de Rehabilitación Infantil de nuestro hospital. Se analizó sexo, edad, tipo de PC, Gross Motor Function Classification System (GMFCS), tratamiento fisioterapéutico y/o ortesis, deformidades y tipo de marcha. Dos años después evaluamos el grado de dependencia, la capacidad de marcha, la habilidad manual, la situación académica y/o laboral, el grado de minusvalía concedido y la mortalidad. Las variables recogidas se analizaron con el programa SPSS.

**Resultados:** 47 pacientes, la mayor parte con hemiparesia espástica. Casi todos recibieron tratamiento fisioterápico u ortésico en algún momento y una pequeña parte continuó al alta. El GMFCS se mantuvo hasta el final del crecimiento y en la actualidad en la mayoría de los pacientes, correlacionándose positivamente con el nivel MACS. El 72,3% fue capaz de realizar una marcha independiente. El 100% de las PC hemipléjicas y casi la mitad de las PC tetrapléjicas consiguió marcha autónoma. El 43,5 % son independientes en la actualidad, realizando el 33% actividad académica y el 43% laboral. El grado de minusvalía oscila entre 30 y 96%. La mortalidad en nuestra muestra fue de 1 paciente.

**Conclusión:** a pesar de la evolución natural de la PC, un correcto diagnóstico de la misma con un control periódico y tratamiento precoz de las deformidades en miembros inferiores puede conllevar a una marcha autónoma o con mínima ayuda, así como a una mejoría en la autonomía para la realización de las AVD.

### INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO DEL ESTUDIO

La parálisis cerebral (PC) describe un grupo de trastornos del desarrollo del movimiento y de la postura que causan limitación en la actividad y que son atribuidos a alteraciones no progresivas que ocurren en el cerebro fetal o infantil. Las alteraciones motoras de la PC se acompañan a menudo de epilepsia, anomalías sensoriales, cognitivas, perceptivas, de la comunicación y del comportamiento. En la actualidad su prevalencia es de 2 casos por cada 1000 recién nacidos vivos, constituyendo la primera causa de discapacidad infantil.<sup>1,2,3</sup>

Los niños con PC presentan, fundamentalmente, tres tipos de problemas motores: Inicialmente se aprecia hipotonía, alteración del equilibrio y fuerza, así como pérdida del control motor selectivo, alteraciones que están directamente relacionadas con el daño en el sistema nervioso central (SNC). Con el tiempo y en respuesta a los problemas primarios y al crecimiento musculoesquelético se producen contracturas musculares, espasticidad y deformidades que provocan en tercer lugar mecanismos adaptativos y de compensación durante el crecimiento.

La espasticidad se define como un incremento del tono muscular dependiente de la velocidad, aconteciendo en el 70-91% de los niños con PC. Una diferencia importante con la espasticidad del adulto es que la expresividad clínica en los niños cambia con el crecimiento y ocasiona deformidades osteoarticulares que interfieren con su normal desarrollo. Todo esto conlleva a un gran riesgo de deterioro en su capacidad de marcha y algunos nunca llegan a tener una marcha independiente.<sup>4,5,6</sup>

Las deformidades más frecuentes (Figura 1) son el flexo de cadera secundario a espasticidad de psoas y aductores, el flexo de rodilla por espasticidad de isquiotibiales y la principal deformidad del pie es el equino varo por espasticidad de gastrocnemio.<sup>7,8,9</sup>

La evaluación de un niño con PC debe realizarse desde la infancia hasta la adolescencia ya que los problemas de éste van cambiando a medida que el niño crece, siendo las comorbilidades y el contexto social los que influirán en el resultado final más allá de las secuelas motoras. Lo fundamental al final del crecimiento es la limitación que la enfermedad provoca en la realización de las Actividades Básicas de la Vida Diaria (AVD)<sup>10</sup>.

La investigación de resultados en salud (IRS) se define como el estudio de los desenlaces producidos por las intervenciones sanitarias en condiciones de práctica clínica habitual. Analizan la efectividad de las intervenciones sanitarias poniendo mayor énfasis en los beneficios del paciente (calidad de vida, morbimortalidad...)<sup>11</sup>

El objetivo de nuestro estudio es evaluar a largo plazo el efecto del seguimiento continuado hasta el final del crecimiento y los tratamientos efectuados en pacientes con PC en relación al grado de discapacidad, situación

laboral y morbimortalidad en la edad adulta.

## MATERIAL Y MÉTODOS:

### Diseño del estudio:

Se realiza un estudio observacional descriptivo transversal en una cohorte retrospectiva de grupo único en el que se incluye a pacientes con parálisis cerebral que han estado en seguimiento hasta el final del crecimiento y que han sido dados de alta entre Enero de 2003 y Enero de 2012 por la Unidad de Rehabilitación Infantil de nuestro hospital.

### Pacientes y métodos:

Los criterios de inclusión fueron: pacientes con PC remitidos a la consulta de Rehabilitación Infantil cerca del momento del diagnóstico y que fueron dados de alta al final del crecimiento. Se tomaron como criterios de exclusión: niños que no completaron el seguimiento en nuestra unidad por pertenecer a otras áreas hospitalarias y ser derivados a su centro de referencia o aquéllos que no acuden a dos o más revisiones. Todos los pacientes y/o familiares dieron el consentimiento para participar en el estudio.

Se analizaron tanto variables sociodemográficas: sexo y edad en la 1º visita y al alta, como variables clínicas: tipo de PC, situación funcional según el *Gross Motor Function Classification System* (GMFCS), necesidad de tratamiento fisioterapéutico y/o ortesis (Figura 2), presencia o ausencia de deformidades de miembros inferiores (flexos de cadera y/o rodilla y pie equino) y tipo de marcha.

Estos datos se obtuvieron de los informes de alta de una cohorte retrospectiva desde el año 2003 al 2012.

La PC se clasificó por el Sistema de Clasificación descrito en el *Reference and Training Manual of Surveillance of Cerebral Palsy in Europe* en función del trastorno tónico postural (espástica, distónica, atáxica o mixta) y en función de la topografía (diplejía, hemiplejía o tetraplejía) <sup>2</sup>.

El seguimiento del paciente con PC conllevó a revisiones periódicas cada 6 meses por el mismo equipo de la Unidad para disminuir la variabilidad interobservador.

Para el estudio de IRS diseñamos un cuestionario que aplicamos mediante entrevista telefónica a los familiares o pacientes dos años después de la recogida inicial de datos. En dicho cuestionario incluimos el grado de dependencia, evaluado por el índice de Barthel<sup>12</sup>, la capacidad de marcha, medido por el GMFCS<sup>13,14</sup>, la habilidad manual, a través del Manual Ability Classifications System (MACS)<sup>15</sup>, la situación académica y/o laboral clasificados en grupos 0, 1, 2 y 3 (0: no actividad laboral ni académica, 1: acuden a centros de día, 2: realizan estudios académicos y 3: en actividad laboral), el grado de minusvalía concedido y la mortalidad.

El índice de Barthel<sup>12</sup> se trata de un cuestionario para medir la autonomía para la realización de las AVD. Está compuesto por 10 ítems (comer, lavarse, vestirse, arreglarse, deposición, micción, ir al retrete, trasladarse sillón/cama, deambulación y subir/bajar escaleras). El rango de valores está entre 0 y 100, a menor puntuación más dependencia. (Tabla 1)

El GMFCS<sup>13,14</sup> permite la clasificación de la movilidad funcional o limitación de la actividad en cinco niveles de gravedad. (Tabla 2)

El MACS<sup>15</sup> es un sistema de clasificación de la habilidad manual que describe el uso de las manos para manipular objetos en las AVD en niños con PC, establece 5 niveles. (Tabla 3)

### Análisis estadístico

Las variables recogidas fueron incluidas en una tabla de Microsoft Excel 2003 y se analizaron con el programa SPSS versión 17.0 para Windows. Se obtuvieron frecuencias y medias mediante técnicas descriptivas. Se empleó la prueba T para datos cuantitativos y Chi cuadrado para datos cualitativos. Se consideraron como estadísticamente significativos los valores de  $p < 0,05$  con un intervalo de confianza para la media del 95%.

## RESULTADOS

Obtenemos una cohorte de 47 pacientes de los cuales 23 (48,9%) fueron varones y 24 (51,1%) mujeres.

La edad media de inicio de seguimiento en nuestras consultas fue de 39,58 meses y al alta de 228,98 meses con un tiempo medio de seguimiento de 15 años y 7 meses. (Tabla 4)

El tipo de parálisis cerebral más frecuente entre nuestros pacientes desde el punto de vista motor fue la espástica (78,7%), seguido de un 10,6% de PC distónica, un 8,5% de PC mixta y un único caso (2,1%) con PC atáxica. Desde el punto de vista topográfico el 27,7% presentaron diplejía, el 40,4% hemiplejía y el 31,9% tetraplejía.

El GMFCS al inicio del seguimiento fue I en el 44,7% de los casos, II en el 21,3%, III en el 10,6%, IV en el 12,8%

y V en el 10,6%. Al final del crecimiento el GMFCS solo varió en los dos primeros grupos con un aumento de pacientes con GMFCS grado I (51,1%) y ligera disminución en el grado II (14,9%)

El 95,7% de los pacientes recibieron tratamiento fisioterapéutico en algún momento del seguimiento. El uso de ortesis se indicó en un 87,2 % de los casos, de estos al 4,3% se le pautó FO diurna, al 42,6% AFO a tiempo completo, al 21,3% AFO de uso nocturno, al 12,8% FO diurno y AFO nocturno y el 6,4% necesitó la combinación de FO diurno, AFO y KAFO de uso nocturno. (Figura 4)

Al final del crecimiento y tras el tratamiento pautado se observó que el 12,8% de los pacientes presentaron flexo de cadera, el 29,8% flexo de rodilla y en un 17% pie equino.

Del total de niños con PC, el 72,3% fue capaz de realizar una marcha autónoma sin ayudas al final del seguimiento, el 6,4% consiguió una marcha con necesidad de bastón o andador, el 6,4% realizó una marcha terapéutica y solo el 14,9% no logró deambular, precisando silla de ruedas.

En relación al tipo de marcha valorada en marcha autónoma, con necesidad de ayuda, terapéutica o en silla de ruedas en función de la PC clasificada por trastorno tónico postural (Tabla 5), es la PC espástica la que consigue marcha autónoma en mayor proporción, siendo este dato estadísticamente significativo ( $p=0,014$ )

En relación al tipo de marcha valorada en marcha autónoma, con necesidad de ayuda, terapéutica o en silla de ruedas en función de la PC clasificada por topografía (tabla 6), El 100% de las PC hemipléjicas realizó marcha autónoma y casi la mitad de las PC tetrapléjicas precisó de silla de ruedas para desplazarse. ( $p<0,05$ )

De los 34 pacientes que realizaron marcha autónoma al alta, el 73,5% no requirió ningún tipo de ortesis, el 2,9% necesitó FO, el 20,6% AFO tipo cascade diurna. En el caso de la marcha con ayudas el 33,3% no requirió ningún tipo de ortesis, otro 33,3% precisó FO diurno y el 33,3% restante necesitó AFO diurno. De los pacientes que realizaban marcha terapéutica encontramos que el 33,3% no necesitaba ortesis, otro 66,6% precisaba de AFO diurno. Los no deambulantes requirieron en un 57,2% de los casos AFO diurno y el resto no precisó de ortesis. Resultados no estadísticamente significativos ( $p=0,171$ ).

De los 47 pacientes recogidos en la cohorte conseguimos contactar con 23, bien por falta de información administrativa o bien por ausencia de respuesta a la llamada telefónica. En relación al grado de discapacidad obtenido según el índice de Barthel se observó que el 13% de pacientes son dependientes totales, el 8,7% presentan dependencia severa, el 13% dependencia moderada, el 17,4% leve y un 43,5 % son independientes.

Respecto a la capacidad de marcha medido por el GMFCS<sup>13,14</sup> dos años después de la recogida de los datos iniciales, se observó que en el 87% de los pacientes se mantenía respecto al GMFCS en el momento del alta y solo en un 13% hubo un empeoramiento de un nivel.

En cuando al MACS, observamos que un 59% presentan un nivel 1, un 13,6% un nivel 2 y 3 respectivamente, un 4,5% un nivel 4 y un 9% un nivel 5, sin poder correlacionar los datos con los del inicio por la ausencia del mismo en los informes de alta previos a 2005.

En relación a la situación académica y/o laboral se observa que actualmente el 21,7% realizan algún tipo de actividad académica, estando el 43,4% activo laboralmente o en busca de trabajo, el 8,6% acuden a algún centro de día y el resto sin actividad académica ni laboral en la actualidad. (Tabla 7)

El grado de minusvalía concedido fue variable (entre el 30 y 96%), correspondiendo los valores más altos con los pacientes más dependientes. Sólo a un paciente de la muestra no se le reconoció grado de minusvalía por no haber sido solicitado.

La mortalidad en nuestra muestra fue de 1 paciente.

## DISCUSIÓN

La mejora de la movilidad y la adquisición de marcha en el paciente con PC es un objetivo importante para un aumento de la calidad de vida favoreciendo la integración social y adquiriendo mayor independencia para las actividades de la vida diaria. El pronóstico de marcha en niños con PC se puede establecer en base a adquisiciones motoras previas: control cefálico, sedestación y movilidad en el suelo o gateo.<sup>16</sup>

Los estudios de Beckung<sup>17</sup> y Lepage<sup>18</sup> valoran la capacidad de marcha en pacientes con PC observándose en el primer artículo mencionado que el 97% de pacientes con hemiplejía eran capaces de realizar marcha autónoma y el 43% de los tetrapléjicos precisaron silla de ruedas. Lepage<sup>16</sup> observó marcha independiente sin ayudas en el 100% de los pacientes con monoplejía, en el 93% de hemipléjicos, 52% de dipléjicos y 18% de tripléjicos y tetrapléjicos. Resultados que concuerdan con nuestro estudio: 100% de pacientes con hemiplejía deambulan y la mitad de los pacientes con tetraplejía precisan de silla de ruedas.

Existen factores que pueden influir en la pérdida de marcha en aquellos pacientes que fueron capaces de adquirirla, como son: la obesidad, un ambiente desfavorable (falta de colaboración familiar), alteraciones cognitivo-conductuales, alteraciones sensoriales o aparición de deformidades en miembros inferiores, datos que se deben tener en cuenta para detectar y/o prevenir su aparición, siendo necesario un seguimiento de los pacientes a largo

plazo.<sup>19</sup> La media de seguimiento de pacientes de nuestra muestra va desde los 3 años y dos meses de edad hasta los 19 años, implica revisiones periódicas llevadas a cabo por el mismo equipo multidisciplinar integrado por el médico rehabilitador, foniatra, cirujano ortopédico, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional y técnico ortopédico. Una vez finalizado el crecimiento, los pacientes con PC deben continuar un seguimiento en unidades de neurorehabilitación de adultos o a través del médico rehabilitador de zona, según la organización del área sanitaria correspondiente, atendiendo de esta forma las necesidades, limitaciones funcionales y las restricciones sociales.

En cuanto al grado de dependencia, según el índice de Barthel, este es variable en función del tipo de PC. En nuestra muestra, los pacientes independientes suponen cerca del 50%, todos ellos con hemiplejía o diplejía, correspondiendo los casos más dependientes a los pacientes con tetraplejía y niveles mayores de GMFCS y MACS. A su vez, niveles mayores de GMFCS se asocian con mayores puntuaciones de MACS, este dato queda contrastado en la literatura con un estudio publicado en 2008 por Gunel<sup>20</sup> que relaciona los niveles de ambas escalas en una muestra de 185 niños con PC obteniendo una correlación positiva estadísticamente significativa. En nuestro estudio se observa que en la mayor parte de los pacientes el nivel de GMFCS se mantiene respecto al presentado al alta y sólo en un pequeño porcentaje de los pacientes este valor empeora un nivel.

Michelsen<sup>21</sup> realiza un estudio con 486 adultos con parálisis cerebral, de los cuales, el 68% vivía de forma independiente, el 13% con familiares y el 16% vivía en centros tutelado, no obstante el 55% de los pacientes no habían sido capaz de conseguir empleo. Estos datos concuerdan con los de nuestro estudio aportando la existencia de un considerable porcentaje de pacientes que han realizado actividad académica y ocupan un puesto de trabajo o están capacitados para encontrarlo.

La esperanza de vida de los pacientes con PC ha aumentado en los últimos años, viéndose modificada la historia natural de la enfermedad. Los niños con parálisis cerebral que no tienen comorbilidades significativas y reciben atención médica adecuada pueden tener una supervivencia similar a la de la población general.<sup>22</sup> En cuanto a la mortalidad de nuestra muestra, sólo observamos que se produce en un caso de especial gravedad.

Como limitaciones se establece el hecho de tomar los datos sobre una cohorte retrospectiva. Los resultados dependen de la calidad y disponibilidad de los datos registrados en los informes de alta analizados. Esto limita la recogida de ciertos datos. Un ejemplo de ello es la escala de MACS, publicada en Marzo de 2005 y que sólo queda recogida en los informes de alta a partir de ese año.

Como conclusión destacar que a pesar de la evolución natural de la PC, un correcto diagnóstico de la misma con un control periódico y tratamiento precoz de las deformidades en miembros inferiores puede conllevar a una marcha autónoma o con mínima ayuda, así como a una mejoría en la autonomía para la realización de las AVD.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1- Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N. Proposed definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2005, 47: 571-576
- 2- Rosenbaum P, Paneth N Leviton A Goldstein M, Bax M. A report: The definition and classification of cerebral palsy, *Dev Med Child Neurol* 2007, 49: 8-14
- 3- Josina C Maas et al. Splint: the efficacy of orthotic management in rest to prevent equinus in children with cerebral palsy, a randomised controlled trial. *MC Pediatr*. 2012; 12: 38.
- 4- Jahnsen R, Villien L, Egeland T, Stanghelle JK, Holm I. Locomotion skills in adults with cerebral palsy. *Clinical Rehabilitation* 2004; 18:309–16.
- 5- Gormley Jr ME. Treatment of neuromuscular and musculoskeletal problems in cerebral palsy. *Pediatric Rehabilitation* 2001; 4:5–16.
- 6- Jorgen Reimers. Clinically based decision making for Surgery. En: Michael D, Sussman MD, editors. *The diplegic Child*. American: 1991: 191-61.
- 7- Wichers M, Hilberink S, Roebroek ME, van Nieuwenhuizen O, Stam HJ. Motor impairments and activity limitations in children with spastic cerebral palsy: a Dutch population-based study. *J Rehabil Med*. 2009;41:367–374
- 8- Spijker M, Strijers RL, van Ouwkerk WJ, Becher JG. Disappearance of spasticity after selective dorsal rhizotomy does not prevent muscle shortening in children with cerebral palsy: a case report. *J Child Neurol*. 2009; 24: 625-27.
- 9- Wren TA, Do KP, Kay RM. Gastrocnemius and soleus lengths in cerebral palsy equinus gait-differences between children with and without static contracture and effects of gastrocnemius recession. *J Biomech*. 2004;37:1321–1327
- 10- Aneja S. Evaluation o a child with Cerebral Palsy. *Indian JPediatr* 2004; 71(7): 627-634.
- 11- Briones E, Marín I, Villar E. Investigación y resultados en salud. Metodología de construcción de guías de práctica clínica. Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud: 2007.
- 12- Jalali R, Dutta D, Gupta T, Munshi A, Sarin R, Dinshaw K. Prospective assessment of activities of daily living using modified Barthel's index in children and young adults with low-grade gliomas treated with stereotactic con-

formal radiotherapy. *J Neurooncol.* 2008; 90: 321-328.

13- Golomb MR, Garg BP, Williams LS. Measuring gross motor recovering in young children with Early Brain Injury. *Pediatric Neurology.* 2004; 5: 311-317

14- Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood D, Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39: 214-223.

15- Eliasson AC, Krumlinde-Sundholm L, Rosblad B, Beckung E, Arner M, Ohrvall AM, Rosenbaum P. The manual ability classification system (MACS) for children with cerebral palsy: Scale development and evidence of validity and reliability. *Developmental Medicine and child neurology.* 2007; 48: 549-554.

16- Health and social outcomes of children with cerebral palsy. Gregory S, Liptak, Pasquale J. *The Journal of Pediatrics.* 2006; 148: 36-41

17- Beckung E, Hagberg G, Uldall, Cans C. Probability of Walking in Children With Cerebral Palsy in Europe. *Pediatrics* 2008;121: 187

18- Lepage C, Noveau L, Bernard PM. Association between characteristics of locomotion and accomplishment of life habits in children with cerebral palsy. *Phys Ther* 1998; 78: 458-469

19- Margre AL, Reis MG, Morais RL. Characterization of adults with cerebral palsy. *Rev Bras Fisioter.* 2010; 14: 417-425

20- Gunel MK, Mutlu A, Tarsuslu T, Livanelioglu A. Relationship among the Manual Ability Classification System (MACS), the Gross Motor Function Classification System (GMFCS), and the functional status (WeeFIM) in children with spastic cerebral palsy. *Eur J Pediatr* 2009; 168:477-485

21- Michelsen SI, Uldall P, Hansen T, Madsen M. Social integration of adults with cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2006, 48: 643-649

22- Andersson C, Mattson E, Institutet K. Adults with cerebral palsy: a survey describing problems, needs, and resources with special emphasis on locomotion. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2001, 43: 76-82

Figura 1: Deformidades ortopédicas (flexo de cadera, flexo d rodilla, pie equino varo)

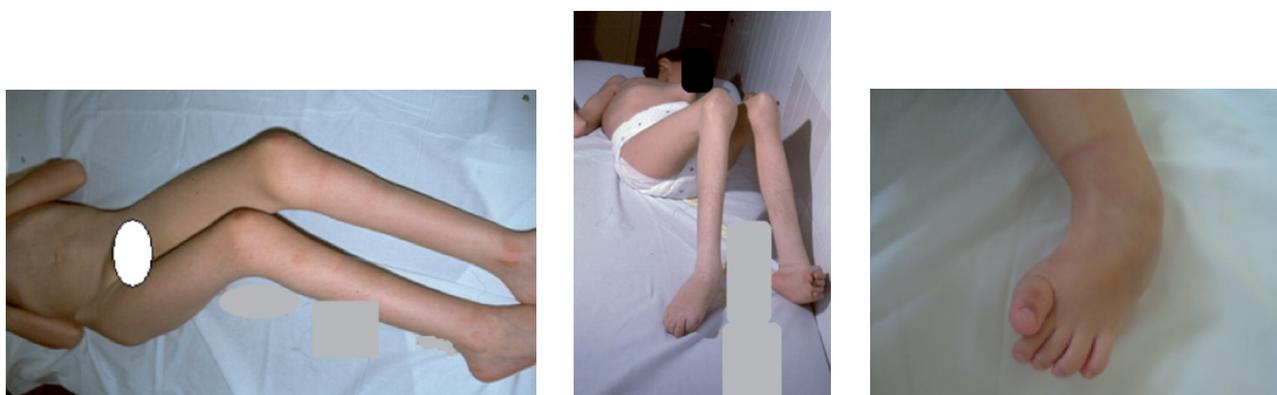


Figura 2: Tipos de ortesis en deformidades ortopédicas de miembro inferior

HO	Hip orthosis
HKAFO	Hip-knee-ankle-foot orthosis
KO	Knee orthosis
KAFO	Knee-ankle-foot orthosis
AO	Ankle orthosis
AFO	Ankle-foot orthosis
FO	Foot orthosis

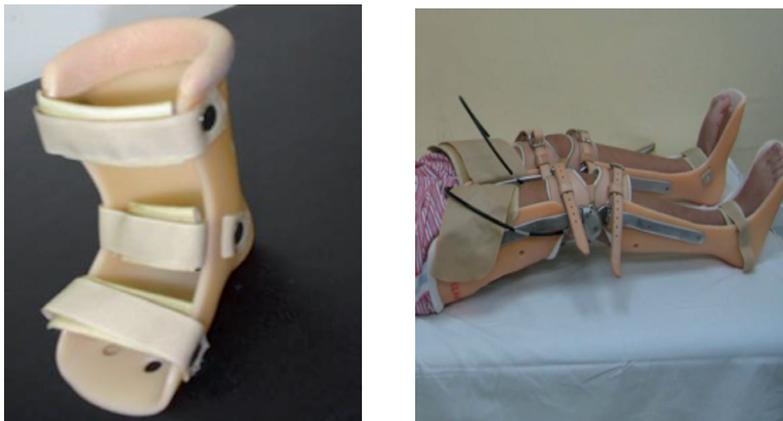


Figura 3. Ortesis de miembros inferiores. AFO y KAFO

Tabla 1: Grado de dependencia según puntuación en escala de Barthel.

0-20 puntos	Dependencia total
21-60 puntos	Dependencia severa
61-90 puntos	Dependencia moderada
91-99 puntos	Dependencia escasa
100 puntos	Independencia

Tabla 2: Descripción de los 5 niveles de la escala Gross Motor Function Classification System (GMFCS)

Nivel I	Caminan sin restricciones pero presentan alteración en otras tareas motoras (correr, saltar...)
Nivel II	Caminan en la mayoría de entornos pero pueden presentar dificultades en exteriores
Nivel III	Caminan usando ayudas manuales de asistencia a la movilidad en la mayoría de los lugares interiores
Nivel IV	Usan métodos de movilidad que requieren ayuda física o propulsada en la mayoría de entornos
Nivel V	Son transportados en silla de ruedas en todos los lugares

Tabla 3: Descripción de los 5 niveles de la escala Manual Ability Classification System (MACS)

Nivel 1	Manipula objetos fácil y exitosamente
Nivel 2	Manipula la mayoría de los objetos pero con cierta reducción de la calidad y/o velocidad del logro
Nivel 3	Manipula los objetos con dificultad, necesita ayuda para preparar y/o modificar actividades
Nivel 4	Manipula una limitada selección de objetos fácilmente manipulables en situaciones adaptadas
Nivel 5	No manipula objetos y tiene habilidad severamente limitada para ejecutar acciones sencillas.

Tabla 4: Variable sociodemográfica, edad media al inicio y final de seguimiento

	N	Mínimo	Máximo	Media	Desv. típ.
Edad al inicio	45	0	196	39,58	44,485
Edad al alta	47	168	324	228,98	30,413
Meses en estudio	44	8	283	188,59	53,847
N válido (según lista)	44				

Tabla 5: Tipo de marcha en función de la PC clasificada por trastorno tónico postural. Marcha autónoma (0), con necesidad de ayuda (1), terapéutica (2) o en silla de ruedas (3) (espástica (0), distónica (1), atáxica (2), mixta (3) en %.

