

VOLUMEN V

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

**Almería**  
Marzo 2015





**VOLUMEN V**

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

**Almería**  
Marzo 2015



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

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

**ISSN 2174-5056**

## ÍNDICE

HISTORIA NATURAL DE LAS DEFORMIDADES ORTOPÉDICAS EN PARÁLISIS CEREBRAL Y PRONÓSTICO DE MARCHA. -----	pág. 7-10
ESCALAS DE VALORACIÓN EN PARÁLISIS CEREBRAL, VALORACIÓN DE LA MARCHA EN LA PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL -----	pág. 11-18
ALTERACIONES ORTOPÉDICAS EN EL MIELOMENINGOCELE -----	pág. 19-19
PAPEL DE LA TOXINA BOTULÍNICA EN LA PREVENCIÓN DE DEFORMIDADES ORTOPÉDICAS EN PACIENTE ESPÁSTICO -----	pág. 20-21
DISTROFIAS MUSCULARES Y MIOPATÍAS. HISTORIA NATURAL. COMPLICACIONES ORTOPÉDICAS -----	pág. 22-24
FROM REACTIVE TO PREVENTIVE MANAGEMENT OF CEREBRAL PALSY - THE CPUP-PROGRAMME -----	pág. 25-26
POLINEUROPATÍAS Y ATROFIA MUSCULAR ESPINAL. HISTORIA NATURAL Y DEFORMIDADES SECUNDARIAS -----	pág. 27-29
TÉCNICAS DE FISIOTERAPIA PARA LA PREVENCIÓN DE DEFORMIDADES EN P.C.I. -----	pág. 30-32
SILLAS DE RUEDAS -----	pág. 33-36
SUPERVISIÓN CLÍNICA Y RADIOLÓGICA EN PARÁLISIS CEREBRAL -----	pág. 37-41
TRATAMIENTO ORTÉSICO Y YESOS PROGRESIVOS -----	pág. 42-48
TRATAMIENTO QUIRÚRGICO: CIRUGÍA MULTINIVELES EN LA PARÁLISIS CEREBRAL (PC) -----	pág. 49-53
AYUDAS TÉCNICAS Y TECNOLOGÍA EN TERAPIA OCUPACIONAL -----	pág. 54-55
COMUNICACIONES ORALES -----	pág. 56-66
COMUNICACIONES PÓSTER -----	pág. 67-110

### **COMITÉ ORGANIZADOR**

Dra. M<sup>a</sup> Mercedes Guardia Pérez  
*Presidenta*

Dra. Soledad Ortega Vinuesa  
*Vicepresidenta*

Dra. Antonia Clara Arrebola López

Dra. Lidia Carnerero Córdoba

Dra. Silvia Gómez García

Dra. Elena Martínez Miralles

M<sup>a</sup> del Mar Miras Ramón  
*Vocales*

### **COMITÉ CIENTÍFICO**

Juan Andrés Conejero Casares  
*Presidente*

Dra. M<sup>a</sup> Mercedes Guardia Pérez  
*Secretaria*

Dra. Soledad Ortega Vinuesa.

Dra. Lidia Carnerero Córdoba

Dra. Silvia Gómez García

Dra. Elena Martínez Miralles

Dra. Merdedes Martínez Moreno

Dra. M<sup>a</sup> del Mar Miras Ramón

Dra. Beatriz de la Calle García

*Vocales*

### **JUNTA DIRECTIVA**

Juan Andrés Conejero Casares  
*Presidente*

Juan Ignacio Marín Ojeda  
*Vicepresidente*

Dra. M<sup>a</sup> Dolores Romero Torres  
*Secretaria*

Dra. M<sup>a</sup> Encarnación Martínez-Sauquillo Amuedo  
*Tesorera*

Dra. Gemma Girona Gil

Dra. Beatriz de la Calle García

Dra. Merdedes Martínez Moreno

Dra. Belén González Maza

Dra. Inés Folgado Taranzo

Dra. Lourdes López de Muniain Marqués

*Vocales*

### **ORGANIZA**

Sociedad Española de Rehabilitación Infantil (SERI).

## PRESENTACIÓN

Estimados amigos/as y compañeros/as,

Tras las pasadas Jornadas de la Sociedad Española de Rehabilitación Infantil, se ratificó a la ciudad de Almería como sede de las XX Jornadas Científicas SERI.

Como Presidenta del Comité Organizador, es para mí un honor, invitaros a participar en estas Jornadas y de igual forma, daros la bienvenida a nuestra ciudad.

Hemos pretendido diseñar un programa científico atrayente para ayudarnos con situaciones que abordamos en nuestra práctica clínica habitual. De ahí la elección del tema de las jornadas "Alteraciones Ortopédicas Secundarias a Enfermedades Neurológicas en la Infancia". Estamos seguros que nos permitirá tener la oportunidad de actualizar y armonizar nuestros conocimientos en estas áreas.

Las fechas de celebración de las jornadas serán el 20 y 21 de Marzo de 2015, y la sede oficial será Hotel Barceló Cabo de Gata , Toda la documentación de las Jornadas la podéis encontrar actualizada en la Web: [www.xxserialmeria.com](http://www.xxserialmeria.com)

Tierra de contrastes donde las haya... Almería, por su situación estratégica, abierta al Mediterráneo, ha albergado durante su historia diferentes civilizaciones. El mar y el desierto conviven con la huerta más fértil y productiva del continente.

Los Parques Naturales de Sierra María-Los Vélez, sus cuevas rupestres y una riquísima fauna y el Cabo de Gata-Níjar, de playas desiertas, agrestes acantilados y fondos marinos transparentes, dan vida a un paisaje que ofrece la magia de la nieve, del bosque mediterráneo, del desierto y el mar... Pero ante todo destacar a su gente amable y emprendedora.

Confiamos en que los días que permanezcáis en nuestra ciudad, os sean de utilidad, no sólo para que compartamos experiencias científicas sino también para que estrechemos nuestras relaciones profesionales y personales.

Os esperamos en Almería.



Dra. Mercedes Guardia Pérez.  
Responsable de la Unidad de Rehabilitación Infantil. UGC Rehabilitación.  
Complejo Hospitalario Torrecárdenas (Almería)

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

Almería, 20 y 21 de Marzo de 2015

### HISTORIA NATURAL DE LAS DEFORMIDADES ORTOPÉDICAS EN PARÁLISIS CEREBRAL Y PRONÓSTICO DE MARCHA.

**Mercedes Guardia Pérez.**

Responsable Unidad de Rehabilitación Infantil.

UCG COT Y RHB. Complejo Hospitalario Torrecárdenas (Almería).

mercedes.guardia@hotmail.com

#### INTRODUCCIÓN

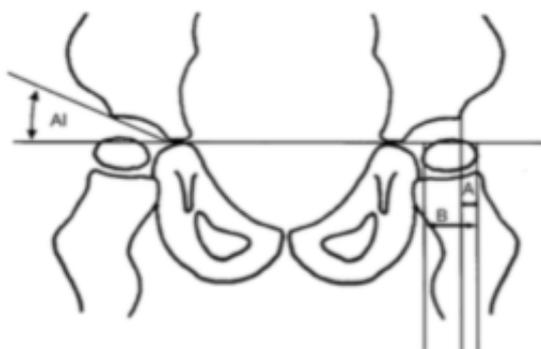
La Parálisis Cerebral (PC) describe un grupo de trastornos del movimiento y de la postura, causantes de limitaciones en la actividad, que son atribuibles a trastornos no progresivos que se han producido en un cerebro fetal o en desarrollo. Aunque la PC no es una enfermedad degenerativa, la PC nos dará una falsa imagen de progresividad, sobre todo por las repercusiones graves que tendrá a nivel del aparato locomotor.

Llamamos Historia Natural los cambios que ocurren en una alteración postural, deformidad, síndrome o enfermedad sin intervenir actuación médica alguna. En el niño sano ocurrirán una serie de eventos claramente descritos a lo largo del crecimiento que son de gran utilidad para orientar a los padres y justificar la abstención terapéutica. En los niños que sufren PC no ocurrirán estos “eventos normales” si no que se producen una serie de malformaciones ortopédicas.

Para una mejor comprensión, y aunque las alteraciones en una articulación afectarán a las adyacentes, haremos una división artificial estudiando los principales puntos a tener en cuenta.

#### CADERAS

Los problemas a nivel de las caderas pueden originar dolor, alteraciones en deambulación, sedestación, higiene, úlceras por decúbito... La prevalencia de la subluxación de caderas varía desde un 7% en pacientes deambulantes, al 60% en formas severas de PC que no caminan. Actualmente se ha establecido la importancia de los programas de seguimiento y control mediante exploración clínica y radiografías seriadas midiendo fundamentalmente el Índice de Migración de Reimers (IMR) y el índice acetabular.



Los estudios revisados aceptan una relación directamente proporcional entre Gross Motor Function Clasification System (GMFCS) y la edad con el riesgo de sufrir una subluxación (IMR mayor a 30% o 33% según el artículo estudiado) o luxación de caderas. En niños con GMFCS I-II el riesgo de desplazamiento de la cabeza femoral es prácticamente nulo. Éste aumenta hasta un 90% en casos con GMFCS V. La historia natural en PC determina un patrón con aumento de espasticidad en rotadores internos y un componente estructural con una persistencia de la anteversión femoral.

## RAQUIS

La incidencia de escoliosis en niños con PC es mayor que la población general. Se acepta una incidencia de un 20-25% en población con PC (frente al 0,35-13% de la población general). Al igual que en la cadera, el desarrollo de la escoliosis está directamente relacionado con el GMFCS y es más alta en el tipo espástico. La causa no está clara pero parece que se produce por una combinación de debilidad muscular, desequilibrio del tronco, asimetría en el tono de la musculatura paravertebral e intercostales. La historia natural es evolucionar a una progresión severa en muchos casos. La rápida y grave progresión depende a su vez del tipo de PC (más alta en casos de tetraparesia), estadio funcional (más alta en no deambulantes) y localización (más alta en curva tóraco-lumbar).

En casos de PC con curvas mayores de 40 grados antes de los 12 años, seguirán progresando y aumentarán hasta más de 60 grados. Estos casos corresponderían a niños con GMFCS IV o V fundamentalmente. Las curvas pueden seguir aumentando hasta después de la madurez esquelética. Niños con GMFCS I-II no tienen más riesgo de desarrollar escoliosis que la población general. En GMFCS IV-V es riesgo de desarrollar escoliosis es del 50% o más alta según la muestra estudiada.

## RODILLA Y PIE

En PC la rodilla tiende al flexo. Se afirma que el flexo de rodilla se entiende como una dualidad entre espasticidad en cuádriceps e isquiotibiales en la que estos últimos “ganan”. El ángulo poplíteo se puede usar como medida para evaluar la espasticidad en isquiotibiales, si bien la fiabilidad intra e interobservador está en entredicho. El desarrollo del flexo de rodilla va a determinar un aumento del gasto energético en la marcha y una alteración de los parámetros que miden los análisis tridimensionales de ésta. Los estudios de Rodda sobre la marcha en PC espástica con afectación unilateral y bilateral son muy gráficos y nos muestran las alteraciones en todo el miembro inferior. El aumento de fuerzas en la articulación patelo-femoral puede dar un incremento en la prevalencia de dolor de rodillas en estos niños de hasta un 21%.

El pie equino es la deformidad más común en paciente con PC espástica. La incidencia es de alrededor de un 75% en general. Las deformidades en el pie resultado del desequilibrio en la musculatura extrínseca de la extremidad inferior que controla la alineación del pie y del tobillo. Característicamente los músculos flexores plantares están hiperactivos y los flexores dorsales son ineficaces. Puede estar implicado la persistencia del reflejo de presión plantar. Existen 3 patrones de deformidad principalmente: equino, equino-plano-valgo y equino-cavovaro, en las fotografías podemos ver ejemplos de éstos dos últimos.



En el pie se pueden asociar otras complicaciones como callosidades, ulceraciones plantares, metatarsalgias, problemas en calzado y ortesis, caídas...

Con respecto a la evolución del tono en la historia natural también existen estudios, como el del Dr Hägglund, que establecen el aumento del tono muscular hasta los 4 años y un decrecimiento de éste hasta los 12 años.

## PRONÓSTICO DE MARCHA

El pronóstico de marcha constituye un motivo de consulta muy frecuente en Rehabilitación Infantil. De manera general, el 80% de los pacientes con PC lograrán caminar, aunque la variabilidad es muy amplia según el tipo de PC y el tipo de marcha alcanzada (si logran caminar de forma funcional o no, si sólo lo hacen dentro del domicilio, si precisan ayudas técnicas etc). El 85% de los pacientes con PC con afectación parcial caminarán frente a sólo un 15% en los casos de tetraparesia. La marcha se liberará entre los 2 y los 7 años, siendo poco probable que se posibilite posteriormente. Existen ítems sencillos para establecer el pronóstico que vienen recogidos en casi todos los textos clásicos como el control cefálico a los 20 meses, sedestación autónoma alrededor de los 3 años.

Se puede establecer el pronóstico de marcha con respecto a tres circunstancias:

- **FORMA CLÍNICA DE PC:** los hemiparéticos caminarán el 100% a los 3 años; diparéticos el 65-80% a los 3 años (con ortesis o sin ellas); tetraparéticos menos del 50%; discinéticos el 70-75% (aunque a veces de forma muy tardía); atáxicos aproximadamente el 100%.

- **VALORACIÓN CLÍNICA DE LA MOTRICIDAD GRUESA:** si a los 2 años está presente la reacción de paracaídas, es posible la sedestación autónoma y el paso de prono a sedestación, y el gateo recíproco el paciente tendrá buen pronóstico de marcha.

- **PERMANENCIA DE LOS REFLEJOS PRIMITIVOS:** si persisten en el tiempo los reflejos tónico cervical asimétrico, Moro, ausencia de reacción de paracaídas... el paciente tendrá un mal pronóstico de marcha.

Hay otros factores que van a influir como nivel cognitivo, trastornos convulsivos o déficit visuales. Otras circunstancias determinan que esta marcha se conserve o no hasta la vida adulta: deterioro de las articulaciones, problemas fisiológicos o psicológicos (concepto "Physiological Burn-Out. El paciente requiere tan cantidad de energía y concentración para caminar que simplemente "se agota" y deja de hacerlo. También está influido con el miedo a las caídas "Cado-Cado Syndrome"), fatiga y cirugías. Aquellos niños que adquieran la capacidad de marcha a los 3 años o antes tienen mayor posibilidad de mantenerla de forma eficiente a largo plazo. También se ha relacionado el aumento de la edad con pequeños descensos en la velocidad de la marcha y aumento del flexo de rodilla y el ángulo poplíteo. Hay trabajos como el de Beckung et al que propone realizar curvas que relacionen GMFCS y Gross Motor Function Measure (GMFM). Los niños con menor afectación (GMFCS I) alcanzan el 90% de los ítems de GMFM a los 5 años (aumentando hasta los 7 años) frente a sólo un 20% de los ítems que consigue los niños con GMFCS V.

Establecer un pronóstico de marcha hace que sea posible una plan de actuación y una valoración objetiva antes y después de un tratamiento específico (quirúrgico o conservador).

## BIBLIOGRAFÍA:

Arroyo Riaño MO, Espinosa Jorge J. Parálisis Cerebral. En Rehabilitación Infantil. M A Redondo García, JA Conejero Casares. Sociedad Española de Rehabilitación y Medicina Física. Sociedad Española de Rehabilitación Infantil. Editorial Médica Panamericana. 137-152, 2012.

Juan Andrés Conejero Casares. Historia natural de las principales alteraciones ortopédicas del miembro inferior en el niño. En: Libro de las Jornadas Científicas de la Sociedad Española de Rehabilitación Infantil. Volumen 1. Edita Sociedad Española de Rehabilitación Infantil. 6-8, 2011.

Staheli LT. Pediatric Orthopaedics Secrets. 2nd ed. Philadelphia: Hanley & Belful, 2003.

Letts M, Shapiro L, Mulder K, Klassen O. The Windblow Hip Syndrome in Total Body Cerebral Palsy. Journal of Pediatric Orthopedics. 1984;4:55-62.

Howard CB, McKibbin B, Williams LA, Mackie I. Factors affecting the incidence of hip dislocation in cerebral palsy. The Journal of Bone and Joint Surgery. 1985.

Palisano R, Rosenbaum P, Walter S et al. Development and reliability of system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 1997;39:214-223.

Reimers J. The stability of the hip in children: a radiological study of the result of muscle surgery in cerebral palsy. Acta Orthop Scand 1980;184(Suppl):1-97.

Häggglund G, Anderson S, Düppe H, Lauge-Pederson H, Nordmark E, Westbom L. Prevention of dislocation of the hip in children with cerebral palsy. J Bone Joint Surg (Br) 2005; Vol 87-B,Nº1:95-101.

Soo B, Howard JJ, Boyd RN, et al. Hip displacement in cerebral palsy. J Bone Surg Am 2006; 88:121-129.

Morton RE, Scott B, McClelland V et al. Dislocation of the hips in children with bilateral spastic cerebral palsy 1985-2000. Developmental Medicine and Child Neurology 2006; 48:555.

Tejersen T. The natural history of hip development in cerebral palsy. Developmental Medicine & Child Neurology 2012; 54: 951-957.

- Larnert P, Olof R, Hägglund G, Wagner P. Hip displacement in relation to age and gross motor function in children with cerebral palsy. *J Child Orthop* 2014; 8:129-134.
- Rutz E, Brunner R. Management of spinal deformity in cerebral palsy: conservative treatment. *J Child Orthop* 2013; 7:415-418.
- Saito N, Ebara S, Kuniyoshi O et al. Natural history of scoliosis in spastic cerebral palsy. *Lancet* 1998; 351:1687-1692.
- Yaoming G, Shelton J, Ketchum J et al. Natural History of Scoliosis in Nonambulatory Spastic Tetraplegic Cerebral Palsy. *Physical Medicine and Rehabilitation* 2011; 3:27-32.
- Persson-Bunke M, Hägglund G, Lauge-Pedersen H et al. Scoliosis in a Total Population of Children With Cerebral Palsy. *Spine* 2012; 12:708-713.
- Bleck EE. Management of the Lower Extremities in Children Who Have Cerebral Palsy. *The Journal of Bone and Joint Surgery* 1990; Vol 72-A:140-144.
- Berge SR, Halbertsman PK, Maathuis GM et al. Reliability of Popliteal Angle Measure. A Study in Cerebral Palsy Patients and Healthy Controls. *J Pediatr Orthop* 2007; Vol27:648-652.
- Bell KJ, Ounpuu S, DeLuca PA et al. Natural Progression of Gait in Children With Cerebral Palsy. *Journal of Pediatric Orthopaedics* 2002; 22:677-682.
- Wren TAL, Rethlefsen S, Kay RM. Prevalence of Specific Gait Abnormalities in Children With Cerebral Palsy. *J Pediatr Orthop* 2005; 25:79-83.
- Rose GE, Lightbody KA, Ferguson RG et al. Natural history of flexed knee gait in diplegic cerebral palsy evaluated by gait analysis in children who have not had surgery. *Gait & Posture* 2010; 31:351-354.
- Rehletsen SA, Yasmeh S, Wren TAL et al. Repeat Hamstring Lengthening for Crouch Gait in Children With Cerebral Palsy. *J Pediatr Orthop* 2013; 33:501-504. Haumont T, Church C, Hager S et al. Flexed-knee gait in children with cerebral palsy: a 10-year follow-up study. *J Child Orthop* 2013; 7:435-443.
- Rehletsen SA, Nguyen DT, Wren TAL et al. Knee Pain and Patellofemoral Symptoms in Patients With Cerebral Palsy. *J Pediatr Orthop* 2014; 00:000-000.
- 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(Suppl 5):98-108.
- Dauids JR. The Foot and Ankle in Cerebral Palsy. *Orthop Clin N Am* 2010;41:579-593.
- Arroyo Riaño O, Conejero Casares JA, Martínez Moreno M, Martínez-Sahuquillo Amuedo ME. Exploración física. En: *Protocolos de intervención en niños con parálisis cerebral. Prevención del pie equino en parálisis cerebral.* Ed Pharma & Health Consulting SL 2013. Capítulo 3:19-25.
- Cobeljic G, Bumbasirevic M, Lesic A, Bajin Z. The management of spastic equinus in cerebral palsy. *Orthopaedics and Trauma* 2009; 23:201-209.
- Hägglund G, Wagner P. Development of spasticity with age in total population of children with cerebral palsy. *BMC Musculoskeletal Disorders* 2008; 9:150.
- Turriago Pérez CA. Parálisis Cerebral. En *Ortopedia Infantil.* Pablo Rosselli Cock, José Luis Duplat Lapides. Editorial Médica Panamericana 2012: Pg 595-614.
- Berker N, Yalcin S. Prognosis & goals of management. En *The Help Guide to Cerebral Palsy.* Global Help 2010: Pg 34-37.
- Sala DA, Grant AD. Prognosis for ambulation in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1995; 37:1020-1026.
- Bottos M, Gericke C. Ambulatory capacity in cerebral palsy: prognosis criteria and consequences for intervention. *Developmental Medicine and Child Neurology* 2003; 45:786-790.
- Gannotti M, Gorton G, Nahorniak MT et al. Changes in Gait Velocity, Mean Knee Flexion in Stance, Body Mass Index, and Popliteal Angle With Age in Ambulatory Children With Cerebral Palsy. *J Pediatr Orthop* 2008; 28:103-111.
- Russell DJ, Rosenbaum PL, Avery LM, Lane M (2002). *Gross Motor Function Measure (GMFM 88 & GMFM 66) User's Manual Clinics in Developmental Medicine N° 159.* London: Mac Keith Press.
- Beckung E, Carlsson G, Carlsdotter S et al. The natural history of gross motor development in children with cerebral palsy aged 1 to 15 years. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2007; 49:751-756.

## ESCALAS DE VALORACIÓN EN PARÁLISIS CEREBRAL, VALORACIÓN DE LA MARCHA EN LA PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL

**Francisca Quintana Luque. Médico Rehabilitador. Complejo Hospitalario Universitario**

Granada. Email: francisca.quintana.sspa@juntadeandalucia.es

### INTRODUCCIÓN:

El uso de escalas y cuestionarios está cada vez más difundido y aceptado. En el campo de la medicina y especialmente en la rehabilitación permite realizar la valoración de los pacientes de una forma más objetiva y sobre todo medir resultados después de ciertas intervenciones. En Rehabilitación infantil, la valoración del niño con parálisis cerebral (PC) es una de las tareas más frecuentes y compleja. Con el fin de buscar la forma de facilitar, en lo posible, esta labor se realiza esta revisión. En primer lugar se trata de conocer que cuestionarios o escalas se están utilizando en las consultas de rehabilitación infantil. En segundo lugar conocer que cuestionarios se usan habitualmente en los estudios publicados con factor de impacto. En por último intentar llegar a un consenso en el que se unifiquen los criterios de valoración en PC.

### ESCALAS DE EVALUACIÓN DEL DESARROLLO PSICOMOTOR

**1. Alberta Infant Motor Scale (AIMS):** Creada en Alberta, Canadá en 1994 por Martha C Piper y Johana Darrah<sup>1</sup>. Realiza el análisis observacional de la actividad motora espontánea, desde el recién nacido hasta los 18 meses. Evalúa bebés de riesgo neurológico. Es la más utilizada en estudios de investigación. Requiere colaboración por parte del niño.