		Tipo de marcha				
		0	1	2	3	
		Recuento	29	2	1	5
		% dentro de Tipo de PC (motor)	78,4%	5,4%	2,7%	13,5%
	0	% dentro de Tipo de marcha	85,3%	66,7%	33,3%	71,4%
		Residuos corregidos	1,8	-,5	-2,0	-,5
		Recuento	3	1	0	1
	1	% dentro de Tipo de PC (motor)	60,0%	20,0%	0,0%	20,0%
		% dentro de Tipo de marcha	8,8%	33,3%	0,0%	14,3%
Tipo de PC (motor)		Residuos corregidos	-,7	1,3	-,6	,3
		Recuento	0	0	1	0
		% dentro de Tipo de PC (motor)	0,0%	0,0%	100,0%	0,0%
	2	% dentro de Tipo de marcha	0,0%	0,0%	33,3%	0,0%
		Residuos corregidos	-1,6	-,3	3,9	-,4
		Recuento	2	0	1	1
		% dentro de Tipo de PC (motor)	50,0%	0,0%	25,0%	25,0%
	3	% dentro de Tipo de marcha	5,9%	0,0%	33,3%	14,3%
		Residuos corregidos	-1,0	-,5	1,6	,6
Total		Recuento	34	3	3	7
		% dentro de Tipo de PC (motor)	72,3%	6,4%	6,4%	14,9%
		% dentro de Tipo de marcha	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%

PC: Parálisis Cerebral

Tabla 6: Tipo de marcha en función de la PC clasificada por topografía: diplegía (0), hemiplejía (1), tetraplejía (2). Marcha autónoma (0), con necesidad de ayuda (1), terapéutica (2) o en silla de ruedas (3) en %.

		Tipo de marcha				
		0	1	2	3	
Tipo de PC (topografía)	0	Recuento	11	2	0	0
		% dentro de Tipo de PC (topografía)	84,6%	15,4%	0,0%	0,0%
		% dentro de Tipo de marcha	32,4%	66,7%	0,0%	0,0%
		Residuos corregidos	1,2	1,6	-1,1	-1,8
	1	Recuento	19	0	0	0
		% dentro de Tipo de PC (topografía)	100,0%	0,0%	0,0%	0,0%
		% dentro de Tipo de marcha	55,9%	0,0%	0,0%	0,0%
		Residuos corregidos	3,5	-1,5	-1,5	-2,4
	2	Recuento	4	1	3	7
		% dentro de Tipo de PC (topografía)	26,7%	6,7%	20,0%	46,7%
		% dentro de Tipo de marcha	11,8%	33,3%	100,0%	100,0%
		Residuos corregidos	-4,8	,1	2,6	4,2
<b>Total</b>		Recuento	34	3	3	7
		% dentro de Tipo de PC (topografía)	72,3%	6,4%	6,4%	14,9%
		% dentro de Tipo de marcha	100,0%	100,0%	100,0%	100%

PC: Parálisis Cerebral

Tabla 7: Situación académica y/o laboral (1: no actividad, 2: trabaja fuera de domicilio o busca empleo, 3: actividad académica, 4: centro de día) de los pacientes encuestados, resultados de índice de Barthel y grado de minusvalía concedido.

Barthel actual	Grado de minusvalía	Situación laboral/académica
100	30	1
95	55	2
100	65	2
95	65	2
100	0	2
100	26	2
65	69	1
100	34	2
100	34	3
100	68	3
100	60	2
95	61	1
95	50	3
100	55	2
85	44	2
100	70	3
20	81	1
30	83	4
90	68	3
25	86	4
10	96	1
10	94	1
90	47	2

## PATRÓN DE MARCHA PREDOMINANTE EN UNA CONSULTA DE REHABILITACIÓN

<sup>1</sup>Gloria Heredia Mayordomo; <sup>2</sup>Beatriz De La Calle García; <sup>1</sup>Esther Castresana Martínez, <sup>1</sup>Carmen Alonso Ruiz.

<sup>1</sup>Complejo Hospitalario Universitario Albacete. Servicio de Rehabilitación.

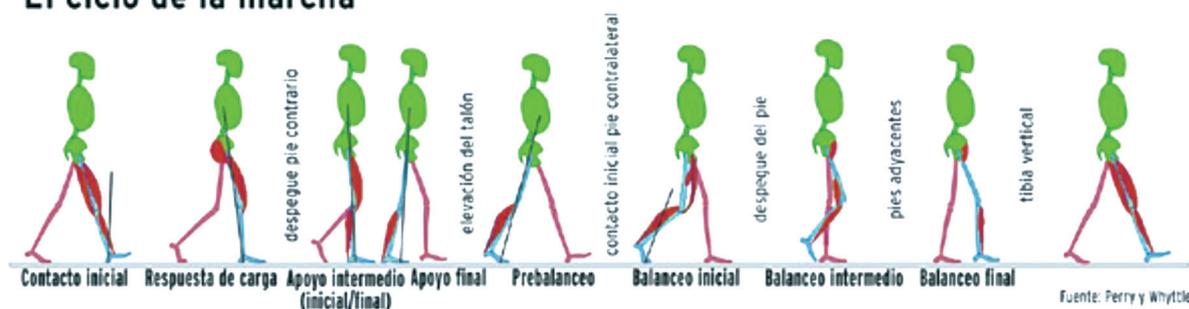
<sup>2</sup>Servicio de rehabilitación. Hospital de Valladolid

### OBJETIVO

Establecer las alteraciones de la marcha más frecuentes en nuestra consulta de RHB infantil en un período de un año.

La marcha es el movimiento de traslación más importante, con una secuencia compleja y coordinada.

### El ciclo de la marcha



Consta en su desarrollo de distintos estadios como reptación, gateo, marcha asistida y marcha independiente, alcanzando una marcha semejante a la del adulto a los 5-7 años. Las alteraciones de la marcha constituyen uno de los problemas que más angustia a los padres, y genera gran número de consultas a especializada.

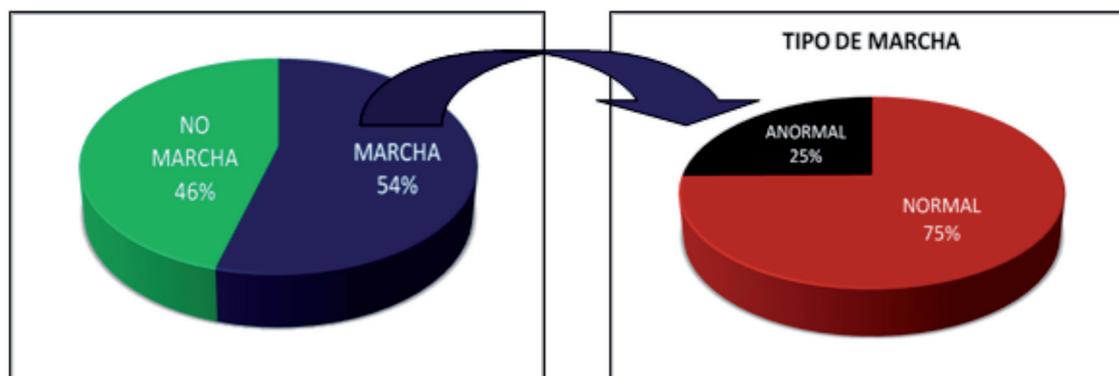
### MÉTODO:

Se trata de un estudio observacional retrospectivo; se recogieron los datos de los pacientes con edades comprendidas entre 0 y 14 años que asistieron a una consulta de la Unidad de RHB Infantil desde el 1 de enero de 2013 al 30 diciembre de 2013.

### RESULTADOS:

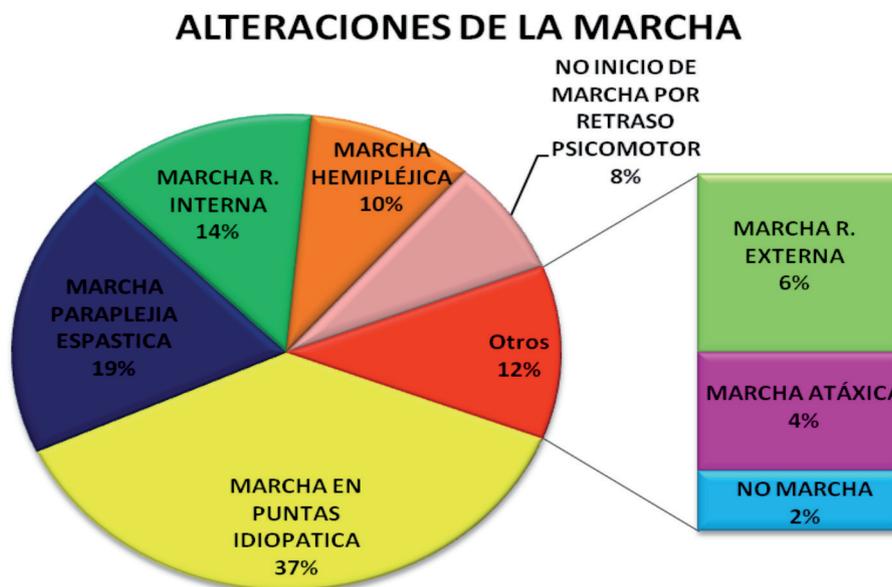
Se obtuvo un total 199 pacientes entre 1-14 años que acudieron a consulta en el período delimitado (119 niños y 80 niñas).

De los 199 pacientes, un 46% aún no habían desarrollado una marcha, contando con un 54% que si la realizaban, observando entre ellos anomalía en la marcha en un 25%.



Dentro de las alteraciones distinguimos: marcha en puntas idiopática en un 37% de los pacientes; marcha parapléjica espástica en un 19%, marcha en rotación interna en un 14%, marcha hemipléjica en un 10%, marcha en rotación externa en un 6%, un 4% con marcha atáxica.

Se observó que el 8% de los pacientes no habían iniciado la marcha por retraso psicomotor, y un 2% habían perdido la capacidad de realizar la marcha.



### CONCLUSIONES:

En nuestra consulta de RHB infantil hay una incidencia del 25% de alteraciones de la marcha, siendo la marcha en puntas idiopáticas (con un 37%) la más prevalente. Este tipo de marcha es frecuente en las primeras etapas de marcha libre del niño, teniendo buen pronóstico y precisando en la mayoría de los casos solamente observación.

Las alteraciones rotacionales de los miembros son un motivo menos prevalente (20%) aunque produce más preocupación en los padres.

Es importante diagnosticar bien las alteraciones del patrón de marcha, diferenciando la verdadera marcha patológica de las desviaciones del patrón estándar de la marcha por edad, para realizar un abordaje terapéutico precoz.

### BIBLIOGRAFÍA:

- SERMEF/SERI. Rehabilitación infantil. Editorial Panamericana. 2012.
- Oetgen ME 1 , Peden S . Idiopathic toe-walking. J Am Acad Orthop Surg. 2012 May;20(5):292-300.
- Edwin Harris. The Intoeing Child: Etiology, Prognosis, and Current Treatment Options. Clinics in Podiatric Medicine and Surgery. Volume 30, Issue 4, October 2013, Pages 531–565.
- Engström P , Tedroff K . The prevalence and course of idiopathic toe-walking in 5-year-old children. Pediatrics. 2012 Aug;130(2):279-84.
- Musselman KE, Stoyanov CT, Marasigan R, Jenkins ME, Konczak J, Morton SM, Bastian AJ. Prevalence of ataxia in children: a systematic review. Neurology. 2014 Jan 7;82(1):80-9.
- Sackley C, Disler PB, Turner-Stokes L, Wade DT, Brittle N, Hoppitt T. Rehabilitation interventions for foot drop in neuromuscular disease. Cochrane Database Syst Rev. 2009 Jul 8;(3).
- Eckel TT, Nunley JA. Botox as an adjuvant to tendon transfer for foot drop. J Surg Orthop Adv. 2013 Fall;22(3):233-6.
- Hoare BJ1, Wallen MA, Imms C, Villanueva E, Rawicki HB, Carey L. Botulinum toxin A as an adjunct to treatment in the management of the upper limb in children with spastic cerebral palsy. Cochrane Database Syst Rev. 2010 Jan 20;(1).

## **PATRÓN DE MARCHA PREDOMINANTE EN UNA CONSULTA DE REHABILITACIÓN DOLOR EN PARÁLISIS CEREBRAL, EN NIÑOS CON CAPACIDAD DE MARCHA**

Tapiador Fernández, Julia Teresa. MIR III, Hospital General Universitario Gregorio Marañón (HGUGM). juliattf@hotmail.com

Pulido Poma, Rosa Mercedes. MIR IV, Hospital General Universitario Gregorio Marañón. dechiripa\_30@hotmail.com

Arroyo Riaño, Maria Olga. Jefe de Sección de Rehabilitación Infantil. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Martin Maroto, Maria Paz. Médico adjunto de la Sección de Rehabilitación Infantil. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

### **OBJETIVO**

La Bibliografía referente a la incidencia de dolor en parálisis cerebral (PC) aporta cifras muy superiores (1, 2, 3) a la impresión subjetiva de los especialistas relacionados con la patología en nuestro entorno, por lo que el objetivo de este trabajo es:

Determinar la prevalencia y características del dolor en niños con parálisis cerebral (PC) espástica, con capacidad de marcha.

Secundariamente comparar la concordancia de respuestas al respecto entre los afectados y sus padres.

### **DISEÑO:**

Estudio transversal, sobre 168 niños con PC espástica seguidos en el Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón en la Sección de Rehabilitación Infantil durante el año 2013, para valoración del dolor, por medio de encuesta telefónica normalizada, que se llevo a cabo durante dos semanas en el mes de Enero del 2014.

### **MATERIAL Y MÉTODOS:**

#### **Criterios de inclusión:**

- PC espástica Gross Motor Functional Clasification System (GMFCS) I, II y III.
- Edad 5-18 años
- Aceptación de consentimiento informado verbal para la encuesta a padres e hijos

#### **Criterios de exclusión**

- Intervención quirúrgica con menos de 3 meses de evolución hasta la encuesta

De los 168 pacientes con PC valorados en ese periodo, 56 cumplían los criterios de inclusión, de los que 3 fueron excluidos por rechazar voluntariamente la participación en el estudio.

### **VARIABLES ANALIZADAS:**

- Epidemiológicas: edad y sexo
- Relativas a la enfermedad:
  - Topografía de la PC (bilateral y unilateral)
  - Funcionalidad motora: GMFCS (tipos I, II y III),
  - Comorbilidades: epilepsia, déficit visual, déficit auditivo, capacidad intelectual (ordinario, de integración con adaptación curricular o centro de educación especial)
- Respecto al dolor y estado emocional

- La frecuencia y severidad del dolor se valoró a través del Bodily Pain y Discomfort del Child Health Questionnaire (CHQ), cuestionario con validez y fiabilidad para valorar el dolor según protocolo durante la semana previa a la encuesta. (Tabla 1).

- El lugar y circunstancias relacionadas con el dolor, así como con las terapias, se valoraron mediante protocolo de dolor para niños con PC utilizado por el grupo SPARCLE (Study of PARTICipation of children with Cerebral Palsy Living in Europe). (Tabla 2).

- El estado emocional, se midió utilizando el dominio referido a sentimientos del cuestionario PedsQL versión 4.0 adaptado a padres y niños, el cual mide la calidad de vida pediátrica desde el punto de vista emocional. La interpretación de dicho cuestionario clasifica a los participantes en 3 grupos, según la puntuación obtenida: Buena calidad de vida (100-78), calidad de vida en riesgo (77-69) y calidad de vida de alto riesgo (<69).

Las variables del dolor y estado emocional han sido analizadas por separado tanto en padres como en aquellos niños capacitados para contestar el cuestionario adaptado a ellos, definidos por la edad (mayores de 8 años) y por el nivel cognitivo, en total 29 niños y 53 padres encuestados.

**RESPONSABILIDADES ÉTICAS:** Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses. El consentimiento verbal informado fue obtenido por parte de todos los padres, tanto para la participación de ellos como de sus hijos.

**ANÁLISIS ESTADÍSTICO:** Las variables numéricas se expresan como media y desviación típica o como mediana y percentiles 25 y 75 en función de la normalidad de los datos. Las categóricas en frecuencias y porcentajes.

La asociación entre variables categóricas se verifica con la ji cuadrado de Pearson y la prueba exacta de Fisher. Para comparación de medias o medianas entre grupos, se ha utilizado la prueba no paramétrica de Mann-Whitney. Para medir la concordancia entre los resultados categóricos de los test en los padres y en los niños, el coeficiente de Kappa. La asociación entre variables numéricas se ha estudiado con el coeficiente de correlación no paramétrico rho de Spearman. Se consideran resultados estadísticamente significativos si  $p < 0,05$ .

Para el análisis estadístico se ha utilizado el paquete SPSS 21.

## RESULTADOS:

### EPIDEMIOLÓGICOS Y DE LA PATOLOGÍA

De los 53 participantes incluidos en el estudio, 35 (66%) fueron niños y 18 (34%) niñas, con una media de edad de 10 años (edad mínima de 5 años y máxima de 18).

El 32% presentaban una afectación bilateral (tetraplégicos 9.4% y Diplopégicos 22.6%) y el 68% correspondían a una afectación unilateral (34% izquierda y 34% derecha).

El 32% de la muestra presentaba epilepsia, el 29 % algún tipo de déficit visual y el 11% auditivo. Además, el 71.6% acuden a un centro con adaptación curricular.

Con respecto al GMFCS: el 20.8% pertenecían al tipo I, el 56.6% al tipo II y el 22.6% al tipo III.

### COMPARACIÓN DE CUESTIONARIOS ENTRE LOS PADRES Y LOS NIÑOS:

Al comparar los resultados entre las respuestas de ambos cuestionarios, referidas al dolor, se objetiva una concordancia moderada, no debida al azar, aplicando el análisis estadístico mediante el índice de Kappa (K 0.42).

## DOLOR

### PREVALENCIA:

En relación a las características del dolor referido por los padres sobre sus hijos, el 33.3% (95% IC 18.45-48.2) refirió dolor en la última semana mientras que la prevalencia encontrada en los niños fue ligeramente inferior de 27.6% (95% IC 9.6-45.6). Los resultados basados en la frecuencia fueron similares tanto en padres como en niños mientras que la severidad referida por los padres es mayor a la referida por los niños sin significancia estadística.

## LOCALIZACION

El sitio más común de dolor referido en niños fueron los miembros inferiores con un 62.5%, y en segundo lugar el aparato digestivo con un 25%. Mientras que los padres refirieron como primer lugar de dolor la cabeza (73.3%) y segundo las piernas (66.6%).

## FACTORES DESENCADENANTES

En cuanto a las circunstancias que se relacionan con el dolor ambos coinciden en que la actividad física exacerba el dolor (57.1% niños y 60% padres). Además los padres resaltan un dolor espontáneo en 26.7% de los niños, sin evidenciar más dolor con el uso de ortesis, comiendo, durante el vestido o en la cama.

## TERAPIAS FISICAS

Aproximadamente la mitad tanto de los niños como de los padres refirieron dolor durante el tratamiento de fisioterapia (54.2% y 51.2% respectivamente), todos ellos coincidiendo con los estiramientos de los miembros inferiores.

## ESTADO EMOCIONAL

Según el cuestionario PedsQL versión 4.0 la cuantificación de las respuestas obtenidas tanto en padres como en niños (niños 84, padres 76) se sitúan en los rangos correspondientes respectivamente a buena calidad de vida pediátrica y calidad de vida pediátrica en riesgo.

## ASOCIACIONES DEL DOLOR:

- Con respecto al género la prevalencia de dolor referido por los niños es similar (niñas 25%, niños 28%) mientras que la prevalencia del dolor referido por los padres es mayor en los niños (niñas 23.5%, niños 39.3%) sin significancia estadística. En cuanto a la severidad del dolor no se describen diferencias significativas entre sexos.
- Con respecto a la edad no se encuentran diferencias en relación al dolor.
- Hay una mayor prevalencia de dolor en niños con GMFCS tipo II (41.2% niños y 40.7% padres) objetivándose tanto en padres como en niños, sin significancia estadística.
- Estado emocional: Según el cuestionario PedsQL las respuestas obtenidas tanto en padres como en niños tienen un coeficiente de correlación rho de Spearman de 0.4 que refleja una correlación moderada.

Tras analizar dicho cuestionario en los niños y relacionarlo con la prevalencia del dolor, se encuentra un mayor porcentaje de niños con dolor en el grupo de "calidad de vida pediátrica en riesgo", que en el grupo de "buena calidad de vida" con significación estadística ( $p < 0.002$ ).

## LIMITACIONES DEL ESTUDIO:

- Tamaño muestral: El tamaño muestral debería ampliarse ya que impide el estudio estratificado de los factores de riesgo de dolor en PC.
- Métodos de medición: En el presente trabajo utilizamos un cuestionario realizado telefónicamente tanto a padres como a niños capacitados para responder al mismo, sin embargo consideramos que una entrevista personal con el paciente, proporcionaría datos más fiables sobre todo en la población infantil, ya que permitiría una mejor interacción y empatía entre el entrevistado y el entrevistador.

## DISCUSIÓN:

- La prevalencia del dolor en niños con PC encontrada en nuestro estudio es de 30% en promedio, estos resultados se aproximan más a la encontrada en niños y adolescentes sin patología que es 34%(4) que en el grupo total de niños con PC, que según la bibliografía es alta, aproximadamente 70%. (1,2,3) Dichos resultados podrían deberse a los criterios de inclusión, teniendo en cuenta que han quedado excluidos los niños con GMFCS IV y V, los cuales son los que mayor dolor presentan según la bibliografía.

- Es importante resaltar la elevada prevalencia del dolor durante la fisioterapia, en especial durante los estiramientos, objetivados en nuestro estudio, al igual que en un estudio donde el estiramiento pasivo fue identificado como muy doloroso en niños con PC (5). Este aspecto es especialmente importante en la práctica clínica de la Medicina Física y la Rehabilitación a la luz de recientes revisiones que cuestionan la efectividad de los estira-

mientos pasivos en la PC, (6,7,8) concluyendo que no se puede afirmar que dicho tratamientos producen cambios significativos a nivel de las contracturas, función o discapacidad.

**CONCLUSIONES:**

- La prevalencia del dolor en niños con PC deambulantes es del 30%, con buena correlación entre el objetivado por padres y niños.
- La frecuencia de las situaciones referidas como dolorosas, es similar en padres e hijos, siendo la sensación de severidad ligeramente mayor para los padres.
- El dolor se localiza fundamentalmente en miembros inferiores
- Los principales factores desencadenantes del dolor, son las situaciones de actividad física voluntaria y los estiramientos pasivos.
- El dolor se relaciona directamente con la calidad de vida.

**BIBLIOGRAFÍA:**

1. Parkinson KN, Dickindon HO, Arnaud C, et al. Pain in young people aged 13 to 17 years with cerebral palsy: cross-sectional, multicentre European study. Arch Dis Child 2013; 98: 434-440.
2. Doralp S, Bartlett D. The prevalence, distribution, and effect of pain among adolescents with cerebral palsy. Pediatr Phys Ther 2010; 22: 26-33.
3. Ramstad K, Jahnsen R, Skejldal OH, et al. Characteristic of recurrent musculoskeletal pain in children ith cerebral palsyaged 8 to 18 years. Dev Med Child Neurol 2011; 1013-18.
4. Roth-Isigkeit A, Thyen U, Raspe HH,. Et al. Reports of pain among German children and adolescents: an epidemiological study. Acta Paediatr 2004; 93: 258-63.
5. Hadden KL, Von Baeyer CL. Pain in children with cerebral palsy: common triggers and expressive behaviors. Pain 2002; 99:281-8
6. Katalinic O, Harvey L, Herbert R, et al. Strech for the treatment and prevention of contractures. Cohcrane Database Syst Rev 2010, 9: CD007455.
7. Pin T, Dyke P, Chan M. The effectiveness of passive stretching in children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2006; 48: 855-62.
8. Franki I, Desloovere K, De Cat J, et al. The evidence-base for basic physical therapy techniques targeting lower limb function in children with cerebral palsy: a systematic review using the international classification of functioning, disability and Health as a conceptual framework. J Rehabil Med 2012; 44: 385-95

Tabla 1. Child Health Questionare

**Pain**

Frequency of pain in previous week
None of the time
Once or twice
A few times
Fairly often
Very often
Every day
Severity of pain in previous week
None
Very mild
Mild
Moderate
Severe
Very severe

Tabla 2. Protocolo de dolor para niños con PC utilizado por el grupo SPARCLE

Site of pain (in previous week)
Headaches
Stomach
Back
Arms
Hips
Legs
Operation sites
Circumstances of pain (in previous week)
At rest from spasms
At rest, from splints or restraints
On swallowing or feeding
On moving
On changing or dressing
In bed at night
Short unexpected pains
Pain during therapy (in previous year)
During physiotherapy
During other therapy
During botulinum injections

## **DISEÑO Y APLICACIÓN DE UN PROTOCOLO FISIOTERÁPICO ADAPTADO PARA EL TRATAMIENTO DE LA MARCHA IDIOPÁTICA DE PUNTILLAS**

**José Carlos Rodríguez de la Rosa**

Fisioterapeuta Hospital Infanta Sofía. Enfermero.

Podólogo. Experto en osteopatía estructural.

Experto en Traumatología y deportiva

### **INTRODUCCIÓN:**

La marcha idiopática de puntillas es la incapacidad para apoyar el talón durante la fase de contacto inicial del ciclo de marcha y/o la ausencia de apoyo total del pie durante la fase de apoyo total del pie durante la fase de apoyo. Este patrón de marcha es habitual y se considera normal cuando el niño no supera los 3 años, pero si ésta se presenta más allá de los tres años se considera patológica y por tanto necesita tratamiento.

### **EL OBJETIVO:**

estudiar la validez de un protocolo adaptado de ejercicios y compararlo con el mismo protocolo con pacientes que han sido infiltrado con toxina botulínica.

### **MATERIAL Y MÉTODO**

es un estudio longitudinal de una cohorte terapéutica de 21 pacientes. Sujetos: pacientes diagnosticados de marcha idiopática de puntillas 14 niños y 7 niñas de edades comprendidas entre 4 y 14 años. Los criterios de exclusión son: contracturas o deformidades fijas y antecedentes quirúrgicos de miembros inferiores.

### **DESCRIPCIÓN:**

El estudio se desarrolla de modo que después de ser diagnosticado cada paciente se hace un anamnesis completa y se incorpora al protocolo de tratamiento. Se hace un primer protocolo de tratamiento fisioterapéutico sin la infiltración de toxina. Después de la aplicación de dicho protocolo se evalúa la efectividad del tratamiento y se decide si continuar o no con el tratamiento del protocolo de ejercicios y la infiltración de toxina botulínica en ambos gemelos, Posteriormente se vuelve a reevaluar para decidir la continuidad del tratamiento. En total se ha realizado un mínimo de una sesión y un máximo de siete protocolos en un tiempo máximo de 24 meses. Se recogieron las variables Flexión dorsal máxima con la rodilla en extensión y en flexión de rodilla a 90°, el equilibrio en monopodestación, y la fuerza máxima producida por el tibial anterior.

### **CONCLUSIONES:**

se ha comprobado la validez del protocolo mediante las variables: Equilibrio aumentó un 215% de media. También mejoró la fuerza una media de 34,40%. el rango articular de flexión dorsal máxima de tobillo con extensión de rodilla sin toxina botulínica aumentó de media un 8,35%, con la infiltración de toxina botulínica aumentó de media un 60,84% y la flexión dorsal pasiva máxima de tobillo con extensión de rodilla sin toxina botulínica aumentó de media un 5% y con la infiltración de la toxina botulínica aumentó un 100,67% de media..

Conclusión: El protocolo de ejercicios produce un efecto beneficioso sobre los pacientes diagnosticados de marcha idiopática de puntillas pero los resultados son excelentes cuando se asocia dicho protocolo a la infiltración de toxina botulínica

## SECUELAS Y REPERCUSIÓN FUNCIONAL DE LOS TUMORES INTRAMEDULARES DIAGNOSTICADOS EN LA INFANCIA. REVISIÓN DE NUESTRA POBLACIÓN

**1. Depolo Passalacqua, Marina;** médico residente Servicio de Medicina Física y Rehabilitación Hospital del Mar-Esperança – Parc de Salut Mar, Actualmente rotante en Hospital Materno-Infantil Sant Joan de Déu. Barcelona. marinadepolo@gmail.com

**2. Rodríguez Nieva, Natalia.** Especialista Sénior Hospital Materno-Infantil Sant Joan de Déu. Barcelona. nrodriguez@hsjdbcn.org

**3. Medina Cantillo, Julita María.** Especialista Sénior Hospital Materno-Infantil Sant Joan de Déu. Barcelona. jmedina@hsjdbcn.org

**4. Vigo Morancho, Meritxell.** Facultativo Especialista Hospital Materno-Infantil Sant Joan de Déu. Barcelona. mvigo@hsjdbcn.org

### OBJETIVO:

Determinar tanto las secuelas (neurológicas y osteomusculares) como la repercusión funcional de los tumores intramedulares diagnosticados en la infancia y su relación con los tratamientos aplicados.

### DISEÑO:

Estudio descriptivo retrospectivo de todos los pacientes diagnosticados de tumor intramedular en la infancia en nuestro Hospital en el período comprendido entre 1987 y 2013.

### MATERIAL Y MÉTODO:

Revisión de 28 casos de 32 niños diagnosticados de tumor intramedular entre los 2 meses y 14 años de edad. Se registran todas las variables al debut y en la última revisión realizada, como mínimo 1 año después del diagnóstico.

Las variables recogidas son: la edad al debut, demora en el diagnóstico desde que aparece la sintomatología, localización y extensión del tumor, tipo histológico, síntomas y signos al debut, tratamiento recibido, seguimiento del nivel funcional según la escala modificada de McCormick al debut y en la fase de secuelas, definiendo alteración leve, moderada o grave en función del nivel de independencia funcional, evolución de la enfermedad y grado de supervivencia, secuelas neurológicas y osteomusculares a partir del año del diagnóstico.

### RESULTADOS:

**Generalidades:** Edad media del debut: 7 años (2meses-14años). Retraso en el diagnóstico: 1día-3años, Mediana: 3 meses. Localización: 43% Cervical, 35% Torácica, 11% Lumbar, 11% Fondo de saco dural. Media de segmentos medulares abarcados: 5 (1-15). Histología de la muestra: Tumores de alto grado: 5 Astrocitomas III-IV (17%), 1 Ependimoma (3.5%); Tumores de bajo grado: 12 Astrocitomas I-II (43%), 6 Ependimomas mixopapilares (21%), 1 Ganglioglioma (3.5%), 1 Lipoma (3.5%), 1 Teratoma maduro (3.5%), 1 caso sin diagnóstico.

**Manifestaciones clínicas y valoración funcional al debut:** 11 dolor raquis (39%); 5 dolor irradiado a extremidades (18%); 8 escoliosis (28%): 5 cervico-torácicas, 2 torácicas altas, 1 torácica media; 10 déficit motor (35%): 5 monoparesia, 1 paraparesia, 1 paraplejía, 3 tetraparesia; 14/22 alteración de la marcha 18% (se excluyen los <18 meses); 3/22 alteración de los esfínteres 14% (se excluyen los <3 años); 7/24 alteraciones sensitivas 29% (se excluyen los <1 año): 3 disestesias/parestesias, 4 hipoestesia/hipoalgesia; 6 signos de hipertensión endocraneana 21% (3 con válvula de derivación ventrículo-peritoneal). El nivel funcional según la escala de McCormick modificada al debut se define como 7/13 Grado I y 6/13 Grado II.

**Tratamiento:** se intenta la máxima resección quirúrgica (laminectomías de varios niveles o laminoplastias), quimioterapia y/o radioterapia en formas histológicas de peor pronóstico. Rehabilitación de las secuelas y recuperación funcional.

**Evolución de la enfermedad:** En la muestra: 35% de los tumores progresan en el tiempo (1 alto grado y 9 bajo grado) y 4 niños fallecen por deterioro respiratorio (tumores de la unión bulbomedular). En el seguimiento de los 24 supervivientes, se observa que todas las escoliosis progresan, y aparecen 2 nuevos casos (1 cervico-torácica y 1 toraco-lumbar), 9 de ellas en tumores de localización mayoritariamente cervical. Se objetiva déficit motor en 8/24 (33%): 2 monoparesia, 4 paraparesia, 2 tetraparesia; 7/24 alteración del patrón de marcha (29%); 2/24 alteración de los esfínteres (2 no valorables por edad) (8%), 4/24 dolor raquis o irradiado a extremidades (3 por sobrecarga y 1 por somatización) (16%); 8/24 déficit sensitivo: 3 disestesias/parestesias; 5 hipo-analgesia/estesia. Alteraciones osteomusculares asociadas: 2 luxación de cadera, 3 disimetría de extremidades inferiores, 1 fractura de fémur. Necesidad de productos de soporte: 2 alzas, 2 bastones ingleses, 2 caminador posterior, 1 silla de ruedas manual, 1 silla de ruedas eléctrica, 4 ortesis antiequino, 1 corsé. El nivel funcional según la escala de McCormick modificada en la última revisión es 15/23 Grado I, 2/23 Grado II, 2/23 Grado III, 1/23 Grado IV, 3/23 Grado V.

### CONCLUSIONES:

Los tumores intramedulares corresponden al 10% de los tumores del sistema nervioso central diagnosticados en la infancia. Los tipos más frecuentes son los astrocitomas, los ependimomas y los tumores germinales. La falta de sintomatología al debut, genera un retraso diagnóstico. Las localizaciones más habituales son las cervicales y las torácicas altas. Las principales formas de debut son: dolor, deformidad del raquis (1/3 parte), déficits motores, alteración del patrón de la marcha, alteración de esfínteres, déficits sensitivos, signos de hipertensión endocraneana. Los tumores de localización cervical son los que presentan mayor clínica y son los que potencialmente dejarán más secuelas. La escoliosis es una de las secuelas importantes y parece estar influenciada por la localización, la edad, el tipo de cirugía, la radioterapia y el componente quístico del tumor. Siempre progresan y no existe consenso de cómo manejar la escoliosis.

De la lesión medular se derivan secuelas neurológicas y osteomusculares que requerirán la intervención del equipo de Rehabilitación. La característica de estas lesiones medulares es que no definen un nivel neurológico sino que por su forma de presentación parcheada permiten mantener, en general, un buen nivel funcional.

## COMUNICACIONES POSTERS

### AMPUTACIONES PROXIMALES DE MIEMBROS SUPERIORES EN LA INFANCIA, UN NUEVO RETO TERAPÉUTICO

- 1. Torrico Ponferrada, María Trinidad.** MIR tercer año. Hospital Universitario La Paz, Madrid, Madrid, España.  
nirilive@hotmail.com
- 2. Martínez Moreno, Mercedes.** Adjunto de Rehabilitación Infantil. Hospital Universitario La Paz, Madrid, Madrid, España.  
mmartinezm.hulp@salud.madrid.org
- 3. Díaz Peña, Gara.** MIR tercer año. Hospital Universitario La Paz, Madrid, Madrid, España.  
garadp86@gmail.com
- 4. Díaz García, Fermín.** Jefe de Servicio Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario La Paz, Madrid, Madrid, España. fermin.diaz@salud.madrid.org

### CONTENIDO DE CASO CLÍNICO

#### INTRODUCCIÓN

Las amputaciones infantiles tanto de causa adquirida como congénita son raras en nuestro medio, siendo las de miembros superiores aún menos frecuentes. La agenesia de miembro superior tiene una incidencia en países de nuestro entorno de 16/10.000 recién nacidos vivos.

Los niveles proximales son los más difícilmente protetizables debido al sobrecrecimiento óseo que es frecuente en estos niveles y que conlleva cirugías repetidas que dar lugar a muñones cortos; resultando más complicado restaurar la funcionalidad.

El objetivo de este trabajo es dar a conocer nuestra experiencia en el tratamiento protésico de los pacientes de edad infantil con amputaciones de miembro superior a nivel proximal en el Servicio de Medicina Física y Rehabilitación de nuestro hospital.

Se realiza un estudio descriptivo retrospectivo de los niños con amputaciones de miembro superior con niveles proximales que han sido valorados por parte del Servicio de Rehabilitación durante los últimos 13 años. Se describen las características clínicas de los niños, características de su agenesia, proceso de protetización y resultados de la misma.

#### OBSERVACIÓN CLÍNICA

La muestra se compone de 5 pacientes de edad media 9,8 años; siendo 4 varones y amputaciones en el miembro superior derecho.

La causa de la amputación en 3 de los pacientes agenesias y en 2 de los pacientes debidas a traumatismos o iatrogenia.

En 4 pacientes el nivel de amputación es a nivel del tercio proximal del húmero, siendo en 1 desarticulación de codo.

La edad de inicio del proceso de protetización con prótesis pasiva comenzó con 8,5 meses y la de prótesis híbrida con 34 meses.

Actualmente cuatro de los pacientes tienen una prótesis híbrida y uno de ellos una funcional tanto con codo como con mano mioeléctrica.

El 80% de nuestros pacientes usan la prótesis 8 o más horas diarias, integrándola para las AVD.

Todos los padres consideran útil la protetización recomendando el tratamiento.

El grado de satisfacción es favorable en cuanto a la facilidad de uso, la aceptación y la seguridad; no siéndolo en cuanto a la estética y el peso.

#### DISCUSIÓN

Hay una mayor dificultad para restablecer la funcionalidad en amputaciones superiores proximales. Es necesario una actuación precoz del proceso de protetización llevada a cabo por un equipo multidisciplinar entrenado y coordinado para realizar todo el proceso de protetización.

Es necesario el avance de la bioingeniería para conformar una generación protésica que proporcione mayor grado de independencia.

El soporte familiar es indispensable en todo el proceso.

## SÍNDROME DE ZELLWEGER: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Gumersindo Godoy FA (frangumersindo@yahoo.es)<sup>1</sup>, Redondo García MA (margtortuero@hotmail.com)<sup>2</sup>, Fernández Cuesta L (luciacfuesta@gmail.com)<sup>1</sup>.

<sup>1</sup> MIR Medicina Física y Rehabilitación <sup>2</sup> FEA Medicina Física y Rehabilitación.

Hospital Universitario 12 de Octubre (Madrid).

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Zellweger (SZ) o cerebro-hepato-renal, es un trastorno autosómico recesivo letal, cuya incidencia se estima entorno a 1 por cada 50.000-100.000 nacidos vivos. Se considera el prototipo más ilustrativo y grave de enfermedad peroxisomal, con mutaciones en al menos 12 genes, en la mayoría de los casos afectando a PEX1 (en el 68%) o PEX6, codificadores de peroxinas, proteínas requeridas para el ensamblaje de los peroxisomas. Se produce entonces una deficiencia en la biogénesis de la  $\beta$ -oxidación de ácidos grasos de cadena muy larga (AGCML). Clínicamente, se manifiesta por presentar un dismorfismo craneofacial típico, hepatomegalia y alteraciones neurológicas con una profunda hipotonía, ausencia de reflejos, deficiencias auditivas y visuales severas e importante retraso madurativo. Otros hallazgos serían una condrodisplasia punteada o quistes glomerulares renales. El diagnóstico es por neuroimagen, análisis metabólico y molecular (genético). En la actualidad no existe tratamiento farmacológico efectivo disponible, sólo consejo y suplemento dietético.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Lactante de 9 meses, de padres sanos no consanguíneos, madre de 34 años primípara con gestación normoevolucionada. Parto eutócico. Recién nacido a término (02/05/2013) con peso de 3.200 g y Apgar de 9/10.

El cuadro clínico debutó en el periodo neonatal con hipotonía, trastornos en la alimentación, hipoglucemia y rasgos dismórficos, acompañándose hacia las dos semanas de una hepatopatía colostásica y retraso del crecimiento.

En analítica de ácidos orgánicos en orina y AGCML en sangre se observó patrón compatible con alteración de la  $\beta$ -oxidación: ORINA: aumento de los ácidos 2-hidroxisébáico, 3-OH sebáico, 3-hidroxisébáico, adípico, subérico, sebáico, para hidroxifenil-láctico y epoxiácidos de distinta longitud de cadena. SANGRE: aumento de AGCML: C26; C26/C22 y C24/C22. Plasmalógenos bajos: C16:0\* 0,012 (0,038 - 0,090) C18:0\* 0,013 (0,071 - 0,192). Ácido Fitánico: 5,52  $\mu\text{mol/L}$  (3 +- 1,6). Ácido pristánico: 0,25  $\mu\text{mol/L}$  (0,41 +-0,25). Ácidos grasos poliinsaturados (PUFAs): ácido docosahexanoico (DHA) 510  $\mu\text{mol/L}$  (176 +-46). Niveles normales de linoléico y eurístico y niveles disminuidos de araquidónico, linoleico y ácido eicosapentaenoico (EPA).

En ecografía (ECO) cerebral (27/05/2013) se observó una hiperecogenicidad periventricular. En RM cerebral (28/05/2013) una polimicrogiria perirrolándica y perisilviana de predominio derecho con turricefalia. En ECO abdominal (30/06/2013) se observaron quistes simples corticales renales milimétricos y en serie ósea epífisis punteadas. En julio se solicitó estudio genético de enfermedad peroxisomal para mutaciones más frecuentes (PEX 1, 2, 6, 26, 10 y 12) siendo portador del cambio nucleotídico c.102 A>T en heterocigosis en el gen PEX 12, de significado clínico controvertido. Posteriormente se evidenció hipoaquisia bilateral e hipomielinización de la vía óptica en potenciales auditivos de tronco (16/07/2013) y visuales (17/07/2013) respectivamente, así como fondo de ojo hipopigmentado con papilas pequeñas grises sin anillo neuroretinal. Se inició tratamiento con esteroides por la hipoglucemia, vitaminas liposolubles y ácido ursodesoxicólico. El 05/09/2013 ingresa por fractura patológica de fémur derecho con signos de osteopenia llamativa en relación a terapia corticoidea. En diciembre de 2013 empezó a presentar crisis epilépticas, demostrando en el EEG un trazado de hipsarritmia. Se inició tratamiento con topiramato que no fue efectivo, produciéndole importante somnolencia. En febrero de 2014 reingresa por infección respiratoria, realizando su pediatra parte de interconsulta a Rehabilitación.

En nuestra exploración física destacó somnolencia con rasgos dismórficos faciales, no fijación ni seguimiento de la mirada, no respuesta a estímulos auditivos, succión-deglución débiles, no baluceo ni sonrisa social, en supino actitud de extremidades en rotación externa y separación, escasa respuesta a la tracción con hipotonía axial marcada e hipomovilidad de extremidades sin llevar miembros superiores a línea media, manos abiertas sin inclusión del pulgar, no prensión propositiva, pliegue simiesco. No control cefálico, siendo incapaz de extender cabeza en decúbito prono ni en sedestación pasiva, no iniciaba volteos. En suspensión vertical tendía a hiperextender MMII. Suspensión lateral simétrica, sin flexionar MMII. REM 2/4 simétricos. Reflejo Moro de escasa intensidad. Reflejo de Galant ausente. Reflejo de prensión palmar y plantar muy leves.

Previo al ingreso estaba recibiendo Atención Temprana a base de estimulación multisensorial y fisioterapia con terapia de locomoción refleja (Vojta) (40min/sesión) dos veces a la semana. Durante su ingreso hospitalario inició

en planta fisioterapia respiratoria, estimulación del control cefálico en prono y terapia de locomoción refleja con estimulación de puntos inframamilar y en decúbito prono en epicóndilo y talón. Fue dado de alta dos días más tarde.

## CONCLUSIÓN

1. Ante la **hipotonía en menores de 12 meses** siempre hay que realizar un **diagnóstico diferencial precoz**.
2. Este caso nos permite adquirir una **visión sindrómica de recién nacidos hipotónicos** con hallazgos clínicos distintivos, con el objetivo de llevar a cabo un diagnóstico temprano (bioquímico-metabólico y genético) para intentar retrasar el deterioro sistémico progresivo y así poder **mejorar el pronóstico y la evolución de estos niños**.

## BIBLIOGRAFÍA

- Síndrome de Zellweger (cerebro-hepato-renal). Reporte de un caso. *Pediatría de México*. 2009; 11(1):29-34.
- Peroxisomal disorders. UPTODATE (lasted updated sep 2013. Literature review 2014).

## AFASIA MOTORA TRANSCORTICAL INFANTIL SECUNDARIA A TROMBOFILIA, A PROPÓSITO DE UN CASO

**1. Torrico Ponferrada, María Trinidad.** MIR tercer año. Hospital Universitario La Paz, Madrid, Madrid, España. ninilive@hotmail.com

**2. López-Táppero Sainz, José.** Adjunto de Foniatría. Hospital Universitario La Paz, Madrid, Madrid, España. tappero@telefonica.net

**3. Deiana, Alessandro.** MIR tercer año. Hospital Universitario La Paz, Madrid, Madrid, España. deyj@hotmail.it

**4. Díaz García, Fermín.** Jefe de Servicio Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario La Paz, Madrid, Madrid, España. fermin.diaz@salud.madrid.org

### CONTENIDO DE CASO CLÍNICO

#### INTRODUCCIÓN

La **afasia infantil** (AI) constituye una entidad clínica poco frecuente, que se sitúa entre la afasia del adulto y los trastornos específicos del desarrollo del lenguaje. En la mayoría de los casos, el paciente alcanza una recuperación casi total por su característica etiopatogénica, tanto en el lenguaje oral como en el lenguaje escrito. Sin embargo, en algunos persistirán dificultades escolares, pero siempre lo son en menor grado y sin que impidan una buena adaptación social.

La AI se caracteriza por reducción del lenguaje espontáneo, con pobreza de vocabulario; y una correcta articulación fonética, en gran parte de los casos. La escritura queda gravemente afectada. No se presenta logorrea y, raramente, parafasias.

Respecto a su pronóstico, la recuperación es mejor que en los adultos, aunque más lenta.

Las A.I. de expresión se recuperan muy precozmente, mientras que en las A.I. de conducción o centrales, la recuperación es lenta y, a veces, incompleta.

La etiología más prevalente es infecciosa, seguida de tumoral y TCE, siendo rara por trombosis.

Los objetivos que nos proponemos con este estudio son: describir un caso peculiar de AI, destacar la importancia del diagnóstico precoz de esta patología para conseguir un mejor pronóstico y recalcar el beneficio del tratamiento foniátrico en la evolución de esta patología.

#### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Varón de 7 años que acude por cefalea intensa seguida de desviación de la comisura labial hacia la izquierda, hipotonía axial y desconexión del medio de segundos de duración. No antecedentes personales de interés. Antecedentes familiares de mutación en gen de protrombina.

A la exploración neurológica en el momento agudo se aprecia: afasia con nula capacidad de evocación del habla, y hemiparesia derecha con paresia facial derecha, junto con Babinsky positivo en miembro inferior derecho.

En las pruebas de imagen, el TC visualiza infarto en región frontoparietal izquierda y en angioRMN lesión isquémica córtico-subcortical frontal izquierda con efecto de masa moderado.

Aún iniciándose medidas antiedema se realiza craniectomía frontoparietal izquierda descompresora debido a la escasa mejoría. A los pocos días presenta desaturación con hipoventilación derecha, comprobándose en radiografía de tórax atelectasia evidenciándose derrame subyacente en la ecografía. Ante el aumento de Dímero D se realiza gammagrafía de perfusión pulmonar donde se observa tromboembolismo pulmonar segmentario.

#### DISCUSIÓN

Aunque el estudio de trombophilia se encontrara dentro de la normalidad, no descartamos alteración puesto que el diagnóstico es más clínico que biológico, existiendo alteraciones protrombóticas, de naturaleza desconocida.

A los pocos días se aprecia afasia motora transcortical, con buena comprensión y repetición de palabras.

Es fundamental un diagnóstico e inicio de tratamiento foniátrico precoz para lograr un pronóstico mejor, integrando la estimulación psicomotriz con el desarrollo del lenguaje. Este tratamiento debe de comenzar no más tarde de la 2<sup>a</sup>-3<sup>a</sup> semana pasado el proceso agudo.

Es necesario contar con la colaboración y el apoyo de los padres estimulando y apoyando la reeducación del lenguaje a través del juego.

## VALORACIÓN ORTOPÉDICA EN MIEMBROS INFERIORES DE NIÑOS SANOS: DISTANCIA INTERCONDÍLEA, RODILLAS Y HUELLA PLANTAR.

María Mercedes Guardia Pérez (\*), María del Mar Miras Ramón (\*\*), Lidia Carnerero Córdoba (\*), Silvia Gómez García (\*).

(\*) FEA Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería.

(\*\*) FEA Hospital de la Inmaculada Huércal Overa, Almería.

### INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Las alteraciones ortopédicas de miembros inferiores en los niños constituyen una parte considerable de las consultas de Rehabilitación Infantil. Su evolución con el desarrollo es generalmente favorable. Conocer la historia natural así como la exploración sistemática y protocolizada del paciente nos permitirá realizar el diagnóstico y prescribir tratamientos si precisan. Normalmente el tratamiento consistirá en información y educación a los padres, corrección postural y enseñanza de ejercicios, ortesis en casos seleccionados o intervenciones quirúrgicas en casos excepcionales y a edades tardías<sup>1</sup>. La mayoría de las consultas sobre alteraciones ortopédicas no tendrán ninguna repercusión en la vida adulta<sup>1</sup>. El alineamiento normal de los miembros inferiores es un proceso dinámico que se modifica a través de la niñez. Existen trabajos que intentan informar cual sería ese modelo normal, por ejemplo Salenius y Vankka describen el ángulo tibiofemoral para las diferentes edades en los niños. El eje mecánico de la extremidad inferior es definido como una línea desde el centro de la cadera al centro del tobillo, esta línea normalmente pasa por el centro de la rodilla. Las deformidades angulares se cuantifican con el eje mecánico y son el punto de referencia en el tratamiento de estos pacientes<sup>2, 3, 4</sup>.

El perfil rotacional, descrito por Staheli, mide ángulos de rotación interna y externa de la cadera, el eje muslo pie, eje transmoleolar, el ángulo del retropie y el ángulo de progresión de la marcha. La rotación de la cadera se determina con el paciente en prono. La rotación interna aumentada se ve con frecuencia asociada a aumento de la anteversión femoral. El eje muslo pie también se debe examinar en prono con flexión de 90° de la rodilla, examina la rotación tibial y del retropie en relación con el eje longitudinal del muslo, indica la torsión tibial<sup>2-5</sup>.

Las deformidades angulares más frecuentes son el genu varo y el genu valgo. El genu varo bilateral y simétrico que aparece antes de los 2 años no precisa tratamiento. Las recomendaciones son controlar el peso y no anticipar la marcha autónoma con el uso del andador. Si la deformidad persiste o es unilateral se considerará la adaptación de material ortopédico a veces se recurrirá a la cirugía en casos como la enfermedad de Blount grave. El genu valgo se presenta a partir de los dos años, aumenta hasta los 3 años y permanece de forma residual en el adulto. Se suele asociar a hiperlaxitud y sobrepeso.

Rara vez precisan tratamiento: salvo casos unilaterales por lesión fisaria o angulación mayor de 15°. El tratamiento se realizará con KAFO nocturnas y ortesis plantar con cuña interna de talón<sup>6, 7</sup>.

El pie plano- valgo flexible es el descenso del arco longitudinal interno que cumple los criterios de reducibilidad (aspecto normal sin carga, maniobra de puntillas y test de Jack presentes y flexión dorsal normal). Normalmente no origina síntomas ni alteraciones funcionales y no precisa tratamiento, solo tranquilizar a los padres explicándole la historia natural de la deformidad y aconsejando calzado adecuado. Será necesario realizar hacer un diagnóstico diferencial con el pie plano asociado a tendón de Aquiles corto y un pie plano rígido secundario a malformaciones congénitas o enfermedades neurológicas (coalición tarsal o astrágalo vertical)<sup>6</sup>.

Objetivo: El objetivo general del trabajo es estudiar los valores de distancia intercondílea, valgo/varo de rodillas y de huella plantar (incluida la persistencia del pie plano después de la primera década de la vida) en nuestra muestra.