**2. Escala Haizea-Llevant (1991).** Desarrollada por Fernández-Álvarez, es el resultado de dos programas: estudios Llevant (Cataluña) y Haizea (País Vasco). Permite comprobar el nivel de desarrollo cognitivo, social y motor de 0 a 5 años.

**3. The Bayley Scales of Infant Development (BSID I), (BSID II), (BSID III)<sup>2</sup>(1993):** De administración individual y para niños desde el nacimiento hasta los 2,5 años. Está constituida por escala mental, de psicomotricidad y del comportamiento.

**4. Guía portage<sup>3</sup>:** Es una guía de Educación Preescolar que ha sido elaborada para evaluar el comportamiento del niño y planear un programa de estudios (currículum).

**5. Escala de Brunet-Lezine (1987).** Dirigida a niños entre 0 y 6 años. Proporciona información sobre las áreas psicomotriz, postural, de coordinación y lenguaje.

**6. Otras escalas** utilizadas desde los dos a los seis años de edad son las Escalas de Aptitudes y Psicomotricidad para niños de McCarthy, las Escalas de inteligencia para preescolar y primaria de Wesschler (WPPSI) y la escala de Kauffman.

### ESCALAS DE VALORACIÓN DE FUNCIÓN MOTORA

#### I.- ESCALAS DE VALORACIÓN DE LA FUNCIÓN MOTORA GRUESA

**1. Gross Motor Function Classification System (GMFCS)<sup>4</sup>:** El sistema de clasificación de la función motora gruesa ha sido creado para pacientes con PC, desde la infancia hasta los 18 años. No validada en adultos. Facilita una forma de clasificación y no una medida de resultado. El GMFCS

proporciona una mejor determinación de las alteraciones funcionales que la descripción clásica del número de miembros afectados<sup>5</sup>. Define cinco niveles, en función de las limitaciones funcionales y la necesidad de ayuda, en los que las diferencias entre niveles deberían ser significativas en la vida cotidiana. El énfasis es en el manejo en casa, en el colegio o en los lugares comunitarios (lo que hacen en realidad) más que su mejor rendimiento en un momento dado (capacidad): Nivel I, anda sin limitaciones, Nivel II anda con limitaciones, Nivel III anda utilizando un dispositivo de movilidad

con sujeción manual Nivel IV autonomía para la movilidad con limitaciones; puede usar sistemas de propulsión a motor, Nivel V transportado en una silla de ruedas manual.

**2. Gross Motor Function Measure (GMFM)<sup>6,7,8</sup>:** La medida de la función motora gruesa fue diseñada por Russell et al en 1989<sup>9</sup> como una escala específica para detectar cambios en la función motora gruesa a lo largo del tiempo

en niños con PC. Existe evidencia de la fiabilidad inter e intra-observador<sup>10</sup> y validez<sup>11</sup>. Es la escala más utilizada para la valoración de la función motora gruesa en estudios y en la práctica clínica habitual. La versión inicial consta de 88 ítems agrupados en cinco dimensiones: decúbitos y volteos (17 ítems); sedestación (20); gateo y de rodillas (14); bipedestación (13); andar, correr y saltar (24). Se ha diseñado una nueva versión GMFM-6612 para corregir algunos de los errores de la anterior, e incluye análisis de datos Rash<sup>13</sup> que permite cuantificar mejor los cambios.

Esta versión está siendo validada al castellano<sup>14</sup>.

## II.- ESCALAS DE LA MANIPULACIÓN Y FUNCIÓN MOTORA FINA

### II.1 ESCALAS BIMANUALES

**1. Manual Ability Classification System (MACS)<sup>15</sup>:** El Sistema de Clasificación de la Habilidad Manual, descrito por Eliasson en 2006, permite catalogar a los niños con PC en cinco niveles en función del uso de las manos en la manipulación de objetos en la vida diaria. El MACS describe cómo los niños suelen usar sus manos para manipular objetos en el hogar, la escuela y la comunidad (lo que hacen), en lugar de lo que se sabe que es su mejor capacidad. Se completa con entrevista a los padres.

Valora la capacidad general del niño para manipular objetos, no cada articulación por separado. Aplicable desde los 4 a 18 años. Ha demostrado ser un método válido y fiable en PC.

**2. Escala modificada de miembro superior de Sindou y Millet<sup>16</sup>:** Escala utilizada para valorar el resultado del tratamiento de la espasticidad con toxina botulínica en adultos y aparece en algunas guías y trabajos en español<sup>17</sup>. Sin embargo en los últimos años no aparece como medida en los estudios publicados. Valora de forma ordinal (0 a 5) la habilidad manual (prensión y distonía) antes y después del tratamiento.

**2. The Upper Limb Physician's Rating Scale (ULPRS)<sup>18</sup>:** La escala médica de evaluación de extremidades superiores, ha sido diseñada recientemente para evaluar los cambios en el patrón de movimiento, centrándose en los tres niveles articulares del brazo (palma, antebrazo y codo) determina si existe un deterioro funcional aislado, o un patrón total de flexión.

**3. The bimanual fine motor function (BFMF)<sup>19</sup>:** Es una clasificación de la función motora fina bimanual en niños con PC similar al GMFCS. Las distinciones entre los diferentes niveles se centran en las limitaciones funcionales bimanuales. Según sus autores, la correlación entre la GMFCS y BFMF es muy fuerte, lo que indica que la severidad de la función motora gruesa y fina son paralelas.

### II.2 ESCALAS ESPECÍFICAS PARA EL NIÑO HEMIPLÉGICO

**4. Assisting Hand Assessment (AHA)<sup>20</sup>:** La prueba de Evaluación de asistencia manual es una herramienta para medir la eficacia de la mano afectada en niños con disfunción unilateral en la realización de tareas bimanuales. Prueba semiestructurada en una sesión de juego mediante un kit de juguetes que se graba en video. Ha sido ampliamente utilizada para evaluar distintas intervenciones de los miembros superiores, incluyendo la terapia de movimiento inducido por restricción, terapia bimanual, cirugía de la mano y tratamiento con toxina botulínica<sup>21</sup>.

**5. Melbourne Assessment of Unilateral Upper Limb Function (MUUL)<sup>22</sup>:** La escala de Melbourne es un sistema de valoración de la función unilateral de miembros superiores. Se considera<sup>21</sup> la mejor escala para medir los cambios funcionales unilaterales como medida de resultado tras tratamiento de la espasticidad. Los ítems incluyen alcance (en varios planos, con la palma hacia abajo y desde la frente hasta el cuello), agarre, dibujar y soltar (lápices de colores y bolitas), manipulación, señalar, prono/supinación, transferencia de mano a mano, o mano a boca y hacia abajo. Cuenta con un manual de descripción y el examen se registra en video. Disponibles solamente en inglés.

**6. Quality of Upper Extremity Skills Test (QUEST)<sup>23</sup>:** Evalúa la calidad de la función de la extremidad superior en cuatro dominios: disociación del movimiento, alcance, limitación de la extensión, y la carga de peso en 36 ítems.

**7. Shriners Hospital Upper Extremity Evaluation (SHUEE)<sup>24</sup>:** La evaluación de la Extremidad Superior del Hospital de Shriners para Niños con PC hemipléjica se graba en video e incluye el análisis funcional espontáneo, análisis dinámico posicional, de la capacidad de realizar agarre y soltar del pulgar, dedos muñeca, antebrazo y codo.

**8. ABILHAND-Kids<sup>25</sup>:** Disponible gratuitamente en la red. Ha sido desarrollada por la "Unité de réadaptation et de Médecine físico, Universidad Católica de Lovaina". Tiene una utilidad clínica excelente. Es rápida de administrar y se completa por los padres, dando una perspectiva diferente de habilidad manual de los niños en su vida cotidiana.

## ESCALA VALORACIÓN DEL CONTROL DE TRONCO

Una revisión<sup>26</sup> reciente identifica cuatro herramientas clínicas:

1. **The Sitting Assessment of Children with Neuromotor Disability**<sup>27</sup> (la evaluación neuromotora de la sedestación de Niños con Discapacidad)
2. **The Trunk Control Measurement Scale**<sup>28</sup> (Escala de Medida de control de tronco)
3. **The Trunk Impairment Scale**<sup>29</sup> (escala de discapacidad del tronco)
4. **The Segmental Assessment of Trunk Control (SATCo)**<sup>30</sup> (evaluación segmentaria de control de tronco).

Todas ellas son pruebas basadas en las capacidades funcionales de control de sedestación, excepto la de SATCo que es más un test específico biomecánico.

## VALORACIÓN CLÍNICA DE LA ESPASTICIDAD

1. **Escala Ashworth**<sup>31</sup> (AS) y la escala de Ashworth Modificada (MAS)<sup>32</sup>: Es la escala más antigua y utilizada en estudios para valorar la espasticidad, y la respuesta al tratamiento con toxina botulínica.

Evalúa el tono muscular y la movilidad articular con la resistencia al movimiento pasivo. No cumple con la definición de espasticidad: "Incremento del tono dependiente de la velocidad"<sup>33</sup>.

2. **Escala de Tardieu**<sup>34</sup> Desarrollada en 1954 es una medida pasiva de evaluación. Evalúa el carácter velocidad dependiente de la espasticidad, mediante el estiramiento pasivo del músculo, ya sea a velocidad de caída por el efecto de la gravedad o tan rápido como sea posible.

3. **Test clínicos para valorar la espasticidad**: Test del péndulo<sup>35,36</sup> validado en PC<sup>37</sup>. Test de Ely, Test de Thomas, Prueba de Silfverskiold, etc.

## ESCALAS DE DISTONIA

1. **Albright Distonía Barry Escala**<sup>38</sup>: Escala ordinal de 5 puntos con buena fiabilidad y sensibilidad al cambio. Evalúa la distonía en: ojos, boca, cuello, tronco, cada extremidad superior e inferior.

## EVALUACIÓN DE LA MARCHA

1. Observacional:

- Genéricas: a) Estimación visual: Movimiento del tronco, miembros superiores, base de sustentación, valoración por separado de cada extremidad inferior en las fases de balanceo y apoyo, marcha de puntillas y de talones.

b) Uso del cronómetro: Test del minuto, Tiempo en caminar 15 metros, Test de marcha de 6 minutos.

c) Examen del calzado

- Específicas:

• **Edinburgh Gait Score (EGS)**: realiza una evaluación integral de la marcha grabada en video. Fue desarrollada por Lee et al. para niños con PC<sup>39</sup>. Tiene buena fiabilidad intra e interobservador evaluadores y sin experiencia y se correlaciona bien con los resultados de análisis instrumental. Considerada como la mejor escala disponible actualmente<sup>40</sup> para evaluar la marcha en PC. • **Escala Rancho los Amigos**<sup>41</sup>: No específico para PC, ni para niños, es engorroso y lento de usar.

• **Functional Mobility Scale (FMS)**<sup>42</sup>: Validada para niños con PC, califica la capacidad para caminar en tres distancias, 5, 50 y 500 metros, que representa la movilidad del niño en el hogar, escuela y en la comunidad. Además, tiene en cuenta los diferentes dispositivos de ayuda utilizados en los diferentes ambientes.

• **The Gillette Functional Assessment Questionnaire (FAQ)**<sup>43</sup>: Contiene 10 niveles de clasificación de habilidad de la marcha, que se conoce como (FAQ walking scale level, FAQ-WL) y una escala de clasificación funcional de 22 actividades en una escala Likert de cinco puntos según el nivel de dificultad (FAQ-22). Evalúa la gama completa de habilidades funcionales para caminar y es completada por los padres. Ha demostrado ser fiable para los deambulantes en la comunidad<sup>44</sup>.

• **Physician's Rating Scale (PRS)**: Conocida como Observational Gait Scale (OGS) ó Escala de Koman<sup>45</sup>, analiza la marcha en PC en el plano sagital. La puntuación total de PRS varía de 1 a 26. La falta de normalización y uniformidad del sistema de puntuación compromete la sensibilidad.

2. Instrumental

• **Vídeo**: Es el sistema más utilizado para evaluar la marcha tanto para puntuar escalas observacionales (EGS) o con cronómetro con valoración de la marcha en un minuto, seis minutos ó quince metros. Es de bajo coste y

permite analizarlos resultados fueradel tiempo de consulta.

• **Laboratorio de Marcha:** realiza análisis cinético y cinemático de lamarcha. Es la “prueba oro” para el análisis de la marcha en niños con PC. Existen distintos sistemasvalidados: Pasillo instrumentalizado, Acelerometría, Esterero-fotogrametría, Electromiografía.

## EVALUACIÓN DE LA DISFAGIA

1. **The eating and drinking ability of people with cerebral palsy (EDACS):** Escala desarrollada recientemente para valorar la disfagia en PC<sup>46</sup>, es análoga y complementariaa GMFCS y MACS. Identifica cinco niveles en función de las características clave deseguridad (riesgo de asfixia y aspiración) y eficiencia (tiempo empleado, pérdida de alimentos y líquidospor la boca) vinculados con limitaciones en las destrezas orales.

## EVALUACIÓN DE DISCAPACIDAD

1. **Wee-FIM**<sup>47</sup>: Valoración de la independencia funcional para niños. Es unaescala de tipo ordinal, que contiene 18 ítems, divididos en áreas de autocuidado, control de esfínteres, transferencias, locomoción, comunicación y conciencia social. Tiene demostrada sufiabilidad, pero no está validada en castellano, requiere entrenamiento y tiene un coste económico.

2. **Pediatric Evaluation of Disability Inventory PEDI**<sup>48</sup>: Inventario deEvaluación Pediátrica de la Discapacidad. Es un instrumento de medida multidimensional desarrollado por Haley en el año 1996. Es una escala de valoración de la capacidad funcional de niños condiscapacidad física o física y psíquica de 6 meses a 7,5 años. Mide tanto la capacidad (lo que se puede hacer) como la realización (lo que realmente se hace). Está validada en castellano<sup>49</sup>.

## ACTIVIDADES DE LA VIDA DIARIA

1. **Escala de Barthel**<sup>50</sup> (en >7 años con parálisis cerebral). Escala ampliamente conocida y utilizada en adultos,sobre todo de uso geriátrico. No existen estudios con rigorcientífico que la utilicen en niños ni se conoce la edad desde la que se podría aplicar.

2. **The Activities Scale for Kids-performance (ASKp)** con 30 ítems omodificado con 38 ítems. Escala de actividades funcionales en niños. Aplicable a niños con discapacidaddfísica. Mide actividades de la vida diaria y de juego. La actualización ASK-revisada (ASKp38) se haultilizado en los últimos estudios de niños con PC<sup>51,52</sup>. No validada en castellano.

## EVALUACIÓN DE CALIDAD DE VIDA (QUALITY.OF.LIFE.IS.MEASURED)

Las propiedades psicométricas y clínicas mas fuertes en PC se han encontrado en<sup>53</sup>:

1. **The Caregiver Priorities and Child Health Index of Life withDisabilities (CPCHILD)**<sup>54,55</sup>: Creada a partir de las recomendaciones de cuidadores, profesionales de la salud yrevisión de otras medidas. Los ítems abarcan seis dominios que se clasifican en una escala ordinal:Cuidado Personal, Posicionamiento, Transferencia y Movilidad, Comunicación e InteracciónSocial, Confort, Emociones y Comportamiento, Salud y calidad de vida. Aplicable entre 5 y 18años. No tiene coste económico pero hay que registrarse.

2. **The quality of life questionnaire for children with CP (CP QOL-CHILD)**<sup>56</sup>.Para PC entre 4 y 12 años, desarrollado por un equipo multidisciplinario internacional deinvestigadores, en colaboración con padres y niños, de varios países. Dispone de dos versiones, padres yniños. Consta de 36 ítems distribuidos en seis secciones: Bienestar social y Aceptación,Participación y Salud física, Funcionamiento, Bienestar emocional, Dolor e Impacto de la discapacidad; ysolo para padres se evalúa el acceso a servicios y salud de la familia.

3. **DISABKIDS de enfermedades crónicas**<sup>57,58</sup>: No es específico para PC, sepuede utilizar entre 4 y 16 años. Se ha desarrollado en siete países europeos (Alemania, Austria,Francia, Grecia, Holanda, Reino Unido y Suecia) y presenta un módulo adicional en PC. No validado enespañol.

## EVALUACIÓN DE RESULTADOS

1. **Escala O´Brien**<sup>59</sup>: Es una escala ordinal, subjetiva de la valoración dela respuesta al tratamiento del niño con PC de padres, fisioterapeuta y médico.

2. **Goal Attainment Scaling (GAS)**<sup>60,61,62</sup> : Creada inicialmente en elámbitode salud mental, con objetivo de evaluar el resultado de una intervención mediante el logro de losobjetivos<sup>63</sup>. No se debe considerar como una herramienta para medir el estado funcional. Esimportante, conocer la participación de los pacientes y familiares en el establecimiento de metas. Los objetivos deben ser específicos y personalizados, medibles, alcanzables, realistas y con fecha de consecución. Además conviene fijar los resultados esperados, y las expectativas deben serrealistas.

## CAPACIDAD DE COMUNICACIÓN

**1. The Communication Function Classification System (CFCS)**<sup>64,65</sup>: Este sistema ha sido desarrollado por el mismo grupo de trabajo del GMFCS, y clasifica el desempeño de la comunicación cotidiana de un individuo con parálisis cerebral en cinco niveles. La determinación del nivel no requiere pruebas, ni reemplaza las evaluaciones de comunicación estandarizadas. Agrupa a las personas por la eficacia en la práctica de la comunicación. El uso combinado de GMFCS, MACS y CFCS<sup>66</sup> proporciona una imagen más completa de la función del niño en la vida diaria que el uso de cualquiera de ellos por separado. Este perfil funcional resultante puede ser útil con fines clínicos y de investigación.

## ESCALAS DE INTELIGENCIA

El conocimiento de algunas de las medidas de capacidad intelectual en este capítulo es una tarea ardua y precisa de la ayuda de expertos en este tema. Por lo que solo citar una revisión sistemática sobre el uso de medidas de inteligencia en PC en función de la alteración asociadas<sup>67</sup>. En ella se desarrolla un algoritmo donde como primer paso considera el nivel de afectación motor del niño, en segundo lugar considera la presencia o ausencia de una deficiencia de la comunicación, y tercer lugar la presencia o ausencia de deficiencia de percepción visual.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1 Piper MC, Pinnell LE, Darrah J, Maguire T, Byrne PJ. Construction and validation of the Alberta Infant Motor Scale (AIMS). *Can J Public Health*. 1992;83(suppl 2):S46-S50.
- 2 (Bayley, N. (1993). Escalas Bayley de desarrollo infantil (BSID). Madrid: TEA Ediciones.)
- 3 Susan M. Bluma Marsha S. Shearer Alma H. Frohman Jean M. Hilliard. Portage Guide to Early Education. The Portage Project. Cooperative Educational Service Agency.
- 4 GMFCS – E & R © Robert Palisano, Peter Rosenbaum, Doreen Bartlett, Michael Livingstone, 2007 Canchild Centre for Childhood Disability Research, McMaster University. GMFCS © Robert Palisano, Peter Rosenbaum, Stephen Walter, Diane Russell, Ellen Word, Barbara Galuppi, 1997 Canchild Centre for Childhood Disability Research, McMaster University (Reference: *Dev. Med. Child Neurol*. 1997; 39:214-233) Expanded and Revised. <http://motorgrowth.canchild.ca/en/GMFCS/resources/GMFCS-ER.pdf>. Accessed May 14, 2010.
- 5 Vohr BR, Msall ME, Wilson D, Wright LL, McDonald S, Poole WK. Spectrum of gross motor function in extremely low birth weight children with cerebral palsy at 18 months of age. *Pediatrics*. 2005;116:123-129.
- 6 Russell DJ, Avery LM, Walter SD, et al. Development and validation of item sets to improve efficiency of administration of the 66-item Gross Motor Function Measure in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: e48-54.
- 7 Hanna SE, Bartlett DJ, Rivard LM, et al. Reference curves for the Gross Motor Function Measure: percentiles for clinical description and tracking over time among children with cerebral palsy. *Phys Ther* 2008; 88: 596-607.
- 8 Rosenbaum PL, Walter SD, Hanna SE, et al. Prognosis for gross motor function in cerebral palsy: creation of motor development curves. *JAMA* 2002; 288: 1357-63.
- 9 Russell DJ, Rosenbaum PL, Cadman DT, Gowland C, Hardy S, Jarvis S. The Gross Motor Function Measure: a means to evaluate the effects of physical therapy. *Dev Med Child Neurol*. 1989;31:341-52.
- 10 Nordmark E, Hagglund G, Jarnlo GB. Reliability of the Gross Motor Function Measure in cerebral palsy. *Scand J Rehabil Med*. 1997;29:25-8.
- 11 Bjornson KF, Graubert CS, Buford VL, McLaughlin J. Validity of the Gross Motor Function Measure. *Pediatr Phys Ther*. 1998;10:43-7.
- 12 Russell D, Rosenbaum PL, Avery L, Lane M. The Gross Motor Function Measure (GMFM-66 & GMFM-88) User's Manual. U.K.: Mac Keith Press; 2002. (Clinics in Developmental Medicine No 159).
- 13 Avery L, Russell D, Parminder SR, Stephen DW, Rosenbaum PL. Rasch analysis of the Gross Motor Function Measure: validating the assumptions of the Rasch model to create an interval-level measure. *Arch Phys Med Rehabil*. 2003;84:697-705.
- 14 Robles-Pérez de Azpillaga A, Rodríguez Piñero-Durán M, Zarco-Periñán MJ, Rendón-Fernández B, Mesa-López C, Echevarría-Ruiz de Vargas C. Versión española de la gross Motor Function Measure (GMFM): fase inicial de su adaptación transcultural. *Rehabilitación* 2009;43(05):197-203. doi: 10.1016/S0048-7120(09)72527-7.
- 15 Eliasson AC, Krumlinde-Sundholm L, Rosblad B, et al. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 549-54.

- 16 Sindou M, Millet MF. Quantification of spasticity and limb function (based on clinical examination, and directed to adult patients). In Sindou M, Abbott R, Kerabel Y, eds. *Neurosurgery for spasticity. A multidisciplinary approach*. Wien: Springer; 1991. p. 39-46.
- 17 Pascual I. [Botulinum toxin as a treatment for infantile cerebral palsy]. *Revista de neurología*. 1997;25(145):1369.
- 18 Eun Sook Park, Ji-WoonJoo, Seon Ah Kim, Dong-Wook Rha, and Soo Jin Jung. Reliability and Validity of the Upper Limb Physician's Rating Scale in Children with Cerebral Palsy. *Yonsei Med J*. Jan 1, 2015; 56(1):271-276. Published online Dec 10, 2014. doi: 10.3349/ymj.2015.56.1.271
- 19 Beckung E, Hagberg G. Neuroimpairments, activity limitations, and participation restrictions in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2002;44:309-16.
- 20 Hoare et al. Using the Assisting Hand Assessment hierarchy to grade treatment. *BMC Neurology* 2010 10:58 doi:10.1186/1471-2377-10-58.
- 21 GILMORE, R., SAKZEWSKI, L. and BOYD, R. (2010), Upper limb activity measures for 5- to 16-year-old children with congenital hemiplegia: a systematic review. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 52: 14-21. doi: 10.1111/j.1469-8749.2009.03369.x)
- 22 Randall M, Carlin JB, Chondros P, et al. Reliability of the melbourne assessment of unilateral upper limb function. *Dev Med Child Neurol*.2001;43:761-767.
- 23 DeMatteo C, Law M, Russell D, Pollock N, Rosenbaum P, Walter S. *Quality of Upper Extremity Skills Test*. Hamilton: McMaster University, Neurodevelopmental Clinical Research Unit, 1992.
- 24 Davids JR, Peace LC, Wagner LV, Gidewall MA, Blackhurst DW, Roberson WM. Validation of the Shriners Hospital for Children Upper Extremity Evaluation (SHUEE) for children with hemiplegic cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am*. 2006; 88(2):326-33.
- 25 Arnould C, Penta M, Renders A, Thonnard J-L. ABIL-HAND-Kids: a measure of manual ability in children with cerebral palsy. *Neurology* 2004; 63: 1045-52.
- 26 Saether R, Helbostad JL, Riphagen II, et al. Clinical tools to assess balance in children and adults with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2013; 55: 988-99.
- 27 Reid DT. Development and preliminary validation of an instrument to assess quality of sitting of children with neuromotor dysfunction. *Phys Occup Ther Pediatr* 1995; 15: 53-82.
- 28 Heyrman L, Molenaers G, Desloovere K, et al. A clinical tool to measure trunk control in children with cerebral palsy: the Trunk Control Measurement Scale. *Res Dev Disabil* 2011; 32: 2624-35.
- 29 Saether R, Helbostad JL, Adde L, et al. Reliability and validity of the Trunk Impairment Scale in children and adolescents with cerebral palsy. *Res Dev Disabil* 2013; 34: 2075-84
- 30 Butler PB, Saavedra S, Sofranac M, et al. Refinement, reliability, and validity of the segmental assessment of trunk control. *Pediatr Phys Ther* 2010; 22: 246-57.
- 31 Ashworth B. Preliminary trial of carisoprodol in multiple sclerosis. *Practitioner* 1964;192:540-542.
- 32 Bohannon RW, Smith MB. Interrater reliability of a modified Ashworth scale of muscle spasticity. *Phys Ther* 1987; 67:206-207.
- 33 Mutlu A, Livanelioglu A, Gunel MK. Reliability of Ashworth and Modified Ashworth scales in children with spastic cerebral palsy. *BMC Musculoskeletal Disorders* 2008, 9:44 doi:10.1186/1471-2474-9-44.
- 34 Tardieu G, Shentoub S, Delarue R. A la recherche d'une technique de mesure de la spasticité. *Revue Neurologie*. 1954;91:143-4.
- 35 Wartenberg R. Pendulousness of the legs as a diagnostic test. *Neurology* 1951; 1: 18-24.
- 36 Ferrarin M, Osio M, Abello G. A new biomechanical approach to pendulum test for spasticity evaluation. *Proceedings of the EEC-RAFT Workshop*, Milano, Dicembre 1993.
- 37 Nordmark E, Anderson G. Wartenberg pendulum test: objective quantification of muscle tone in children with spastic diplegia undergoing selective dorsal rhizotomy. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44: 26-33.
- 38 Barry MJ, VanSwearingen JM, Albright AL. Reliability and responsiveness of the Barry-Albright Dystonia Scale. *Dev Med Child Neurol* 1999; 41: 404-411.
- 39 Read HS, Hazlewood ME, Hillman SJ, Prescott RJ, Robb JE. Edinburgh visual gait score for use in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2003; 23 (3): 296-301.

- 40 Rathinam Ch, Bateman A, Peirson J, Skinner J. Observational gait assessment tools in paediatrics – A systematic review. *Gait & Posture* 2014; 40: 279–285.
- 41 The Pathokinesiology Service. The Physical Therapy Department, R. L. A. M. C. Observational Gait Analysis. Downey, CA: Los Amigos Research and Educational Institute; 1993.
- 42 Graham HK, Harvey A, Rodda J, Nattrass G, Pirpiris M. The Functional Mobility Scale (FMS). *Journal of Pediatric Orthopaedics* 2004; 24(5): 514–520.
- 43 T.F. Novacheck, J.L. Stout, R. Tervo. Reliability and validity of the Gillette Functional Assessment Questionnaire as an outcome measure in children with walking disabilities. *J Pediatr Orthop* 2000; 20:75–81.
- 44 Gorton GE, Stout JL, Bagley AM, Bevans K, Novacheck TF, Tucker CA. Gillette functional assessment questionnaire 22 item skill set: factor and Rasch analysis. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 250–5).
- 45 Koman LA, Mooney JF, Smith BP. Management of spasticity in cerebral palsy with botulinum A toxin: Report of a preliminary, randomized, double-blind trial. *J Pediatr Orthop* 1994; 14: 209–303.
- 46 Sellers D, Mandy A, Pennington L, Hankins M, Morris C. Development and reliability of a system to classify the eating and drinking ability of people with cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2014; 56(3):245–251.
- 47 Ottenbacher KJ, Msall ME, Lyon N, Duffy LC, Ziviani J, Granger CV, Braun S, Feidler RC. The Weefim Instrument: Its Utility In Detecting Change In Children With Developmental Disabilities. *Arch Phys Med Rehabil* 2000; 81: 1317–26 (WeeFIM Instrument).
- Copyright 1997. Uniform Data System for Medical Rehabilitation, a division of U.B. Foundation Activities, Inc. All rights reserved.
- 48 Haley SM, Coster WJ, Ludlow LH, Haltiwanger JT, Andrellos PA. Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI). Development, Standardization and Administration Manual. Boston, MA: Trustees of Boston University; 1992
- 49 García Bascones M. Adaptación transcultural y versión española de la escala de discapacidad pediátrica evaluación de discapacidad inventory (pedi). Tesis doctoral. Directores Olga Arroyo Riaño M. Álvarez Badillo A. Madrid 2013. 50 (Original) Mahoney FI, Barthel DW. Functional evaluation: the Barthel Index. *MD State Med J* 1965; 14:61–5.
- 51 Palisano RJ, Copeland WP, Galuppi BE. Performance of physical activities by adolescents with cerebral palsy. *Phys Ther* 2007; 87: 77–87.
- 52 Bjornson K, Belza B, Kartin D, Logsdan R, McLaughlin J, Thompson EA. The relationship of physical activity to health status and quality of life in cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther* 2008; 20: 247–53.
- 53 Carlon S, Shields N, Yong K, Rose Gilmore R, Sakzewski L, Boyd R. A systematic review of the psychometric properties of Quality of Life measures for school aged children with cerebral palsy. *BMC Pediatr*. 2010 Nov 9;10:81. doi: 10.1186/1471-2431-10-81.
- 54 Narayanan U, Fehlings D, Weir S, Knights S, Campbell K: Initial development and validation of the caregiver priorities and child health index of life with disabilities (CPCHILD). *Developmental Medicine and Child Neurology* 2006, 48(10):804–812.
- 55 Narayanan U, Livingstone M, Weir S, Fehlings D: Further validation of the caregiver priorities and child health index of life (CPCHILD). *Developmental Medicine and Child Neurology* 2006; 48(Suppl):47.
- 56 Waters E, Davis E, Mackinnon A, Boyd R, Graham HK, Lo SK, Wolfe R, Stevenson R, Bjornson K, Blair E, Hoare P, Ravens-Sieberer U, Reddihough D: Psychometric properties of the quality of life questionnaire for children with CP. *Developmental Medicine and Child Neurology* 2007, 49(1):49–55.
- 57 Baars RM, Atherton RM, Koopman HM, Bullinger M, Power M, the DISABKIDS Group: The European DISABKIDS project: Development of seven condition-specific modules to measure health-related quality of life in children and adolescents. *Health and Quality of Life Outcomes* 2005, 3:70–79.
- 58 Schmidt S, Debensason D, Muhlhan H, Peterson C, Power M, Simeoni MC, Bullinger M, the DISABKIDS Group: The DISABKIDS generic quality of life instrument showed cross-cultural validity. *Journal of Clinical Epidemiology* 2006. 59(6):587–598
- 59 O'Brien C. Management of spasticity associated with stroke in O'Brien C, Yablon S (eds.). Management of spasticity with botulinum toxin. Littleton, CO: Postgraduate Institute for Medicine; 1995, p. 7–15. Escala modificada de O'Brien. Valoración subjetiva de la respuesta (padres, fisioterapeuta, paciente) O'Brien C. Injection techniques for botulinum toxin using electromyography and electrical stimulation. *Muscle Nerve Suppl*

1997; 20 (Suppl 6): S176-80.

60 : King GA, McDougall J, Palisano RJ, Gritzan J, Tucker MA: Goal Attainment Scaling: Its Use in Evaluating Pediatric Therapy Programs. *Phys Occup Ther Pediatr* 1999, 19:31-52.

61 Steenbeek D, Meester-Delver A, Becher JG, Lankhorst GJ. The effect of botulinum toxin type A treatment of the lower extremity on the level of functional abilities in children with cerebral palsy: evaluation with goal attainment scaling. *Clin Rehabil* 2005;19:274 – 282.

62 Steenbeek, D., Ketelaar,

M., Galama, K. & Gorter, J. W. (2008) Goal attainment scaling in paediatric rehabilitation: a report on the clinical training of an interdisciplinary team. *Child: Care, Health & Development*, 34, 521–529.

63 Kiresuk, T. & Sherman, R. (1968) Goal attainment scaling, a general method for evaluating comprehensive community

mental health programs. *Community Mental Health Journal* of, 4, 443–445.

64 Hidecker MJOC, Paneth N, Rosenbaum P, et al. Developing and validating the Communication Function Classification

System for individuals with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 704–10.

65 Hidecker MJOC, Paneth

N, Rosenbaum P, et al. Developing and validating the Communication Function

Classification System for individuals with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 704–10.

66 Hidecker MJ, Ho NT, Dodge N, Hurvitz EA, Slaughter J, Workinger MS, Kent RD, Rosenbaum P, Lenski M, Messaros BM, Vanderbeek SB, Deroos S, Paneth N. Interrelationships of functional status

in cerebral palsy: analyzing gross motor function, manual ability, and communication function classification systems in children. *Dev Med Child Neurol*. 2012 Aug;54(8):737-42. doi:10.1111/j.1469-8749.2012.04312.x. Epub 2012 Jun 20.

67 Yin Foo, R., Guppy, M. and Johnston, L. M. (2013), Intelligence assessments for children with cerebral palsy: a systematic review. *Developmental Medicine & Child Neurology*,

55: 911–918. doi: 10.1111/dmcn.12157.

## **ALTERACIONES ORTOPEDICAS EN EL MIELOMENINGOCELE**

**Ampar Cuxart Fin**

**Md, PhD**

El mielomeningocele es el defecto del tubo neural más grave compatible con la vida. Se trata de un síndrome plurimalformativo complejo que se produce entre el 23 y 28 días de embarazo. Es causa frecuente de discapacidad física en la infancia y la más frecuente de vejiga e intestino neurógeno.

Tiene carácter multisistémico con afectación del sistema nervioso central (SNC), aparato locomotor y sistema génitourinario e intestinal. Por todo ello, el mejor tratamiento es el que se proporciona en el ámbito de una unidad multidisciplinar sin límite de edad, coordinada por un profesional con visión holística de la malformación.

La capacidad de desplazamiento viene determinada fundamentalmente por el nivel neurológico funcional pero también por la presencia de deformidades ortopédicas, la motivación, ortetización adecuada, la obesidad y el coste energético de la marcha.

Los objetivos terapéuticos en el aparato locomotor son: seguir el patrón de desarrollo psicomotor lo más próximo a la normalidad, conseguir capacidad de desplazamiento independiente a partir de los 18 meses-24 meses de edad con un raquis alineado sobre pelvis equilibrada y sedestación estable e independiente. Objetivos más específicos son mantener flexión de caderas y rodillas como mínimo de 90º, prevenir deformidades en flexión de caderas y rodillas, especialmente superior a 20º y mantener pies plantígrados, ortetizables y bien alineados.

Se presentan los 5 niveles funcionales: dorsal, lumbar alto, lumbar medio, lumbar bajo y sacro y se detallan las deformidades ortopédicas más frecuentes para cada nivel así como el pronóstico de marcha.

Por último, se repasan las deformidades ortopédicas más frecuentes en la cadera, pies y raquis.

## **PAPEL DE LA TOXINA BOTULÍNICA EN LA PREVENCIÓN DE DEFORMIDADES ORTOPÉDICAS EN PACIENTE ESPÁSTICO**

**Patricia Ferrand-Ferri**

Especialista en Rehabilitación y Medicina Física

Unidad de Rehabilitación Infantil y Parálisis Cerebral

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

La prevalencia en España de la parálisis cerebral (PC) es cercana a los 2.000 casos por millón de habitantes. La forma clínica más frecuente es la espástica, presente en el 70-88% de los casos; topográficamente la forma más común es la diplejía espástica.

Actualmente, la principal herramienta para el tratamiento focal de la espasticidad en niños con PC es la toxina botulínica A (TXB), que desde su aparición, literalmente revolucionó el abordaje del niño con parálisis cerebral. Diversos estudios en los años 90 demostraron que mejoraba de forma mantenida la espasticidad en miembros inferiores y superiores, y en poco tiempo, formó parte del tratamiento rutinario del niño con PC. Junto con ella, son fundamentales la fisioterapia, la terapia ocupacional, las ortesis y los yesos.

Si bien la parálisis cerebral es una lesión estática, y la espasticidad no va a progresar en el tiempo, sí lo va a hacer su expresión clínica a medida que el niño crece. Esto es debido, por un lado, a que el control motor irá mejorando conforme el niño se desarrolla, pero por otro, con el crecimiento la espasticidad provocará que los tendones y los músculos se acorten, produciendo contracturas irreductibles, y en los huesos, deformidades. De especial relevancia son las producidas en el plano transversal, sobre los huesos. A esto hay que añadir las compensaciones que va a realizar el niño durante la marcha para compensar la espasticidad y las contracturas. Por ello, a la hora de identificar los trastornos de la marcha que presenta un niño con PC, sobre todo en la marcha, distinguimos entre problemas primarios, secundarios y terciarios.

Las alteraciones primarias son debidas a la lesión del sistema nervioso central, y son la presencia de tono muscular anormal (espasticidad), el trastorno del equilibrio y el mal control motor selectivo. Éstas darán lugar a las alteraciones secundarias, que son las contracturas musculares y las deformidades óseas, que a su vez pueden producir la disfunción brazo palanca, término que designa al grupo de alteraciones características en niños deambulantes con PC, debidas a las deformidades y el remodelado óseo anormal: Subluxación de caderas, deformidades torsionales huesos largos y deformidades en los pies.

El tratamiento de la espasticidad, ya sea con medidas conservadoras o con cirugía, debe ir encaminado a corregir las alteraciones primarias y secundarias. Las terciarias no deben corregirse, ya que son compensaciones creadas por el niño, que desaparecerán cuando lo hagan las primarias o secundarias que las causaron. La distinción entre los tres tipos de problemas es, por tanto, crítica en el tratamiento de la PC.

La parálisis cerebral no es un problema focal, por lo que previo al tratamiento local de la espasticidad, es necesario un control del tono muscular global en caso de espasticidad generalizada, con fármacos por vía sistémica (oral o intratecal) o bien con cirugía (rizotomía dorsal selectiva).

La toxina botulínica A es un fármaco antiespástico considerado seguro, con efecto selectivo y reversible sobre el músculo espástico, dosis-dependiente y localizado, que puede ser administrada durante años con buenos resultados en combinación con otros tratamientos.

En un estudio de cohortes a largo plazo de 2006, se concluyó que la introducción de la toxina botulínica y el análisis tridimensional de movimiento han supuesto una gran mejora en el manejo de los niños con PC, aumentando la edad en el momento de la primera cirugía, disminuyendo el número de intervenciones sucesivas y mejorando los resultados funcionales.

Los niños con PC idealmente deben recibir tratamiento conservador hasta madurez de los patrones motores (8-10 años de edad). Es importante retrasar la cirugía hasta al menos esta edad, porque los resultados de una cirugía precoz son menos predecibles y tienen más riesgos de fallos y recidivas.

En 2010 se publicaron varios artículos de consenso de expertos sobre el uso de TXB en niños con PC. Se concluyó en ellos que las inyecciones con TXB son efectivas en el manejo de la espasticidad en **miembro inferior de niños con PC**, y que combinado con fisioterapia y ortesis, pueden mejorar la marcha y la consecución de objetivos terapéuticos.

La mayoría de los estudios sobre TXB en niños con PC se centran en la inyección en los músculos gemelos para el tratamiento del **pie equino**. Existe una evidencia de nivel I y un grado de recomendación A para el tratamiento con toxina botulínica A para el pie equino espástico en niños con PC.

Hay publicada menor cantidad de información referente a otros músculos o a las inyecciones multiniveles (para

las que los datos actuales son inadecuados o contradictorios: nivel de evidencia U). Sin embargo, existe una recomendación de grado A de que la inyección de toxina botulínica en **aductores de cadera e isquiotibiales** no mejora la función motora gruesa, medida por la GMFM. En cambio, sí existe un grado de recomendación A para el uso de la toxina botulínica A para retrasar la necesidad de cirugía en la **subluxación de cadera** en niños con PC, pero sólo a corto plazo.

### Uso de Toxina botulínica en el miembro inferior espástico

Con el desarrollo motor del niño, la espasticidad y los demás trastornos asociados en la PC aparecerán patrones motores anómalos. Inicialmente con la introducción de la TXB se trataban patrones focales como el pie equino o la espasticidad en aductores de cadera, pero en la actualidad se suele hacer un abordaje de varios músculos y multi-nivel, en el que se tratan diversos músculos a la vez buscando mejorar la movilidad del miembro y la postura durante la

La indicación del uso de toxina botulínica en niños con PC es la presencia de espasticidad localizada, persiguiendo principalmente la reducción del tono muscular. Dada la variedad de presentaciones clínicas de la PC, en cada niño el objetivo del uso de la TXB puede ser diferente. Los principales objetivos del tratamiento con TXB son mejorar la marcha, el equilibrio, y con ello la independencia funcional, y favorecer el crecimiento longitudinal del músculo y prevenir deformidades osteoarticulares, luxaciones y úlceras por presión.

El tratamiento del control motor selectivo, con TXB iniciado a edad temprana, proporciona una “ventana terapéutica” al resto de terapias, al disminuir el tono muscular y permitiendo mayor rango de movilidad, el potencial fortalecimiento de los músculos antagonistas y la posibilidad de mejorar el control motor y equilibrio. El objetivo final es la mejora de la actividad funcional y de los síntomas derivados de la espasticidad.

La terapia con TXB nunca debe realizarse de manera aislada, sino debe combinarse con otras modalidades de tratamiento conservador y quirúrgico. Dentro de las modalidades de tratamiento conservador, son esenciales la fisioterapia, la terapia ocupacional, las ortesis y los yesos correctores. De hecho, se considera que la toxina botulínica en sí es el tratamiento adyuvante que aumenta los efectos del resto, y no al contrario.

La TXB permite la elongación de los músculos espásticos y un mejor control motor, y mientras persiste su efecto, se permite el crecimiento muscular, el desarrollo de habilidades y la mejora de la función (o mayor facilidad para el cuidado) mediante el resto de terapias.

## **DISTROFIAS MUSCULARES Y MIOPATÍAS. HISTORIA NATURAL. COMPLICACIONES ORTOPÉDICAS. ESTRATEGIAS PARA PROLONGAR LA MARCHA**

**Dra. Anna Febrer Rotger**

### **DISTROFIAS MUSCULARES**

Las Distrofias musculares (DM) afectan predominantemente al músculo estriado y son debidas a defectos en genes que sintetizan proteínas de membrana (sarcolema o espacio extracelular). Presentan unas CK elevadas y tienen carácter progresivo. Se clasifican en:

#### **1- Distrofia muscular de Duchenne (DMD)/distrofia muscular de Becker (DMB).**

Es la enfermedad neuromuscular más frecuente en la infancia (I: 1/3500 varones). Alteración del cromosoma Xp21 (varones), con mutación del gen de la distrofina, con una ausencia total de la misma. Un 15-20% de los pacientes presentan una mutación puntual. Gran aumento de CK. Hipertrofia de pantorrillas Hay un retraso en el desarrollo motor. Los niños realizan marcha hasta los 9-12 años. Retraso cognitivo (lenguaje) en un 30-40%. Complicaciones del A-L Afectación respiratoria y cardíaca. Evolución rápidamente progresiva. Muerte en la 3ª década de la vida.

La DMB es una forma más leve y menos frecuente (I: 1/18.000). Hay un déficit de distrofina.

#### **2-Distrofia muscular de cinturas.**

Es un grupo de DM que se caracterizan por debilidad de la cintura escapular y pelviana. Aumento de CK variable. La forma debida al déficit de sarcoglicanos es la más frecuente. Múltiples mutaciones. Fenotipo variable. Subtipos geográficos (Europa LGMD2, Norte de África LGMD2C). Inicio de la clínica entre 10 y 20 años. Otras formas se deben a déficit de disferlina (la menos frecuente en la infancia), calpaína 3, caveolina 3, fukutin-related proteín (FKRP) entre otras

**3- Distrofia muscular congénita.** Es un grupo heterogéneo que se transmite con herencia autosómica recesiva. La sintomatología se presenta en el nacimiento o en los primeros meses de vida. Hay diferentes fenotipos que se solapan entre sí. Están alterados 13 genes que sintetizan distintas proteínas. Se clasifican en:

- Déficit de merosina (parcial o total). Es característica la alteración de la sustancia blanca del SNC. Ausencia de marcha.
- Déficit de colágeno VI. Afecta piel, músculos y tejido conjuntivo. Presenta contracturas y laxitud articular. Marcha presente.
- Alteración de la O-glicosilación (trastornos de migración). Retraso mental y alteraciones oculares.
- Otras formas

**4- Distrofia muscular de Emery Dreyfuss (DMED).** Está ligada al cromosoma X (DMED 1), presente solo en varones, aunque existen otras formas de herencia. Presenta un déficit de emerina. Presenta una debilidad y atrofia húmero-peroneal. Rigidez en flexión de codos. Marcha autónoma. Rigid-spine. Defectos de conducción cardíaca.

**5- Distrofia miotónica.** Presenta el “fenómeno miotónico” o dificultad para relajar los músculos después de una contracción mantenida. Se trasmite con carácter autosómica dominante. Afectación multisistémica. Debilidad de la musculatura facial y distal de extremidades. Cataratas. Afectación cardiológica. Alteración del SNC. Las formas más frecuentes son:

- Enfermedad de Steiner (tipo I)
- Forma neonatal o congénita (más grave)
- Distrofia miotónica tipo II (adultos)

**6- Distrofia fascio-escápulo-humeral.** Es poco frecuente en niños. Se transmite con herencia dominante. Un 30% de casos son esporádicos. Afecta la musculatura facial, párpados y labios. Escápula alata. Marcha autónoma. Evolución lenta

### MIOPATIAS CONGENITAS

Las Miopatías congénitas se producen por un defecto en el desarrollo del músculo, por lo que en la biopsia se observan hallazgos patológicos en las miofibrillas. La afectación es debida a la alteración de múltiples genes. Es un grupo muy heterogéneo y el cuadro clínico puede ser muy grave o leve. Las CK son normales. Son menos frecuentes que las Distrofias musculares. Las formas más frecuentes son:

- Miopatía central core (minicores)
- Miopatía nemalínica
- Miopatía centronuclear/miotubular
- Miopatía por desproporción congénita de fibras.