### MATERIAL Y MÉTODOS

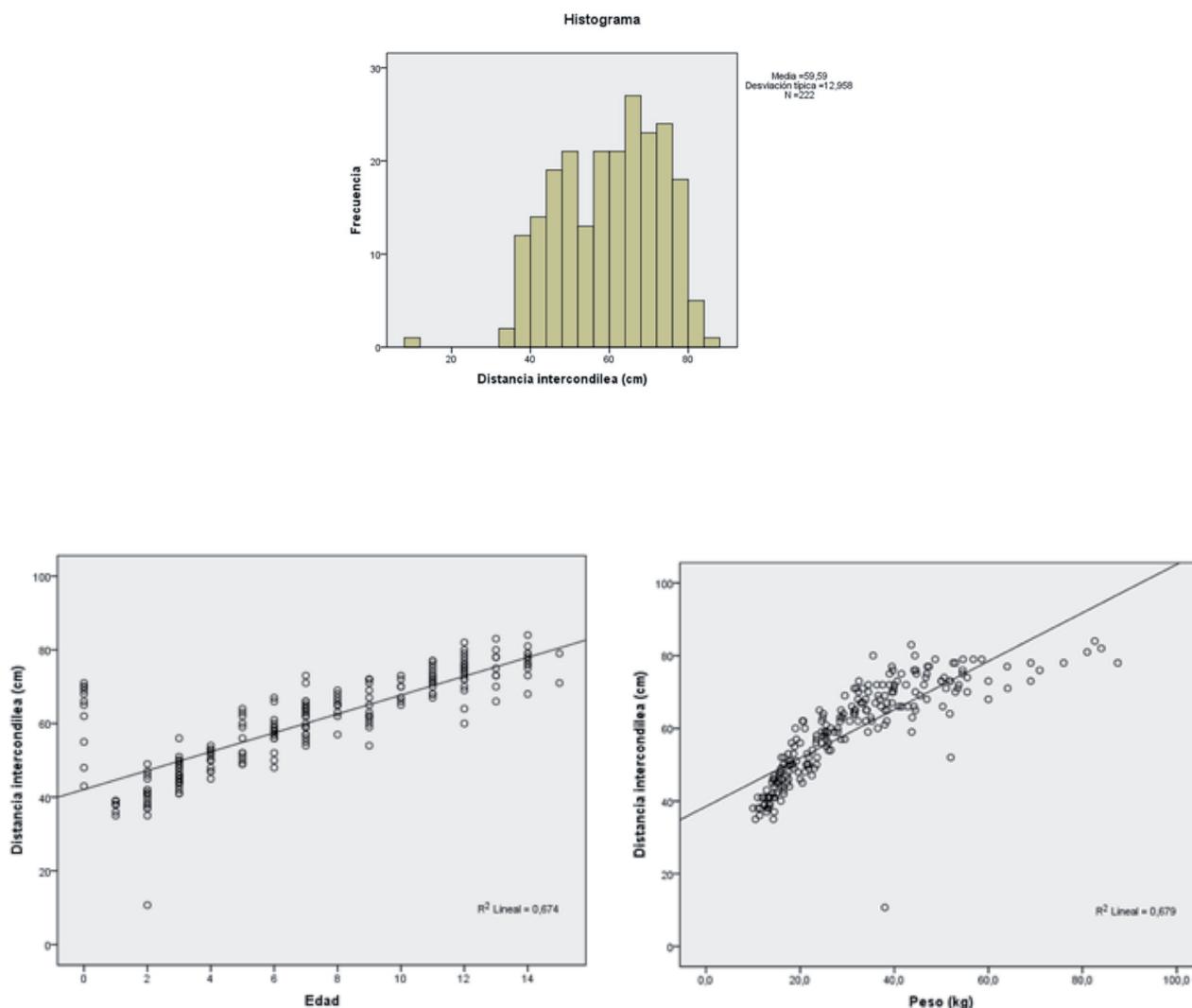
Se realiza un estudio observacional descriptivo donde se procede a la medición de perfil rotacional en los 222 niños sanos que acuden a consulta de Rehabilitación Infantil desde Junio del 2013 hasta Febrero de 2014. Se analizarán los datos con el programa SPSS versión 20 de los resultados obtenidos en la medición de:

- La distancia intercondílea con cinta métrica con el niño en decúbito supino, rodillas flexionadas a unos 90° y los talones juntos. La distancia intercondílea constituye una forma fácil de valorar la abducción de caderas. Tenemos que tener en cuenta que la medición con goniómetro y por separado no siempre es posible dada la falta de colaboración del niño.
- Del ángulo femorotibial (valgo/varo) en decúbito supino en el plano frontal con goniómetro.
- Huella plantar en podoscopio.

## RESULTADOS

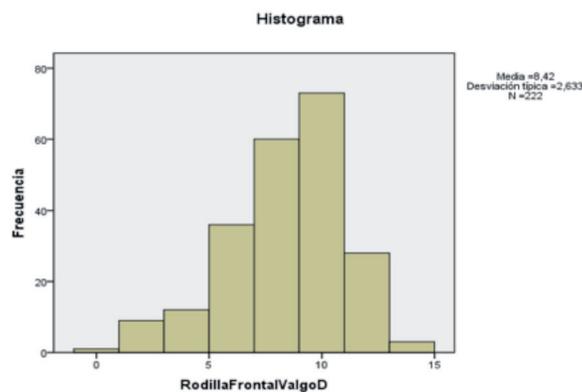
De nuestra muestra de 222 casos, 119 fueron niños (53.6%) y 103 niñas (46.4%). La edad media fue de 6.83 años (intervalo de 22 meses a 15 años). El peso medio fue de 31.65 kg (con un rango de peso de 10 kg a 87,5 kg). La talla media de 125.7 cm (intervalo de 80 a 173 cm).

Con respecto a la **distancia intercondílea** osciló en un intervalo de 11,0 a 84,0 cm con una media de 59,6 cm. El **coeficiente de correlación de Pearson** es una medida de la relación lineal entre dos variables aleatorias cuantitativas. En el análisis estadístico de nuestra muestra se observa una correlación significativa entre la distancia intercondílea y la edad del niño, y también entre la distancia intercondílea y el peso ( $p < 0,01$ ). La correlación es tan fuerte (ver figuras) que se podría establecer unos valores de “normalidad” en cuanto a la distancia intercondílea dependiendo de la talla del paciente. Para ello precisaremos de una muestra más amplia aunque no podemos hacer una idea aproximada.

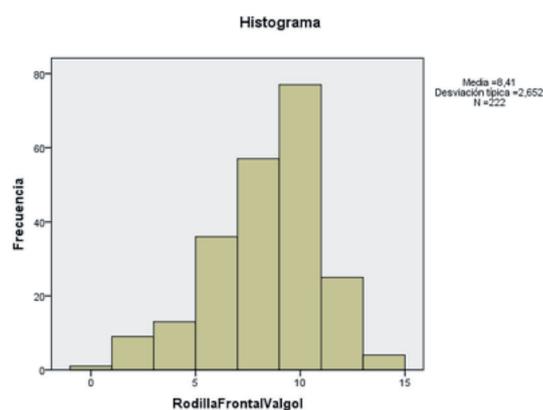


Con respecto al análisis de los valores en **rodillas**, solo en uno de los pacientes, se nos presentó un varo de rodilla de 2°. En el resto de los casos no observamos ningún caso de varo de rodillas en pacientes mayores de 22 meses.

La frecuencia de valgo de rodilla derecha se distribuye en 3 casos de 14° de valgo (1.4%), 28 casos de 12° (12.6%), 73 casos de 10° (32.9%), 60 casos de 8° (27%), 36 casos de 6° (16.2%), 12 casos de 4° ( 5.4%), 9 casos de 2° (4.1%). La media de valgo de rodilla derecha es de 8,42°.



La frecuencia de valgo de rodilla izquierda se distribuye en 4 casos de 14° de valgo (1.8%), 25 casos de 12° (11,3%), 77 casos de 10° (34.7%), 57 casos de 8° (25.7%), 36 casos de 6° (16.2%), 13 casos de 4° (5.9%), 9 casos de 2° (4.1%). La media de valgo de rodilla izquierda es de 8,41°.



La frecuencia de la **huella plantar** se distribuye con 69 casos de pies cavos (31,1%), 141 casos de huella plantar normal (63,5%); y 12 casos de pie plano (5,4%) que persisten después de los diez años. En los 141 casos que se consideran como huella plantar normal están incluidos los niños menores de diez años con pies planos flexibles con criterios de reducción presentes (maniobras de Jack y aparición de arco longitudinal en marcha de puntillas y en descarga). Si nos fijamos en los casos después de los dos años, observaremos que la persistencia de la huella plantar plana constituye un 15,4% (en consonancia con las nuevas revisiones estadísticas con respecto a este tema) 8.

## CONCLUSIONES

1. La medición de la distancia intercondílea está íntimamente relacionada con la talla y el peso de los niños. Con una muestra lo suficientemente grande podríamos realizar tablas de normalidad de apertura de caderas con respecto a la talla y peso.
2. La media de valgo de las rodillas (izquierdas 8,41° y derechas 8,42°) fueron similares. La medida más repetida de valgo fue de 10° en ambas rodillas en los rangos de edad estudiados.
3. La alineación angular de las extremidades inferiores varía con la edad. De nuestra muestra se extrae que una media normal de valgo de rodilla en las edades estudiadas estaría en torno a 8°.
4. El porcentaje de pie plano en los 222 niños de la muestra es del 5,4%. Tomamos como huella normal los pies planos flexibles en niños menores de 10 años. La totalidad de los pacientes incluidos en el estudio estaban asintomáticos y no hay relación en la aparición de la huella plantar con el uso o no de ortesis plantares. El resultado del estudio está en consonancia con las nuevas publicaciones que determinan una disminución muy significativa de la persistencia del pie plano en niños mayores de 10 años (en nuestra muestra del 15,4%).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Martín Maroto P., Arroyo Riaño M.O. y Nasarre Gracia A. Alteraciones rotacionales de miembros inferiores. Guía esencial de Rehabilitación Infantil 2010; Capítulo 15: 163-173. Editorial Médica Panamericana.
2. Desarrollo angular y rotacional de los miembros inferiores en escolares entre 3 y 10 años. Estudio de dos poblaciones diferentes. Rafael Fernando Serrano Sánchez, código: 05 – 597775  
Trabajo de grado presentado para optar al título de especialista en ortopedia y traumatología. Dirigido por: Dr. Enrique Manuel Vergara Amador. Universidad nacional de Colombia. Facultad de medicina. Unidad de ortopedia. Departamento de cirugía. Bogotá, 2011.
3. Salenius P, Vankka E. The development of the tibiofemoral angle in children. J Bone Joint Surg. 1975; 57:259-61
4. <http://manualresidentecot.secot.criticssl.com/index.php/es/bloque-v-ortopedia-infantil/41-alteraciones-de-la-alineacion-de-los-miembros-no-dismetrias>
5. Staheli LT. Extremidad inferior. En: Ortopedia Pediátrica. Edición en español. Madrid: Marbán; 2006 p.67-88.
6. Conejero Casares J.A. Alteraciones ortopédicas frecuentes en la infancia. Manual SERMEF de Rehabilitación y Medicina Física 2006. Capítulo 63: 703-714.
7. Conejero Casares J.A y León Santos M<sup>a</sup> R. Rehabilitación Infantil. Editorial panamericana 2012. Capítulo 28 : 237-242.
8. A.M. Evans, K Rome. A Cochrane review of the evidence for non-surgical interventions for flexible pediatric flat feet. Eur J Phys Rehabil Med 2011;47:69-89.

## INTERVENCIÓN TERAPEUTICA EN LA ARTROGRIPOSIS

Vara Arias .M .T.(FEA reh. HNJ),,Rosas Ojeda M .L (MIR de Reh .H. Ramón y Cajal). Villar Román A. (fisioterapeuta HNJ) Linares López M .A (Jefe de Sección Reh HNJ),

Servicio de Rehabilitación . Hospital Niño Jesús (Madrid)

### INTRODUCCION:

Artrogriposis múltiple congénita es un síndrome clínico caracterizado por la presencia de contracturas y rigideces de varias articulaciones en el periodo prenatal estando presentes en el momento del nacimiento. Su incidencia se encuentra entre 1/3000 nacidos vivos. Mas del 90% están asociados con malformaciones congénitas. Se sabe que su etiología es multifactorial.

### CASO CLINICO:

Valorado por primera vez en el servicio de rehabilitación a los 28 días de vida. Antecedentes: embarazo normal, no detectadas alteraciones por ECO. Cesárea por presentación de nalgas. Fractura de húmero derecho el 3º día de vida Exploración física: en decúbito supino mantiene cabeza en línea media, En MMSS realiza solo ligeros movimientos de abducción de hombros y en MMII ligeros movimientos de flexión de caderas. Los MMSS permanecen en semiabducción de hombros, codos en extensión casi completa muñecas en flexión e inclinación cubital con interfalángicas de todos los dedos en flexión y MMII con caderas en abducción completa flexión de 90º y rotación externa, rodillas en flexión, pies equino varo adductus

A los 28 días de vida se instaura tratamiento con terapia de locomoción refleja, 4 sesiones al día En la 1º sesión con el volteo reflejo se logran activar las cadenas oblicuas abdominales y en sesiones posteriores con la RR se activa la musculatura extensora de las caderas, y progresivamente otros grupos musculares de MMSS y MMII .

Evolución a los 5 meses presenta buen control cefálico A los 8 meses se voltea por si mismo de D dorsal a D ventral y viceversa, a los 12 meses inicia arrastre en D. ventral y se mantiene sentado sin ayuda.

A los 18 meses es intervenido a múltiples niveles en MMII para la corrección de los flexos residuales de caderas y rodillas y el equinismo bilateral

A los 20 meses se mantenía de pie con aparatos altos.

A los 26 meses caminaba con aparatos altos con ayuda de una persona

A los 2 años y 10 meses caminaba con aparatos altos y andador

A los 4 años inicia marcha independiente y la mantiene hasta su último control con 12 años.

### CONCLUSION:

La musculatura puede ser activada desde el 1º mes de vida con la terapia de locomoción refleja.

Es preciso complementar con otras terapias.

Con la corrección quirúrgica a múltiples niveles se consigue un adecuado posicionamiento de los MMII lo que permite tratar la puesta en pie y la marcha

Es fundamental que el tratamiento del niño con artrogriposis múltiple sea realizado desde el nacimiento y el manejo de la patología por un equipo multidisciplinar para lograr su máxima independencia como se ha conseguido en el caso expuesto.

### Artrogriposis

FN: 14/11/2002

6 días de vida :

**39 días valorado por 1ra vez en HNJ para terapia de locomoción refleja diciembre 2002**

### Antecedentes personales:

Embarazo: Controlado sin incidencias.Ecografía normal

Parto: 39 semanas y 2 semanas por cesarea por posición podálica . Líquido amniótico placenta y cordón normales, APGAR 9/10 PRN: 2900 gr

Neonatal: Normal, Lactancia Normal

**Antecedentes Familiares:**

Madre 24 años Sana. G4 A3 V3 Menarquia 14 años Talla: 162

Padre: 27 años ,Sano ,Talla:170

Antecedentes familiares sin interés

**EXPLORACIÓN FÍSICA:**

Peso 2850 Kg Talla no medible Pcefalico: (P)

BEG, Normocoloración cutáneo-mucosa, No exactemas ni petequias, Bien nutrido, hidratado y perfundido , Cabeza redondeada con agioma plano sobre glabella y filtrum , distancia interpupilar y ojos normales. Orejas de tamaño e implantación normal,Cuello corto de implantación baja ,No fisura palatina, AC:Ritmicos sin soplos Pulsos palpables y simétricos , pulmonar normal, Abdomen blando depresible no megalias, NEUROLOGICO:Reactivo , vital ,contrac-turas articulares, Genitales masculinos normales, leve bifidez escrotal, Caderas aparentemente normales, Fijación articular en posición intermedia e irreductible de codos y rodillas Fractura de humero diafisaria derecha , Pies zambos irreductibles ,Mano en desviación cubital con fijación articular de interfalangicas.

**MOTÓRICAMENTE**

**DCS:**

- MMSS: Logra mantener cabeza alineada, MMSS con hombros antepulsados, brazos en aproximación, co-dos en ligera flexión, antebrazos pronados, muñecas en flexi´n , dedos en semiflexión.
- MMII: Caderas en abducción completa y flexión 90° ,y en RE, rodillas en flexión 120° ,pies equino varo adductus y no se observa actividad en MMSS y en MMII minima actividad de flexores de cadera y no se ob-serva actividad en el resto de musculatura de los MMII.
- Acitvamente se logra en MMSS en hombro ABD de 60 ° derecha, 90 ° Izda ,Codo: derecho f : 90° , e: flexo de 45°; izdo f:45°,extensión :flexo de 20° ,pronación completa supinación completa.Muñeca: flexión palmar derecha e izda :completa ;flexión dorsal derecha:flexo de 45° e izquierda: 20 °
- Caderas:

	Derecha	izquierda
Flexión	120°	130°
Extensión	-85°	-85
Abduccion	completa	completa
adducion	-45	-35

Rodilla	derecha	izquierda
flexion	Déficit de los utimoa °	completa
extension	90	90

Pie : equino varo adductus compleyo irreductible

DCP: No valorado por reciente fractura de humero

En reacción de tracción la cabeza cae , en landau inicia minimo enderezamiento cefálico

**PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:**

RX ESQUELETO: malposiciones articulares,

RX Caderas: 9/ener: ambas caderas luxadas

CPK:64 U/L , Aldosa: 8,4 U/L

Ecografía abdominal :Normal

Fondo de ojo normal, IC CARDIO normal . IC NEUROLOGIA: Ausencia de signos de denervación y de signos mio-  
páticos que aparece corresponder con una Artrogriosis no neurogena ni miopática

**Cariotipo:** normal

**Cirugía realizada en Stuttgart**

Ferulas en MMSS desde los 24 meses

Uso de ambas manos para la presión de objetos de predominancia izquierdase mantiene sentado, uso de aparatos altos de marcha consiguiendo mantenerse en pie ,realiza marcha con aparatos sin bloqueo de las caderas y con ayuda de una persona ,consigue autopulsión de MMSS predominancia derecha . Movimiento activo de la flexión de dedos de los pies y flexión de la cadera consiguiendo subirles en el plano con flexión de rodillas

Flexión palmar de muñeca derecha que cede de forma pasiva.Muñeca izquierda posición funcional .Limite de extensión completa de ambos codos 20-80°

**TRATAMIENTO : diciembre 2004**

Se instaura tratamiento con TLR : Voletto de 1ra fase ½ min cada lado 4 sesiones al día y enseñar a padres

El día 26 teprapia de reptación refleja cn estímulo en epitrocle y region glútea muy suavemente

El 27 fractura de humero izquierdo tto con malla suspendiendo TLR

El día 28 reanudó con tratamiento en 1ra fase

Férulas para MMSS y botines MMII

## TRATAMIENTO CONSERVADOR DEL ASTRÁGALO VERTICAL CONGÉNITO.

M<sup>a</sup> Teresa Díaz Cardona<sup>1</sup>, María Losada Machuca<sup>2</sup>, M<sup>a</sup> Nieves Ramírez Cifuentes<sup>3</sup>, Juan Andrés Conejero Casares<sup>4</sup>.

1. MIR Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid.
2. MIR Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.
3. MIR Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.
4. Facultativo Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

### INTRODUCCIÓN:

El astrágalo vertical congénito, también llamado pie plano convexo congénito, es una entidad poco frecuente (1/15.000 recién nacidos) que se diagnostica en los primeros días de vida. En la mitad de los casos puede asociarse con alteraciones neuromusculares o genéticas. Se considera que el tratamiento de elección es quirúrgico.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA:

Recién nacida de 2 días de vida, remitida a las consultas de Rehabilitación por deformidad del pie derecho (Figura 1, 2).



Figura 1. Exploración física inicial pie derecho



Figura 2. Exploración física inicial ambos pies (R: derecho).

Dentro de los antecedentes personales presenta fecundación in vitro. Embarazo y parto sin incidencias. No antecedentes familiares de interés. Peso al nacer 3346 gramos, longitud 50 cm.

En la exploración física inicial, presenta buen aspecto general y movilidad espontánea normal. Test de Adams negativo y movilidad de cuello correcta. En los miembros inferiores, las caderas no presentan limitación para la abducción ni la aducción, siendo la rotación externa superior a la interna, lo cual es normal para su edad. Maniobras de Barlow, Ortolani, Klisic y Galezzi negativas. Los pliegues poplíteos a nivel. El ángulo muslo-pie presenta una rotación externa de 8° bilateral. En los pies destaca una huella plantar del pie derecho convexa palpándose la cabeza del astrágalo, siendo normal la huella del pie izquierdo. La movilidad del pie izquierdo es normal (S 40.0.60) y la flexión dorsal del pie derecho está muy limitada (S 18.0.50). El antepié derecho se encuentra en abducción y en el izquierdo está alineado.

Se realiza radiografía anteroposterior y lateral de ambos pies (Figura 3): Pie izquierdo normal. Pie derecho: astrágalo hipoplásico y verticalizado.

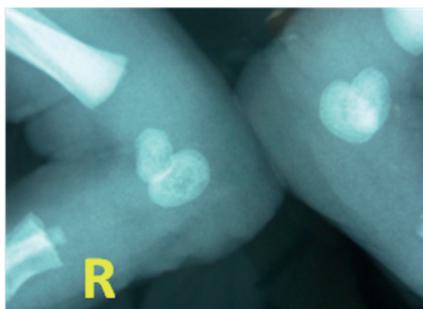


Figura 3. Radiografía ambos pies.

Tratamiento: 1. Cinesiterapia pasiva para recuperar movilidad articular completa y estiramientos de las estructuras adyacentes. 2. Ejercicios domiciliarios que se enseñan a los padres. 3. Ortesis: AFO pasiva de termoplástico en ortoposición con apoyo en arco longitudinal interno (Figura 4) a tiempo completo.



Figura 4: AFO pasiva de termoplástico.

Durante su seguimiento en las consultas, se observa mejoría de la movilidad del pie, posición del antepié y normalización de la huella plantar. Comienza la deambulación a los 16 meses con un patrón normal. Se retira la ortesis durante el día, manteniéndola durante la noche y se pautan ortesis plantares para uso diurno (Figura 5).



Figura 5: Ortesis plantares con arco longitudinal interno y refuerzo lateral.

En la última revisión, con 4 años de edad, presenta un balance articular de tobillos simétrico (pie derecho S 28.0.42, pie izquierdo S 30.0.40) y una huella plantar plana con menor arco interno que el pie izquierdo (Figura 6, 7).



Figura 6: Normalización de la huella plantar (R: derecho).



Figura 7: Eversión completa, no contractura de peroneos.

En la radiografía lateral de pie derecho, el ángulo astrágalo-horizontal es de 33° (Figura 8, 9). Debido a la mejoría clínica y radiológica se retira definitivamente la ortesis nocturna.



Figura 8: Radiografía de ambos pies proyección anteroposterior (R: derecho).



Figura 9: Radiografía pie derecho, proyección lateral. Ángulo astrágalo-horizontal 33°.

### DISCUSIÓN:

El astrágalo vertical congénito es una patología poco frecuente pero que exige un diagnóstico precoz.

Debido a la verticalización del astrágalo y luxación astrágalo-escafoidea, en la exploración física destaca un pie plano rígido, con forma convexa (también conocido como “pie en mecedora”). El antepié se encuentra en abducción y dorsiflexión, y el retropié en equino.

Asocia contractura del tendón de Aquiles, tibial anterior y peroneos.

En la radiografía, los ángulos astrágalo-calcáneo, astrágalo-horizontal y calcáneo-horizontal se encuentran aumentados.

Aunque el tratamiento en la mayoría de las ocasiones es quirúrgico, en algunos casos la realización de un adecuado tratamiento conservador es suficiente, siempre que el diagnóstico sea precoz y el tratamiento comience lo antes posible. Consiste en manipulación y estiramientos de la cápsula articular, ligamentos y tendones, asociado a la utilización de ortesis o yesos para mantener dicha posición.

El seguimiento debe realizarse hasta el final del crecimiento.

### BIBLIOGRAFÍA:

- Lloyd-Roberts GC, Spence AJ. Congenital vertical talus. J Bone Joint Surg Br 1958; 40: 33-41.
- Cooper A, Jones S. Foot disorders in childhood. Surgery 2014; 32 (1): 46-49.
- Dare DM, Dodwell ER. Pediatric flatfoot: cause, epidemiology, assessment, and treatment. Curr Opin Pediatr. 2014 Feb;26(1):93-100.
- Narasimhan R. Congenital vertical talus- management review. Apollo Medicine 2005; 2 (2): 111-116.
- Duncan RDD, Fixsen JA. Congenital convex pes valgus. J Bone Joint Surg 1999; 81-B: 250-254.
- Harris EJ et al. Diagnosis and treatment of pediatric flatfoot. J Foot Ankle Surg 2004; 43: 341-373.
- Zambudio Periago R, Carrión Pérez F. “Patología del tobillo y pie”. En Redondo García MA, Conejero Casares JA. Rehabilitación Infantil. Editorial Panamericana, 2012. pp. 243-254

## VÉRTEBRA EN MARIPOSA. UN DIAGNÓSTICO DIFÍCIL.

**María Losada Machuca\***, **María Teresa Díaz Cardona\*\***, **Javier Ballester Salvador\*\*\***, **Juan Andrés Conejero Casares\*\*\*\***.

\* Residente de Pediatría del H.U.V.Macarena, Sevilla.

\*\* Residente de Rehabilitación del H.U. Fundación de Alcorcón, Madrid.

\*\*\* Residente de Rehabilitación del Hospital Arnau de Vilanova, Valencia.

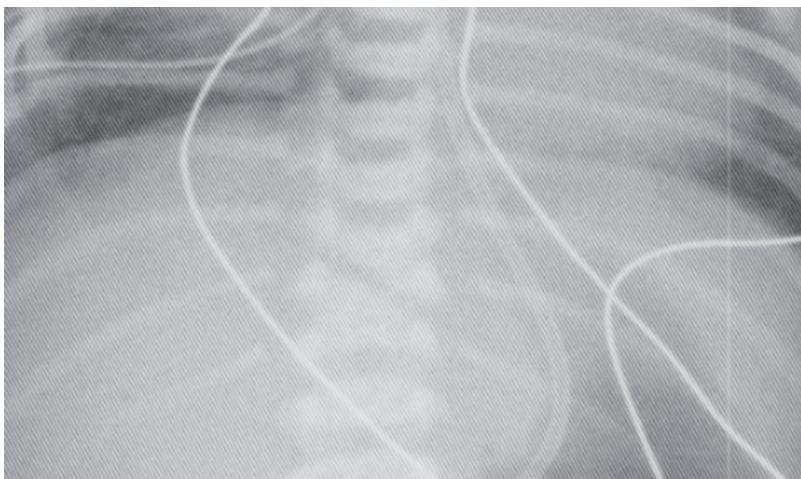
\*\*\*\* F.E.A de Rehabilitación Infantil del H.U.V.Macarena, Sevilla.

### INTRODUCCIÓN:

La vértebra en mariposa (también conocida como hendidura sagital vertebral, raquisquis anterior, somatosquisis o espina bífida anterior) es una malformación congénita rara. Está producida por el fallo de la fusión de los núcleos de condricificación laterales de la vértebra en desarrollo, secundario a una regresión embriológica incompleta de la notocorda que origina un surco sagital en forma de embudo dentro del cuerpo vertebral. Este defecto ocurre entre la 3ª a 6ª semana de gestación y se localiza con mayor frecuencia a nivel lumbar.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA:

Lactante de 2 meses y 6 días de vida derivado a las consultas de Rehabilitación Infantil por hemivértebra D11-D12 diagnosticada en el periodo neonatal en estudio de extensión de atresia esofágica con fístula traqueoesofágica distal. Como antecedentes personales destacar el diagnóstico prenatal de arteria umbilical única. Resto sin interés. En la exploración física se aprecia un buen estado general, desarrollo psicomotor aparentemente normal. Locomotor: Axial: Test de Adams en sedestación negativo. Periférico: Caderas con limitación de la abducción bilateral con Klisic y Galeazzi negativos, maniobras de Barlow y Ortolani negativas. Ángulo muslo-pie alineado. Pies normales. Se realizan una serie de pruebas complementarias entre las que destacan una radiografía de tórax en proyección anteroposterior (figura 1) donde se visualiza vértebra en mariposa D11 con fusión derecha con D12 y disco rudimentario en lado izquierdo. Una ecografía de caderas que es normal para su edad y una RM de columna dorsal (figura 2) con fusión de los cuerpos vertebrales dorsales D11-D12 con presencia de un disco intervertebral muy rudimentario. El paciente es seguido en las consultas externas de Rehabilitación Infantil estrechamente. A los 9 meses se aprecia actitud escoliótica con giba torácica izquierda de 2º en sedestación que desaparece en prono. Última revisión a los 3 años y tres meses con test de Adams con giba lumbar derecha de 3º en sedestación y 2º en prono. Resto de la exploración normal. Se dan pautas de actividad física con ejercicios recomendados y no recomendados.