El cuadro clínico es similar en todas las formas y la sintomatología más común es: hipotonía, debilidad facial y deglutoria, oftalmoplejía, En las formas graves suele haber compromiso respiratorio y afectación bulbar. El desarrollo cognitivo suele ser normal.

### COMPLICACIONES DEL A-L en la Distrofia muscular de Duchenne

Las complicaciones del A-L son secundarias a la debilidad muscular y las principales son:

- deterioro o ausencia o de la marcha
- contracturas / deformidades articulares
- escoliosis/cifosis
- luxación de cadera
- fracturas / osteoporosis / dolor

### MARCHA

Los pacientes con DMD presenta las siguientes fases en relación a la marcha: Fase de marcha independiente, de marcha asistida (deterioro) y de sedestación (silla de ruedas). La fase de deterioro se caracteriza por:

- imposibilidad de levantarse del suelo
- caídas frecuentes
- patrón miopático con equinismo, hiperlordosis, pelvis hacia delante y ampliación de la base de sustentación
- pérdida marcha entre los 8 y los 13 años.

En las estrategias para prolongar la marcha pueden utilizarse tres abordajes: Tratamiento con corticosteroides (actualmente es un tratamiento de rutina en niños con DMD) que se inicia alrededor de los 5-6 años. El programa de prolongación de marcha con ortesis largas ligeras que se propone en el momento del cese de la marcha y abordaje quirúrgico con alargamiento de las contracturas que puede plantearse en diferentes etapas.

### DISMINUCIÓN DE LA DENSIDAD MINERAL ÓSEA (DMO) Y FRACTURAS

En los niños con DMD hay una disminución de la DMO a medida que avanza su edad y disminuye la capacidad de marcha. Ello se agrava con la corticoterapia. Sin embargo, no se conoce la relación entre el déficit de la DMO y la existencia de fracturas de los huesos largos. Sí en cambio se establece una relación con las fracturas vertebrales y el tratamiento con corticosteroides.

Las fracturas de huesos largos suelen producirse por caídas y se dan en todas las fases de la enfermedad. Las fracturas vertebrales solo aparecen niños con DMD sometidos a terapia corticoidea, tras un tiempo largo de seguimiento (según autores a partir de los 40 meses). Pueden ser silentes. Los bifosfonatos están indicados para tratar el dolor.

### **LUXACIÓN DE CADERA**

Es rara en la DMD, pero constante en niños que no han caminado como en la DMC. El dolor es poco frecuente. No contraindica la bipedestación. Vigilar la postura en sedestación. No se recomienda la cirugía por riesgo de recidiva.

### **ESCOLIOSIS**

En la DMD Se ha retrasado la edad de aparición con el tratamiento corticoideo. Suele aparecer en el 60% de los casos y en general a partir de los 13 años. El tratamiento de elección es el quirúrgico con fusión espinal. No se indican ortesis de tronco.

### **CONTRACTURAS**

Se describen como la ausencia de un arco articular completo, debido a una limitación en la articulación, partes blandas o músculos. Pueden deberse a factores intrínsecos del músculo y/o a factores extrínsecos. Entre éstos los más frecuentes son: debilidad muscular, ausencia de BA completo, posturas mantenidas, asimetrías musculares, no bipedestación, sedestación incorrecta. Son más frecuentes en grupos musculares específicos. Suelen darse en todas las DM, en general en flexión. En la DMD la más precoz suele ser la del tendón de Aquiles produciendo equinismo y la del tensor de la fascia lata. En la DMED es muy típica la de los codos en flexión y en la DMC por déficit de merosina la existencia de un "rigid spine". Las contracturas interfieren en la marcha y facilitan su pérdida. Dificultan las ABVD y pueden producir dolor. Debe realizarse tratamiento precoz con un protocolo de movilizaciones diarias. En fases avanzadas hay menor respuesta. Sin embargo debe tenerse en cuenta que son inevitables. Cuando son irreductibles se indica cirugía.

## FROM REACTIVE TO PREVENTIVE MANAGEMENT OF CEREBRAL PALSY - THE CPUP-PROGRAMME

**Gunnar Hägglund**

Children with cerebral palsy (CP) are usually not born with deformities. Although the lesion of the brain is non-progressive, many secondarily acquired clinical problems are progressive, and musculoskeletal abnormalities tend to develop during childhood. Contractures, bone and joint deformities most commonly affect the spine and the lower extremities leading to scoliosis, pelvic obliquity, hip dislocation, windswept deformity, contractures of hips and knees, and foot deformities. Asymmetric postures increase the risk of tissue adaptation leading to these deformities. The time aspect is crucial for the development of contractures making posture relative to time spent in these positions clinically important. Contractures or skeletal deformities usually start slowly but then rapidly increase and spread to adjacent joints.

CPUP is a registry and healthcare programme for people with CP. It was initiated in southern Sweden in 1994 as a collaboration between the Orthopaedic departments and the Habilitation Centres as an attempt to detect and prevent hip dislocations, scoliosis and contractures in children with CP. The idea was to improve and standardize the clinical assessment and the radio-graphic follow up of the children's hips and spine from an early age. CPUP includes a continuing standardized follow up with assessment of gross and fine motor function, mobility, joint range of motion, clinical findings, and treatment. By identifying all children with CP in the area and follow them in a standardized way it is possible to detect the problems early and prevent a deterioration.

With CPUP the incidence of hip dislocation in Sweden has been reduced from 9 to 0.4%. The number of children with severe contractures and scoliosis is also reduced. CPUP improves the collaboration between all specialists in the habilitation team using the same definitions, the same database with access to the reports of colleagues with background information, graphic presentation of progress in time, and current status of the patient.

CPUP was appointed as National health care quality register in Sweden 2005 and >95% of all children born 2000 and later have been included in the programme. CPUP was introduced in Norway in 2006, in Denmark 2010 and in Iceland, Scotland and New South Wales in 2012. In total 7000 children with CP are included in these countries and the number is increasing by about 600 annually.

In 2009 CPUP expanded and started to include adults with CP. Adults with CP are generally greatly underserved in terms of health services. At the same time, adults with CP experience a number of secondary conditions and co-morbidities directly associated with CP such as chronic pain, poor nutrition, chronic fatigue, premature decline in mobility and function and reduced fine motor skills.

### CONCLUSION

With a cerebral palsy register, identifying all people with CP in a population, in combination with a follow-up programme, it is possible to prevent or reduce the development of severe contractures, hip dislocation and scoliosis, which is essential with regards to motor function and quality of life.

### REFERENCES

Hägglund G, Alriksson Schmidt A, Lauge Pedersen H, Rodby Bousquet E, Westbom L. Prevention of hip dislocation in children with cerebral palsy. Twenty years result of a population-based prevention programme. *The Bone and Joint Journal* 2014;96-B:1546-1552.

Alriksson-Schmidt A, Hägglund G, Rodby-Bousquet E, Westbom L. Follow-Up of Individuals with Cerebral Palsy through the Transition Years and Descriptions of Adult Life – the Swedish Experience. *Journal of Pediatric Rehabilitation Medicine: An Interdisciplinary Approach* 2014;7;53-61.

Rodby-Bousquet E, Czuba T, Hägglund G, Westbom L. Postural asymmetries in young adults with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2013;55:1009-1015.

Elkamil, A, Andersen GL, Hägglund G, Lamvik T, Skranes J, Vik T. Prevalence of hip dis-location in children with cerebral palsy in regions with and without a surveillance programme: a cross sectional study in Sweden and Norway. *BMC Musculoskeletal Disorders* 2011,12:284.

Rodby-Bousquet E, Hägglund G. Sitting and standing in a total population of children with cerebral palsy: a cross-sectional study. *BMC Musculoskeletal Disorders* 2010, 11: 131.

Rodby-Bousquet E, Hägglund G. Use of manual and powered wheelchair in children with cerebral palsy: a cross-sectional study. *BMC Pediatrics* 2010, 10:59. Hägglund G, Andersson S, Düppe H, Lauge-Pedersen H, Nordmark E, Westbom L.

Hägglund G, Andersson S, Düppe H, Lauge-Pedersen H, Nordmark E, Westbom L. Prevention of severe contractures might replace multi-level surgery in CP. Results of a population based health care program and new techniques to reduce spasticity. *J Pediatr Orthop.* 2005;14:268-272.

Persson-Bunke M, Hägglund G, Lauge-Pedersen H, Wagner P, Westbom L. Scoliosis in Children with Cerebral Palsy: A cohort study of a total population. *Spine* 2012 ;37 (12):E708-E713.

Robb JE, Hägglund G. Hip surveillance and management of the displaced hip in cerebral palsy. *J Childrens Orthop* 2013;7:407-413.

## **POLINEUROPATÍAS Y ATROFIA MUSCULAR ESPINAL. HISTORIA NATURAL Y DEFORMIDADES SECUNDARIAS.**

### **Charcot-Marie-Tooth**

#### **INTRODUCCIÓN**

La enfermedad de Charcot- Marie- Tooth es en realidad un grupo de neuropatías periféricas con una genética heterogénea pero con un fenotipo clínico común. Es la neuropatía periférica hereditaria más común con una prevalencia de más de 40 personas por cada 100.000. Causada por una mutación en uno de los diferentes genes relacionados con la mielina.

Su clasificación es clínica y neurofisiológica. Se subdivide en dos grandes grupos: CMT tipo 1 o CMT desmielinizante, con velocidad de conducción disminuida, es la más prevalente representado entre el 50-60% de todos los casos de CMT, y CMT tipo 2 o CMT axonal, segunda forma más frecuente, con velocidad de conducción normal pero con disminución de la amplitud.

#### **HISTORIA NATURAL**

El inicio de los síntomas suele suceder en la primera o segunda década de la vida y suele progresar lentamente a lo largo de la vida. Aunque esto variará en función del tipo de CMT. En el CMT1A los síntomas pueden aparecer temprano en la infancia aunque el cuadro clínico florido no ocurre hasta la segunda década de la vida. Su progresión es leve. En el CMT2A su clínica es muy variable diferenciándose dos grupos en base a la edad de inicio de los síntomas, aquellos con inicio precoz presentarán una progresión rápida y aquellos con inicio tardío una progresión moderada e incluso pueden llegar a ser asintomáticos.

#### **ALTERACIONES ORTOPÉDICAS ASOCIADAS**

##### **PIE**

Diversos autores sugieren que el desarrollo del pie cavo es debido a la selectiva denervación de la musculatura intrínseca del pie, produciendo en un primer momento la extensión de la articulación metatarso-falángica y posteriormente el aumento del arco longitudinal con el consecuente desarrollo del pie cavo. Otros autores sugieren que la reducida flexibilidad a nivel del tobillo también podría contribuir en su formación.

La incidencia del pie cavo varía en función de la edad y del tipo de CMT. En el CMT1 oscila del 11% en edades tempranas al 62.5-72% en la adolescencia y en el CMT2 es del 36%. En edades tempranas (2-16 años) la incidencia de pie plano en el CMT1 puede llegar a ser de hasta el 43%.

La deformidad del pie en el CMT comprende no sólo un aumento del arco longitudinal del pie sino que también puede observarse aducción del antepie, supinación del mediopie y deformidad en varo del retropié.

##### **CADERA**

Las caderas en pacientes con CMT son normales al nacimiento. Se sugiere que la debilidad de la musculatura proximal de cadera, subclínica en la mayoría de los casos, produce un desequilibrio muscular que puede resultar en displasia acetabular y a una secundaria subluxación de cadera.

La incidencia de la displasia de cadera en el CMT1 varía de 6-8,1%, pero probablemente esté infradiagnosticada ya que muchos pacientes no presentan síntomas. Por lo que estaría indicado realizar un screening de rutina en pacientes diagnosticados o con historia familiar de CMT para poder realizar un diagnóstico precoz.

##### **COLUMNA**

Incidencia más alta de deformidad espinal en pacientes con CMT que en la población general.

Incidencia 25.5%- 48% en el CMT1 y del 20-27% en el CMT2. El 52% de las deformidades escolióticas son curvas dobles y el 38% simples. La curva principal es torácica derecha en el 45% de los casos. No hay mayor incidencia de enfermedad de Scheuermann en el CMT.

#### **ATROFIA MUSCULAR ESPINAL**

##### **I.INTRODUCCIÓN**

La atrofia muscular espinal se caracteriza por la degeneración de las neuronas del asta anterior de la médula

espinal, resultando en una progresiva debilidad muscular. Incidencia de 1:15.000 a 1:20.000.

Se clasifica en 4 tipos en función de la severidad de la enfermedad. SMA-I (Werdnig-Hoffmann) es la forma más común y más severa, inicio desde el periodo prenatal hasta los 6 meses de vida. Los pacientes nunca adquieren la habilidad de mantenerse sentados. SMA-II el inicio de la enfermedad en los primeros 18 meses de vida, consiguen la sedestación independiente y raramente la capacidad de bipedestación, pero nunca deambulan. SMA-III (Kugelberg-Welander) inicio desde el primer año a la tercera década de la vida. La bipedestación y la capacidad de marcha están preservada hasta la edad adulta. SMA-IV inicio en la 2ª-3ª década con una esperanza de vida normal.

## II.HISTORIA NATURAL

La edad de inicio varía de 1.9-3.1 meses en el tipo I, de 8.6-8.7 meses en el tipo II y de 17,9-21,1 meses en el tipo III. Las probabilidades de supervivencia en el tipo I a los 2, 4, 10 y 20 años son del 32%, 18%, 8% y 0% y en el tipo II son 100%, 100%, 98% y 77% respectivamente. La probabilidad de mantener la capacidad de sedestación en el tipo II fue del 91,1% al año y a los 2 años y de 86,4% a los 5 años y la probabilidad de mantener la deambulación en el tipo III fue del 92% al año, 2 años y 5 años y de 76,7% a los 10 años.

## III.ALTERACIONES ORTOPÉDICAS ASOCIADAS

En pacientes con AME es frecuente encontrar limitación de la movilidad articular con contracturas establecidas. Son comunes en MMII el flexo de cadera y rodilla y el pie en equino así como en MMSS el flexo de codo y la limitación en la movilidad de hombro y muñeca. Las contracturas son más prevalentes en MMII que en MMSS, siendo raro las contracturas aisladas de MMSS. Pueden observarse en MMII desde los 2 años y en MMSS desde los 3-5 años. Tienen una progresión edad-dependiente.

Las fracturas son un complicación importante en pacientes con AME. En el tipo I se describen fracturas congénitas. En el Tipo II la mayoría son fracturas en la región superior de la pierna (supracondíleas) y en el Tipo IIIa en MMSS.

## CADERA

Es frecuente la luxación o subluxación de cadera en pacientes con AME, más en aquellos pacientes no deambulantes. La luxación parece ser secundaria a una debilidad proximal de la musculatura con resultado de coxa valga y lateralización de la cadera.

En AME-II la subluxación ocurre en un 30-40% de los pacientes y la luxación en un 30% con una edad media de 7.7 años. En AME-III la subluxación ocurre en un 10-30% de los casos y la luxación en un 20-30% con una edad media de 15.8 años. La oblicuidad pélvica es más prevalente en AME-II. No es frecuente el dolor de cadera en pacientes con AME.

## COLUMNA

La escoliosis ocurre en prácticamente el 100% (93%) de niños con AME-II y en la mayoría de niños con AME-III (75%). El problema ortopédico fundamental en pacientes con AME-II y AME-IIIa es la escoliosis progresiva que aumenta la oblicuidad pélvica y la inestabilidad en la sedestación, disminuyendo la función pulmonar y produciendo un impacto negativo en las actividades de la vida diaria.

## BIBLIOGRAFÍA:

Pareyson D, et al. Diagnosis, natural history, and management of Charcot-Marie-Tooth disease. *Lancet Neurol* 2009; 8:654-67.

Burns et al. Evolution of foot and ankle manifestations in children with CMT1A. *Muscle Nerve* 2009; 39: 158-166.

Wines et al. Foot deformities in children with hereditary motor and sensory neuropathy. *J Pediatr Orthop* 2005; 25: 241-244.

So Young Joo, et al. Foot Deformity in Charcot Marie Tooth Disease according to disease severity. *Ann Rehabil Med* 2011; 35:499-506.

Novais EN, et al. Hip Dysplasia Is More Severe in Charcot-Marie-Tooth Disease than in Developmental Dysplasia of the Hip. *Clin Orthop Relat Res* (2014) 472:665-673 doi 10.1007/s1999-013-3127-z.

Chan G, et al. Evaluation and Treatment of Hip Dysplasia in Charcot-Marie-Tooth Disease. *Orthop Clin N Am* 37 (2006) 203-209.

Walker JL, et al. Hip Abnormalities in Children with Charcot-Marie-Tooth Disease. *J Pediatr Orthop* 1994; 14: 54-59.

Horacek O, et al. Spinal Deformities in Hereditary Motor and Sensory Neuropathy. *Spine* 2007; Volume 32, 22: 2502-2508.

Walker JL, et al. Spinal Deformity in Charcot-Marie-Tooth Disease. *Spine* 1994. 19:(9) 1044-1047.

Ge X, et al. The Natural History of Infant Spinal Muscular Atrophy in China: A study of 237 Patients. *Journal of Child Neurology*. *Journal of Child Neurology* 2012; 27(4): 471-477.

Haaker, et al. Proximal spinal muscular atrophy: current orthopedic perspective. *The application of Clinical Genetics* 2013;3 6 113-120.

Fujak A, et al. Contractures of the upper extremities in spinal muscular atrophy type II. Descriptive clinical study with retrospective data collection. *Ortop Traumatol Rehabil*. 2010; 12 (5): 410-419.

Fujak A, et al. Contractures of the lower extremities in spinal muscular atrophy type II. Descriptive clinical study with retrospective data collection. *Ortop Traumatol Rehabil* 2011; 13 (1): 27-36.

Sporer SM, et al. Hip Dislocation in Patients With Spinal Muscular Atrophy. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 2003. 23:10-14.

Fujak A, et al. Natural course of scoliosis in proximal spinal muscular atrophy type II and IIIa: descriptive clinical study with retrospective data collection of 126 patients. *BMC Musculoskeletal Disorders* 2013, 14:283.

## TÉCNICAS DE FISIOTERAPIA PARA LA PREVENCIÓN DE DEFORMIDADES EN P.C.I

**Mónica Bolea Delgado.**

**Gloria Navarrete Olmedo.**

**Mónica Rodríguez Pérez.**

Fisioterapeutas UGC COT Y RHB. CH Torrecárdenas (Almería).

### INTRODUCCIÓN

La Parálisis cerebral infantil es la expresión que se utiliza con más frecuencia, para definir las alteraciones del tono y del movimiento que se producen como consecuencia de una lesión no evolutiva en un cerebro inmaduro.

Unas de las complicaciones más comunes de la PCI va a ser la aparición de contracturas y deformidades que se van a ver agravadas por el transcurso del tiempo, la falta de uso o uso inadecuado de la musculatura y las malas posturas que adopta el niño. Por eso uno de los objetivos más importantes de la Fisioterapia en PCI, va a ser la prevención de estas deformidades, empezando cuanto antes mejor a estimular el correcto desarrollo motor para intentar que el niño con PCI, tenga una experiencia de movimiento y de postura, lo más parecida a la de un niño normal.

Cuanto más preparado esté un niño para moverse correctamente, mejor será su postura y menos riesgo de contracturas y deformidades presentará.

Es fundamental la precocidad en el tratamiento fisioterápico, con él vamos a intentar conseguir la mayor independencia del niño dentro de sus posibilidades, pues cada niño va a tener un potencial y se va a desarrollar en un ambiente familiar y sociocultural diferente.

### ELABORACIÓN DEL TRATAMIENTO.

#### VALORACIÓN

Independientemente del área de la lesión involucrada, los niños con PCI van a presentar características comunes como tono muscular anormal, alteración del control motor selectivo, reacciones asociadas, alteración de la alineación músculo-esquelética, alteración del control postural y del equilibrio y fuerza muscular inapropiada. Estas características comunes son las que el fisioterapeuta debe registrar a la hora de elaborar el programa terapéutico.

Históricamente nos encontramos con un abanico muy extenso de métodos y técnicas de fisioterapia para tratar al niño con P.C.I., desde el método Bobath que es uno de los más tradicionales y conocidos, hasta el uso de Kinesiotape de más reciente incorporación.

El fisioterapeuta tendrá que definir los problemas y necesidades de cada paciente planteándose objetivos concretos para cada niño, utilizando las estrategias de tratamiento, los métodos y las técnicas más adecuadas en cada caso.

### OBJETIVOS GENERALES DEL TRATAMIENTO.

Van a ser, normalizar el tono muscular, conseguir una experiencia de movimiento y postura lo más parecida a un niño normal y educar a la familia en el manejo del niño.

### TRATAMIENTO

El fisioterapeuta debe facilitar o inhibir los movimientos del niño a través de información táctil, propioceptiva y vestibular y una vez aprendido el movimiento correcto, permitir al niño que inicie y practique él solo el movimiento con un ambiente estimulante y apropiado.

Vamos a centrar el tratamiento en tres pilares fundamentales:

#### 1. Facilitar y fomentar el aprendizaje de las habilidades motoras.

Nosotros tratamos al niño en la globalidad teniendo en cuenta al niño en todos sus aspectos, insistiendo en la prevención y dejando a los padres que entren a la sesión y aprendan y vean lo importante que es colocar al niño en una buena posición, tanto si está poco como muy afectado motóricamente.

Tenemos muy en cuenta que el movimiento comience con una postura adecuada y que termine de igual manera, por eso vamos a trabajar mucho las posturas.

Usaremos diversos materiales: rulos, cuñas, balones, juguetes con luces, sonidos etc.

- Conseguir el control cefálico. Favorecer posturas en prono, sedestación y bipedestación donde la visión facilita la alineación de la cabeza.

- Favorecer el apoyo y empuje con las manos fundamental para estimular el control cefálico y de la cintura escapular y fortalecer msuperiores en prono, sedestación, de rodillas y bipedestación.

- Favorecer la cuadrupedia y el desplazamiento de peso desde las manos a las rodillas poniendo al niño en cuadrupedia.

- Favorecer el desplazamiento: rastreo, volteo y gateo con el propósito de que el niño consiga un movimiento activo, autoorganizado que le permita controlar los diferentes segmentos del cuerpo para que pueda ser autónomo en los cambios de posición, mejore la percepción temporoespacial del movimiento, interactúe con el entorno y le anime al movimiento autoiniciado, evitando las desviaciones de columna.

- Estimular la sedestación en anillo, con piernas estiradas para por ejemplo estirar isquiotibiales ...

- Tratamiento de los pies cuando el bebé todavía no los apoya en el suelo, dándole sensación jugando con él a que nos empuja, tocar y masajear sus pies, presiones isométricas para trabajar la musculatura eversora e inversora del pie y prevenir deformidades. Comienzo del apoyo sobre los pies, ejercitando las cargas de peso en todos los arcos del pie, trabajando al niño sobre una pelota con los pies bien apoyados en el suelo o a horcajadas sobre un rulo.

- Estimular la sedestación funcional con apoyo de pies y agacharse desde sentado.