*Figura 1: Radiografía de tórax AP donde se visualiza vértebra en mariposa D11 con fusión derecha con D12 y disco rudimentario en lado izquierdo*



Figura 2: RM de columna lumbar: fusión de los cuerpos vertebrales dorsales D11-D12 con presencia de un disco intervertebral muy rudimentario.

### DISCUSIÓN:

La vértebra en mariposa se asocia a otras alteraciones congénitas como la hipo/aplasia mülleriana y los síndromes de Jarcho-Levin, Pfeiffer, Crouzon, Alagille y Kallmann, aunque también puede ocurrir de forma aislada. Habitualmente es asintomática y suele detectarse de forma incidental, pero puede alterar la biomecánica de la columna causando dolor lumbar atípico o escoliosis en el caso de vértebras en mariposa asimétricas. En la radiografía lateral muestra una morfología trapezoidal o cuneiforme anterior, pudiéndose confundir con un aplastamiento vertebral u otras fracturas vertebrales patológicas. El diagnóstico se realiza con la radiografía anteroposterior ya que la vértebra se divide en 2 hemivértebras (habitualmente simétricas) que lucen como las alas de una mariposa. La TC y la RM se recomiendan en casos dudosos o para excluir otras anomalías congénitas asociadas. La vértebra en mariposa es una patología infrecuente, pero debería tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial del aplastamiento vertebral, fracturas, dolor lumbar atípico y escoliosis. Se recomienda seguimiento hasta final del crecimiento.

### BIBLIOGRAFÍA:

1. Ekim A. Butterfly vertebra anomaly: A case report. J Back Musculoskelet Rehabil. 2010;23:161–4.
2. Sonel B, Yalcı, in P, Oztürk EA, Bökesoy I. Butterfly vertebra: A case report. Clin Imaging. 2001;25:206–8.
3. García F, Florez MT, Conejero JA. A butterfly vertebra or a wedge fracture. Int Orthop. 1993;17:7–10.
4. Fisher FL, Vandemark RE. Sagittal cleft /butterfly vertebra. J Bone Joint Surg 1945;27:695-.

## HEMIMELIA PERONEA. RESULTADO FUNCIONAL DEL TRATAMIENTO MEDIANTE AMPUTACIÓN Y PROTETIZACIÓN PRECOZ.

García Márquez L, Cano Plasencia G, Ferrand Ferri P, Rodríguez Burgos C, Martínez-Sahuquillo Amuedo ME, Echevarría Ruiz de Vargas C.

Unidad de Parálisis Cerebral y Rehabilitación Infantil.

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

### RESUMEN

La hemimelia peronea es la más frecuente de las deficiencias congénitas que afectan a los huesos largos y la más común de las deformidades esqueléticas de miembros inferiores. El espectro clínico incluye casos que van desde una hipoplasia leve de peroné hasta la agenesia completa del mismo, con frecuente asociación a otras malformaciones de la tibia, fémur o pie. El diagnóstico es radiológico y puede realizarse de forma prenatal mediante ecografía y postnatal a través de radiografía. En función de los hallazgos radiológicos, las discrepancias entre miembros y la futura funcionalidad de cara a la marcha se plantea tratamiento conservador mediante alargamiento de la extremidad o la amputación con protetización precoz.

Presentamos el caso de una varón de 9 meses con diagnóstico prenatal de agenesia completa de peroné derecho y pie rudimentario ipsilateral, al que se realiza amputación supracondilea mediante técnica de Syme con colocación de una ortesis de deambulación desde el inicio de la marcha. La evolución del paciente ha sido muy satisfactoria, sin complicaciones con una buena recuperación funcional.

Palabras clave: Peroné, hemimelia, amputación, ortesis.

### INTRODUCCIÓN

La hemimelia peronea o hipoplasia postaxial del miembro inferior es una alteración congénita caracterizada por una ausencia parcial o total de peroné. Fue descrita por Gollier en 1698 y en la actualidad la etiología continua siendo desconocida, aunque se han planteado la participación de agentes teratogénicos. La prevalencia es de aproximadamente 7 casos por millón de recién nacidos vivos<sup>1</sup>, siendo la aplasia congénita de huesos largos más frecuente y la más común de las deformidades esqueléticas de miembros inferiores, con frecuencia asociada a otras deformidades como la ausencia de radios laterales del pie, la coalición tarsal, el acortamiento tibial o femoral o las deformidades del pie en equino-varo.

Existen diversas clasificaciones clínicas, siendo una de las más utilizadas utilizada la descrita por Achtermen y Kalamchi en 1979<sup>2</sup>, en función de la expresión variable del defecto del hueso peroné (Tabla 1).

Tabla 1. Clasificación de Achterman y Kalamchi

Tipo IA: peroné completo pero corto.
Tipo IB: ausencia parcial del peroné de entre un tercio y la mitad del hueso.
Tipo II: ausencia completa del peroné o un fragmento distal no funcional.
Tipo III: ausencia bilateral de peroné.

Otras clasificaciones son la de Lett, que valoran la discrepancia de longitud de los miembros inferiores o la de Stanitski basada en el tamaño del peroné.

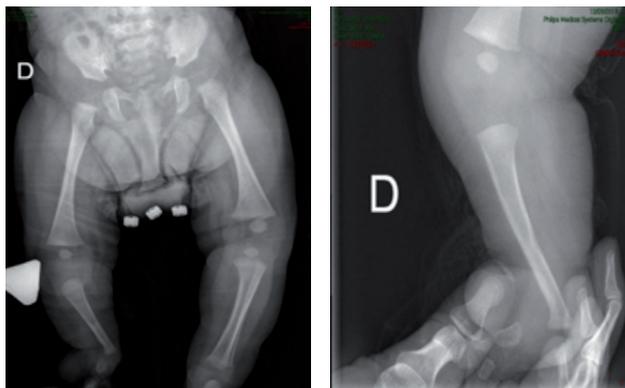
Los pacientes en función de la ausencia total o parcial del peroné y la presencia de malformaciones asociadas, presentarán un acortamiento marcado de la extremidad afectada que va a condicionar la funcionalidad del miembro una vez iniciada la marcha.

En virtud de todos estos factores se han descrito dos posibilidades terapéuticas, la de los casos más leves donde no es previsible una asimetría importante al final del crecimiento y es posible conseguir un apoyo plantígrado durante la marcha, en cuyo caso la opción más generalizada es restablecer la longitud del miembro mediante alargamientos o cirugía correctora del pie o la de los casos más severos con disimetrías importantes y deformidades del pie asociadas en donde se recomienda la amputación temprana y protetización del miembro afecto.

Se presenta a continuación el caso de un varón de 9 meses con agenesia completa de peroné derecho y pie rudimentario ipsilateral, al que se realiza amputación supracondilea mediante técnica de Syme con colocación de una ortesis de deambulacion desde el inicio de la marcha y con muy buena evolución a medio plazo.

### CASO CLÍNICO

Lactante varón de 11 días, producto de embarazo normal y parto mediante cesárea, con diagnóstico ecográfico prenatal de agenesia completa de peroné derecho. En la exploración clínica postnatal se evidencia una asimetría de miembros inferiores de 3 cm, con pie rudimentario en equino varo y antecurvatum de tibia derecha con diagnóstico clínico-radiológico de hemimelia peronea Tipo II de Achterman y Kalamchi (figura 1 y 2).

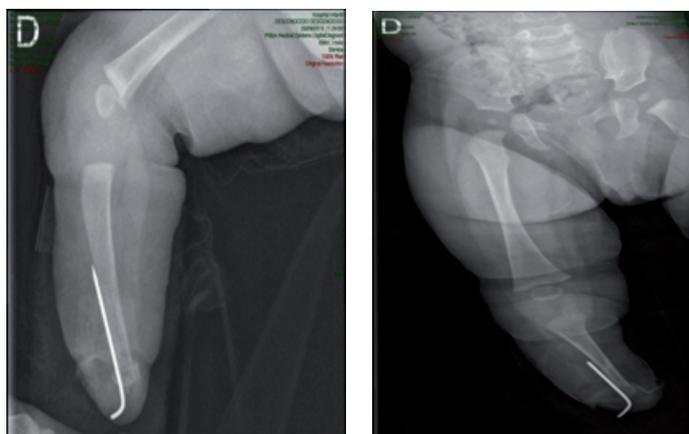


Figuras 1 y 2

Ante el grado de deformidad del pie y acortamiento del miembro inferior que potencialmente imposibilitarían un apoyo plantígrado con marcha funcional, se decide tratamiento mediante amputación del pie tras consulta con los padres.

A los 9 meses y 15 días de vida, se realizó amputación del pie mediante técnica de Syme con desarticulación del tobillo conservando la piel y la almohadilla plantar para recubrir la extremidad distal de la tibia. Además se añadió una osteotomía mediante aguja de Kirschner para corregir la incurvación tibial (Figura 3 y 4). En el postoperatorio temprano presentó como complicación dehiscencia de sutura que se repara quirúrgicamente sin más complicaciones.

Se inicia de forma precoz tratamiento pre-protésico mediante vendajes de conformación del muñón y ortesis postural nocturna extensora para evitar el flexo de rodilla que permiten la adaptación a los 10 meses de una prótesis exo-esquelética (Figura 5) con encaje PTB laminado, pie tipo SACH y sistema de suspensión mediante rodillera. Se realiza a demás entrenamiento al gateo y ejercicios de potenciación y fortalecimiento.



Figuras 3 y 4

En la actualidad el paciente continúa tratamiento médico-rehabilitador mediante programa de potenciación motora y ejercicios de coordinación, equilibrio y educación de la marcha, con excelentes resultados funcionales y buena integración psicosocial.



Figura 5

## DISCUSIÓN

El tratamiento de la hemimelia peronea tipo II continúa siendo controvertido. La amputación temprana y la protetización proporcionan buenos resultados a largo plazo con escasas complicaciones, pero se trata de un procedimiento irreversible y pocas veces aceptado por los padres. Como alternativa, las técnicas de alargamiento de los miembros pueden conseguir una corrección de la longitud de la pierna y la deformidad del pie en determinados estadios clínicos, pero con resultados no siempre satisfactorios y con multitud de complicaciones<sup>3</sup>

La decisión terapéutica ha de sustentarse en el examen clínico-radiológico de peroné y tibia así como de fémur, cadera, rodilla, pie y tobillo. El factor más importante en la elección del tratamiento es el grado de deformidad del pie, la predicción del acortamiento del miembro en la pubertad y la estabilidad de las articulaciones de cadera, rodilla y tobillo.

Tras una revisión de la mejor evidencia de la literatura, la amputación sería el tratamiento de elección cuando la deformidad del pie sea lo suficientemente severa para que no permita un apoyo funcional y marcha o la disimetría final estimada sea mayor o igual a 7,5 cm, siendo recomendable su realización antes del comienzo de la marcha del niño para disminuir así el impacto psicológico y los problemas de acoplamiento a la prótesis<sup>4,5</sup>.

Existen pocas complicaciones tras la amputación de Syme siendo las más frecuentes descritas la infección de la herida o dehiscencia de la sutura del muñón. En ocasiones se produce migración de la almohadilla plantar por retracción de las estructuras tendinosas, problema que se soluciona con la fijación a la tibia de la almohadilla mediante una aguja de Kirschner gruesa.

## CONCLUSIONES

La amputación mediante técnica de Syme seguida de un programa de protetización precoz y adaptación funcional, mediante ejercicios de potenciación motora, coordinación y entrenamiento para la marcha, constituyen de forma congruente con la literatura publicada, una excelente alternativa en el tratamiento de la hemimelia tipo II.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Stanitski D, Stanitski C. Fibular hemimelia: a new classification system. *J Pediatr Orthop* 2003;23(1):30-34.
2. Achterman C, Kalamchi A. Congenital deficiency of the fibula. *J Bone Joint Surg Br* 1979;61-B:133-7.
3. Choi IH, Kumar SJ, Bowen JR. Amputation or limb-lengthening for partial or total absence of the fibula.
4. Naudie D, Hamdy RC, Fassier F. Management of fibular hemimelia. Amputation or limb lengthening
5. Fibular hemimelia: Comparison of Outcome Measurements After Amputation and Lengthening. James J. McCarthy

## SÍNDROME DE MARFAN: A PROPÓSITO DE UN CASO

Sabater López, N; Qudsi Sinclair, S; Crespo Sánchez, J; Lozano Villagordo, E.

### INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Marfan (SM) es una enfermedad hereditaria del tejido conectivo (mutación gen FBN1), de transmisión autosómica dominante que afecta a ambos sexos por igual. Su incidencia es de 1/10 000 nacidos vivos. Se caracteriza por talla alta, extremidades largas y asocia anomalías musculoesqueléticas, cardiovasculares y oculares. El diagnóstico es esencialmente clínico, con manifestaciones clínicas variables. El tratamiento debe ser multidisciplinar de las complicaciones que van apareciendo.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Presentamos el caso clínico de una paciente de 23 meses con retraso psicomotor leve y rasgos dismórficos. Ante la sospecha de SM solicitamos una batería de pruebas complementarias que nos ayudaron a confirmar el diagnóstico.

Se trata de una niña de 23 meses, hija de padres sanos, que ocupa el segundo lugar de dos hermanas siendo la mayor de seis años y sana. Embarazo controlado, con informes ecográficos que referían fémures largos. Parto a término y eutócico. Peso:3410gr, Longitud:50cm, Perímetro craneal:37cm. No precisó reanimación tras el parto. Los resultados de los screening realizados durante el periodo neonatal fueron normales. La exploración física en consulta de Rehabilitación muestra una hipotonía axial, cifosis lumbar, frente estrecha, línea del cabello frontal baja, hipotelorismo, desviación hacia debajo de las hendiduras palpebrales, surcos nasogenianos marcados, cuello con piel redundante, mamilas prominentes y extremidades largas con aracnodactilia en pies y manos. Durante el desarrollo se observa un cierto retraso psicomotor y el desarrollo de una fascies dismórfica por lo que se deduce un estudio más detallado de la paciente. El cardiólogo informa de una dilatación de la aorta ascendente a nivel de los senos de Valsalva, y el oftalmólogo observa una subluxación de ambos cristalinos y una disminución de la agudeza visual que precisa el uso de lentes. El estudio molecular informa de una mutación en el gen FBN1 y confirma el diagnóstico de SM.

### DISCUSIÓN

La presencia de retraso del desarrollo psicomotor asociado a rasgos dismórficos debe hacernos sospechar el diagnóstico de alguna síndrome genético. Una exhaustiva exploración física y anamnesis son muy importantes para orientar el estudio.

En el Síndrome de Marfan es fundamental una correcta valoración ortopédica y la solicitud de valoración por otros especialistas para detectar patologías asociadas.

## DOBLE NEUROPATÍA EN FRACTURA SUPRACONDÍLEA DE HÚMERO INTERVENIDA.

C.Herrera <sup>(1)</sup>, M.E. Martínez-Sahuquillo <sup>(2)</sup>, N. Rodríguez <sup>(1)</sup>, P. Ferrand <sup>(2)</sup>, C. Rodríguez<sup>(2)</sup>, C. Echeverría.<sup>(3)</sup>

<sup>(1)</sup>:MIR. <sup>(2)</sup>:F.E.A. <sup>(3)</sup>:Directora Unidad de Gestión Clínica de Medicina Física y Rehabilitación del Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

### INTRODUCCIÓN

La fractura supracondílea humeral es la fractura traumática más frecuente a nivel del codo en la edad infantil (50-70%).

Clasificación de Gartland: En flexión (2-4%) y en extensión (96-98%). Esta última presenta 3 grados según afectación de la cortical, angulación y grado de desplazamiento:

- Grado I: fractura de la corteza anterior del húmero sin desplazamientos, con mínima angulación.
- Grado II: fractura de la corteza anterior del húmero con mayor angulación posterior pero sin desplazarse.
- Grado III: cuando existe fractura de la corteza humeral anterior y posterior; el fragmento está completamente desplazado y éste puede seguir dos direcciones: la posteromedial (la más frecuente), o la posterolateral.

Como lesiones asociadas destacan la deformidad del cúbito en varo, la lesión nerviosa (7-15%) y vascular. Los nervios afectados en orden de frecuencia son el nervio radial (desplazamiento lateral), el interóseo anterior (rama del mediano), mediano (desplazamiento anterior) y cubital (desplazamiento medial).

Las lesiones nerviosas iatrogénicas suponen el 2-5% del total y más del 80% se resuelven espontáneamente.

Pueden presentarse ante la manipulación en hiperflexión del codo o por la colocación de las agujas de Kirschner (AK).

### OBJETIVO

Nuestro objetivo es exponer un caso de doble neuropatía en una fractura supracondílea Gartland tipo III, en posible relación a factor iatrogénico por material de osteosíntesis sumado al riesgo de lesión neurológica de la propia fractura.

### CASO CLÍNICO

Paciente de 5 años, sin antecedentes personales de interés que el 11-12-11 sufre fractura supracondílea de húmero derecho desplazada (Gartland III), tratada mediante reducción quirúrgica con colocación de 3 AK en centro hospitalario privado de nuestra ciudad. (Foto 1 y 2)



Foto 1



Foto 2

A las 24h acude a Urgencias de nuestro hospital por parestesias e hipoestesia en 5º dedo mano derecha. Territorios de N. Radial y mediano sin alteraciones sensitivas, oposición del pulgar conservada, pulsos radial y cubital presentes.

Tras realización de estudio radiografico se observa desplazamiento de material de osteosíntesis y es reintervenido el 12/12/11 por parte del servicio de traumatología mediante reducción abierta de la fractura y fijación con 2 AK oblicuas (radial y cubital). (Foto 3 y 4) Inmovilización con férula braquial durante 45 días. Realizan extracción de

material de osteosíntesis 36 días después de la intervención (18-1-2012). (Foto 5 y 6).

Tras retirada de férula, en COT se objetiva paresia en territorio cubital e interóseo de la mano con garra cubital de la misma, por lo que se deriva a nuestras consultas en febrero 2012.



Foto:3



Foto:4



Foto:5

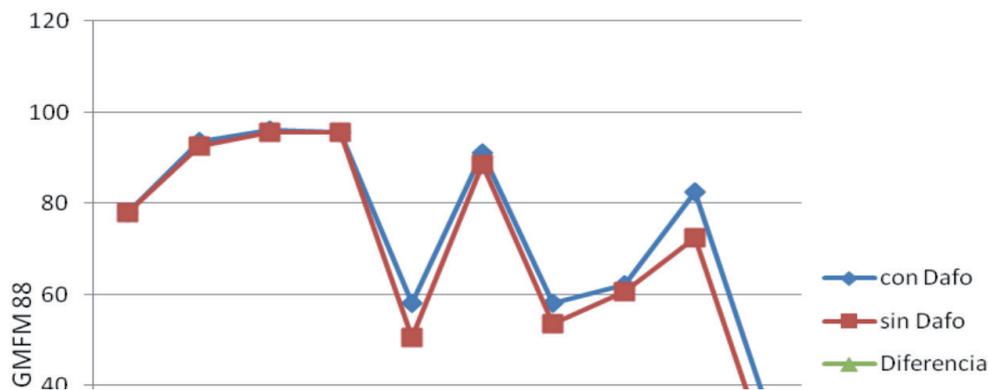


Foto:6

### Exploración de entrada:

Niño normoconstituido, buen estado general, colaborador, con buen desarrollo psicomotor. A la inspección cicatriz ligeramente adherida, con buen estado, sin signos de infección. Codo: Flexo de 30°, resistencia a últimos grados de flexión. Actitud de muñeca en flexión palmar y flexión de interfalanges proximales y distales de 2°-3°-4° dedos que se reducen pasivamente, flexor superficial dedos 0/5, flexor profundo dedos 4/5. Paresia abducción 5° dedo. Froment +. No afectación de musculatura extensora. Hipotrofia hipotenar y de musculatura intrínseca de la mano, dedos en garra. Imposibilidad de realizar pinza fina termino-terminal. No déficits sensitivos claros a la exploración.

Se solicita electromiograma/electroneurograma diagnósticas: signos de **grave neuropatía en mediano y cubital** derechos. La afectación del cubital es muy grave distalmente y algo menos en musculatura extrínseca. La del nervio mediano es muy grave distal y proximalmente. Preservación de nervio radial. Proceso en actividad. Parece corresponder a lesión nerviosa, con mejor carácter evolutivo que la lesión isquémica.



Tratamiento: se incluye en Fisioterapia y Terapia Ocupacional. Se orienta e instruye a la familia sobre pautas complementarias en domicilio: medidas higienico-posturales, programa de ejercicios etc.

Realiza tratamiento y revisiones periódicas en nuestra unidad de rehabilitación Infantil con evolución favorable de manera progresiva.

## RESULTADOS

Muy buena evolución. Al alta (10 meses desde inicio del proceso) se objetiva recuperación del balance motor a nivel de todos los grupos musculares de la mano. No desviaciones ni deformidades a nivel de miembro superior derecho. Funcionalidad conservada con independencia para actividades de la vida diaria habituales para su edad.

## DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

En las fracturas supracondíleas que cursan con desplazamientos posterolaterales (Gartland IIIB) se lesiona con mayor frecuencia el nervio mediano, siendo infrecuente que se lesione el cubital, cuya afectación es habitual en fracturas supracondíleas en flexión (mucho más raras). Es muchísimo más frecuente que este nervio se lesione mediante un mecanismo iatrogénico.

En la mayoría de casos la recuperación neurológica sucede en cualquier caso en un promedio de 2 a 10 meses.

El nervio que peor recuperación motora tiene es el radial y el que mejor mediano.

El diseño y realización de un correcto programa rehabilitador que combine FT y TO, con los objetivos de fomentar las actividades de manipulación y movilizaciones en las que se encuentre implicada la musculatura dependiente de los nervios afectados, así como una implicación familiar en el tratamiento, es clave para acelerar la recuperación funcional del paciente.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1- John J. McGraw, Mayor, U.S.A.F., M.C., Behrooz A. Akbarnia. Neurological Complications Resulting from Supracondylar Fractures of the Humerus in Children. John J. McGraw, Mayor, U.S.A.F., M.C., Behrooz A. Akbarnia., Journal of Pediatric Orthopedics 1986.
- 2- Jesús Francisco Meza Santini. Fractura supracondílea humeral en niños. Jesús Francisco Meza Santini. Www.medigrafphic.org.mx. Jul-Sep 2009.
- 3- Tarczyńska M1, Kołodziej R, Gagała J. et al. Results of operative treatment for ulnar neuropathy in patients with a history of fracture of the lateral part of the humeral condyle in childhood. Ortop Traumatol Rehabil. 2007 Jan-Feb;9(1):75-81
- 4- Alicia Worden, MDa, Asif M. Ilyas, MD. Ulnar Neuropathy Following Distal Humerus Fracture Fixation. Orthop Clin North Am. 2012 Oct;43(4):509-14

## ALTERACIÓN DE LA MARCHA EN EDAD ESCOLAR DE ETIOLOGÍA NEUROLÓGICA.

León Santos MR, Romero Torres MD, Toro Méndez V, Conejero Casares JA.

Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Virgen Macarena (Sevilla).

### INTRODUCCIÓN

Las alteraciones de la marcha en el niño de forma aislada o asociadas a dolor en miembros inferiores son un motivo frecuente de consulta en Atención Primaria y de derivación a Atención Especializada. La persistencia y limitación funcional deben alertar acerca de la existencia de una causa ortopédica o neurológica.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Mujer de 14 años derivada desde Atención Primaria a Consultas de Aparato Locomotor del Servicio de Traumatología por dolor atraumático de pie derecho de dos meses de evolución con alteración de patrón de marcha. El dolor es de cronología vespertina y se localiza en cara interna y dorso del pie.

Exploración física:

Axial: hombro y escápula derechos ascendidos. Desviación dorsolumbar izquierda con báscula pélvica -ascenso de hemipelvis derecha-.

Periférico: Pies pequeños. Dismetria de miembros inferiores con acortamiento de miembro inferior izquierdo. Ausencia de signos flogísticos o dolor a la palpación.

Pruebas complementarias: Se solicitan radiografías de pie y de columna completa en bipedestacion: lesión osteocondral en cúpula astragalina, actitud escoliótica lumbar izquierda L1-L4 VA 14°. Báscula pélvica con ascenso de hemipelvis derecha.

Ante los hallazgos se solicita Resonancia Magnética Nuclear (RMN) de tobillo derecho: lesión osteocondral avanzada en cúpula astragalina, con fragmento de unos 5mm en lecho subcondral. Edema óseo en epifisis distal de tibia y maleolo medial. Edema de partes blandas.

La sintomatología dolorosa ha desaparecido pero persiste alteración de la marcha, por lo que se deriva desde Consultas de Aparato Locomotor a la Unidad de Rehabilitación Infantil, donde se realiza la siguiente Historia Clínica:

Antecedentes Familiares: Padre con Esclerosis Múltiple.

Antecedentes Personales: Hipertensión durante el embarazo. Parto a las 37 semanas mediante cesárea por pérdida del bienestar fetal. Peso 1860 gr. Longitud 45.5 cm. APGAR 7-9. Ingresada durante 44 días en periodo neonatal por síndrome hipóxico-isquémico, sepsis precoz y anemia. En seguimiento en Unidad de Maduración hasta la 4 años. Marcha independiente a los 17 meses. Desarrollo del lenguaje adecuado.

Motivo de Consulta: alteración en la dinámica de la marcha. Ha tenido un episodio de dolor en pie derecho actualmente resuelto.

#### Exploración Física:

##### Motor:

Marcha: estable, plantigrada, con flexo ligero de caderas y de rodillas, con escasa separación de muslos y dificultad para realizarla de puntillas y de talones. Carrera torpe con dificultad para iniciarla.

Manipulación: bimanual, adecuada

Balance muscular: destaca déficit en miembros superiores 4/5 en oponente de pulgar y flexores de los dedos y en miembros inferiores 4/5 en psoas y 4-/5 en glúteo medio, flexores de rodilla y tibial anterior izquierdo.

Tono muscular: Escala Ashworth modificada con espasticidad en aductores izquierdo 1 y triceps sural izquierdo 2. Tardieu patológico izquierdo.

Respuesta refleja: aumento global de área con reflejos de estiramiento muscular exaltados. Clonus aquileo izquierdo. Reflejo cutáneo plantar extensor más evidente en lado izquierdo.

##### Locomotor:

Axial: giba lumbar izquierda de 2° en bipedestación que desaparece en sedestación y en prono.

Periférico: limitación de la abducción y de la extensión de la cadera izquierda. Movilidad adecuada de la articulación tibioastragalina.

Ante los hallazgos en la exploración se realiza interconsulta al Servicio de Neurología, donde se solicita RNM cerebral: focos hiperintensos en T2 apenas perceptibles en T1 en relación con la sustancia blanca periventricular sugestiva como primera posibilidad de enfermedad desmielinizante.

## DISCUSIÓN

Los médicos de las Unidades de Aparato Locomotor son con frecuencia los primeros en evaluar las alteraciones de la marcha y la estimación visual de la misma supone un reto para el facultativo por la dificultad para establecer determinados parámetros. Por este motivo, los conocimientos sobre el patrón de marcha normal y alterado son la herramienta básica para el diagnóstico diferencial de posibles enfermedades neurológicas.

Existen causas banales como el uso de calzado inapropiado, cuerpo extraño en el calzado o lesiones cutáneas que impiden un correcto apoyo plantar. Entre las causas ortopédicas aparecen secuelas de displasia del desarrollo de la cadera, sinovitis, discitis, fractura, artritis, dismetría de miembros inferiores o acortamiento del tendón de Aquiles.

Menos frecuentes son las causas neurológicas como parálisis cerebral, enfermedades neuromusculares, neuropatías o daño cerebral adquirido pero, por sus implicaciones clínicas y restricción en la participación, requieren especial atención. A pesar de esto, un 8% de los casos de cojera en el niño quedan sin diagnosticar. Para realizar una orientación diagnóstica precisa son imprescindibles una **correcta anamnesis y exploración clínica detallada: registro de antecedentes familiares y perinatales, tono muscular, respuestas reflejas y cronología de la lesión.**

En el caso que se presenta, la cojera era previa a la aparición de sintomatología dolorosa del pie y persistía tras desaparecer la clínica. Al encontrar una causa ortopédica que producía cojera se desvió la atención del caso y se prestó a confusión su verdadera etiología. Por todo esto es de gran importancia tener presente, ante una alteración de la marcha, posibles causas de origen neurológico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Rehabilitación Infantil. Redondo García MA, Conejero Casares JA (Dir.). Editorial Médica Panamericana: 2012. ISBN: 978-84-9835-344-0.
- 2 Cottalorda J, Violas P, Seringe R. Neuro-orthopaedic evaluation of children and adolescents: a simplified algorithm. *Orthop Traumatol Surg Res* 2012; 98(6): 146-53.
3. López-Terrada Covisa JM. Alteración de la marcha: protocolos diagnósticos terapéuticos de la AEP. *Neurol Pediatr* 2008; 16: 114-17.
4. Morata Alba L, Morata Alba J. Marcha anómala en un niño como primera manifestación de monoplejía infantil. *FML* 2013; 17(21):3p
5. Birch JG. Orthopaedic management of neuromuscular disorders in children. *Semin Pediatr Neurol* 1998; 5(2): 78-91.
6. Poo Argüelles P. Parálisis cerebral infantil. Protocolos diagnósticos terapéuticos de la AEP. *Neurol Pediatr* 2008; 36: 271-77. 7 Wassmer E, Wright E, Rideout S, Whitehouse WP. Idiopathic gait disorder among in-patients with acquired gait disorders admitted to a children's hospital. *Develop Neurorehab* 2002; 5(1): 21-28.

## ¿ESPONDILODISCITIS 1º O 2ª A ENFERMEDAD GENÉTICA CON COMPROMISO ÓSEO EN UN LACTANTE?

Edgar Alonso Peñuela Rueda<sup>1</sup>, Francisco Talavera Díaz<sup>2</sup>, Elisa López Dolado<sup>2</sup>,

Hospital 12 de Octubre – Madrid<sup>1</sup>, Hospital Nacional de Paraplégicos – Toledo<sup>2</sup>.

### INTRODUCCIÓN

La sepsis puede originar en lactantes inmunosuprimidos espondilodiscitis tras diseminación hematogena siendo agentes prevalentes estafilococo áureus y estreptococo pneumoniae. Ante fracturas múltiples, hematomas, contusiones etc., debemos descartar maltrato infantil y si procede ponerlo en conocimiento de la autoridad judicial. Es imperativo descartar patologías que generen fragilidad ósea como la osteogénesis imperfecta.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Lactante de 6 meses, primogénita de padres sanos, que ingresa con sepsis respiratoria. Se constata hematoma en temporal y pabellón auricular izquierdo, hipotonía generalizada e hiporreactividad. Abordaje antibiótico de meningitis bacteriana sugerida tras punción lumbar. Por persistencia de hipotonía sin movilidad de EEII, se realiza RMN urgente objetivando fractura-colapso del soma de D11, estenosis de canal, hematoma epidural, microhemorragia medular y compromiso de partes blandas. Valorada por Neurocirugía se decide tratamiento conservador con corticoides. Cirugía indica biopsia por laparotomía sin obtención de tejido tumoral. Se realiza ecografía abdominal que muestra hallazgos compatibles con contusión esplenorrenal izquierda. La serie ósea evidencia múltiples fracturas por lo cual se pone en conocimiento de la autoridad judicial y se inicia estudio para descartar etiologías condicionantes de fragilidad ósea. Solicitan valoración por Rehabilitación iniciando manejo con corsé lordosante y se traslada a centro especializado para iniciar tratamiento rehabilitador de su lesión medular.

### CONCLUSIONES

1. Ante pacientes con déficit neurológico son necesarias anamnesis y exploración física minuciosas siendo exigible el conocimiento de las complicaciones neurológicas de los cuadros sépticos.
2. Se deben descartar las causas congénitas de fragilidad ósea con test bioquímicos y estudios genéticos parentales.
3. Fracturas patológicas y hematomas en contextos familiares de riesgo abonan la sospecha de maltrato infantil.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Paraplegia in osteogenesis imperfecta. A case report. Ziv I, Rang M, Hoffman HJ. J Bone Joint Surg Br. 1983 Mar;65(2):184-5.
2. Early spondylodiscitis presenting with single vertebral involvement: a report of two cases. Ziegelbein J, El-Khoury GY. Iowa Orthop J. 2011.31.219-24.
3. Spinal epidural abscess with myelitis and meningitis caused By Streptococcus pneumonie in a young child. Bhattacharya M, Josshi N. J Spinal Cord Med. 2011•34(3): 340-3. doi: 10.
4. Cervical spinal cord injury in abused children. Feldman KW, Avellino AM, Sugar NF, Ellenbogen RG. Pediatr Emerg Care. 2008 Apr;24(4):222-7. doi: 10.

## **SÍNDROME DE LESIÓN MEDULAR SECUNDARIO A NEUROBLASTOMA, EN LACTANTE DE 7 MESES DE EDAD.**

**Edgar Alonso Peñuela Rueda<sup>1</sup>, Francisco Talavera Díaz<sup>2</sup>, Elisa López Dolado<sup>2</sup>,**

Hospital 12 de Octubre – Madrid<sup>1</sup>, Hospital Nacional de Parapléjicos – Toledo<sup>2</sup>.

### **INTRODUCCIÓN**

Los tumores neuroblásticos son tumores embrionarios del sistema nervioso simpático, derivan de la cresta neural y surgen en la médula adrenal, ganglios simpáticos paravertebrales y el sistema simpático paraganglionar. Estas células primitivas de la cresta neural pueden migrar durante el desarrollo fetal, explicando así los múltiples sitios anatómicos donde se presenta este tumor. La mayoría de los neuroblastomas crecen en el abdomen, pudiendo diseminarse por vía linfática y hematógena, principalmente a médula ósea, hueso, hígado y piel. Existen 3 patrones histopatológicos clásicos: neuroblastoma, ganglioneuroblastoma y ganglioneuroma. Se diagnostican antes de los 5 años de edad, siendo raros después de los 10. Su pronóstico depende del estadio de acuerdo al sistema internacional de estadificación Neuroblastoma (INSS).

### **OBSERVACION CLÍNICA**

Presentamos el caso de una paciente de 7 meses, con antecedente de embarazo controlado y parto a término eutócico. Que tras estancamiento ponderal y diarrea, se diagnostica de neuroblastoma retroperitoneal localizado (estallido III) con invasión de canal. Se inicio tratamiento quimioterápico, persistiendo en resonancia magnética resto intracanal de T12 a L2. A la exploración física: Empatía normal, contenta y sonriente. Control cefálico. Reflejos cutáneo-abdominales: presentes. Balance Muscular en MMII a 0/5. Reflejos: arreflexia en MMII. Actitud en rotación externa de caderas y pies en equino reductibles. Hipoalgesia e hipoestesia de T10 a raíces sacras. Sedestación con ayuda y apoyo anterior. Diagnosticada de paraplejía flácida y vejiga e intestino neurogeno secundarios a síndrome de compresión medular. Se traslada a nuestro centro para tratamiento rehabilitador especializado. Actualmente en fisioterapia, manejo vesical mediante maniobra de credé + cateterización intermitente y usuaria de ortesis antiequino.

### **CONCLUSIÓN**

Ante un síntomas sugerentes de compresión medular en un paciente menor de 10 años debemos descartar la presencia de un neuroblastoma. Su diagnóstico temprano, mejora su pronóstico dada la mejor respuesta al tratamiento. Es fundamental el tratamiento rehabilitador a cargo de un especialista en rehabilitación infantil en un centro de referencia en lesión medular.

### **BIBLIOGRAFÍA**

1. The use of spinal angiography in the management of posterior mediastinal tumors: case series and review of the literature. Nordin AB, Fallon SC, Jea A, Kim ES. *J Pediatr Surg*. 2013 Sep;48(9):1871-7. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2013.04.029.
2. Symptomatic epidural compression in infants with neuroblastoma: a single-center experience with 5 cases. Capasso M, Cinalli G, Nastro A, Giuliano M, Errico ME, Caccioppoli U, Turco R, Ruotolo S, Vetrella S, De Bernardi B, Rossi E, Quaglietta L. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2013 May;35(4):260-6. doi: 10.1097/MPH.0b013e31828d704e.
3. Late sequelae of symptomatic epidural compression in children with localized neuroblastoma. Angelini P, Plantaz D, De Bernardi B, Passagia JG, Rubie H, Pastore G. *Pediatr Blood Cancer*. 2011 Sep;57(3):473-80. doi: 10.1002/pbc.23037. Epub 2011 May 5.

## EFECTOS DE LOS DAFOS EN LA FUNCIÓN DE LOS NIÑOS CON PARÁLISIS CEREBRAL

Montes Padilla, Félix Leandro MIR 4 flmp30@hotmail.com

López Zarzuela, Carmen FEA carlozar2002@yahoo.es

Rodríguez Arguisjuela, María MIR 3

Bravo Corrales, José David MIR 2

\*Hospital Virgen de la Salud. Complejo Hospitalario Toledo

### OBJETIVO:

Evaluar el efecto de los DAFOS en la función motora de niños con parálisis cerebral.

Diseño: Estudio en una serie de casos. En una muestra de niños con parálisis cerebral atendidos en Hospital Virgen de la Salud.

### MATERIAL Y MÉTODO:

Niños con parálisis cerebral con edades de 3 a 12 años con un Gross motor function Classification system (GMFCS) con niveles 1,2 y 3, que usan DAFOS (7 niños con 3,5 1 niños con 4 y 1 con jump cricket) como mínimo 12 horas/día al menos 1 año.

Los 10 (GM 1=4, GM 2=5, GM 3= 1) participantes fueron evaluados usando el Gross motor function measure (GMFM-88) con los sub ítems de (D) Bipedestación, (E) Andar, correr y saltar, unos con y sin las ortesis el mismo día. El GMFM es un criterio de referencia, un instrumento observacional estandarizado originalmente diseñado para la evaluación de cambios en la función motora en el tiempo en niños con parálisis cerebral.

El análisis estadísticos es la diferencia de las puntuaciones donde evaluamos la fuerza de relación entre el cambio de porcentaje de GMFM score con el uso o no del DAFO en cada grupo de GMFCS.

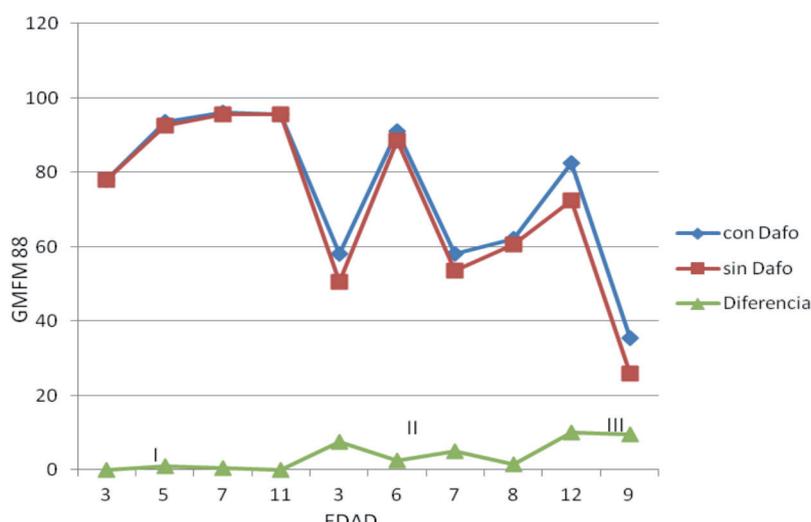
### RESULTADOS:

Los resultados en la diferencia de las puntuaciones (porcentajes) de con y sin DAFOS en los ítems: D (bipedestación) y E (Andar, correr y saltar) de la GMFM 88 es mayor según sea el nivel de cambios en la función motora gruesa presente el niño con parálisis cerebral.

Así tenemos que en los niños(4) de nivel de GMFCS I la diferencia de puntuación varía de 0 -1; en los niños (5) de nivel de GMFCS II la diferencia varía de 1,5-7,5 y en el niño (1) de nivel de GMFCS III la diferencia varía en 9,5.

### CONCLUSIÓN:

Los DAFOS tienen un mayor beneficio en bipedestación, andar, correr y saltar (GMFM 88) en niños con mayor nivel de GMFCS.



## **VALORACIÓN ORTOPÉDICA DE NIÑO AFECTO DE FIBRODISPLASIA OSIFICANTE PROGRESIVA (“La enfermedad del hombre de piedra”).**

**María Del Mar Miras Ramón<sup>1</sup>, María Mercedes Guardia Pérez<sup>2</sup>, Antonia Clara Arrebola López<sup>2</sup>, Lidia Carnerero Córdoba<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>. FEA Hospital La inmaculada de Huércal- Overa, Almería, España.

<sup>2</sup>. FEA Hospital Torrecárdenas de Almería, España.

### **INTRODUCCIÓN:**

La fibrodisplasia osificante progresiva (FOP), también llamada “enfermedad del hombre de piedra” es una rara enfermedad que afecta al tejido conectivo. Guy Patin fue el primero en describirla en 1692 en un joven paciente que “se volvió madera”. Se caracteriza por la formación de hueso heterotópico en tejidos blandos, asociándose a diferentes malformaciones óseas, siendo la más característica la del primer dedo de los pies (hallux valgus) que se encuentra presente en el 95% de los casos<sup>1</sup>. Su prevalencia mundial es de 1:2.000.000 habitantes. Aunque su transmisión es autosómica dominante, en la mayoría de los pacientes se debe a una nueva mutación en familias no afectadas previamente (mutación R206H en el gen ACVR1)<sup>2,3</sup>. Estas formaciones óseas se producen por brotes desde la infancia, los síntomas comienzan a desencadenarse entre los 3 y los 5 años de edad. Tras la inflamación de tejidos blandos (músculos esqueléticos, fascias, tendones y ligamentos), éstos se convierten en hueso, lo que poco a poco supone la pérdida de movilidad<sup>4</sup>. Los primeros signos de la enfermedad se suelen dar en las zonas cercanas a la columna vertebral y posteriormente se van propagando hacia otras articulaciones como los codos o las rodillas. La evolución de la enfermedad es impredecible, presentando períodos de latencia y de agravación. Según se desarrolla aparecerán deformidades y discapacidades funcionales. La pérdida de inmovilidad puede ser grave, llegando incluso a inmovilizar completamente al paciente. Por otro lado, tanto los músculos faciales como los músculos indispensables para las funciones vitales, el diafragma y/o el corazón, están característicamente fuera de peligro. Existen algunos factores que perjudican el desarrollo de la enfermedad, como los traumatismos, inyecciones intramusculares, intervenciones quirúrgicas, tratamientos odontológicos que requieran del uso de anestesia local o apertura mandibular extrema, entre otros<sup>5</sup>.

Su diagnóstico se realiza mediante estudio clínico y radiológico. El estudio clínico se basa en 3 criterios: malformación congénita del 1º dedo de los pies, osificación heterotópica progresiva y progresión de la enfermedad de acuerdo a un patrón anatómico y temporal bien definido. Las complicaciones más frecuentes son hipoacusia de conducción por fusión de los huesos del oído interno, escoliosis severa y enfermedad pulmonar restrictiva por compromiso de la caja torácica, siendo esta la causante de la mortalidad en la mayoría de los casos<sup>6-7</sup>.

Actualmente, aunque se avanza en la mejora de la calidad de vida de estos pacientes, no hay tratamiento que sea eficaz contra esta enfermedad. Por ello se utiliza un enfoque multidisciplinar en el manejo de estos pacientes basado en la prevención de lesiones de los tejidos blandos, tratamientos sintomáticos y tratamiento de las posibles complicaciones<sup>8</sup>.

### **CASO CLÍNICO:**

Niño de 5 años y 2 meses de edad con diagnóstico de FOP leve a los 5 meses de vida, que acude a consulta de Rehabilitación Infantil para valoración ortopédica por déficit en la flexión de ambos codos. A la exploración física se observa un déficit de flexión de los últimos 30º del codo derecho y últimos 20º del codo izquierdo. En huella plantar: malposición de dedos, con primer dedo más corto bilateral. Resto de exploración ortopédica dentro de la normalidad. No se solicitaron por el momento pruebas complementarias. Se prescribe tratamiento fisioterápico para enseñanza de ejercicios suaves para mantener balances articulares de miembros superiores y recomendaciones sobre calzado adecuado. Se pautan revisiones periódicas cada 6 meses para controlar los balances articulares.

### **DISCUSIÓN:**

- La fibrodisplasia progresiva osificante puede ser una enfermedad muy incapacitante ya que provoca una pérdida de movilidad grave.

- Es importante su diagnóstico precoz para tener en cuenta las medidas preventivas y para evitar procedimientos invasivos que puedan desencadenar nuevos brotes de la enfermedad.
- Estos pacientes precisan un estrecho control por parte de la Consulta de Rehabilitación Infantil puesto que aunque se avanza en la mejora de calidad de vida, no hay tratamiento eficaz contra esta enfermedad.
- A pesar de ser encontrada en referencias bibliográficas desde la antigüedad, son muchas las dudas sobre esta incapacitante enfermedad.

#### **BIBLIOGRAFÍA:**

1. Kaplan FS, Xu M, Glaser DL, Collins F, Connor M, Kitterman J, et al. Early diagnosis of fibrodysplasia ossificans progressive. *Pediatrics*. 2008; 121:e1295---300.
2. Shore EM, Kaplan FS. Insights from a rare genetic disorder of extra-skeletal bone formation: fibrodysplasia ossificans progressive. *Bone*. 2008; 43:427---33.
3. Shen Q, Little SC, Xu M, Haupt J, Ast C, Katagiri T, et al. The fibrodysplasia ossificans progressiva R206H ACVR1 mutation activates BMP-independent chondrogenesis and zebrafish embryo ventralization. *J Clin Invest*. 2009; 119:3462---72.
4. Kaplan FS, Le Merrer M, Glaser DL, Pignolo RJ, Goldsby RE, Kitterman JA, Groppe J, Shore EM. Fibrodysplasia ossificans progressiva. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2008 Mar; 22(1):191-205. PMID 18328989
5. Smith R. Fibrodysplasia (myositis) ossificans progressiva. Clinical lesions from a rare disease. *Clin Orthop* 1998 ;( 346):7-14.
6. Kaplan FS, Le MM, Glaser DL, Pignolo RJ, Goldsby RE, Kitterman JA, Groppe J, Shore EM: Fibrodysplasia ossificans progressiva. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2008; 22: 191-205.
7. Baysal T, Elmali N, Kutlu R, Baysal O. The stone man: myositis (fibrodysplasia) ossificans progressiva. *Eur Radiol* 1998;8(3):479-81.
8. Márquez Capote E, Paz Presilla E, Pérez Sánchez G. Miositis osificante progresiva. Presentación de un caso. *MEDISAN*. 2001; 5(1):73-7.

## **PARÁLISIS BRAQUIAL OBSTÉTRICA TIPO ERB-DUCHENNE, EN HERMANOS**

**Sabater López, N; Crespo Sánchez, J; Qudsi Sinclair, S; Sevilla Hernández, E**

### **INTRODUCCIÓN:**

La incidencia de parálisis braquial obstétrica (PBO) oscila entre 0,42-2/1000 recién nacidos vivos. El riesgo es superior en partos instrumentados/distócicos, fetos macrosómicos, multiparidad y antecedentes de PBO en otros hijos. Pueden aparecer asociadas fracturas (clavícula, húmero) y luxación gleno-humeral. El 80-95% presentan recuperación espontánea. El diagnóstico es fundamentalmente clínico utilizando la electromiografía (EMG) para establecer el pronóstico.

### **OBSERVACIÓN CLÍNICA:**

Presentamos el caso de dos hermanas, sin antecedentes familiares de interés, nacidas en partos consecutivos y afectas de PBO tipo Duchenne-Erb (DE) atendidas en el Servicio de Rehabilitación del Hospital Universitario Morales Meseguer durante 2010-2014.

Caso 1. Niña de 3 años evaluada a los 2 meses de edad por PBO-DE derecha. Nacimiento: parto eutócico a término. 4ª hija. Peso al nacer (P.N): 3690 g. Apgar 1' 9; 5' 10.

Caso 2. Niña de 8 meses evaluada el primer mes de vida por PBO-DE izquierda. Nacimiento: parto eutócico a término. 5ª hija. P.N 4300 g. Apgar 1' 9; 5' 10.

Ambas presentaban la extremidad afecta en extensión, adducción y pronación con un balance muscular deltoide-bíceps 1-2/5, presa conservada y reflejo bicipital ausente. El desarrollo psicomotor era adecuado a su edad y las pruebas de radiodiagnóstico normales.

La EMG informó de afectación de raíces C5-C6 de grado moderado sin signos de actividad en el primer caso, y de axonotmesis parcial severa de tronco superior crónica, con signos de reinervación activos, en el segundo.

Ambas fueron sometidas a programa de terapia física adaptada con los siguientes resultados: codo en semiflexión (30º) y actitud en pronación con supinación activa sin completar últimos grados de flexo-abducción de hombro en el primer caso, y movilidad de hombro conservada, reflejo bicipital y supinación neutra activa en el segundo.

### **DISCUSIÓN:**

La PBO es una entidad relativamente frecuente en nuestro medio y se asocia a diversos factores de riesgo, entre ellos la macrosomía, multiparidad y la presencia de antecedentes en partos anteriores.

El tratamiento y consejo rehabilitador es fundamental desde las primeras etapas del proceso siendo necesaria la correcta evaluación de los factores ginecológicos-obstétricos implicados en su etiología a fin de establecer las medidas preventivas pertinentes en embarazos posteriores.

## ATROFIA DEL ECM COMO CAUSA DE CERVICALGIA CRÓNICA Y MAREOS EN UNA NIÑA DE 15 AÑOS

**Dra. M.Alegre Climent y dra. C.Miguel Bellvert.**

**Fisioterapeutas O.Ferrero Punzano y J. Albero Roman,**

Servicio de Medicina Física y Rehabilitación.

Hospital Virgen de los Lirios de Alcoy (Alicante).

Paciente de 15 años remitida a la consulta de rehabilitación desde el servicio de traumatología por presentar cervicalgia crónica y mareos. Como antecedentes personales niega alergias medicamentosas, presenta una dermatitis atópica y refiere haber sufrido una fractura de clavícula derecha durante el parto. En los últimos dos años ha presentado una contractura progresiva de la m. paravertebral izda dolorosa que ha recibido tratamiento a base de fisioterapia en diferentes centros privados sin mejoría clínica. Ha sido valorada por el servicio de neurología que descarta patología de su especialidad. En la inspección presenta una actitud cifótica parcialmente reductible con antepulsión cervical, una ligera inclinación de la cabeza y elevación del hombro izdo con discreta rotación cervical dcha. A la exploración se palpa una cuerda palpable a nivel del vientre muscular del esternocleidomastoideo izdo con rango de movilidad muy limitado y doloroso en la lateroflexión derecha y algo menos limitado en la rotaciones cervicales. Exploración neurológica normal.

Ante estos hallazgos clínicos se solicita una RMN cráneo-cervical en la que se aprecia un músculo esternocleidomastoideo izquierdo atrofiado de carácter residual. La paciente es diagnosticada de una tortícolis muscular congénita (TMC) que no fue detectada ni tratada al nacer y se le prescribe un tratamiento rehabilitador a base de termoterapia y ejercicios de estiramiento específicos de la musculatura paravertebral cervical así como ejercicios de reeducación postural. En el caso que nos ocupa se desestimó realizar tratamiento mediante infiltraciones con TB dado que el músculo ya se encontraba en estado de fibrosis. Se consultó de nuevo al servicio de traumatología de nuestro hospital donde se intervino mediante la realización de una tenotomía-alargamiento unipolar bifascicular distal según técnica convencional. Posteriormente se colocó un collarín tipo Philadelphia 2 semanas y se reinició el programa de estiramientos progresivos de la musculatura paravertebral cervical y la reeducación postural con excelente evolución clínica y funcional. A día de hoy la paciente ya no presenta dolor cervical, ha recuperado la movilidad cervical prácticamente por completo y la sensación de inestabilidad crónica ha desaparecido.