- Estimular la actividad de cuclillas y el paso de cuclillas a bipedestación, ya que el soporte, la propulsión y el equilibrio son las características más

importantes del miembro inferior y es muy importante practicarlas antes de que se instauren acortamientos o atrofas.

- Paso de sedestación a bipedestación esencial para la marcha y para favorecer la conducta independiente del niño en otras actividades. La repetición de esta

actividad es necesaria para optimizar el aprendizaje y para el estiramiento activo del triceps sural.

- Dar una experiencia precoz de bipedestación dar estabilidad y seguridad al niño de pie a la vez que permitimos el movimiento libre de los brazos.

## 2. Normalizar el tono muscular anormal.

- Con presiones y empujes para aumentar el input propioceptivo profundo a nivel articular y disminuir el tono muscular. Favorecen la coaptación articular, la sensación de la posición de las articulaciones y normalizan el tono muscular. También van a permitir desensibilizar manos y pies en casos de hipersensibilidad táctil y preparan a miembro superior y al inferior para el gateo y la marcha.

- Maniobras que disminuyen el tono para conseguir alineación del miembro

para por ejemplo poder vestirlo, como por ejemplo las maniobras de relajación automática de Le metayer

- Mantener la extensibilidad de los músculos y tejidos blandos con ejercicios funcionales que impliquen un estiramiento activo y una actividad muscular adecuada de agonistas y antagonistas.

- Evitando posturas que puedan favorecer los patrones posturales anormales como la posición de batracio o ranita, o la postura de sentado en w que favorecen las deformidades en miembro inferior.

- Los estiramientos pasivos directos suelen causar dolor al niño y no tienen resultado, por eso utilizaremos posturas que favorezcan el alargamiento muscular a ser posible realizadas por el niño.

## 3. Educación a la familia. Uno de los objetivos es educar a la familia y proporcionarle apoyo y orientación en los problemas de su hijo. Vamos a

proporcionar a los padres la educación para el manejo y cuidado de su hijo. Las técnicas de manejo en las posiciones para el juego, la alimentación, el vestir y desvestir tienen que incluirse entre los objetivos del tratamiento. Los padres deben usar diversos movimientos y posturas que promuevan el estiramiento de los

músculos espásticos o hipoextensibles y proporcionan movimiento voluntario funcional en las extremidades.

## **BIBLIOGRAFÍA**

### **Libros:**

Andrzej Pilat. Terapias miofasciales: Inducción miofascial. Ed. Mc Graw-Hill. Interamericana.

Txema Aguirre y María Achalandabaso. Kinesiology Tape Manual. BIOCORP- Lourdes Macías Merlo., Joaquín Fagoaga Mata. Fisioterapia en Pediatría. S.A Mc Graw-Hill 2002.

Sophie Levitt. Tratamiento de la parálisis cerebral y el retraso motor. Ed. Médica

Michel Le Métayer. Reeducción cerebro motriz del niño pequeño. Ed. Masson.

Kenzo Kase. Kinesiotape in pediatrics. Ed. Kinesio.

SERMEF Sociedad Española de Rehabilitación y Medicina Física/SERI.

Rehabilitación Infantil. Ed. Médica Panamericana.

### **Artículos:**

Foot deformities in children with cerebral palsy. Kendem P1, Scher DM-

AYESA JUSTICIA, Aiantze, et al. Eficacia de la inducción miofascial para el tratamiento de la espasticidad en pacientes con P.C.I.: ensayo clínico aleatorizado 2014.

The application of Kinesiotaping in children with cerebral Palsy. Iosa M. Dev Med Child Neurol. 2015 Jan; 57(1)-

Fisioterapia en la espasticidad: técnicas y métodos. EG Díez-Fisioterapia 2004-Elsevier.

## SILLAS DE RUEDAS

**Mercedes Guardia Pérez.**

Responsable de la Unidad de Rehabilitación Infantil. Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería.

### INTRODUCCIÓN

Las sillas de ruedas son dispositivos que permiten el desplazamiento del paciente con marcha no funcional o sin capacidad de marcha secundaria a una discapacidad. Se deben prescribir conforme a las características antropométricas del usuario, pero también con objetivos tanto posturales como funcionales.

Existe un avance tanto en la evaluación multidisciplinar como en el diseño de las sillas y los sistemas de posicionamiento que nos hace tener a nuestra disposición un gran número opciones para el paciente. La adecuada formación y el conocimiento del profesional es muy importante para ofrecer lo mejor.

Con respecto a la población que potencialmente sería usuaria de sillas de ruedas está:

- Patología neuro-traumática: traumatismo craneoencefálico, lesión medular traumática.
- Enfermedades neurológicas de la infancia: parálisis cerebral (PC), mielomeningocele, distrofia muscular de Duchenne, parálisis espástica familiar, atrofia muscular espinal...
- Grupo heterogéneo: enfermedades reumáticas inflamatorias, artrogriposis, síndromes pediátricos con Angelman o Rett.

### CONCEPTOS SOBRE SEDESTACIÓN:

La sedestación es una típica postura de reposo del cuerpo humano que le permite reducir el consumo de energía mientras realiza actividades como comunicarse, comer o usar las manos. La postura sentado cambia según la cultura, religión, situación geográfica, actividad... Es un proceso dinámico influido por un complejo control del sistema piramidal y del cerebro. El tronco y la pelvis van cambiando de postura activamente para adaptarse a largos periodos de posición sentado.

En la Parálisis Cerebral (PC), la sedestación está alterada por la pérdida de control motor y debilidad de los músculos implicados (tronco y pelvis fundamentalmente). Los problemas determinados en estos casos se describen como disminución de la funcionalidad de miembros superiores, déficit de control cefálico, reducción del tiempo de tolerancia a sedestación, dolor...

Strobl establece una clasificación de la sedestación en activa y pasiva, a su vez divididas en tres (como describen las imágenes a continuación) y recomienda una serie de dispositivos según sea la afectación.



1. **Active Sitting** – person is able to change position of trunk and pelvis actively by intact motor system



2. **Passive Sitting** – only by seating aids; person is not able to change position of trunk and pelvis actively



Otro ejemplo es el estudio de Holmes et al que investiga los efectos de un asiento especial mediante un sistema llamado CAPS II en 17 niños no deambulantes y con escoliosis. De todos sus modelos para sedestación propuestos, recomienda el uso de tres puntos de presión con tres controles de tronco por ser el que tiene mayor capacidad de corrección del raquis.

Los asientos adaptados pueden facilitar las actividades diarias tal y como jugar, comer, respirar, aumentar la función de los miembros superiores o disminuir la asistencia del cuidador. Aunque, en general, existe una evidencia pobre que apoye el uso de sistemas específicos de sedestación y qué sistema es el más adecuado en PC para prevenir la deformidad y para mejorar la funcionalidad. Esto puede deberse a que los

estudios no son adecuadamente homogéneos, la heterogeneidad de las afectaciones estudiadas, ser muy difícil establecer un grupo control, complejidad para valorar la efectividad del sistema en cuestión etc.

Chung et al realiza una revisión sistemática de 14 artículos en los que valorar los efectos de asientos, rellenos, soportes externos, sistemas modulares, ajustes de ángulos de respaldo encontrando una evidencia débil en las intervenciones. Rodby-Bousquet y Hågglund estudia el uso de sillas adaptadas en niños con PC y concluyen que el uso de éstas está relacionado con el Gross Motor Function Classification System (GMFCS). El 90% del los niños de su muestra con GMFCS I usan sillas standard y ningún niño con GMFCS V lo hace.

En conclusión, no existe sólo una buena intervención. Debemos conocer todos los sistemas a los que tengamos acceso para mejorar la sedestación del niño con enfermedad neurológica y con ello su calidad de vida. Así es que tendremos un óptimo resultado, cuando colocamos a un niño con PC en sedestación y mejoramos su función, ayudamos al paciente a incrementar su participación en la vida social minimizando el dolor y las complicaciones.

### FACTORES PARA PRESCRIPCIÓN DE SILLAS DE RUEDAS:

La movilidad es muy importante para el desarrollo cognitivo y psico-social del niño. A menos un tercio de los niños con PC son no deambulantes. Las sillas de ruedas pueden dar a estos pacientes esa capacidad para explorar el entorno, desarrollarse y reducir incluso la carga sobre los cuidadores. Los criterios para elegir una silla de ruedas son muchos y tenemos que tener en cuenta todos: adaptación al usuario y al uso que se le va a dar, adaptación del entorno, seguridad, confort, precio, durabilidad, estética, facilidad de conducción, plegado, transporte, mantenimiento, limpieza, posibilidad de añadir accesorios... Además existen unos factores a considerar como nivel cognitivo, capacidad manipulativa, control de tronco, deformidades ortopédicas...

La primera y más sencilla clasificación que podemos realizar, en lo que a sillas de ruedas se refiere, es dividir las en la capacidad para ser o no autopropulsadas. Las autopropulsadas pueden disponer de un motor con mando, las llamadas **sillas de ruedas eléctricas**. La decisión de prescribir este tipo de sillas es muy importante y complicada. Debemos tener en cuenta muchos factores como que el paciente tenga la **suficiente capacidad intelectual, no tener déficits sensoriales sobreañadidos, haber adquirido los conocimientos especiales necesarios para su control y manejo (con el objetivo de que no se ponga en peligro él o a alguien de su entorno)... a los que se añaden también los tan controvertidos factores económicos. Lo deseable sería la prescripción de la silla de ruedas eléctrica bajo la supervisión y entrenamiento de un equipo multidisciplinar.**

**El estudio de Rodby-Bousquet y Hågglund describe el uso de sillas de ruedas manuales y eléctricas dentro y fuera del domicilio en función de la clasificación Gross Motor Function Classification System (GMFCS), subtipo de PC y edad. La mayoría de los casos de su muestra, usan sillas de ruedas no autopropulsables y guiados por un adulto (86%). Las sillas autopropulsables (eléctricas o no) son usadas mayoritariamente por grupos GMFCS III y IV; y la prescripción adecuada y en edad temprana hace que alcancen mayor nivel de independencia, este grado de independencia es mayor en los casos de sillas de ruedas eléctricas. La distribución del uso de sillas se establece en las figuras siguientes extraídas del artículo.**

La prescripción de una silla adecuada y en edad temprana hace que se alcancen mayores niveles de independencia. Éste es mayor en los casos de sillas de ruedas eléctricas. En algunos estudios (Livingstone y Paleg), la prescripción se recomienda a edades tan tempranas como a los 12 meses de vida, aunque ésta afirmación puede dar lugar a debate.

### TIPOS DE SILLAS DE RUEDAS INFANTILES Y ACCESORIOS:

Como hemos señalado con anterioridad, una división fácil para clasificar las sillas de ruedas sería en no autopropulsables y autopropulsables.

#### NO AUTOPROPULSABLE

- Sillas plegables ligeras, como por ejemplo sillas paraguas y sillas nido.
- Sillas de control postural: con chasis basculante o sin él. Chasis basculante o no con asiento conformado.

## AUTOPROPULSABLE

- Silla manual estándar.
- Silla manual ligera.
- Silla de control postural autopropulsable.
- Silla con motor eléctrico o mixta.

Prácticamente todas las sillas admiten la posibilidad de colocar complementos y accesorios como: cincha pélvica, cintas abductoras o arnés, peto de sujeción, taco abductor, mesa de actividades, barra para manos, reposabrazos, controles de tronco, cabeceros simples o complejos (con múltiples accesorios, con prolongación para evitar la flexión de cabeza y antepulsión de hombros), asientos, respaldos... O incluso realizar un asiento conformado a medida de cada niño en casos de deformidad severa.

## IMÁGENES DE SILLAS



*SILLA NO AUTOPROPULSABLES: SILLAS PLEGABLES LIGERAS: NIDO Y PARAGUAS,*



*SILLA NO AUTOPROPULSABLES: SILLAS CONTROL POSTURAL CHASIS BASCULANTE*



SILLA NO AUTOPROPULSABLES: SILLAS ASIENTO CONFIRMADO SOBRE CHASIS BASCULANTE



SILLA AUTOPROPULSABLE: MANUAL LIGERA

## **BIBLIOGRAFÍA:**

Redondo García MA, Higuera García MV. Ayudas técnicas para la movilidad. En Rehabilitación Infantil. M@ A. Redondo García, JA Conejero Casares. Sociedad Española de Rehabilitación y Medicina Física. Sociedad Española de Rehabilitación Infantil. Editorial Médica Panamericana. 113-118, 2012.

Strobl. Seating. J Child Orthop 2013, 7:395-399.

Holmes KJ, Michael SM, Thorpe SL et al. Management of scoliosis with special seating for non-ambulant spastic cerebral palsy population —a biomechanical study. J Clinical Biomechanics 2003, 18:480-487.

Gough M. Continuous postural management and the prevention of deformity in children with cerebral palsy: an appraisal. Developmental Medicine & Child Neurology 2009, 51:105-110.

Chung J, Evans J, Lee C et al. Effectiveness of Adaptive Seating on Sitting Posture and Postural Control in Children with Cerebral Palsy. Pediatric Physical Therapy 2008 :303-317.

Rodby-Bousquet E, Håggglund G. Sitting and standing performance in total population of children with cerebral palsy: a cross-sectional study. BMC Musculoskeletal Disorders 2010, 11:131.

Huhn K, Guarrera-Bowly P, Deutsch J. The Clinical Decision-Making Process of Prescribing Power Mobility for a Child with Cerebral Palsy. Pediatric Physical Therapy 2007: 254-260.

Livingstone R, Field D. The child and family experience of power mobility: a qualitative synthesis. Dev Med Child Neurol 2015, 4:317-27.

Rodby-Bousquet E, Håggglund G. Use of manual and powered wheelchair in children with cerebral palsy: a cross-sectional study. BMC Pediatrics 2010,10:59.

Livingstone R, Paleg G. Practice considerations for the introduction and use of power mobility for children. Dev Med Child Neurol 2014, 3: 210-221.

## SUPERVISIÓN CLÍNICA Y RADIOLÓGICA EN PARÁLISIS CEREBRAL

### Juan Sánchez Palacios

Médico rehabilitador. Unidad de Rehabilitación Infantil.

Hospital Universitario Puerta del Mar de Cádiz

Una correcta exploración física constituye el eje central de cualquier acto médico. A través de ella podemos identificar problemas lo que nos va a permitir adecuar los tratamientos y posteriormente medir los resultados.

Sin embargo existen una limitaciones que conviene tener presente. Una de ellas es la práctica imposibilidad de poder abarcar una evaluación que incluya todos los aspectos en los que un niño con parálisis cerebral presenta limitaciones y restricciones. Siguiendo el marco conceptual que impone la CIF, son múltiples los ítems que sistemáticamente no son evaluados en una consulta de rehabilitación infantil y esto se hace más manifiesto cuando nos referimos a los dominios de actividad y participación. En otro lugar es necesario tener presente que algunos test y escalas clínicas muy habituales en nuestra práctica clínica carecen de la suficiente fiabilidad y validez como para ser usados. Por último las limitaciones de tiempo y carencia de dispositivos que permitan un análisis instrumental reducen las posibilidades de obtener datos más fiables.

### SUPERVISIÓN CLÍNICA

Entendemos por supervisión clínica el conjunto de exploraciones realizadas en consultas sucesivas y que tienen por objetos la monitorización de problemas y/o resultados a nuestras intervenciones. En este contexto no centraremos en aquellas mediciones que puedan ser realizadas en una consulta habitual, con un instrumental básico y un tiempo prudencial. Para mantener una estructura y dotar de coherencia a la exploración clínica utilizaremos la clasificación de la CIF

### Valoración de la Función Corporal

#### A) Balance Muscular

Evaluaremos la fuerza isométrica mediante escalas manuales, siendo la más habitual la escala de Daniels o bien la Medical Research Council. Se trata de una escala ordinal de 6 niveles ( aunque se pueden ampliar para aumentar la precisión) fácil y rápida de usar. Sin embargo su uso es complejo niños pequeños, con alteraciones cognitivas, alteraciones importantes del Balance articular, tono o capacidad voluntaria del movimiento, lo que reduce mucho su aplicabilidad. Cuando se evalúa la fiabilidad los resultados son pobres (1), en parte se debe al componente subjetivo de los niveles en los que es preciso introducir resistencia por parte del explorador y en parte por la necesidad de usar un posicionamiento específico para desgravitar el músculo evaluado lo que genera mucha variabilidad.

5 - Normal (N): movimiento completo en toda su amplitud, venciendo gravedad y resistencia externa sin presentar síntomas de fatiga

4- Bueno (B): movimiento completo contra gravedad y resistencia externa, pareciendo en ocasiones fatiga

3- Regular (R): movimiento completo venciendo tan sólo resistencia a la gravedad

2 - Malo (M): movimiento completo en ausencia de resistencia que ofrece la fuerza de la gravedad

1 - Vestigios (E): no hay movimiento, aunque si contracción perceptible, bien manual o visualmente

0 - Nada (O): no hay contracción perceptible

### B) Balance Articular

Cuando medimos el balance articular pasivo usamos para ello el goniómetro o el inclinómetro. Aunque no existen suficiente evidencia científica para ello, recomendamos el uso del segundo ya que aparte de una innegable facilidad de uso (2), tiende a ofrecer una mayor fiabilidad al realizar mediciones por distintos exploradores. Completaremos estas mediciones con el balance articular activo lo que nos permitirá, en relación al anterior, conocer aproximadamente el componente dinámico de una deformidad, aspecto este de vital importancia a la hora de tomar decisiones terapéuticas. En tercer lugar realizaremos una serie de pruebas específicas encaminadas a evaluar posibles acortamientos de músculos biarticulares, tan importantes en el desarrollo de la marcha. Estas pruebas son, fundamentalmente:

- Abducción de caderas con y sin rodilla extendida que nos permite evaluar el papel de músculos aductores biarticulares como el recto interno y los isquiotibiales mediales.
- Test de Duncan-Ely para valorar al recto interno como músculo flexor de cadera y extensor de rodilla.
- Ángulo poplíteo para el estudio de la longitud estática de los isquiotibiales mediales.
- Test de Silfverskiold para discriminar el papel del acortamiento de los gastrocnemios frente al sóleo en el desarrollo del pie equino.

CLASIFICACIÓN DE ZANCOLLI	
Nivel 1	Extensión activa de dedos incluso con muñeca con flexión menor de 20º
Nivel 2	Extensión activa de dedos sólo con muñeca en flexión > de 20º
Nivel 2A	Extensión activa de muñeca con dedos flexionados
Nivel 2B	Extensión activa de muñeca no posible
Nivel 3	Extensión de dedos no posible

Sobre esta base recomendamos la inclusión sistemática de la Clasificación de Zancolli para muñeca y mano así como la de House para la deformidad de pulgar. Además de que solventan de forma sencilla un problema habitual como es la descripción del balance articular activo de muñeca y dedos, son sistemas fiables, válidos y que se correlacionan de forma significativa con la capacidad manipulativa tanto monomanual como bimanual (3,4).

### C) Sensibilidad

La sensibilidad estudiada en la mano es un parámetro clínico que generalmente se tiende a obviar cuando se ha demostrado que tiene una gran importancia tanto en el pronóstico de resultados como incluso en su relación con la actividad. Dentro de las cuatro modalidades básicas; táctil, propioceptiva, discriminación táctil de dos puntos y estereognosica son estas dos últimas las que más se afectan al mismo tiempo que se mejor se correlacionan con la capacidad manipulativa (3,4).

CLASIFICACIÓN DE HOUSE	
Tipo 1	Aducción de 1ª MCF
Tipo 2	Aducción y flexión de 1ª MCF
Tipo 3	Aducción de TMC e hiperextensión de 1ª MCF
Tipo 4	Aducción y flexión de MCF y flexión de IF

#### D) Tono muscular

Es absolutamente imprescindible reconocer y discriminar de forma adecuada los distintos tipos de hipertonía. Los resultados de las intervenciones encaminadas a normalizar el tono muscular van a depender de esto. Utilizaremos para ello la herramienta HAT ( Hypertonía Assessment Tool) que obtiene resultados excelentes en términos de fiabilidad interna y validez en la subescala de espasticidad (5). Dicha herramienta consta de siete ítems, dos para espasticidad, tres para distonía hipertónica y dos para rigidez. Se contestan con un sí o un no. La sólo presencia de una respuesta positiva nos da el diagnóstico de las distintas formas de hipertonía.

Para evaluar la intensidad de la espasticidad disponemos de escalas clínicas siendo las más usadas las derivadas de la escala de Asworth ( Escala modificada de Asworth-Bohannon) o las derivadas de la escala de Tardieu. Cabe decir que si bien ninguna de las dos se consideran sistema de medición fiables en población infantil (6), tal vez sea más recomendable el uso de la modificación a la Escala de Tardieu al tener en cuenta la velocidad a la cual aparece el enganche espástico y a la cual obtenemos la máxima resistencia al estiramiento pasivo.

ESCALA DE TARDIEU MODIFICADA	
R1= Ángulo en el que parece el enganche ("catch")	V2= velocidad en la que el miembro cae por efecto de gravedad V3=movimiento tan rápido como sea posible
R2=ángulo de estiramiento pasivo máximo	V1=movimiento tan lento como sea posible

#### E) Control motor voluntario

Como los anteriores, este parámetro debe de ser valorado en conjunto. No tiene sentido una exploración aislada del control motor si no la ponemos en relación con el balance articular, muscular y tono. Este aspecto hace referencia a la capacidad de realizar un movimiento articular aislado, sin aparición de movimientos sinérgicos, ya sean flexores o extensores. Existen escalas sencillas como la de Trost ( se limita a puntuar la presencia o no de sinergias en cada arco de movimiento) pero que no evalúan otros aspectos del control motor voluntario selectivo como es la coexistencia con movimientos sincinéticos, capacidad para realizar el movimiento antagónico, de hacerlo además con una adecuada cadencia y velocidad. Para ello se ha desarrollado la SCALE ( Selective control assessment of the lower extremity) que puntúa con un dos, uno o cero cada movimiento del miembro inferior en base a si el paciente es capaz de realizarlo sin sinergias, sin sincinesias, con un adecuada amplitud y velocidad. Ha demostrado su fiabilidad y validez, pero dada las características complejas del propio parámetro que evalúa su uso está limitado por la capacidad de colaboración del niño (7).

### Valoración de la estructura corporal

A pesar de que en la subescala específica para parálisis cerebral de la CIF no se tienen en cuenta, hemos considerado importante incluir la exploración de estructuras corporales como la columna y alteraciones torsionales de Miembros inferiores.

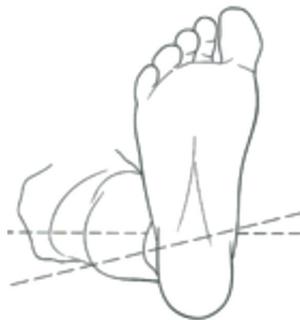
#### A) Columna.

La escoliosis en pacientes con parálisis presenta una frecuencia en torno al 50% en casos con un nivel funcional bajo. Sorprende que a pesar de ser la deformidad que mayor compromiso vital y de menoscabo de la calidad de vida genera, no existen protocolos de evaluación específicos y por tanto asimilamos la exploración que se realiza en pacientes no neurológicos. Sin embargo matizaremos que la posición de exploración en general es en sedestación y en muchas ocasiones en decúbito prono lo que genera una menor precisión, por infraestimación, en la correlación clínico radiológica. Utilizaremos una adaptación de la subescala de columna de la Spinal Alignment and range of motion measure ( SAROMM) (8), en la cual valoramos posicionamiento, capacidad activa de corrección de asimetrías axiales y reductibilidad pasiva

## B) Alteraciones Torsionales de MMII

Las alteraciones en el ángulo de progresión del pie durante la marcha constituyen un problema importante tanto por su frecuencia como por la repercusión funcional que generan. En concreto el endogirismo aparece hasta un 64% de niños con parálisis cerebral. El origen suele ser multifactorial hasta en casi la mitad de los pacientes con hemiparesia, pudiendo atribuirse a anteversión femoral, torsión tibial, pie varo, rotación interna de cadera y alteraciones dinámicas como activación anómala de rotadores y aductores de cadera (9). En todo caso la fiabilidad y validez de la medición clínica de las alteraciones torsionales de los miembros inferiores cuando la comparamos con pruebas de imagen como el TAC 3D, considerada gold standard, es tema de controversia desde hace décadas.

Podemos concluir que sólo el componente de torsión tibial en el endogirismo se correlaciona con la exploración clínica, especialmente cuando lo medimos con el ángulo transmalleolar (10).



## Valoración de la Actividad y participación

Cuando aplicamos un tratamiento a un niño con parálisis cerebral nuestro objetivo final es la mejora en la actividad y en la participación. Resulta por tanto imprescindible identificar aquellos problemas que se dan estas dimensiones, pero sin embargo para ello generalmente precisamos escalas complejas, o que requieren un tiempo o un instrumental del que no disponemos, por lo que al final se tiende a asumir que una mejora en las funciones corporales va a llevar implícito una mejora en la actividad. Sin embargo cuando analizamos como se relacionan entre sí ambas dimensiones no siempre se cumple esta premisa. De forma muy general y con datos en ocasiones muy ambiguos, podemos afirmar que el parámetro clínico que mejor se correlaciona tanto en Miembro superior como en miembro inferior con la capacidad manipulativa fina, capacidad de realización de ABVD y capacidad de desplazamiento y marcha es la fuerza. Por contra de forma sistemática se observa que el parámetros que menos se correlaciona con la actividad es el balance articular pasivo. Estos aspectos son de especial relevancia ya que nos deben de permitir adecuar las características de nuestros tratamientos.

A pesar de lo anteriormente expuesto existen dos sistemas de clasificación sencillos, fiables, válidos y con implicaciones pronósticas y terapéuticas ampliamente avaladas que nos van a permitir tener una imagen global de la capacidad de desplazamiento y de la capacidad manipulativa en tareas cotidianas, e incluso han demostrado correlacionarse con el grado de participación (11,12). Estas son la GMFCS (Gross Motor function Classification System) y la MACS (manual ability classification system) de uso obligatorio en nuestras consultas. Incidir en que su estabilidad no las hace útiles como escala de valoración de resultados sino como sistemas de clasificación.

## SUPERVISIÓN RADIOLÓGICA

Nos centraremos en la evaluación radiográfica de la cadera y de la columna dada la importancia y frecuencia de las deformidades que aquí se van a dar.

### Radiología de cadera

Existen programas de supervisión de cadera que tiene como objeto la detección y el manejo precoz de las alteraciones por migración de la cadera en pacientes con parálisis cerebral. Estos se sustentan en el varios aspectos, siendo el más relevante el hecho de que el índice de Reimer es suficiente para la realización de dicho screening, dado que es una medida válida, fiable y sencilla de hacer. De forma secundaria sabemos que la mayoría de migraciones acontecen entre los 3-4 años, que la frecuencia de aparición se relaciona con el nivel de función según la GMFCS y que la exploración clínica no ha demostrado ser eficaz para detectar cambios en los porcentajes de migración de la cabeza femoral.

Con estas premisas el protocolo de supervisión de cadera en parálisis cerebral sueco sugiere no realizar radiografías de cadera si no existe un deterioro en el balance articular en aquellos niños con un GMFCS de I, realizar radiografías a los dos y seis años en GMFCS de II y radiografías anuales hasta los ocho años en el resto de niveles. A partir de esta edad, y en función del índice de Reimer final así como de la evaluación clínica anual se decidirá individualmente el manejo (13).

## Radiología de Columna

Los aspectos a valorar tanto en el plano frontal como sagital son similares a los de la población sin parálisis cerebral. Sin embargo y de forma análoga a lo que sucedía en la exploración física no existen estudios que nos permitan evaluar el impacto de la postura en la que se realizan sobre la precisión de las mediciones, ya que la mayoría de pacientes no podrán adoptar la postura bípeda que pasa por ser la standard y sobre la cuál la mayoría de los autores realizan los estudios (14).

Igualmente sorprende la ausencia de protocolos de supervisión radiológica de columna de modo similar a como se han elaborado en la cadera.

Basándonos en que a menor nivel funcional mayor es la frecuencia, severidad y tiempo de progresión, en que la exploración física en estos niños presenta importantes limitaciones y que la edad más frecuente de progresión es a partir de los ocho años y hasta la madurez esquelética proponemos la realización una radiografía anual en niveles de GMFCS III, IV y V en dicho periodo de edad. En los niveles más altos y en edades más precoces, será la evaluación física la que nos orientará a realizar pruebas complementarias.

## CONCLUSIONES

Tenemos que tener en todo momento presente que aunque la toma de decisiones terapéuticas así como la medición de los resultados de las mismas se sustentan en una correcta supervisión clínica y radiológica, esta presenta una serie de limitaciones que con la incorporación de métodos de medida instrumentales ( dinamómetros, miotonómetros, análisis de la marcha, estudios neurofisiológicos,...) se verían reducidas en gran medida. Mientras llega ese momento, deberemos esforzarnos por dar la mayor fiabilidad a nuestras exploraciones siendo cautelosos en la interpretación de las mismas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Dekkers KJ., Rameckers EA, Smeets RJ. et al. Upper extremity strenght measurements for children with cerebral palsy: a systematic review of available instruments. *Phys Ther* 2014; 95(5):609-622.
2. Herrero P., Carrera P., García E. et al. Reliability of goniometric measurements in children with cerebral palsy: a comparative analysis of universal goniometer and electronic inclinometer. A pilot study. *BMC Musculoskeletal Disorders* 2011; 12:155
3. Klingels K., Demeyere I., Jaspers E. et al. Upper Limb impairments and their impact on activity measures in children with unilateral cerebral palsy. *Eur. J. Paediatr Neurol* 2010; 16(5):475-484.
4. Law K., Lee EY., Kwok-Keung FB. Et al. Evaluation of deformity and hand function in cerebral palsy patients. *J Orthop Surg and Research* 2008; 3: 52
5. Jethwa A., Mink J., Macarthur C., et al. Development of the Hypertonia Assessment Tool (HAT): a discriminative tool for hypertonia in children. *Dev Med Child Neurol* 2010.
6. Flamand VH., Massé-Alarie H., Schneider C. Psychometric evidence of spasticity measurement tools in cerebral palsy children and adolescents: a systematic review. *J Rehabil Med* 2013; 45(1):14-23
7. Fowler E., Staudt L., Greenberg M., et al. Selective control assessment of the lower extremity ( SCALE): development, validation and interrater reliability of a clinical tool for patients with cerebral palsy. *Dev. Med & Child Neurol* 2009; 51(8): 607-614
8. Bartlett D., Purdie B. Testing of the spinal alignment and range of motion measure: a discriminative measure of posture and felxibility for children with cerebral palsy. *Dev Med & Child Neurol* 2005, 47:739-743.
9. Rethlefsen S., Kay RM. Transverse Plane gait Problems in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2013; 33:422-430.
10. Kim HD., Lee DS., Eom MJ., et al. Relationship between physical examinations and two-dimensional computed tomographic findings in children with intoeing gait. *Ann rehabil Med* 2011;35:491-498
11. Öhrvall AM., Krumlinde-Sundholm L., Eliasson AC. Exploration of the relationship between the manual ability classification system and hand function measures of capacity and performance. *Disabil rehabil* 2013; 35(11):913-918.
12. Palisano RJ., Kang LJ., Chiarello LA., et al. Social and community participation of children with cerebral palsy is associated with age and gross motor function classification.
13. Robb JE., Hagglund G. Hip surveillance and management of the displaced hip in cerebral palsy. *J Child Orthop* 2013; 7: 407-413.
14. Lee Cs., Noh H., Lee DH., et al. Analysis of sagittal spinal alignment in 181 asymptomatic children. *J Spinal disord Tech.* 2012, 25 (8):259-263.

## TRATAMIENTO ORTÉSICO Y YESOS PROGRESIVOS

Almería, 20 y 21 de Marzo de 2015

### Juan Andrés Conejero Casares

Médico rehabilitador. Unidad de Rehabilitación Infantil. Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Presidente de la Sociedad Española de Rehabilitación Infantil (SERI).

uanandresconejero@gmail.com

### INTRODUCCIÓN

Una ortesis es un dispositivo externo aplicado a una parte del cuerpo cuyo objetivo es múltiple: dar soporte o estabilización, mejorar la función, prevenir o corregir una deformidad, reducir la presión o el dolor y transferir la carga. Se pueden clasificar según el material (acero, duraluminio, termoplástico, fibra de carbono, seaflex, ...), la acción (pasiva, activa), la localización (vertebral, articulaciones periféricas), la ciudad / hospital de origen (Milwaukee, Boston, Málaga, Rancho Los Amigos) y la función (antiequino, estabilizador de tobillo,...). La terminología internacional (National Academy of Sciences, USA 1973) se basa en las iniciales de las articulaciones en las que se aplican seguidos por la inicial de ortesis (AFO: ankle foot orthosis)

Aunque hay una oferta muy amplia en el mercado, lo difícil es elegir la ortesis adecuada. Bajo mi punto de vista deberíamos seguir el siguiente decálogo, que implica el conocimiento de estos aspectos fundamentales: 1. Historia natural, 2. Biomecánica y leyes físicas del hueso, 3. Objetivo, 4. Explicación y consentimiento, 5. Dispositivos ortésicos disponibles, 6. Elección razonada, 7. Normas de uso, 8. Chequeo, 9. Seguimiento y 10. Evaluación de resultados. Kubota y un grupo de terapeutas ocupacionales del Hospital Rancho Los Amigos han desarrollado un algoritmo (Rancho Roadmap) para facilitar la prescripción de AFO y KAFO basado en la evidencia disponible, la experiencia clínica y las preferencias del paciente.

El objetivo de esta ponencia es exponer el estado de la cuestión sobre el uso de las ortesis y los yesos progresivos en las enfermedades neurológicas más prevalentes en la infancia

### PARÁLISIS CEREBRAL

Si analizamos la historia natural de la parálisis cerebral (PC) nos encontramos con alteraciones neuro-ortopédicas primarias: disminución de la fuerza muscular, hiperactividad muscular (espasticidad, espasmos, co-contracciones, sincinesias y distonías), pérdida del control motor, problemas de equilibrio y desequilibrio muscular (vicios posturales y anomalías en los brazos de palanca) y con alteraciones neuro-ortopédicas secundarias (solicitud muscular anormal, fuerzas anormales ejercidas sobre el hueso en crecimiento, retracciones y contracturas musculares, desviaciones axiales y torsionales del esqueleto, inestabilidad articular, lesiones en la piel y dolor). Dentro del tratamiento conservador de estos problemas primarios y secundarios juega un gran papel el uso de ortesis.

#### Ortesis nocturnas / preventivas

Permiten la colocación en posición funcional de una articulación durante el reposo nocturno.

En el miembro superior (MS) se utilizan fundamentalmente las WHO de termoplástico, seaflex o material almohadillado para evitar la contractura en flexión palmar de la muñeca en pacientes con espasticidad de los músculos flexor carpi ulnaris y flexor carpi radialis.

En el miembro inferior (MI) se usan THO (Maple-Leaf o similares) que colocan la cadera en 40° de abducción, para prevenir la luxación paralítica de la cadera por espasticidad de iliopsoas, adductor longus y magnus y gracilis; KAFO pasivas o articuladas si hay riesgo de flexo de rodilla por espasticidad de semitendinosus, semimembranosus y bíceps femoris en el paciente deambulante y, por último AFO en termoplástico o seaflex reforzado si hay riesgo de deformidad del pie por espasticidad de gastro-soleus, tibialis anterior o posterior y peroneus longus y brevis.

Hay muchas publicaciones que aconsejan el uso de AFO nocturnas para prevenir el equinismo en la PC

#### Ortesis diurnas / funcionales

Se indican casi de forma exclusiva para mejorar la marcha; para controlar el equinismo en la fase de oscilación y, sobre todo, para conseguir un apoyo del pie lo más estable y plantigrado posible. Para realizar una correcta

prescripción de AFO en el paciente con PC deambulante se debe conocer perfectamente la situación clínica y funcional y optar por la solución mejor tolerada. Podemos recurrir a ortesis convencional (AFO pasivas o articuladas) o a sistemas más o menos estructurados (Cascade, Ultraflex o Fior-Gentz) que ofrecen la ventaja de un diseño y confección más desarrollados y que combinan el tipo de marcha con la opción aconsejada.

El uso de AFO en PC ha sido profusamente estudiado en la literatura, con buenos resultados funcionales. La clasificación de la marcha de Rodda o la de Amsterdam sirven para orientarnos sobre la mejor opción.

## **MIELOMENINGOCELE**

En los pacientes con mielomeningocele se producen deficiencias primarias (paraplejía, incontinencia, médula anclada, siringomielia e hidrocefalia) y secundarias (deformidades ortopédicas, úlceras por presión, nefropatía, parálisis progresiva y déficit cognitivo).

Las deformidades ortopédicas que aparecen en el mielomeningocele están determinadas por el nivel motor y el desequilibrio muscular sobre la articulación: S2 (pie cavo con dedos en garra), S1 (pie talo-valgo, flexo de cadera), L5 (pie talo, flexo de rodilla, displasia de caderas y escoliosis lumbar), L4 (pie equino, flexo de rodilla, luxación de cadera grave y escoliosis lumbar), L3 (pie equino, flexo de rodilla, luxación de cadera y escoliosis lumbar), L1-L2 y torácicas (pie equino-varo, flexo de rodilla, luxación de cadera, oblicuidad pélvica y cifoescoliosis toraco-lumbar)

Las ortesis indicadas en el paciente con mielomeningocele están determinadas, por tanto, por el riesgo de deformidad y por el pronóstico favorable de marcha autónoma (buen nivel cognitivo, función normal de miembros superiores, nivel motor L4, con cuádriceps > 3, ausencia de deformidades en los miembros inferiores, sin obesidad ni complicaciones médicas importantes).

### **Ortesis nocturnas / preventivas**

Se utilizan AFO en termoplástico o en seaflex para preservar la correcta alineación del pie en pacientes ambulantes y no deambulantes, KAFO articuladas o no para evitar el flexo de rodilla en pacientes deambulantes, THO articuladas en los niveles torácicos bajos para prevenir la contractura bilateral de abducción de caderas. El uso de corsé nocturno puede contener las escoliosis leves y contribuir al control de las curvas más graves hasta la definitiva solución quirúrgica

### **Ortesis diurnas / funcionales**

Se indican casi de forma exclusiva en el paciente con capacidad de marcha. Pueden indicarse AFO o aparato bitutor en niveles bajos, KAFO ligeros si hay debilidad de cuádriceps y , sobre todo, ortesis de movimiento recíprocante (RGO) en pacientes muy seleccionados: nivel L3, sin deformidades en miembros inferiores, buena función de MS, nivel cognitivo normal y colaboración familiar; con estas condiciones podemos lograr un tiempo de uso medio de 4 años.

## **DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE**

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) presenta una historia natural muy conocida (resumida en las escalas de Brooke y de Vignos) que, afortunadamente está mejorando gracias a los últimos avances terapéuticos. Las complicaciones neuro-ortopédicas son constantes: debilidad muscular, trastornos de la marcha, contracturas y deformidades articulares, escoliosis, luxación de cadera y déficit de mineralización ósea con riesgo de fracturas.

### **Ortesis nocturnas / preventivas**

El uso de AFO nocturnas es útil para prevenir las deformidades del pie; permite usar un calzado adecuado, facilita la adaptación a la silla de ruedas y preserva la correcta alineación del pie para permitir la marcha con o sin ayudas.

### **Ortesis diurnas / funcionales**

El programa de prolongación de la marcha está indicado en pacientes con menos de 3 meses del cese de la marcha, con buen control de tronco, sin deformidades de miembros inferiores, sin obesidad y con colaboración familiar y consiste en tenotomía del tendón de Aquiles, colocación en el plano inclinado al 2º día postcirugía, adaptación de KAFO ligeras (callipers) al 3º día y marcha al 4º día. La prolongación de la marcha (durante una media de 2 años) previene contracturas de MMII, mejora la función cardiorrespiratoria, retrasa la aparición de escoliosis (junto con los corticoides) y facilita las transferencias

La utilización de AFO durante el día no produce efectos beneficiosos en la marcha de los pacientes con DMD

## ATROFIA MUSCULAR ESPINAL

La atrofia muscular espinal (AME) es una enfermedad neuromuscular de carácter hereditario que cursa con debilidad global, cifoescoliosis grave con retroversión pélvica, dificultad para la autopropulsión, deformidad en libro abierto, contracturas progresivas y pie equino varo. Hay tres formas clínicas: tipo I (enfermedad de Werdnig-Hoffman; de comienzo antes de los 6 meses, no consiguen sedestación y fallecen alrededor de los 2 años), tipo II (AME intermedia, juvenil o crónica; comienza entre los 6 y 18 meses, consiguen sedestación pero no marcha y tienen una esperanza de vida hasta la adolescencia) y tipo III (enfermedad de Kugelberg-Welander o AME leve; de inicio por encima de los 18 meses, consiguen marcha autónoma y tienen una esperanza de vida normal)

El uso de ortesis está indicado en los tipos II y III junto con fisioterapia, parapodium y silla de ruedas motorizada

### Ortesis nocturnas / preventivas

La utilización de AFO nocturnas de forma temprana es útil para prevenir las deformidades del pie; permite usar un calzado normal y facilita la adaptación a la silla de ruedas. Se deben usar también para mantener la corrección obtenida mediante la cirugía.

### Ortesis diurnas / funcionales

Se puede utilizar un corsé tipo Boston soft para mantener la correcta alineación del tronco junto a una silla de ruedas basculante de control postural con soportes laterales de tronco hasta el momento más oportuno para realizar la artrodesis vertebral. El uso de dispositivos tipo head-pod favorece el control cefálico.

La adaptación de WHO ligeras mejora la alineación de la muñeca y mano y facilita el manejo del mando de la silla de ruedas motorizada. AFO o DAFO ayudan al correcto apoyo en el reposapié.

La colocación del paciente en un parapodium será posible si se han controlado de forma adecuada las contracturas de los MMII.

## POLINEUROPATÍAS

Las polineuropatías hereditarias sensitivo-motoras constituyen un grupo de enfermedades de comienzo en las dos primeras décadas de la vida, con afectación típica de ,manos y pies y con un curso clínico muy variable: desde pacientes con pie cavo-varo aislado a otros con afectación distal y proximal de los MMSS y MMII. En los casos más graves puede existir displasia de cadera y deformidad vertebral.

### Ortesis nocturnas / preventivas

Aunque parece razonable el uso de AFO nocturna cuando se advierte pérdida de la flexión dorsal del tobillo; Rose et al, en una reciente revisión Cochrane, refieren un mejor resultado sin el uso de ortesis nocturna.

### Ortesis diurnas / funcionales

En los casos más leves puede ser suficiente la adaptación de una FO con cuña externa y apoyo retrocapital para mejorar el apoyo en los pacientes con pie cavo-varo. Si hay debilidad en tibialis anterior (BMM inferior a 3) será imprescindible la prescripción de AFO Rancho Los Amigos o similar para evitar el equinismo en la fase de oscilación y la marcha en estepaje secundaria. Una AFO anterior tipo foot-up mejora la economía de la marcha en pacientes con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth.

## YESOS PROGRESIVOS

Los yesos progresivos producen una inmovilización muscular en un período de tiempo durante el cual se aumenta progresivamente el alargamiento del músculo y de los tejidos blandos adyacentes. El mecanismo de acción de los mismos está basado en hipótesis que señalan un aumento de la longitud del músculo mediante el incremento del número de sarcomeros, la reducción del tono muscular por estimulación de áreas reflexógenas del pie y la disminución de las aferencias sensitivas.

Aunque el uso de reducciones con yeso puede emplearse para corregir cualquier deformidad con cierta capacidad de modificación pasiva (flexo de codo, flexo de muñeca, flexo de rodilla y equinismo) o para inmovilizar la extremidad "sana" en la terapia de movimiento inducido por restricción, la indicación más usual es la corrección del equinismo. Se debe plantear la realización de un ciclo de yesos progresivos si la flexión dorsal pasiva medida con la rodilla en extensión y con inclinómetro mecánico es menor de 10° independientemente de la etiología.

La técnica consiste en la colocación del paciente en decúbito supino con la rodilla en flexión de 90°. Se realiza un vendaje algodónado que incluye el pie y la pantorrilla previo a la colocación de una férula posterior de yeso. En la conformación del yeso participan dos médicos; uno de ellos mantiene el tobillo en flexión dorsal pasiva

ejerciendo una presión constante en las caras dorsal y plantar del mediopié para realizar una correcta alineación del pie mientras el otro realiza una contra-tracción de la rodilla.

El ciclo comprende la colocación de tres yesos durante un período de tres semanas. Se realiza un cambio semanal para comprobar que no existen alteraciones tróficas asociadas y aumentar el grado flexión dorsal en que queda inmovilizado el pie. Al completar el ciclo el paciente recibe tratamiento fisioterápico ( estiramiento de tríceps sural y estimulación/fortalecimiento de tibial anterior si lo permite la edad o el nivel cognitivo del niño) durante dos semanas.