### DISCUSIÓN:

La tortícolis muscular congénita tiene una prevalencia aproximada del 2% de los recién nacidos vivos y se resuelve en su inmensa mayoría a lo largo del primer año de vida de forma espontánea o con tratamiento rehabilitador siendo considerada la tercera anomalía musculoesquelética más frecuente tras la luxación congénita de cadera y el pie zambo. En caso de no detectarse en la infancia y persistir en la edad adulta la atrofia del ECM puede producir una limitación en la movilidad cervical, dolor cervical por la contractura permanente debido a la asimetría en la musculatura paravertebral cervical, sensación de inestabilidad e incluso puede apreciarse una asimetría facial en un elevado porcentaje de casos. No es habitual diagnosticar una tortícolis muscular congénita en la edad adulta y es fundamental realizar una buena anamnesis y una minuciosa exploración física para que estos pacientes reciban el tratamiento oportuno. Hay que realizar un diagnóstico diferencial con otras causas de tortícolis no musculares como infecciones locales cervicales, tumores en fosa posterior o en médula cervical, anomalías de la unión craneocervical, distonías cervicales primarias. El caso concreto de esta niña debe hacernos reflexionar y tomar conciencia de la importancia de nuestro papel como médicos rehabilitadores en la detección y orientación del tratamiento de esta patología que hasta que no fue remitida a un servicio de rehabilitación no encontró una solución adecuada a sus necesidades.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Díaz-Llopis IV, et al. Tortícolis muscular congénita en fase de adulto. Rehabilitación (Madr).2012.
2. Bouchard M, Chouinard S, Suchowersky O. Adult cases of congenital muscular torticollis successfully treated with botulinum toxin. Mov Disord. 2010;25:2453-6.
3. Lim Ks, Shim JS, Lee Ys. Is sternocleidomastoid muscle release effective in adults with neglected congenital muscular torticollis?. Clin Orthop Relat Res 2014 Apr;472 (4):1271-8
4. Chang SH, Ohtori S, Okawa A et al. A surgical treatment for adult muscular torticollis. Case Rep Orthop. 2013;2013:965695.
5. Lee IJ, Lim SY, Song HS, Park MC. Complete tight fibrous band release and resection in congenital muscular torticollis. J. Plast Reconstr Aesthet Surg. 2010;63947-53

## SÍNDROME DE GRISEL: A PROPÓSITO DE UN CASO

**María Luisa León Sánchez.** F.E.A. Servicio de Rehabilitación. H.G.U. Ciudad Real. email: mluisaleonsanchez@hotmail.com

**Ana Rodríguez González.** F.E.A. Servicio de Rehabilitación. H. G. U. Ciudad Real. email: dranrogo@yahoo.es

**María del Carmen Muñoz Serrano.** F.E.A. Servicio de Rehabilitación. H. G. U. Ciudad Real. email: mcarmenplas@yahoo.es

**Pilar Román Ramos.** F.E.A. Servicio de Rehabilitación. H. G. U. Ciudad Real. email: galena2004@hotmail.com

### INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Grisel se caracteriza por una subluxación rotatoria atlo-axoidea no traumática. La mayor parte de los casos se asocian a un proceso de carácter inflamatorio en la región de cabeza y/o cuello (generalmente una infección de vías respiratorias altas o una cirugía). Su frecuencia es escasa, predominando en la población pediátrica, especialmente entre los 5 y los 12 años. Clínicamente los pacientes presentan tortícolis (inclinación lateral de la cabeza con rotación hacia el lado opuesto) y, de forma característica, puede producirse una contractura dolorosa del músculo esternocleidomastoideo en el lado opuesto a la inclinación de la cabeza, es decir, en el mismo lado hacia donde rota la cabeza. La movilidad de la columna está muy limitada, siendo característico la incapacidad para rotar la cabeza más allá de la línea media, en la dirección opuesta a la subluxación atloaxoidea. Según la clasificación de Fielding y Hawkins, se distinguen cuatro tipos (figura 1). El diagnóstico es básicamente clínico, sin embargo la confirmación debe realizarse siempre con pruebas de imagen, siendo fundamental un buen diagnóstico diferencial con otras posibles causas de tortícolis.

El tratamiento inicial es médico, mediante antiinflamatorios, relajantes musculares y collarín cervical, añadiendo antibioterapia en la fase aguda en el caso de procesos infecciosos asociados. El tratamiento quirúrgico está indicado cuando existe afectación neurológica, recidiva tras un tratamiento médico adecuado y/o la duración del tortícolis es superior a 3 meses tras tratamiento médico. Se ha propuesto orientar también el tratamiento en función del tipo de subluxación atlo-axoidea; así el tipo I de la clasificación de Fielding y Hawkins sería tratado con collarín blando, el II con collarín rígido, el III con halo de fijación cerrada y el IV con fijación abierta.

### CASO CLÍNICO

Varón de 7 años sin antecedentes personales de interés, que sufre faringoamigdalitis tratada con antibioterapia. Al quinto día el paciente se levanta de la cama con dolor intenso y limitación de la movilidad cervical, por lo que se le pautaron antiinflamatorios y relajantes musculares, recomendándosele además calor local. A las tres semanas, al no presentar mejoría fue ingresado para estudio del tortícolis, cursándose interconsulta al Servicio de Rehabilitación. A la exploración física, se apreciaba una inclinación cefálica derecha, con rotación izquierda, además de dolor y contractura intensa de las fibras horizontales del trapecio izquierdo y en ambos músculos esternocleidomastoideos. El balance articular pasivo y activo de la columna cervical estaba libre para la flexión, pero era prácticamente nulo a la extensión y a las rotaciones e inclinaciones laterales. El resto de la exploración (incluyendo la neurológica) era normal.

La analítica y las radiografías AP y lateral fueron normales. En la ecografía se apreciaban múltiples adenopatías laterocervicales izquierdas, con imposibilidad técnica para la exploración del lado derecho del cuello. Ante la sospecha clínica de Síndrome de Grisel, se solicitó una TC de columna cervical para confirmar el diagnóstico, y una TC craneal para completar el diagnóstico diferencial. La TC craneal fue normal. En la TC de columna cervical se apreciaban también abundantes adenopatías, destacando la asimetría rotacional a nivel C1-C2 y el desplazamiento lateral asimétrico de la apófisis odontoides, con unas medidas de 8 mm en el lado derecho, frente a menos de 3 mm en el lado contralateral, con un desplazamiento atlo-axial anterior menor de 3 mm, compatible con una subluxación rotatoria atloaxoidea tipo I de la clasificación de Fielding y Hawkins (figura 2).

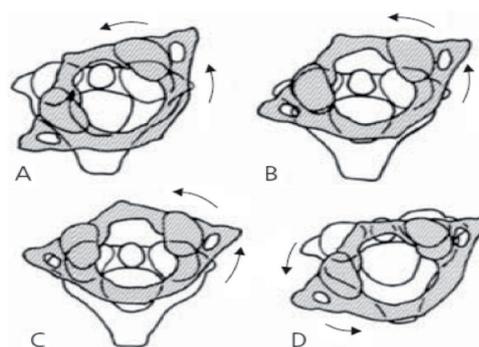
Consultando con los neurocirujanos, se decidió prescribir un collarín blando cervical, además de continuar con el tratamiento antiinflamatorio anteriormente pautado. A las pocas semanas, en la revisión en consultas externas, el paciente estaba completamente asintomático y la TC de columna cervical de control era normal, por lo que se le retiró el tratamiento y fue dado de alta.

### CONCLUSIONES

El Síndrome de Grisel debe ser tenido en cuenta en el diagnóstico diferencial del tortícolis adquirido, siendo importante realizar un diagnóstico precoz para evitar complicaciones neurológicas, funcionales y estéticas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Domínguez-Carrillo LG, Trujillo-Servín M, Segovia A. Síndrome de Grisel, luxación rotatoria atlanto-axoidea. Act Med Gpo Ang 2005; 3 (2): 103-107;
2. Gutiérrez N, Melián A, Santana I, Granado J. Subluxación atloaxoidea no traumática: síndrome de Grisel. Rehabilitación (Madr) 2007; 41 (2): 88-91;
3. González Aparicio OC, Cardoso Monterrubio A, Rosales Muñoz ME. Subluxación rotatoria atlanto-axial en un paciente pediátrico, reporte de caso. Rev Mex Ortop Ped 2008; 10 (1): 41-48;
4. Bocciolini C, Dall'Olio D, Cunsolo E, Cavazzuti PP, Laudadio P. Grisel's syndrome: a rare complication following adenoidectomy. Acta Otorhinolaryngol Ital 2005; 25: 245-249;
5. Méndez Donaire E, Martínez León MI, Ros López B. Subluxación rotatoria atlanto-axial. Radiología 2008; 50: 528-30



**A:** Tipo I subluxación rotatoria, sin desplazamiento anteroposterior.  
**B:** Tipo II subluxación rotatoria, con desplazamiento anterior de 3-5 mm.  
**C:** Tipo III subluxación rotatoria con desplazamiento anterior mayor de 5 mm.  
**D:** Tipo IV Subluxación rotatoria con desplazamiento posterior.

Figura 1:



Figura 2:

## TRATAMIENTO CONSERVADOR DE UN CASO DE CIFOSIS DORSOLUMBAR

Mónica Collazo Diéguez<sup>1</sup>, María Carmen Alonso Ruiz<sup>2</sup>, Gloria Heredia Mayordomo<sup>2</sup>,  
José Daniel Jiménez Segura<sup>1</sup>

1. Hospital General de Villarrobledo. 2. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

### INTRODUCCIÓN:

Las alteraciones de la estática de la columna que más comúnmente afectan al plano sagital son debidas al incremento de la cifosis, principalmente a nivel torácico, pero también puede afectar a la unión toracolumbar y a la región lumbar.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA:

Mujer de 11 años y 9 meses, premenárquica, que acude a consulta remitida desde su pediatra por una giba izquierda. En la exploración destaca la elevación de hombro y escápula derecha, se insinúa una curva dorsal derecha. Con respecto al plano sagital se aprecia un dorso plano, cifosis dorsolumbar y retroversión de la pelvis. En el test de Adams destaca la cifosis lumbar. El ángulo LV es de 70° y el LH de 120°.

En la telerradiografía de la columna vertebral en carga, en proyección anteroposterior se aprecia una alineación correcta de la columna, con un Risser 1+. En la proyección lateral destaca un ángulo de cifosis medido por el método de Cobb, entre la vértebra torácica T2 y la vértebra lumbar L2, de 21° y un ángulo de lordosis, entre las vértebras lumbares L3-L5, de 33°. Además no se percibe la aparición de los listeles lumbares

Ante estos hallazgos clínicos y radiológicos se plantea el tratamiento con un corsé de Boston a medida, durante 20-22 horas diarias.

### DISCUSIÓN:

En el desarrollo habitual de la columna vertebral, aproximadamente a los 7 años de edad, se aprecia un defecto “en escalón” en los ángulos anteriores, superior e inferior, de los cuerpos vertebrales, que desaparece progresivamente al irse completando la osificación primaria. La osificación secundaria o de los anillos vertebrales, comienza para algunos autores a la edad de 6-8 años en las niñas y 7-9 años en los niños (1,2) y para otros un poco más tarde entre los 10 y 12 años (3,4). La osificación secundaria ocurre en primer lugar en la parte central del raquis dorsal. En las radiografías se manifiesta por la aparición de dos puntos de osificación en los ángulos anteriores de los cuerpos vertebrales; dichos puntos adoptan luego una forma triangular y van alargándose sobre la silueta de los cuerpos, de delante hacia atrás, hasta cubrirlos por completo hacia los 12-13 años de edad y fusionarse con ellos entre los 15 y 18 años (2), aunque otros autores señalan un margen más amplio, entre los 14 y los 25 años (1, 4).

Esta cronología en la evolución o desarrollo del raquis puede ayudar a conocer el estado de la osificación vertebral. Stagnara (1987) (2) recoge en su libro seis estadios según la fase de osificación:

0. Ausencia de osificación del platillo vertebral.
1. Osificación de morfología puntual (6-8 años en niñas y 7-9 años en niños.)
2. Osificación de morfología triangular (9 a 10 años)
3. Inicio de soldadura al cuerpo vertebral (mayor de 12 años).
4. Soldadura casi completa con presencia de una pequeña muesca (a partir de los 14 años).
5. Soldadura completa con perfil vertebral del adulto (14 a 25 años)

La osificación secundaria de los distintos segmentos del raquis no se produce al mismo tiempo, así en un momento determinado del crecimiento la región dorsal tendrá un estadio diferente al existente en la región toracolumbar y/o lumbar.

La importancia de este caso clínico radica en la ausencia de listeles lumbares, pese a la edad cronológica de la paciente, lo que nos permite todavía intervenir mediante tratamiento conservador para evitar los acunamientos vertebrales

Es importante conocer la cronología de la osificación secundaria para identificar la normalidad, así como su relación con los acunamientos vertebrales anteriores, intentando prevenirlos en los casos en los que sea posible.

### BIBLIOGRAFÍA:

1. DEBURGEA. Ostéochondrose vertébrale. *Encycl Med Chir, Appareil Locomoteur* 1982; 9-15865 A”.
2. DE SMETAA. ROBINSON RG, JHONSON BE et al. Spinal compression fractures in osteoporotic women: patterns and relationship to hyperkyphosis. *Radiology* 1988; 166(2): 497 - 500.
3. BADELON O. Raquis del niño y del adolescente. En “Patología del Aparato Locomotor en el Deporte” (TH Boxer). Masson S.A., Barcelona 1991: 135-137.
4. DOMISSE GF: The vulnerable, rapidly growing thoracic spine of the adolescent. *S Afr Med J* 1990; Aug 18. 78(4). P211-3.
5. STAGNARA P. Deformaciones del raquis. Barcelona: Masson, 1987.

## SÍNDROME DE DYGGVE- MELCHIOR- CLAUSEN.

Javier Ballester Salvador<sup>1</sup>, M<sup>a</sup> Nieves Ramírez Cifuentes<sup>2</sup>, M<sup>a</sup> Teresa Díaz Cardona<sup>3</sup>, Juan Andrés Conejero Casares<sup>4</sup>

<sup>1</sup> MIR Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Arnau de Vilanova, Valencia

<sup>2</sup> MIR Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

<sup>3</sup> MIR Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid.

<sup>4</sup> Facultativo Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

### INTRODUCCIÓN:

El síndrome de Dyggve-Melchior-Clausen es una displasia espondiloepimetáfisaria progresiva, que se caracteriza por enanismo con tronco corto, tórax ancho, redondeado y protuberante, una grave platispondilia, cifoscoliosis, palas ilíacas con irregularidades que dan aspecto de «encaje», acortamiento rizomiélico de las extremidades, microcefalia y retraso mental variable..

Su patrón de herencia es autosómico recesivo y el gen responsable, denominado dymeclin (DYM), se ha localizado en 18q12-21.1, y de él se han descrito alrededor de 21 mutaciones

### OBSERVACIÓN CLÍNICA:

Varón de 7 años y 9 meses de vida que es derivado a las consultas de Rehabilitación Infantil por Síndrome Dyggve-Melchior-Clausen diagnosticado a los 20 meses por talla baja y displasia ósea en Radiografías caderas.

Dentro de los antecedentes personales presenta un embarazo y parto sin incidencias. No antecedentes familiares de interés. Peso al nacer 3150 gramos, longitud 49 cm. Marcha al año. A los 18 meses dificultad para levantarse si se caía, a los 20 meses talla baja.

En la exploración física presenta buen estado general, retraso madurativo, marcha con exogirismo bilateral, talla en bipedestación 98.5 cm, hipertelorismo, cifosis toracolumbar corregible, test de Adams negativo, cifosis toracolumbar corregible en tracción y pronosupinación, tronco corto, horizontalización sacra, acortamiento rizomiélico, torsión tibial externa de 30°, flexo de codo 30° reductible y flexo de rodilla de 10° reductible.

Se realiza radiografía columna: cifosis de 42 °, lordosis de 52° ( Figura 1), platispondilia ( Figura 2 ) , hipoplasia de odontoides. Radiografía tórax: displasia de epífisis proximales de húmeros y radiografía pelvis: displasia de epífisis proximales fémures, coxa plana bilateral, crestas ilíacas planas y diástasis de sínfisis pubiana ( Figura 3 )



Figura 1: Cifosis de 42 °, lordosis de 52°



*Figura 2. Platispondilia*



*Figura 3. Displasia de epífisis proximales fémures, coxa plana bilateral, crestas ilíacas planas y diástasis de sínfisis pubiana.*

#### **Tratamientos:**

1. Ejercicios de estiramientos domiciliarios.
2. Natación.
3. Fortalecimiento muscular global.
4. Corsé de Swann nocturno

En la actualidad el paciente tiene 17 años y durante el seguimiento en las consultas externas de Rehabilitación Infantil presenta crisis de dolor en cadera izquierda, con cierta limitación funcional y rigidez matutina de varios minutos.

En la exploración se objetiva marcha en Trendelemburg y exogirismo bilateral con talón y puntillas posible. Maniobra de Trendelemburg negativa. Talla en bipedestación de 121 cm. Se mantiene el flexo de codo de 30° reducible a 10° bilateral. Test de Adams con giba toracolumbar derecha de 4° en bipedestación y torácica izquierda de 2° en sedestación. Cifosis con corrección leve. Debilidad de tríceps, glúteo mayor, glúteo medio y psoas 3+ /5; cuádriceps y gemelos 4/5 bilateral.

En radiografía de columna y pelvis mantiene una cifosis toracolumbar de 38° y lordosis de 32° con caderas a nivel y alineadas con acetábulo.

## DISCUSIÓN:

En los pacientes con Síndrome Dyggve-Melchior-Clausen es muy difícil que se llegue a realizar un diagnóstico correcto precozmente, no sólo porque es un síndrome muy raro (se ha estimado una frecuencia de  $0,1 * 10^6$ ), sino también porque sus manifestaciones clínicas y radiológicas son evolutivas.

Tanto desde el punto de vista clínico como radiológico, el Síndrome Dyggve-Melchior-Clausen es indistinguible del de Smith-McCort; las diferencias entre ambos se han establecido solamente sobre la base de que el segundo no produce retraso mental.

En radiografías de pelvis, columna y tórax existe displasia espondiloepimetáfisaria platispondilia, cifoscoliosis, hiperlordosis y palas ilíacas con irregularidades que dan aspecto de «encaje»

En el tratamiento además de la utilización de ortesis y fisioterapia, se puede valorar la posibilidad de osteotomía correctora de ambos fémures.

Es muy poco frecuente y, por lo tanto, de difícil diagnóstico si no se tiene experiencia del síndrome, por tanto es posible que hayan pacientes con este síndrome que no hayan sido diagnosticados o que tengan un diagnóstico genérico de displasia esquelética.

El seguimiento debe realizarse hasta el final del crecimiento.

## BIBLIOGRAFÍA:

- María Luisa Martínez-Frías , Valerie Cormier-Daire , Daniel H Cohn , Jacobo Mendioroz , Eva Bermejo , Elena Mansilla. Dyggve-Melchior-Clausen syndrome: presentation of a case with a mutation of possible Spanish origin
- Dyggve HV, Melchior JC, Clausen J, Rastogi SC. The Dyggve-Melchior-Clausen (DMC) syndrome. A 15 year follow-up and a survey of the present clinical and chemical findings.
- Nakamura K, Kurokawa T, Nagano A, Nakamura S, Taniguchi K, Hamazaki M. Dyggve-Melchior-Clausen syndrome without mental retardation (Smith-McCort dysplasia): morphological findings in the growth plate of the iliac crest.
- Pogue R, Ehtesham N, Repetto GM, Carrero-Valenzuela R, De Casella CB, De Pons SP, et al. Probable identity-by-descent for a mutation in the Dyggve-Melchior-Clausen/Smith-McCort dysplasia (DYM) gene among patients from Guam, Chile, Argentina, and Spain. CITA

## **ESCOLIOSIS EN ACONDROPLASIA.**

**Suárez Ruiz, Julia; Cruz Guisado, Víctor; Conejero Casares, Juan Andrés.**

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

### **INTRODUCCIÓN:**

La acondroplasia es un trastorno del desarrollo y crecimiento de los huesos que se caracteriza por facies típica con prominencia frontal y hundimiento de raíz nasal, miembros cortos rizomélicos, mano en tridente, estatura baja y alteraciones vertebrales (cifosis, hiperlordosis con horizontalización sacra, estenosis del canal lumbar).

### **OBJETIVO:**

describir deformidad vertebral en plano frontal (escoliosis) como alteración infrecuente en acondroplasia.

### **OBSERVACIÓN CLÍNICA:**

Paciente mujer de 17 años en seguimiento en nuestras consultas desde 1996 por acondroplasia. Antecedentes personales: embarazo normal, diagnóstico ecográfico prenatal de fémur corto, parto eutócico, peso al nacimiento de 3550 gramos y talla de 49 centímetros, periodo neonatal normal. Exploración física inicial: abombamiento frontal, raíz nasal hundida, cifosis toraco-lumbar, Test de Adams negativo, miembros cortos rizomélicos, mano en tridente, hiperlaxitud articular. En 2003 se observa talo varo bilateral de 2°, prescribiéndose ortesis plantar con cuña externa que sigue utilizando en el momento actual. En 2006 se objetiva Test de Adams positivo: giba lumbar izquierda de 3° en bipedestación y prono. Telerradiografía postero-anterior de columna vertebral completa en bipedestación: curva lumbar izquierda T12-L4 de 20°, con vértebra vértice (VV) L2 y rotación de 10°. Se prescribe corsé de Boston de uso nocturno. Menarquía en 2007. Buena tolerancia de corsé hasta retirada del mismo en agosto de 2009, dada estabilización clínica y radiológica. Última revisión en marzo de 2013: curva lumbar izquierda de 2° en bipedestación, sedestación y prono. Telerradiografía: curva T12-L4 izquierda de 15°, con VV L2 y rotación de 15°. Risser 5.

### **DISCUSIÓN:**

Las deformidades vertebrales más frecuentes en acondroplasia son las que ocurren en el plano sagital (cifosis), mientras que son raras en el plano frontal (escoliosis).

Con el caso anteriormente descrito, pretendemos concienciar de que, aunque muy infrecuente, la escoliosis puede aparecer en pacientes con acondroplasia, siendo muy importante un diagnóstico precoz y tratamiento eficaz para frenar su evolución.

## DEFECTOS CONGÉNITOS DE LA GLICOSILACIÓN TIPO IA: BIPEDESTACIÓN Y MARCHA

Puell Horta Carlos Israel<sup>1</sup>, Jiménez Rodríguez Juan Antonio<sup>2</sup>; Cramaroc Eladi Madalina<sup>3</sup>; Laguna Mena Cristina<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Médico Residente del Hospital Clínico San Carlos, Madrid; <sup>2</sup>Médico Residente del Hospital Universitario de Guadalajara. <sup>3</sup>Médico Residente del Hospital Universitario "Gregorio Marañón", Madrid. <sup>4</sup>Médico Adjunto del Complejo Hospitalario Universitario de Ourense

### INTRODUCCIÓN

El trastorno congénito de la glicosilación por déficit de fosfomanomutasa (PMM-2), (CDG-Ia), es la forma más frecuente, dentro de este grupo de enfermedades metabólicas, pero con apenas 800 casos en el mundo<sup>(1,3)</sup>. Su mortalidad es del 20% en los primeros meses de vida, principalmente por implicación extraneurológica.<sup>(1, 3,4)</sup>

Presentan un amplio espectro de signos clínicos, y expresividad fenotípica, en posible relación con su heterogeneidad genética<sup>(1,3)</sup>. Los primeros síntomas se detectan en el primer año de vida, objetivándose además de los rasgos dismórficos, hipotonía, arreflexia y ataxia, con el consiguiente retraso psicomotor; déficit visual por retinitis pigmentaria, y/o manifestaciones sistémicas (hepáticas, hematológicas, cardíacas, renales, gastrointestinales<sup>(1,3,5)</sup>). En RMN se encuentra fundamentalmente atrofia cerebelosa, y ocasionalmente oligopontocerebelosa y/o supratentorial<sup>(6)</sup>

### OBJETIVO:

Presentación y valoración rehabilitadora de dos casos.

### OBSERVACION CLÍNICA

Tabla1 Generalidades

GENERALIDADES	CASO 1	CASO 2
SEXO	Varón	Varón
EDAD DE 1ER SINTOMA	4 meses	2 meses
EDAD ACTUAL	5 Años	2 años 8 m
PRIMER SINTOMA	Hipotonía y mal control cefálico	Fallo de medro. Hipotonía. Hipertransaminemia
GENOTIPO	T237M F157F	ARG141HYS TYR64CYS

Tabla 2 Manifestaciones Neurológicas

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS	CASO 1	CASO 2
TONICIDAD	Hipotonía axial y debilidad de extremidades.	Hipotonía axial y debilidad de extremidades.
HIPORREFLEXIA	SI	SI
ATAXIA	SI	SI
RETRASO PSICOMOTOR	Si	Si
ESTRABISMO	SI (Endotropia y nistagmus)	SI (Endotropia y nistagmus)
RETINITIS PIGMENTARIA	NO	SI
EPILEPSIA	NO	NO
ACV LIKE	NO	NO
POTENCIALES VISUALES	Respuestas retrasadas bilateralmente.	Respuestas retrasadas bilateralmente
POTENCIALES AUDITIVOS	Normales	Normales
RMN CEREBRAL	Atrofia cerebelosa e hiperseñal en núcleo dentado	Atrofia cerebelosa

Tabla 3 manifestaciones Extraneurológicas

MANIFESTACIONES EXTRANEUROLOGICAS	CASO 1	CASO 2
RASGOS DISMÓRFICOS	Retromicrognatia. Pezones invertidos. Lipodistrofia	Pezones invertidos. Lipodistrofia
RETRASO DEL CRECIMIENTO	SI. Peso debajo de P3 Talla: P25-50	Peso debajo de P3 Talla P50-75
ENDOCRINOPATÍAS	Hipotiroidismo 1º Subclínico	Hipotiroidismo 1º Subclínico
ENTEROPATÍA	NO	NO
HEPATOPATÍA	Hepatopatía metabólica estable. Discreta necrosis celular.	Hipertransaminemia. Disfunción hepática estable
ALTERACIONES RENALES	Ectasia pélvica derecha normalizada.	Nefromegalia, sin repercusión
CARDIOPATIAS	NO	NO
HEMATOLÓGICAS	Trombofilias	Trombofilias. Alteración Inmuni- dad celular

Tabla 4 Desarrollo psicomotor.