Las complicaciones son raras: úlceras en talón o en zonas de prominencia ósea, rotura fibrilar, tendinitis e intolerancia (más frecuente en niños con trastornos conductuales)

Los resultados indican que en el uso de yesos progresivos es útil en el pie equino espástico de la PC; en la DMD y en las polineuropatías los efectos positivos no son tan claros

## TABLAS

Tipo de ortesis	Parálisis cerebral	Mielomeningocele	DMD	AME	Polineuropatías
<b>Nocturna</b>	Corsé	Corsé	Corsé	Corsé	AFO (uso discutido)
	WHO	THO	AFO	AFO	
	THO	KAFO			
	KAFO	AFO			
	AFO				
<b>Diurna</b>	Corsé	Corsé	Corsé	Corsé	FO
	KAFO	KAFO (ortesis sueca)	KAFO (callipers)	WHO	AFO
	AFO	THKAFO (RGO)	AFO	AFO	
	Parapodium	AFO		Parapodium	
		Parapodium			

Tabla I. Tipo de ortesis recomendadas en las principales enfermedades musculares de la infancia

## BIBLIOGRAFÍA

1. Alemdaroglu I, Gür G, Bek N et al. Is there any relationship between orthotic usage and functional activities in children with neuromuscular disorders? *Prosthetics and Orthotics International* 2014; 38: 27-33
2. Arroyo Riaño O, Conejero Casares JA, Martínez Moreno M, Martínez-Sahuquillo Amuedo ME. Prevención del pie equino en la parálisis cerebral. *Protocolos de intervención en niños con parálisis cerebral. Volumen I.* Ed Pharma & Health; Madrid 2013
3. Becher JG. Pediatric Rehabilitation in Children with cerebral palsy: general management. Classification of motor disorders. *JPO* 2002; 14 (4)
4. Bourelle S et al. Computerized static posturographic assessment after treatment of equinus deformity in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2009
5. Chambers HG. Update on neuromuscular disorders in Pediatric orthopaedics: Duchenne Muscular Dystrophy, myelomeningocele, and cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2014; 34: S44-S48
6. Febrer Rotger A. Rehabilitación de las enfermedades neuromusculares en la infancia. Editorial Médica Panamericana. Madrid; 2015
7. Glanzman AM, Flickinger JM, Dholakia KH, Bonnemann CG, Finkel RS. Serial casting for the management of ankle contracture in Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatr Phys Ther* 2011; 23: 275-279
8. Kerkum YL, Harlaar J, Buizer AL, van den Noort JC, Becher JG, Brehm M-A. Optimising ankle foot orthoses for children with cerebral palsy walking with excessive knee flexioun to improve their Mobility and participation; protocol of the AFO-CP study. *BMC Pediatrics* 2013; 13:17
9. Hägglund G, Wagner P. Development of spasticity with age in a total population of children with cerebral palsy. *BMC Musculoskeletal Disorders* 2008; 9. 150

10. Kubota K. The Rancho Roadmap: A Tool for AFO and KAFO Prescription: The Rancho ROADMAP Uses Research, Clinical Expertise, and Patient Preference to Help Guide a Clinician in Selecting the Optimal Brace for a Patient. Physical Therapy Products. 1.Septiembre 2013
11. Menotti F, Laudani L, Damiani A, Mignogna T, Macaluso A. An anterior ankle-foot Orthosis improves walking economy in Charcot-Marie-Tooth type I A patients. Prosthetics and Orthotics International 2014; 38: 387-392
12. Nakamura N, Uesugi M, Inaba Y, Machida J, Okuzumi S, Saito T. Use of dynamic spinal brace in the management of neuromuscular scoliosis: a preliminary report. J Pediatr Orthop B 2014; 23: 291-298
13. Piazza S et al. Pes cavus and hereditary neuropathies: when a relationship should be suspected. J Orthopaed Traumatol 2010; 11: 195-201
14. Redondo García MA, Conejero Casares JA. Rehabilitación Infantil. Editorial Médica Panamericana. Madrid, 2012
15. Romero Torres MD, Sánchez Palacios J, Delgado Mendilivar JM, Conejero Casares JA. Ortesis pasiva tobillo-pie de uso nocturno en la prevención del pie equino en la parálisis cerebral. Rehabilitación (Madr) 2014. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rh.2014.10.004>
16. Rose KJ, Burns J, Wheeler DM, North KN. Interventions for increasing ankle range of motion in patients with neuromuscular disease. Cochrane Database of Systematic Reviews 2010, Issue 2. Art. No.: CD006973. DOI: 0.1002/14651858.CD006973.pub2
17. Townsend EL, Tamhane H, Gross D. Effects of AFO use on walkind in boys with Duchenne Muscular Dystrophy: a pilot study. Pediatr Phys Ther 2015; 27: 24-29
18. Wadman RI et al. Drug treatment for spinal muscular atrophy type I. Cochrane Database of Systematic Reviews 2012, Issue 4 Art No: CD006281
19. Wingstrand M, Hägglund G, Rodby-Bousquet E. Ankle-foot orthoses in children with cerebral palsy: a cross sectional population based study of 2200 children. BMC Musculoskeletal Disorders 2014; 15: 327
20. Yageman SE, Cross MB, Green DW, Scher DM. Pediatric orthopedics conditions in Charcot-Marie-Tooth disease: a literature review. Curr Opin Pediatr 2012; 24: 50-56
21. Zhao X, Xiao N, Li H, Du S. Day vs Day-Night use of ankle-foot orthoses in young children with spastic diplegia. A randomized controlled study. Am J Phys Med Rehabil 2013; 92: 905-911

## FIGURAS



Figura 1. AFO de uso nocturno



*Figura 2. THKAFO. Reciprocador (RGO). Indicada en pacientes con mielomeningocele con nivel L3*



*Figura 3. Parálisis cerebral. Pie equino-varo. Corrección con yesos progresivos*



*Figura 4. AME tipo II. Parapodium*

## TRATAMIENTO QUIRÚRGICO: CIRUGÍA MULTINIVELES EN LA PARÁLISIS CEREBRAL (PC)

**Dr. David Farrington Rueda**

Jefe de Sección Cirugía Ortopédica y Traumatología Infantil del H. Virgen del Rocío (Sevilla)

### GENERALIDADES

A la hora de valorar una posible indicación quirúrgica en un paciente con PC deben tenerse en cuenta una serie de principios generales. Es importante que la familia reciba una Información veraz en cuanto a los objetivos de la cirugía y el previsible curso postoperatorio. En ciertas ocasiones, la familia puede tener unas expectativas no realistas y creer que la cirugía va a “curar” al paciente y ayudarlo a caminar normalmente. Debe explicarse que la PC es una enfermedad cerebral y que la cirugía ortopédica para esta entidad hará que el paciente camine diferente, previsiblemente mejor, pero no conseguirá que camine “normalmente”.

### MOMENTO DE LA CIRUGÍA

Los expertos recomiendan combinar múltiples cirugías tendinosas y osteotomías en un único acto quirúrgico (Cirugía Multiniveles en Acto Único). Rang recomendaba evitar el “síndrome del cumpleaños”, ó la hospitalización del paciente cada año para someterse a una nueva cirugía de partes blandas u osteotomía. Aparte de evitar las repetidas hospitalizaciones, a medida que se libera en un momento determinado una articulación, las contracturas presentes en esa articulación afectan la posición y el movimiento del resto de la extremidad. Consecuentemente, es importante la corrección simultánea de todas las contracturas concomitantes en una única cirugía con objeto de evitar la recidiva o la sobrecorrección de la deformidad. La marcha cambia y madura hasta aproximadamente los 7 años de edad, y por tanto siempre que sea posible es conveniente retrasar la cirugía hasta por encima de esa edad. Una vez alcanzada esta edad pueden tratarse simultáneamente múltiples niveles con objeto de optimizar la capacidad ambulatoria del paciente, seguido de un único curso de fisioterapia agresiva para maximizar los beneficios de la cirugía. Este concepto quirúrgico se ha definido como “Cirugía Multiniveles en Acto Único”. La literatura avala el hecho que una cirugía bien efectuada abordando todas las contracturas puede resultar en la estabilización del nivel GMFCS del paciente, preservando por tanto su funcionalidad, o en muchos casos resultando en un GMFCS menor durante el seguimiento (aproximando la marcha a una deambulación más “normal”).

En algunos pacientes la cirugía no puede demorarse hasta los 7 años de edad. Los pacientes jóvenes con subluxación de la cadera deben someterse a una intervención quirúrgica cuando el problema se detecta inicialmente con objeto de mejorar la cobertura de la cadera. En estas edades tempranas la cirugía de la cadera es a menudo menos extensa y con frecuencia consiste solo en una liberación de partes blandas, mientras que en pacientes mayores suelen requerirse osteotomías adicionales de fémur.

En otros pacientes que son casi deambulantes pero se han estancado en su progresión a consecuencia de las contracturas de los miembros inferiores una cirugía más temprana puede servir para intentar aumentar algo el balance articular y consecuentemente facilitarles en cierta medida la marcha. En estos pacientes puede estar indicada una tenotomía de aductores o una tenotomía del gastro-sóleo asociada o no a alargamiento de los isquiotibiales con objeto de reducir una marcha en tijeras. Debe advertirse a los padres de la posibilidad de recidiva de las contracturas pudiendo precisar nuevas cirugías en el futuro.

Los estudios han constatado que la historia natural de los trastornos de la marcha de los pacientes con PC es hacia un deterioro gradual a partir de los 12 años de edad. En pacientes que no se han sometido a procedimientos quirúrgicos para corregir las contracturas de los miembros inferiores se ha documentado con el paso del tiempo una reducción en la movilidad en el plano sagital del tobillo, la rodilla y la cadera, una reducción en la cadencia del paso y una menor velocidad de marcha. Es habitual que la marcha agazapada y las contracturas empeoren durante la adolescencia. La cirugía puede ofrecer cierto beneficio, pero deben plantearse metas realistas.

### CUESTIONES ANESTÉSICAS

Los pacientes con PC presentan una mayor incidencia de alergias al latex, y para aquellos en los que se sospeche esta circunstancia se requiere un entorno libre de látex. Se dispone de pruebas para comprobar dicha sensibilidad. Los pacientes en situación de riesgo son aquellos que se han sometido a múltiples intervenciones previas o tienen implantados dispositivos con látex (tubos de gastrostomía o válvulas de derivación ventrículo-peritoneal).

La medicación anticonvulsivante puede alterar el mecanismo de la coagulación. Es sabido que ciertos antiepilepticos presentan como efectos secundarios un aumento del tiempo de sangrado y reducción del recuento plaquetario. Se aconseja una evaluación de los parámetros de la coagulación antes de cualquier procedimiento quirúrgico. Un estudio de coagulación básico con tiempo de protrombina y tiempo parcial de tromboplastina puede pasar por alto estas anomalías.

Un estudio de la función plaquetaria puede ayudar a identificar estos trastornos hematológicos.

El control postoperatorio del dolor en estos pacientes es difícil tras una cirugía multiniveles. Habitualmente se emplean catéteres epidurales con infusión continua que además del efecto analgésico consiguen secundariamente reducir el espasmo muscular. La medicación oral debe incluir en muchas ocasiones la medicación analgésica y relajantes musculares como el diazepam.

### MANEJO POSTOPERATORIO

La debilidad muscular es una secuela a corto plazo muy frecuente tras la cirugía de miembros inferiores en los pacientes con PC. Se ha documentado esa reducción persistente de la fuerza muscular hasta 1 año después de la cirugía.

Debe planificarse una fisioterapia postoperatoria intensiva poco después de la cirugía con especial atención al fortalecimiento muscular. Si es posible debe mantenerse la deambulación o la carga tras la intervención quirúrgica. Un tiempo prolongado en silla de ruedas aumenta la debilidad global de los miembros inferiores. Los pacientes a los que se han practicado osteotomías son la excepción. En estos pacientes, la debilidad puede ser un problema aún mayor una vez retiradas las inmovilizaciones. Algunos centros han introducido técnicas quirúrgicas mínimamente invasivas para corregir las contracturas en los pacientes con PC. Las liberaciones percutáneas asociadas a fijación endomedular segura de las osteotomías rotacionales pueden resultar en una menor pérdida de fuerza en el periodo postoperatorio. No obstante, debe garantizarse la seguridad del paciente y por tanto, no siempre es factible la realización de estas técnicas percutáneas.

En los últimos años se ha constatado una tendencia hacia una menor inmovilización tras la cirugía de partes blandas. Los yesos inguinomaleolares se han visto remplazados por inmovilizadores ortésicos de rodilla, así como los yesos de Petrie por férulas de abducción tras las tenotomías de aductores. El objetivo de la cirugía de partes blandas es un mayor rango de movilidad, y por tanto parece lógico evitar una inmovilización excesiva y la rigidez secundaria.

## TRATAMIENTO QUIRÚRGICO: CIRUGÍA DE LA ESCOLIOSIS EN LA PARÁLISIS CEREBRAL (PC)

### GENERALIDADES

La escoliosis es un problema de enorme relevancia en los pacientes con PC que afecta entre el 25% y el 68% de estos pacientes. La incidencia es máxima en pacientes no deambulantes y con afectación global (niveles GMFCS 4 y 5). Los pacientes con espasticidad presentan un mayor riesgo de desarrollar escoliosis que los pacientes que padecen otros trastornos del movimiento.

El patrón habitual es una curva larga en forma de "C" que incluye la pelvis, con el ápex de la curva a nivel de la chanela toracolumbar. La deformidad en el plano coronal suele ir acompañada de rotación.

La escoliosis lleva a dificultades para la sedestación, posición funcional habitual en estos pacientes tributarios de silla de ruedas. La curvatura de la columna lumbar genera oblicuidad pélvica, que puede consecuentemente generar presiones asimétricas sobre las tuberosidades isquiáticas y finalmente úlceras por decúbito. Este desequilibrio durante la sedestación obliga al paciente a apoyarse sobre los miembros superiores limitando aún más su funcionalidad.

### TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

A pesar de los resultados desalentadores asociados al tratamiento conservador no todos los pacientes con PC y escoliosis son candidatos a tratamiento quirúrgico. La fusión raquídea conlleva tales riesgos que no se considera la mejor opción para todos los pacientes con escoliosis neuromuscular. Es de extrema relevancia la historia natural de la enfermedad subyacente a la deformidad raquídea.

**Factores a tener en cuenta.** Las curvas de mayor entidad tienden a progresar a un ritmo aproximado de 5 grados/año. Las curvas toracolumbares y lumbares tienden a progresar más que las torácicas. Si a los 15 años de edad la curva es mayor de 40 grados previsiblemente progresará. Los pacientes con curvas más severas asocian más problemas ortopédicos como luxación de cadera, y requieren sillas de rueda adaptadas. Sin embargo, no parece haber diferencias en cuanto a dolor, situación pulmonar, úlceras por decúbito, funcionalidad, o dificultades para el cuidado comparando pacientes no intervenidos quirúrgicamente con aquellos que se han sometido a una cirugía de corrección de la escoliosis.

**Indicaciones.** En la actualidad las indicaciones para recomendar una fusión raquídea son:

1. Curvas mayores de 50 grados en pacientes ambulantes.
2. Curvas progresivas por encima de los 50 grados en pacientes que se comunican y son conscientes de su entorno.

### 3. Curvas que interfieren con la sedestación y los cuidados en aquellos pacientes cuyas familias plantean el tratamiento quirúrgico.

Dado que la prevalencia de escoliosis aumenta con la severidad de la afectación neurológica, el cirujano a menudo se enfrenta a la decisión de intervenir a un paciente con retraso mental profundo y desconectado del medio. En estos casos es conveniente que la familia tome la decisión en cuanto a proceder o no con la cirugía. Cuando se considera que el tratamiento quirúrgico no es la mejor opción para el paciente puede recurrirse a asientos modificados para poder trasladar al paciente.

**Valoración preoperatoria.** Una vez tomada la decisión de tratar quirúrgicamente la deformidad raquídea es precisa una valoración médica exhaustiva.

La malnutrición suele ser un problema en estos pacientes y supone un factor de riesgo para la infección y los retardos de la cicatrización. Las pruebas de laboratorio, incluyendo la determinación de proteínas y albúmina sérica, y un recuento linfocitario total, son útiles a la hora de valorar el estado nutricional del paciente. Cifras de albúmina sérica inferiores a 35 g/L y un recuento total de linfocitos por debajo de 1.500 células/mm<sup>3</sup> se asocian a mayor incidencia de complicaciones. Puede ser precisa la realización de una gastrostomía previa a la cirugía raquídea con objeto de minimizar el riesgo de sufrir complicaciones. Se ha constatado aspiraciones en el 69% de los pacientes con PC y afectación global. Si se produce la aspiración en el periodo postoperatorio, puede aparecer una neumonía secundaria prologando la estancia hospitalaria o incluso desencadenando el fallecimiento del paciente. En los pacientes con reflujo gastroesofágico, es más frecuente el desarrollo durante el postoperatorio de pancreatitis y problemas de alimentación. Como se ha mencionado en el apartado anterior ciertos fármacos anticonvulsivantes interfieren con el proceso de la coagulación. Estos pacientes pueden presentar perfiles de coagulación normales y sin embargo tiempos de sangrado prolongados. El recuento plaquetario también puede estar disminuido en estos casos, siendo obligatoria la provisión de hemoderivados en este tipo de cirugía. Debe valorarse en estos pacientes el empleo de fármacos antifibrinolíticos.

**Momento y opciones de la cirugía.** Antes de la introducción de la fijación vertebral segmentaria, se recomendaba la fusión raquídea combinada, anterior y posterior, en todos los pacientes con escoliosis y oblicuidad pélvica. Hoy en día, la fijación segmentaria, mucho más segura, ha permitido que la fusión anterior sea sólo necesaria en un pequeño grupo de pacientes. En pacientes muy jóvenes con el cartílago trirradiado aún abierto, puede aparecer un fenómeno del cigüeñal si sólo se realiza la fusión posterior en presencia aún de crecimiento anterior. En estos pacientes es preferible la fusión anterior asociada a instrumentación y fusión posterior. Las curvas severas y rígidas pueden beneficiarse de la liberación y fusión anterior con objeto de mejorar la corrección quirúrgica de la deformidad. En curvas por encima de los 70 grados debe liberarse la deformidad por vía anterior antes de proceder a la instrumentación y fusión posterior. Muchos de estos pacientes pueden beneficiarse del uso de tracción halo-femoral intraoperatoria.

La liberación y fusión anterior puede realizarse bajo el mismo procedimiento anestésico de la instrumentación y fusión posterior, aunque las complicaciones son frecuentes independientemente de la programación de ambas intervenciones. La cirugía en un solo acto reduce el tiempo anestésico total, la pérdida hemática y la estancia hospitalaria.

Precauciones. El tratamiento quirúrgico de la escoliosis en los pacientes con PC difiere sustancialmente de la cirugía de la escoliosis idiopática. El hueso en los pacientes no ambulantes es osteopénico, dificultando el anclaje de los implantes que están más expuestos a sufrir arrancamientos y pérdida de fijación. En los pacientes con escoliosis neuromuscular es preferible la fijación segmentaria. La técnica de Luque, con alambres sublaminares en cada nivel, distribuye las fuerzas correctoras a lo largo de todo el raquis. La pérdida de fijación es infrecuente y no requiere ortesis en el postoperatorio, pudiendo movilizarse al paciente casi de inmediato. Esta circunstancia reduce el riesgo de complicaciones pulmonares como neumonía y atelectasias. El uso de los alambres sublaminares sí conlleva un incremento del riesgo neurológico, al tener que introducir cada alambre entre la lámina y la dura madre.

La mejor manera de evitar la pseudoartrosis en estos pacientes es mediante una disección y fusión meticulosa. A todo lo largo de la columna vertebral y el sacro expuesto se realizan facetectomías, se decortica el hueso y se aplican cantidades abundantes de injerto óseo con objeto de fomentar la fusión.

Es importante moldear cuidadosamente las barras en el plano sagital ajustándose a la cifosis torácica y la lordosis lumbar. Estos pacientes suelen presentar una hiperlordosis asociada a las curvas lumbares y toracolumbares, circunstancia que puede dificultarles la sedestación y generar dolor. Las deformidades raquídeas muy hiperlordóticas pueden ser difíciles de instrumentar por vía posterior y suelen asociar un incremento de las pérdidas hemáticas. Si existe una contractura en flexión de cadera contribuyendo a la postura lordótica, la liberación de los flexores de cadera puede facilitar la corrección quirúrgica de la deformidad raquídea.

Es recomendable la monitorización intraoperatoria de la función medular. En los pacientes con afectación severa pueden ser más difíciles de obtener los potenciales motores transcraneales.

En los últimos años, se ha incrementado sustancialmente la implantación de bombas de baclofeno intratecales. Debe preverse que el catéter de dicho implante estará en medio del abordaje posterior al raquis, y por tanto debe contarse con un set de reparación del mismo. Suele ser más sencillo, simplemente seccionar el tubo y una vez

finalizada la cirugía volver a reanastomosarlo.

Instrumentación segmentaria de la escoliosis. Es recomendable el empleo de instrumentación segmentaria en los pacientes con escoliosis secundaria a PC. Con la difusión de la fijación mediante tornillos pediculares, cada vez son más frecuentes los montajes raquídeos todo tornillos o híbridos, utilizando tornillos, alambres sublaminares, ganchos y diversos tipos de fijación pélvica. La corrección de la deformidad mejora sustancialmente con estas técnicas.

En escoliosis secundarias a PC la regla es instrumentar y fusionar “largo”, extendiendo la fusión desde la segunda vertebra torácica hasta la pelvis en pacientes no ambulantes y raquis lumbar bajo en los que caminan. Las fusiones cortas con frecuencia llevan a que con el paso del tiempo nuevos niveles se añadan a la curva. Algunos autores han descrito resultados satisfactorios fusionando hasta L5 sin incluir la pelvis, particularmente en pacientes mayores con deformidades pequeñas. No obstante, la mejor corrección de la oblicuidad pélvica se obtiene con la fijación a la pelvis.

Avances recientes en la instrumentación vertebral modular han mejorado la facilidad y seguridad de la fijación pélvica en pacientes con patología neuromuscular y tributarios de fijación raquídea hasta la pelvis. Pueden colocarse tornillos iliacos siguiendo el tradicional trayecto de la fijación iliaca de Galveston entre ambas tablas del iliaco inmediatamente proximal a las escotaduras ciáticas. Estos tornillos deben enterrarse en las espinas iliacas posteriores o terminan protruyendo debajo de la piel en estos pacientes, habitualmente delgados.

Instrumentación mediante tallos de crecimiento. Se ha empleado la instrumentación mediante tallos de crecimiento en pacientes muy jóvenes con PC y escoliosis. Habitualmente se emplea la fijación pélvica para tratar la oblicuidad pélvica concomitante, aunque lamentablemente existe una cierta predisposición a que se fracture la pelvis necesitando una cirugía de revisión. Se ha descrito hasta un 30% de infecciones de herida quirúrgica en estos pacientes jóvenes.

**Complicaciones.** Los pacientes que se someten a una corrección quirúrgica de la escoliosis tienen una alta probabilidad de desarrollar complicaciones postoperatorias. En algunas de estas series la incidencia de complicaciones alcanza cifras entre el 58% y el 62%. La pseudoartrosis puede aparecer hasta en el 10% de los pacientes tratados con técnicas de instrumentación modernas. Es frecuente encontrar signos radiográficos de movilización de los implantes iliacos, bien sean tornillos iliacos o la extensión de la barra en la técnica de Luque-Galveston, a modo de radiolucencia alrededor del implante, aunque raras veces se hace sintomático.

La infección de la herida quirúrgica es un problema frecuente tras la cirugía de escoliosis en pacientes con PC. Esta complicación es más frecuente en pacientes malnutridos, en aquellos en los que se aporta aloinjerto, y en los que padecen mayor deterioro cognitivo. La infección por organismos gram negativos es más frecuente en los pacientes con PC a consecuencia de la contaminación procedente del pañal en los individuos con incontinencia urinaria y fecal. Cuando aparece el cuadro infeccioso suele localizarse en la porción distal de la incisión. También con cierta frecuencia se acumulan hematomas que pueden infectarse secundariamente. Una vez se desarrolla la infección suele responder a lavados y desbridamientos múltiples, siendo infrecuente tener que retirar el material. Puede perderse cierto grado de corrección de la curva y prolongarse sustancialmente el tiempo de recuperación. Se ha comprobado que la adición de gentamicina al aloinjerto o de vancomicina en la herida operatoria reduce las tasas de infección en estos pacientes.