DESARROLLO PSICOMOTOR	CASO 1	CASO 2
MOTOR	Sedestación autónoma. 22 meses (m) Desplazamiento: arrastre (24 m) Bipedestación apoyada (27m) Deambulaci3n atáxica con andador (32 m)	Sedestaci3n autónoma (19 m) Desplazamiento: arrastre (20m) Bipedestaci3n apoyada (28 m) Deambulaci3n atáxica con andador (30m)
MANIPULATIVO	Dismetría .Garabateo. Torre 3 cubos.	Dismetría .Garabateo horizontal. No torres.
LENGUAJE	Disártrico. Retraso comprensi3n y expresi3n.	Retraso especialmente en expresi3n.
COGNITIVO	Alteraci3n leve	No valoraci3n específica

Tabla 5 PEDIATRIC EVALUATION OF DISABILITY INVENTORY (PEDI)

	CASO 1	CASO 2
<b>PEDIATRIC EVALUATION OF DISABILITY INVENTORY  (PEDI)</b>	<p><b>Habilidades Funcionales:</b> Autocuidados: 26/73. STD score 10,1 Movilidad: 26/59. STD score &lt; 10* Función Social: 38/65. STD score 24,2</p> <p><b>Asistencia a Cuidador:</b> Autocuidado: 8/40. STD score 17 Movilidad: 12/35. STD score &lt;10* Función Social: 11/25. STD score 26,1</p> <p><b>Modificaciones:</b> Autocuidado Infantiles: bañera infantil, adaptador vater Movilidad Infantiles: Silla de ruedas autopropulsable, andador, férulas posturales, asiento moldeado, bipedestador y ortesis dinámica sensorial. Función Social Rehabilitadora: Usa Tablet con aplicación específica para expresión.</p>	<p><b>Habilidades Funcionales:</b> Autocuidados:13/73. STD score 10,3 Movilidad: 8/59. STD score &lt;10* Función Social: 21/65. STD score 22,4</p> <p><b>Asistencia a Cuidador:</b> Autocuidado: 2/40. STD score 16,8 Movilidad: 1/35. STD score &lt;10* Función Social: 1/25. STD score 15,9</p> <p><b>Modificaciones:</b> Autocuidado Infantiles: bañera infantil, adaptador vater Movilidad Infantil: Silla de ruedas de empuje, férulas posturales, andador con apoyo torácico, bipedestador, gateador, asiento moldeado. Función Social Rehabilitadora: Iniciando uso comunicador básico. Pulsador para acceso a ordenador</p>

STD score puntuación estándar ajustada por edad

### DISCUSIÓN

La bibliografía sobre la enfermedad, se centra en estudios genéticos y neurológicos (1,4), siendo escasa la referente al abordaje rehabilitador. Se ha desarrollado una escala de deficiencia y funcionalidad específica para la patología (6), pero sin ninguna implantación, por lo que se ha preferido usar el PEDI, como método de seguimiento de la discapacidad de nuestros pacientes.

Prácticamente la totalidad de los pacientes, presentan alteración en la marcha debida a una combinación de ataxia y debilidad muscular (1,3), sin llegar a adquirir marcha funcional independiente. No está descrito la regresión del patrón adquirido, por la propia enfermedad, pudiendo empeorar por comorbilidades interrecurrentes (epilepsia y stroke-like) (3)

La alteración del desarrollo afecta a todos los dominios de habilidades funcionales, siendo los más comprometidos, los referentes a movilidad, lo que hace imprescindible la intervención rehabilitadora.

Específicamente la marcha independiente, no es un objetivo realista, debiendo informar a los padres y mantener en época adulta el nivel de independencia alcanzado en la infancia.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Perez-Dueñas B, Garcia Cazorla A, Pineda M, Poo P, Campistol J, Cusi V et al. Long term evolution of eight Spanish patients with CDG type Ia: typical and atypical manifestations. *Eur J Paediatr Neurol* (2009) ;13:444-51.
2. Higuera N, Vázquez S, Palencia R. Trastornos congénitos de la glicosilación de las proteínas. Patogenia y aspectos clínicos. *Bol Pediatr* (2011); 51: 181-7
3. Grünwald S. The clinical spectrum of phosphomannomutase 2 deficiency (CDG-Ia). Metabolic Medicine Unit, Great Ormond Street Hospital for Children NHS Trust with the UCL Institute of Child Health, London WC1N 3JH, UK. *Biochimica et Biophysica Acta* (2009); 1792 : 827–34
4. Lonlay P, Seta N, Barrot S, Chabrol B, Drouin ,Gabriel BM et al. A broad spectrum of clinical presentations in congenital disorders of glycosylation I: a series of 26 cases. *J Med Genet* (2001); 38:14–9.
5. Miossec-Chauvet E, Mikaeloff Y, Heron D, Merzoug V, Cormier-Daire V, de Lonlay P, et al. Neurological Presentation in Pediatrics Patients with Congenital Disorders of Glycosylation Type Ia. *Neuropediatrics* (2003); 34: 1-6
6. Samira A, Miski M, Thatjana G, Saskia B. Wortmann J, Sykut-Cegielska J et al. Nijmegen paediatric CDG rating scale: a novel tool to assess disease progression. *J Inherit Metab dis* (2011); 34:923-7
7. Krasnewich D, O`brien K, and Sparks S. Clinical Features in Adults With Congenital Disorders of Glycosylation Type Ia (CDG Ia). *American Journal of Medical Genetics Part C (Seminars in Medical Genetics)* (2007); 145:302-6.

## **TORTÍCOLIS SECUNDARIA A PARÁLISIS DEL IV PAR CRANEAL. A PROPÓSITO DE UN CASO**

**Ramírez Ortega, M<sup>1</sup>. Echevarría Ulloa, M<sup>2</sup>. Sanz Heras, D<sup>3</sup>.**

1. Hospital General La Mancha Centro. Alcázar de San Juan. Ciudad Real. mercedes\_ramirez\_ortega@hotmail.com.
2. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.
3. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

### **INTRODUCCIÓN**

La tortícolis muscular congénita (TMC) es una patología común en la infancia, con una incidencia de 0.3% – 1.9, cuya etiología es incierta. Con un diagnóstico precoz, la TMC se resuelve con tratamiento conservador, requiriendo cirugía en raras ocasiones. La prevalencia de la tortícolis de causa no muscular en niños se ha descrito hasta del 18%.

### **OBSERVACIÓN CLÍNICA**

Varón de 8 meses sin antecedentes de interés, remitido por su pediatra por actitud de de la cabeza en inclinación derecha. Exploración física destaca actitud inclinación de la cabeza a la derecha con rotación de la barbilla a la izquierda, con recorrido articular activo y pasivo limitado en los últimos 20º de rotación derecha y 10º últimos grados de lateralización izquierda. No asimetría facial, ni déficit neurológico. Palpación de músculo ECM sin fibrosis, ni masas. Exploración general normal. Ecografía de cuello normal. Se hace un diagnóstico clínico de TMC derecha. Pautamos tratamiento rehabilitador con estiramientos de ECM derecho, estimulación del recorrido articular activo, potenciación de ambos ECM y enseñar a los padres los ejercicios, con el objetivo de recuperar el recorrido articular de columna cervical. Resultado del tratamiento: recorrido articular completo y fuerza de ECM normal bilateral, pero continúa persistiendo la inicial actitud de la cabeza. Se realiza interconsultas en tres ocasiones a oftalmología sin diagnóstico. A los 4 años vuelve a ser remitido a oftalmología, siendo diagnosticado de parálisis del IV par craneal izquierdo, estando pendiente de cirugía.

### **DISCUSIÓN**

La no mejoría con el tratamiento rehabilitador conservador de la TMC debe hacernos pensar en otros diagnósticos, entre los que se encuentran la parálisis de algún par craneal ocular.

La oclusión de un ojo puede ayudar a diferenciar algunos pacientes con causa ocular, pero no da el diagnóstico definitivo por lo que requiere un examen oftalmológico exhaustivo para determinar la causa de la tortícolis ocular.

## PAPEL DE LA REHABILITACIÓN RESPIRATORIA EN EL CRECIMIENTO TORÁCICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Crespo Sánchez, Josefina<sup>1</sup>; López Dolado, Elisa<sup>2</sup>; Sabater López, Noelia<sup>3</sup>; Garrote Moreno, Laura Cristina<sup>4</sup>

1. Residente. Hospital Universitario Morales Meseguer (Murcia) jcs\_med@hotmail.com
2. Adjunta. Hospital Nacional de Paraplégicos de Toledo
3. Residente. Hospital Universitario Morales Meseguer (Murcia) noelia\_sbip@hotmail.com
4. Adjunta. Hospital Universitario Morales Meseguer (Murcia) cismogala@hotmail.com

### INTRODUCCIÓN:

La caja torácica es una estructura dinámica. Las presiones negativas que son ejercidas sobre ésta durante la inspiración permiten la expansión pulmonar y con ella el desarrollo óptimo de la vía aérea y de la función respiratoria. El crecimiento torácico del niño normal depende de factores estructurales (cuerpos vertebrales, costillas, esternón) y dinámicos (músculatura respiratoria) y el desequilibrio entre alguno de ellos puede precipitar una alteración del desarrollo de la caja torácica y de la función respiratoria.

Presentamos el caso de un lactante con Síndrome de Lesión Medular Perinatal secundario a Sepsis por Streptococo agalactiae con Pectus Excavatum tipo II grave y una Escoliosis asociados. (105)

### OBSERVACIÓN CLÍNICA:

Paciente de 42 días de vida remitido desde Hospital Niño Jesús de Madrid para valoración de Lesión Medular Infantil Aguda. **Antecedentes Personales:** Embarazo con diabetes gestacional controlada, parto inducido a las 37 semanas por amniorrexis, eutócico, Apgar 9/10. **Antecedentes Maternos:** No profilaxis con penicilina por serología para streptococo del grupo B (Agalactiea) pendiente en el momento del parto. **Enfermedad Actual:** Ingreso en UCI Neonatal al tercer día de vida por shock séptico-hipovolémico complicado con Encefalomiелitis Aguda diseminada (EMAD) con Infartos Cerebrales y Medulares. **Exploración física:** Se expone la exploración física al ingreso y a los 13 meses donde se puede ver la evolución de la lesión medular y de las deformidades ortopédicas, apoyadas con la radiología correspondiente, que han ido progresando. **Juicio clínico:** Retraso Psicomotor, Pectus Excavatum tipo II Grave, Escoliosis Toracolumbar(TL) Derecha Paralítica de 36° Cobb y Luxación de Cadera Izquierda en paciente con: Síndrome de Lesión Medular Torácico Medio secundario a EMAD tras Sepsis por Streptococo agalactiae.

### DISCUSIÓN:

El paciente presenta varios factores que pueden precipitar un déficit de desarrollo de la caja torácica y una insuficiencia respiratoria restrictiva secundaria.

El tratamiento de las deformidades ortopédicas, la kinesiterapia y la rehabilitación respiratoria van a ser clave para contribuir a la expansión torácica, expulsión de secreciones y mantener la flexibilidad de las deformidades.

En niños menores de 5 años la falta de colaboración dificulta la Rehabilitación Respiratoria, por lo que algunos autores han planteado el uso de la ventilación mecánica.

## SÍNDROME 9P Y ALTERACIONES ASOCIADAS: A PROPÓSITO DE UN CASO

**Mercedes González López. Rosa María Carmona Vílchez.**

Hospital de Valdepeñas. María Luisa León Sánchez. Hospital de Ciudad Real.

### INTRODUCCIÓN:

La delección del brazo corto de uno de los cromosomas del par 9, descrita por Alfi en 1973, constituye una aberración cromosómica estructural rara que en el 85% de los casos corresponde a una mutación de novo. Esta cromosomopatía podría sospecharse desde el nacimiento por las características fenotípicas faciales, anomalías en manos y pies, craneosinostosis con afectación de sutura metópica, retraso psicomotor, alteraciones genitales y cardíacas entre otras.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA:

Niño de 2 meses de edad (a término) que llega a la consulta de Rehabilitación en Febrero de 2012 derivado de la Unidad de Neonatología presentando la siguiente exploración:

**Fenotipo:** Epicanto, hendidura palpebral antimongoloide y orejas rotadas, trigonocefalia con prominencia de sutura metópica, paladar ojival.

**Cognitivo:** Apertura espontánea de ojos. No fija ni sigue la mirada. No sonrisa social. Irritabilidad.

**Reflexología:** Babkin+. Cardinales+. Moro+ con brazos en pronación. Presión palmar y plantar +. ROT+ con discreta hiperreflexia global. No talón plantar ni palmar. Suprapúbico-. Extensor cruzado-. Galant-

**Ontogénesis postural:** Ausencia de enderezamiento cefálico en prono. Motilidad espontánea a nivel de ambos MMII con hipertonia. Reacciones poturales de Vojta patológicas por flexión de tronco en 1ª y antebrazos en pronación en 4ª-5ª-6ª.

**Ortopédico:** Polidactilia postaxial con dedo supernumerario sobre 2ª falange 5º dedo. Limitación parcial de últimos grados de abducción y flexión de hombros. Rodillas con flexo de 20º que reduce parcialmente a 5º. No signos de Barlow y Ortolani. Columna cervical libre. Cifosis lumbar baja.

**Genitales:** Hipospadias severa.

### PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Cariotipo en sangre total: 46, XY, del(9)(p22).

Radiografías AP y lateral de cráneo Abril 2012: sospecha de sinostosis sutura metópica,

Radiografías AP y lateral de columna dorsolumbar Abril 2013 en decúbito: Cifosis dorsolumbar D4-L1 de 42º, sin cifosis angular ni acuñamientos.

Radiografías AP y lateral de rodillas Enero 2013: sin alteraciones.

### TRATAMIENTO, EVOLUCIÓN Y EXPLORACIÓN ACTUAL:

El paciente inicia tratamiento ambulatorio de estimulación motora y neurosensorial, insistiendo en la inhibición de la contractura en flexión de MMII y la estimulación de enderezamientos. Dado que el flexo de rodillas no se reducía con medidas cinesiterápicas, se procedió al uso de Knee Ankle Foot Orthosis (KAFO) pasivas nocturnas para dicho objetivo. En Agosto de 2012 es intervenido de craneosinostosis en Hospital 12 de Octubre.

Se observa buena evolución del flexo bilateral de rodilla aunque continúa con KAFOs nocturnas. Inicia control de sedestación a los 12 meses con cifosis dorsolumbar más evidente y deambulación a los 21 meses.

En Marzo de 2014, con edad de 26 meses presenta la siguiente exploración:

**Cognitivo:** Buena interacción. Vocabulario menor de 10 palabras. Señala partes de su cuerpo.

**Postural:** Control de sedestación con menor hipotonía axial-cifosis dorsolumbar para lo que se solicitas nueva radiografías de columna.

Deambulación: independiente con tendencia a aumento de flexo de rodillas en carga (10-15º) y cifosis dorsolumbar parcialmente reductible marcada (Figura 1).

**Ortopédico:** Flexo espontáneo bilateral de rodillas 10º que reduce a 3º pasivamente.

Continúa tratamiento fisioterápico y logopédico en Centro de Atención Temprana. Actualmente está pendiente de valoración de Cirugía Ortopédica y Urología en Hospital 12 de Octubre para valoración quirúrgica de flexo de rodillas e hipospadias respectivamente.

**DISCUSIÓN:**

El síndrome 9p representa una cromosopatía poco prevalente de la que han sido reportados apenas 150 casos desde el primero descrito. Al asociar anomalías estructurales de manos y pies, craneosinostosis y retraso psicomotor, es importante la identificación de esta entidad desde el punto de vista rehabilitador para el abordaje global del paciente, incidiendo en medidas fisioterápicas, seguimiento y tratamiento ortopédico de las complicaciones articulares/raquídeas.

**IMÁGENES:**

*FIGURA 1: Se observan la cifosis dorsolumbar y el flexo bilateral de rodillas más evidente en la carga.*

**BIBLIOGRAFIA:**

- Nirmala D. Sirisena, U. Kalpani S. Wijetunge, Ramya de Silva, and Vajira H. W. Dissanayake. Case Reports in Genetics. Child with Deletion 9p Syndrome Presenting with Craniofacial Dysmorphism, Developmental Delay, and Multiple Congenital Malformations. Volume 2013 (2013), Article ID 785830
- Hou JW. Del (9p) syndrome: report of four cases. Acta Paediatric Taiwan. 2003;44(1):50-53.
- Alfi OS, Donnell GN, Alderdice PW, Derencsenyi A. The 9p-Syndrome. Ann Genet. 1976 Mar; 19(1):11-6
- Lee IW, Chou YY, Hsu KF, Chou PY, Chen M, Kuo PL, Lin SJ. Complex chromosome rearrangement 46,XY, der(9)t(Y;9)(q12;p23) in a girl with sex reversal and mental retardation. Urology. 2011 May;77(5):1213-6
- Chen CP, Lin SP, Chen MR, Su JW, Chern SR, Chen YJ, Lee MS, Wang W. Phenotypic features of pure 9p deletion in a male infant include cryptorchidism, congenital heart defects and postaxial polydactyly. Genet Couns. 2012;23(2):195-200.

## MANEJO DEL SÍNDROME DE WILLIAMS EN UNA CONSULTA DE FONIATRÍA A PROPÓSITO DE UN CASO

1. **Cristina Bayo Nevado.** MIR Rehabilitación, H.U. Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid. cristinabayo@gmail.com
2. **Josefina Crespo Sánchez.** MIR Rehabilitación, H.G.U. Morales Meseguer, Murcia. jcs\_med@hotmail.com
3. **José López-Tappero Sáinz.** Médico Foniatra, Unidad de Foniatría, H.U. La Paz, Madrid. tappero@telefonica.net
4. **Marta Sevilla Benítez.** Médico adjunto Rehabilitación, H.U. Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid. martita\_sb@hotmail.com

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Williams-Beuren (SWB) está causado por una microdelección del cromosoma 7 en la banda 7q11.23. Su incidencia es de uno de cada 7.500 recién nacidos vivos según últimas series de casos publicados.

Los signos clínicos principales son: Rasgos faciales típicos (labios gruesos, mala oclusión dental y diastemas, mandíbula corta, pomulos protuyentes y caídas con región malar poco desarrollada, nariz corta, epicanto), retraso del desarrollo psicomotor, afectación cardiovascular (estenosis aórtica supravalvular en un 70%, aunque también puede existir estenosis pulmonar, coartación de aorta e hipertrofia de ventrículo izquierdo) e Hipercalcemia (no siempre presente).

Los niños con SWB presentan generalmente un retraso en el desarrollo del lenguaje que afecta tanto al área comprensiva como expresiva. Mantienen un nivel de atención aceptable aunque existe una importante afectación fonológica y semántico-pragmática.

En ocasiones también tienen trastornos en la deglución debido a una hipotonía linguovelar y la malposición dentaria ya mencionada.

En relación a sus rasgos de personalidad, habitualmente se muestran sociables, empáticos y algo desinhibidos.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Paciente niña de 5 años y 3 meses, con diagnóstico genético a los 22 meses de edad de SWB. Acude por primera vez a consulta de Foniatría a los 24 meses.

Antecedentes familiares: sin interés. Antecedentes personales: CIR simétrico, pretérmino de 35 semanas con bajo peso (1600 g.). Talla 41 cm. (< P10), perímetro cefálico 29,5 (P10). Retraso ponderoestatural y del neurodesarrollo, estrabismo, dacriocistitis, hernia inguinal derecha reducida espontáneamente. No afectación cardiológica. Fascies típicas SWB. Hipotonía generalizada, cifosis dorsolumbar. Inicio de la deambulacion a los 24 meses.

Exploración logofoniatría: Emite bisílabos, capaz de reconocer órdenes muy sencillas. Sin miedo a ruidos externos. Exploración auditiva dentro de la normalidad. Buena movilidad velar. Oclusión dental aceptable. No hipertrofia rafe sublingual. Alimentación en textura batidos, papillas y comidas trituradas, sólidos con dificultad. Vómitos ocasionales.

Inicia tratamiento rehabilitador consistente en fisioterapia, estimulación y logoterapia durante 13 meses, consiguiendo en este tiempo una alimentación oral completa con reflejos orofaciales bien mantenidos. Peso adecuado para su edad y talla. Aún persisten dificultades menores en las habilidades motrices gruesas y finas.

Desde el punto de vista relacional se encuentra bien adaptada a su entorno, hace amigos. Escolaridad con un año de retraso con apoyo de Pedagogía Terapéutica y Logopedia. Continua realizando psicomotricidad en Centro base y musicoterapia.

### DISCUSIÓN

La rápida intervención en el diagnóstico y la terapia logofoniatría consiguen una práctica normalización del lenguaje expresivo antes de los cuatro años, lo que beneficia sobremanera toda la instrucción escolar.

La actuación de forma coordinada de un equipo multidisciplinar instruido para estas patologías es de vital importancia en el diagnóstico de estos pacientes, donde la foniatría representa un papel fundamental para el normal desarrollo comunicativo, escolar y familiar de estos niños.

## SÍNDROME DE SANFILIPPO. CASO CLÍNICO

**De la Calle García, Beatriz**, L.E. Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid (batr03@hotmail.com)

**Andrés Toribio, Ana María**, MIR Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid (andrestoribioana@gmail.com)

**Antón Andrés, María Jesús\***, L.E. Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid (mariajesusanton@hotmail.com)

**Mendi Gabarain, Irene**, MIR Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid (irenemendigabarain@gmail.com).

### INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Sanfilippo o mucopolisacaridosis tipo III es una enfermedad genética autosómica recesiva. Cursa con un acúmulo de heparán sulfato que causa diversas alteraciones físicas y neurológicas

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Paciente de 20 meses de edad, sexo femenino, diagnosticada de Síndrome de Sanfilippo o mucopolisacaridosis IIIB, sin antecedentes familiares de interés, padres sanos y sin más hermanos. Su desarrollo psicomotor en los primeros 2-3 años de vida estuvo dentro de la normalidad, mostrando un inicio del lenguaje referencial y de la deambulación autónoma a los 18 meses aproximadamente que sufrió un retraso progresivo. En la primera consulta, a los 2 años de edad la paciente era capaz de correr por la consulta, caminaba correctamente y era capaz de realizar volteos y gateo. Movilizaba las cuatro extremidades sin retracciones ni espasticidad aparentes. Únicamente presentaba el primer dedo de ambas manos en aproximación que se reducía pasivamente sin problemas.

**PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:** RMN cerebral que mostraba una dilatación de espacios perivasculares más acusado en regiones periventriculares. Radiografías de columna total, caderas y pies para valorar cifoescoliosis y patología coxofemoral y podológica. Estudio de sueño. Eco doppler.

**EVOLUCIÓN CLÍNICA** La paciente estuvo en seguimiento en consulta de rehabilitación presentando a los 5 años de edad un cuadro de deterioro de la marcha, con marcha en Trendelenburg, tendencia al varo y adducto de ambos pies de predominio derecho y espasticidad de ambos tibiales posteriores 2-3 en la escala de Asworth. Además sufrió un cuadro regresivo en torno a los 8 años, sobre todo en lo concerniente a aspectos conductuales. También se fueron acentuando los rasgos fenotípicos característicos, aspecto hipopsíquico con fenotipo hurleriano moderado, facies tosca, labios gruesos... Presentaba abundantes secreciones y respiración estertorosa, siendo diagnosticada por estudio del sueño de síndrome de apnea hipopnea del sueño. También tenía sialorrea y retención de secreciones de vías aéreas superiores lo cual favorecía infecciones respiratorias de repetición. Estaba en tratamiento por crisis convulsivas de repetición en neuropediatría y por otitis medias de repetición por otorrinolaringología (ORL). En cuanto al lenguaje, no emitía ninguna palabra haciéndose entender con ademanes. Además presentaba una insuficiencia mitral y aórtica ligeras diagnosticadas por eco-doppler por el servicio de cardiología infantil.

**TRATAMIENTO** sintomático multidisciplinar encaminado a mejorar la clínica y calidad de vida y cuidados de la paciente.

- Estimulación sensorial y fisioterapia en Atención temprana hasta los 3 años de edad.
- Escolarización en colegio con fisioterapia motora 2 horas/semana para mantener recorridos articulares y cierto grado de autonomía.
- Intervenida quirúrgicamente por ORL de adenoidectomía en 4 ocasiones.
- Aerosolterapia y tratamiento mucolítico para insuficiencia respiratoria y movilización de secreciones.
- Melatonina y BIPAP nocturna (que no toleró) para síndrome de apnea hipopnea del sueño (SAOS).
- Tratamiento anticonvulsivante para sus crisis epilépticas (levomepromazina maleato, levetiracetam y genicisteína)
- Insuficiencia valvular que precisa seguimiento en consulta de cardiología.
- Rehabilitación respiratoria para controlar infecciones respiratorias de repetición.
- Seguimiento y controles radiológicos periódicos para controlar desarrollo axial y de caderas.
- Tratamiento local con infiltraciones de Toxina Botulínica tipo A diluida en 1ml de suero salino fisiológico al 0,9% en músculo tibial posterior de forma bilateral para mejorar la deambulación precisando inyecciones periódicas y ajuste de dosis cada 4-5 meses.

## DISCUSIÓN

El Síndrome de Sanfilippo es una patología de curso crónico, progresivo, con gran variabilidad en la gravedad y evolución de los síntomas por lo que precisa un abordaje multidisciplinar (visión clínica y terapéutica globales). El tratamiento debe ser individualizado y realista, con unos objetivos consensuados entre el paciente/cuidador y el equipo médico. El Médico Rehabilitador posee una visión global del paciente, indica programas específicos de fisioterapia respiratoria, motora según se precise y realiza tratamientos mínimamente invasivos como la infiltración de toxina botulínica para tratar la espasticidad logrando mejorías en la funcionalidad. Actualmente no existe ningún tratamiento eficaz para este tipo de trastornos. La investigación se ha centrado en diferentes estrategias, como el reemplazamiento enzimático, los trasplantes hepáticos, el trasplante de médula ósea, y últimamente en la terapia génica y las células madre. Estos últimos avances podrían llevar en un futuro hacia una terapia eficaz, pero todavía queda un largo camino. De momento, hemos de resignarnos a un tratamiento sintomático para intentar paliar en la medida de lo posible las dificultades que vayan surgiendo

## BIBLIOGRAFÍA

- Mucopolisacaridosis. Luz Norela Correa Garzón. Precop SCP. AScofame. Pags 30-36
- Protocolo de actuación en las mucopolisacaridosis. A. González Meneses López, A. Barcia Ramírez, J.L. Díaz Rodríguez. Protoc. Diagn. Pediatr. 2010; 1:24-36.
- Guía terapéutica de la espasticidad infantil con toxina botulínica. S.I. Pascual-Pascual , A. Herrera-Galante , P. Póo , V. García-Aymerich , M. Aguilar-Barberà , I. Bori-Fortuny, P.J. García-Ruiz , R. Garreta-Figuera , G. Lanzas-Melendo , I. de Miguel-León, F. Miquel-Rodríguez , F. Vivancos-Matellano (Grupo Español de Espasticidad)
- Guía Del Tratamiento Integral De La Espasticidad. F. Vivancos-Matellano<sup>a</sup>, S.I. Pascual-Pascual<sup>b</sup>, J. Nardi-Vilardaga<sup>c</sup>, F. Miquel-Rodríguez, de Miguel-León<sup>f</sup>, M.C. Martínez-Garre<sup>e</sup>, I. Martínez-Caballero<sup>g</sup>, G. Lanzas-Melendo<sup>h</sup>, R. Garreta-Figuera<sup>i</sup>, P.J. García-Ruiz<sup>l</sup>, M. García-Bach<sup>l</sup>, V. García-Aymerich<sup>f</sup>, I. Bori-Fortuny<sup>e</sup>, M. Aguilar-Barberà<sup>k</sup> (Grupo Español de Espasticidad).

VOLUMEN IV

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

**Madrid**

28 y 29 de Marzo de 2014.