Resultados. Se han publicado diversos trabajos sobre percepción parental y de los cuidadores de los resultados tras una fusión raquídea en pacientes con PC. Los padres refieren altos índices de satisfacción con los resultados quirúrgicos y el aspecto físico, y facilidades en los cuidados, y una mejora en la calidad de vida. La mejora del dolor puede demorarse hasta 1 año después de la cirugía.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bleck EE: Management of the lower extremities in children who have cerebral palsy, *J Bone Joint Surg Am* 72:140, 1990.
2. DeLuca PA: The musculoskeletal management of children with cerebral palsy, *Pediatr Clin North Am* 43:1135, 1996.
3. Rang M, Wright J: What have 30 years of medical progress done for cerebral palsy? *Clin Orthop Relat Res* 247:55, 1989.
4. Reimers J: Static and dynamic problems in spastic cerebral palsy, *J Bone Joint Surg Br* 55:822, 1973.
5. Godwin EM, Spero CR, Nof L, et al: The gross motor function classification system for cerebral palsy and single-event multilevel surgery: is there a relationship between level of function and intervention over time? *J Pediatr Orthop* 29:910, 2009.
6. Kerr C, McDowell BC, Parkes J, et al: Age-related changes in energy efficiency of gait, activity, and participation in children with cerebral palsy, *Dev Med Child Neurol* 53:61, 2010.
7. Bell KJ, Ounpuu S, DeLuca PA, et al: Natural progression of gait in children with cerebral palsy, *J Pediatr Orthop*

22:677, 2002.

8. Delfico AJ, Dormans JP, Craythorne CB, et al: Intraoperative anaphylaxis due to allergy to latex in children who have cerebral palsy: a report of six cases, *Dev Med Child Neurol* 39:194, 1997.
9. Dormans JP, Templeton J, Schreiner MS, et al: Intraoperative latex anaphylaxis in children: classification and prophylaxis of patients at risk, *J Pediatr Orthop* 17:622, 1997.
10. Seniorou M, Thompson N, Harrington M, et al: Recovery of muscle strength following multi-level orthopaedic surgery in diplegic cerebral palsy, *Gait Posture* 26:475, 2007.
11. Thompson N, Stebbins J, Seniorou M, et al: The use of minimally invasive techniques in multi-level surgery for children with cerebral palsy: preliminary results, *J Bone Joint Surg Br* 92:1442, 2010.
12. Karol LA: Surgical management of the lower extremity in ambulatory children with cerebral palsy, *J Am Acad Orthop Surg* 12:196, 2004.
13. Madigan RR, Wallace SL: Scoliosis in the institutionalized cerebral palsy population, *Spine* 6:583, 1981.
14. Kalen V, Conklin MM, Sherman FC: Untreated scoliosis in severe cerebral palsy, *J Pediatr Orthop* 12:337, 1992.
15. Winter S: Preoperative assessment of the child with neuromuscular scoliosis, *Orthop Clin North Am* 25:239, 1994.
16. Rinsky LA: Surgery of spinal deformity in cerebral palsy. Twelve years in the evolution of scoliosis management, *Clin Orthop Relat Res* 253:100, 1990.
17. Broom MJ, Banta JV, Renshaw TS: Spinal fusion augmented by Luque-rod segmental instrumentation for neuromuscular scoliosis, *J Bone Joint Surg Am* 71:32, 1989.
18. Allen BL Jr, Ferguson RL: The Galveston technique of pelvic fixation with L-rod instrumentation of the spine, *Spine* 9:388, 1984.
19. Sponseller PD, Yang JS, Thompson GH, et al: Pelvic fixation of growing rods: comparison of constructs, *Spine (Phila Pa 1976)* 34:1706, 2009.
20. Tsirikos AI, Mains E: Surgical correction of spinal deformity in patients with cerebral palsy using pedicle screw instrumentation, *J Spinal Disord Tech* 25:401, 2012.

## AYUDAS TÉCNICAS Y TECNOLOGÍA EN TERAPIA OCUPACIONAL

### Fátima Argibay Parada.

Terapeuta Ocupacional. Complejo Hospitalario Torrecárdenas (Almería).

La Federación Mundial de Terapeutas Ocupacionales (WFOT) define a la Terapia Ocupacional como una profesión que se ocupa de la promoción de la Salud y el Bienestar a través de la ocupación. El principal objetivo de la terapia ocupacional es capacitar a las personas para **participar en las actividades de la vida diaria**. Los terapeutas ocupacionales logran este resultado mediante la habilitación de los individuos para realizar aquellas tareas que optimizarán su capacidad para participar, o mediante la modificación del entorno para que éste refuerce la participación.

### OBJETIVOS GENERALES DE LA TERAPIA OCUPACIONAL EN PEDIATRÍA:

- Limitar el progreso de la discapacidad y establecer las condiciones para una autonomía cada vez más completa.
- Mejorar los componentes de ejecución en el agarre, la manipulación, la coordinación, la integración bilateral, entre otros.
- Aumentar la ejecución del niño en las actividades de la vida diaria (AVD).
- Modificar el contexto de ejecución.
- Prevenir la discapacidad.
- Promover interacciones y relaciones del niño con su entorno social.
- Aumentar la autoestima del niño, modificando y adaptando sus actividades.
- Propiciar que el niño pueda dar respuestas adaptadas en cada uno de sus contextos de ejecución.

La recomendación y entrenamiento en el uso de cualquier adaptación/ayuda técnica siempre debe ir precedido de una exhaustiva valoración individualizada, tanto de las limitaciones del niño como de sus potenciales, de su entorno físico y social, de las características propias de la adaptación/ayuda técnica, entre otros. Con ello conseguiremos que las adaptaciones/ayudas técnicas recomendadas sean justo las necesarias (en cantidad y calidad) para favorecer la autonomía de cada niño en concreto y aceptadas por el niño y su entorno.

Para clasificar el tipo de adaptaciones vamos a dividir las por su uso en cada etapa del desarrollo del niño. Así podemos hablar de:

#### 1. Adaptaciones para bebés:

- Sistemas de posicionamiento. Orientados sobre todo a mantener la simetría y el confort en los decúbitos
- Adaptaciones para la alimentación: cuando aparecen problemas de succión, cierre labial, movilidad lingual y otros.

#### 2. Adaptaciones etapa preescolar:

- Sistemas de posicionamiento: para mantener simetría y prevenir deformidades, en los decúbitos y sedestación.
- Adaptaciones entorno domiciliario: que faciliten las AVD y prevengan deformidades.
- Adaptación de juegos y juguetes: pulsadores, agarres, etc.

### 3. Adaptaciones etapa escolar

- Sistemas de posicionamiento.
- Sistemas de deambulación
- Útiles alimentación: cubiertos con diferentes agarres, vasos y platos adaptados, etc.
- Baño y WC: asientos de ducha y bañera, asiento de WC, dispensadores, etc.
- Aseo: adaptación de utensilios: peines, cepillo dientes, pastas y jabones, etc.
- Mobiliario escolar: pupitres y asientos adaptados.
- Material escolar: adaptación de agarres, materiales, etc
- Comunicación: sistemas de comunicación alternativa/aumentativa
- Juego: juguetes adaptados, juego adaptado
- Otras adaptaciones

Por su complejidad merecen mención aparte los sistemas de posicionamiento en sedestación.

### BIBLIOGRAFÍA

Apuntes curso "TERAPIA OCUPACIONAL EN PEDIATRÍA". Aula permanente Mojácar. Universidad Granada 2006.

Polonio López, Castellanos Ortega y Viana moldes. "TERAPIA OCUPACIONAL EN LA INFANCIA. TEORÍA Y PRÁCTICA". Ed. Panamericana. 2008.

Moruno Miralles, P.; Romero Ayuso D.M. "ACTIVIDADES DE LA VIDA DIARIA". Ed. Elsevier Masson. 2008

[http://ceapat.es/ceapat\\_01/servicios/catalogoprodapoyo/index.htm](http://ceapat.es/ceapat_01/servicios/catalogoprodapoyo/index.htm)

[www.apeto.com](http://www.apeto.com)

[http://www.terapia-ocupacional.com/articulos/Atencion\\_temprana\\_terapia\\_ocupacional\\_Judith\\_Abelenda-2.shtml](http://www.terapia-ocupacional.com/articulos/Atencion_temprana_terapia_ocupacional_Judith_Abelenda-2.shtml)

[http://www.terapia-ocupacional.com/articulos/Atencion\\_temprana\\_terapia\\_ocupacional\\_Judith\\_Abelenda.shtml](http://www.terapia-ocupacional.com/articulos/Atencion_temprana_terapia_ocupacional_Judith_Abelenda.shtml)

[http://www.terapia-ocupacional.com/articulos/Tarjeta\\_voz\\_Mtnez\\_Ledesma.shtml](http://www.terapia-ocupacional.com/articulos/Tarjeta_voz_Mtnez_Ledesma.shtml)

## COMUNICACIONES ORALES

### VIVIR SIN DOLOR. NEUROPATIA SENSITIVA TIPO IV

Maria Luisa Marina Zufia, Mercedes Guardia Perez, Jose Ramon Pineda Guillen, Iancu Crisan.

**Complejo Hospitalario Torrecardenas**

#### INTRODUCCIÓN

Insensibilidad congénita al dolor con anhidrosis (CIPA), también conocida como Neuropatía hereditaria sensorial y autonómica tipo IV (HSAN IV), se transmite con carácter autosómico recesivo y se caracteriza por la insensibilidad al dolor, anhidrosis (incapacidad para sudar), y la discapacidad intelectual. La ausencia de dolor produce lesiones como: la auto-mutilación oral, mordeduras de los dedos, infección de la piel, múltiples fracturas de huesos y luxaciones recurrentes causando deformación articular.

La prevalencia es de 1/125.000.000.

#### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Niña de 11 años, sin antecedentes familiares de interés, que con el inicio de la dentición comienza con fiebre recurrente y la mordedura de la lengua, labios y dedos.

El diagnóstico requiere criterios clínicos y pruebas complementarias: Evaluación de las funciones sensoriales y autonómicas (incluyendo pruebas farmacológicas) y de la piel. Hallazgos neuropatológicos y pruebas genéticas moleculares

Tras diagnóstico de CIPA sigue controles periódicos por pediatría, Traumatología, Rehabilitación, odontología, y oftalmología.

Con 7 años es ingresada por un absceso ungueal que termina en osteomielitis y amputación de falange distal del primer dedo de la mano derecha.

Posteriormente comienza con deformidad en el pie derecho con marcha normal presentando fracturas múltiples de los huesos del pie por lo que es intervenida quirúrgicamente, en la actualidad presenta retardo de consolidación de las fracturas del pie y osteomielitis del astrágalo en tratamiento antibiótico e inmovilización.

#### DISCUSION

El manejo médico del CIPA es de prevención y apoyo orientado a controlar la hipertermia, evitar la automutilación y tratar los problemas ortopédicos que pueden causar deformidades graves e invalidantes.

Siendo el Médico Rehabilitador un soporte importante, para controlar y tratar las amputaciones, impedir las deformidades ortopédicas secundarias a los traumatismos y controlar la escoliosis.

Es necesaria ayudar a las familias a afrontar los problemas conductuales y educativos.

El pronóstico es variable y depende del control de los problemas de salud que se manifiesten.

### TRASTORNO DE CONVERSION EN EDAD PEDIATRICA

Meritxell Vigo Morancho, Anna Febrer Rotger, Natalia Rodriguez Nieva, Julita Medina Cantillo

**Hospital Sant Joan De déu ,Barcelona**

El trastorno de conversión en edad pediátrica es una entidad que supone una carga significativa para servicios de salud y en la calidad de vida de estos pacientes. La práctica clínica se ve entorpecida por la dificultad en su diagnóstico y manejo terapéutico

Presentamos una revisión de casos tratados en el servicio de rehabilitación, del Hospital Sant Joan de Déu, por déficit motor y/o sensitivo sin causa orgánica justificada, evolución y tratamiento. Así mismo comentamos generalidades y revisión bibliográfica del trastorno conversivo en niños en los servicios de rehabilitación.

### PROTOCOLO DE EVALUACIÓN DE TRASTORNOS OROFACIALES

Grupo Fogat

**Complejo hospitalario Torrecárdenas de Almería**

#### INTRODUCCIÓN

FOGAT (Grupo andaluz de Foniatría) es un grupo de trabajo formado por especialistas en Medicina Física y Rehabilitación con titulación de experto universitario en Foniatría y que desarrollan su actividad asistencial en Andalucía.

En él, se han elaborado diversas propuestas de protocolos para facilitar la valoración y diagnóstico precoz, de patologías que se ven con frecuencia en la consulta de Foniatría. Entre ellas, están las alteraciones estructurales que se presentan a nivel orofacial.

#### OBJETIVO

Presentamos "El Protocolo de trastornos orofaciales" Este pretende, de forma objetiva, detectar las alteraciones orgánicas y funcionales orofaciales que suelen ser causa frecuente de trastornos en la deglución, respiración, articulación y fonación en niños.

## MATERIAL Y METODOS

Para su realización, se ha hecho una búsqueda, revisión y evaluación de evidencia científica. Identificación de elementos relevantes Discusión por un grupo de expertos hasta la elaboración consensuada del protocolo definitivo

## RESULTADO

Protocolo que presenta las siguientes partes:

- Historia clínica y antecedentes personales
- Exploración clínica orofacial
- Funciones orofaciales
- Valoración/ orientación diagnóstica y terapéutica precoz del trastorno.

## CONCLUSIÓN

Al igual que en los anteriores elaborados por el FOGAT, este protocolo, usado de forma parcial y/ó total, pretende ser una herramienta de trabajo diario útil para el profesional, en la intervención de los trastornos orofaciales y su repercusión funcional.

## ¿CUÁNTAS ESCOLIOSIS PUEDEN EXISTIR EN UNA MISMA PERSONA?

Biedermann Villagra, Tamara; Sánchez Raya, Judith, D.Agata, Elisa

Hospital Vall d'Hebron

## INTRODUCCIÓN

La Escala de Percepción Apariencia del Tronco (TAPS) es un instrumento válido para valorar la percepción que los pacientes tienen sobre su deformidad escoliótica. No hay estudios sobre la correlación entre TAPS puntuado por un médico, por el paciente y sus padres. El objetivo del estudio es comparar las diferentes percepciones de la misma escoliosis y la forma en que la percepción del paciente afecta su calidad de vida.

## MATERIAL Y MÉTODOS

La muestra consistió en 64 pacientes (51 mujeres) con EI (escoliosis idiopática), con una media de edad de 15 años, y una media de Cobb 30.6° (rango 15°- 55°). Se recogió el TAPS de forma individual por parte del paciente, sus padres y por el mismo médico en todos los casos, en consulta externa. Los pacientes también contestaron el Cuestionario de Calidad de Vida (SRS-22).

La muestra se dividió en dos grupos en función de la edad (1er grupo: 9-14 años; 2º grupo: 15-34 años).El índice de correlación de Spearman se calculó para los tres TAPS, Cobb ángulo y SRS-22 (Función, Dolor, Autoimagen, Salud Mental).

## RESULTADOS

Las correlaciones entre el TAPS de los padres y el TAPS del médico fue de  $r=0.5$  ( $p < 0.001$ ). TAPS padres y TAPS médico fueron estadísticamente diferentes, en relación con los pacientes más jóvenes (Wilcoxon  $p = 0.02$ ); En el grupo de mayor edad, la correlación entre TAPS padres y TAPS médico fue baja ( $r = 0.4$ ,  $p < 0.05$ ). Las correlaciones entre los pacientes y sus padres, así como entre los pacientes y el médico fueron moderadas ( $r < 0.5$ ).

La correlación entre TAPS paciente y el SRS-22 Autoimagen tenía un valor moderado en el grupo de menor edad ( $r = 0.5$ ) y bajo en el grupo de mayor edad ( $r=0.4$ ,  $p < 0,05$ ). La correlación entre la Autoimagen y la Salud Mental fue significativa sólo para los sujetos más jóvenes ( $r = 0.4$ ;  $p < 0,005$ ).

## CONCLUSIÓN

La percepción de la deformidad por parte de los padres y del médico es un poco discordante: en el grupo de menor edad es diferente, mientras que en los mayores la relación es moderada. Además, en el paciente la relación entre su percepción del tronco medida con TAPS y la imagen corporal del SRS -22 fue moderada y relacionada con la edad.

## TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD Y MARCHA EN PUNTILLAS

Celia Montoliu Peco<sup>1</sup>, Marta Martínez González<sup>2</sup>, Víctor Soto Insga<sup>3</sup>, Carmen Mateos Segura<sup>4</sup>, Raquel Cutillas Ruiz<sup>4</sup>, Olga Covaci Covaci<sup>1</sup>

<sup>1</sup>: Médico residente de Medicina Física y Rehabilitación

<sup>2</sup>: Médico residente de Pediatría

<sup>3</sup>: Médico adjunto de Pediatría

<sup>4</sup>: Médico adjunto de Medicina Física y Rehabilitación

## OBJETIVO

Analizar la posible relación entre trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) y marcha de puntillas (MP), con o sin acortamiento de Aquiles (AA).

## DISEÑO

Estudio descriptivo de niños diagnosticados de TDAH vistos en consultas de Neuropediatría, entre noviembre de 2014 y enero de 2015.

### MATERIAL Y MÉTODOS:

Recogemos de las historias clínicas: sexo, edad, antecedentes familiares, subtipo TDAH, gravedad, medicación actual, destreza manual, si caminan de puntillas y cuándo y si se ha sospechado en la consulta AA. Después se les citó en consulta de Rehabilitación para valoración clínica y funcional y enseñar ejercicios si era necesario.

### RESULTADOS

De 74 niños, 22 fueron citados en rehabilitación, 10 por MP y en 12 se sospechó AA. La media de edad fue 10.9 años, el 77.27% varones y el 95.45% tomaban medicación para el TDAH. El 45.45% eran del subtipo inatento y el 54.54% tipo mixto. De los que tenían MP, el 30% caminaban siempre así y el 60% en alguna ocasión en particular. El 68% no tenían síntomas acompañantes. El 13.63% destacaron torpeza motriz habitual. Las medias de los índices cifótico y lordótico estaban dentro de la normalidad, la distancia dedos-suelo media fue de 13.5 cm y el 77.5% tenían huella plantar normal. El 9.09% tenían acortamiento de gemelos y otro 9.09% asociaban de sóleo. El 76% tenían ángulo poplíteo mayor de 130°.

### CONCLUSIONES

A pesar de no encontrar bibliografía al respecto, el 19.23% de nuestra muestra con TDAH camina de puntillas. Sin embargo, sólo el 9.09% presenta alteración estructural del tendón de Aquiles.

## NUEVO CORSÉ PARA EL TRATAMIENTO DE LAS HIPERCIFOSIS

Escribá de la Fuente, S. Maruxa; Puente Girón, Rocío; Bodas Cantero, Javier; De la Varga Gallego, Ana; Corrochano García, Cristina <sup>(a)</sup>; Morales Vázquez Arturo <sup>(b)</sup>

**a: FEA de rehabilitación Hospital Nuestra Sra del Prado ( Talavera)**

**b: Técnico ortopédico de Orto Sur.**

**maruxaef2001@yahoo.es**

### INTRODUCCIÓN

Las hipercifosis constituyen una alteración de raquis mucho menos prevalente que la escoliosis pero que producen importantes alteraciones estéticas así como dolor.

Su incidencia real se desconoce, para la enfermedad de Scheuerman se habla de incidencias entre el 1-8 %

El tratamiento de primera línea es conservador, con ejercicios y ortesis.

Hay poco publicado sobre el tratamiento ortésico de las hipercifosis y son varios los corsés que se pueden emplear para esta patología.

### OBJETIVO

Evaluar la corrección in- brace de un nuevo corsé para hipercifosis

### MATERIAL Y MÉTODO

Se presentan un estudio descriptivo tipo serie de casos.

Se trata de 4 pacientes con alteraciones en el plano sagital a los que se les ha prescrito tratamiento con un nuevo corsé y de los que tenemos radiografía de control con ortesis a fecha 1 de febrero de 2015.

### RESULTADOS

3 pacientes tienen diagnóstico principal de hipercifosis y 1 de enfermedad de Scheuerman. La edad media a la prescripción del corsé es de 15 años, presentando un Risser 2 el 50 % de los niños y un Risser 3 el otro 50%.

Se trata de una TLSO fabricada con tecnología CAD- CAM en un copolímero de 3mm de grosor y con 4 puntos de presión. En los puntos de apoyo se aplica doble capa de material consiguiendo así más del doble de presión y evitando utilizar material grueso en zonas donde no es necesario; esto permite que el corsé sea más ligero, más estético y mejor tolerado por el niño. El apoyo sobre el sacro nos permite poder actuar sobre la pelvis que en la mayoría de los niños con hipercifosis está en anteversión.

El corsé lleva cierres anteriores, con dos tiras de velcro y una tira central de copolímero que evita la movilidad del corsé.

Este corsé no puede ponerse si el niño tiene mucha anteversión de hombros.

Existen diversos corsés válidos para el tratamiento de las alteraciones del plano sagital y hay pocas publicaciones sobre las correcciones in- brace de estas ortesis.

Evaluamos la corrección in- brace inicial, consiguiendo una media de mejoría de 15° en el ángulo de Cobb y un porcentaje medio de corrección del 26%.

Se han publicado que correcciones > o iguales a 15° son predictoras de evolución favorable (referencia B).

Además se toman fotos de los niños en proyección anterior, posterior y laterales que nos permiten realizar un seguimiento de cómo se modifica el equilibrio postural y la estética, permitiéndonos así reducir el número de radiografías a solicitar.

### CONCLUSIONES

Las alteraciones del plano sagital, aunque menos prevalentes que la escoliosis producen importantes alteraciones estéticas y dolor.

El tratamiento de primera línea es conservador por lo que es importante intentar mejorar el tratamiento ortésico buscando nuevas opciones y comprobando su validez y tolerancia por los niños.

Este nuevo corsé parece eficaz y es bien tolerado por los pacientes, sin embargo hemos analizado un número pequeño de casos por lo que necesitamos una muestra mayor y un seguimiento a largo plazo para conocer la eficacia real.

Debemos realizar un trabajo coordinado con los técnicos ortopédicos para conseguir el mejor tratamiento ortésico posible y poder seguir innovando.

## ESTUDIO DESCRIPTIVO SOBRE EL TORTÍCOLIS CONGÉNITO, FACTORES ASOCIADOS Y TRATAMIENTO.

Torvelas.

Sara Luna Infante Ruiz; Marta Linares Gago; Patricia Ferrand Ferri; María Encarnación Martínez-Sahuquillo Amuedo; María del Carmen Rodríguez Burgos; Cristina Falcón Rodríguez.

HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DEL ROCÍO. SEVILLA.

### INTRODUCCIÓN

El tortícolis consiste en la inclinación lateral de la cabeza y la rotación del mentón en sentido contrario. No constituye un diagnóstico específico en sí mismo, sino que se trata de un signo clínico de un problema subyacente. Se han descrito más de 80 posibles causas de tortícolis, tanto congénitas como adquiridas (Loureiro 1999).

Ballock y cols. (Ballock JPO 1996), en su trabajo sobre el seguimiento a largo plazo de 288 niños de todas las edades con tortícolis, llamó la atención que en el 18.4% de los casos estudiados existía una causa no muscular de la tortícolis, incluyendo la anomalía de Klippel-Feil en el 30% de casos, trastornos oculares en el 23%, parálisis braquial en el 17%, y lesiones en el sistema nervioso central en el 11% de los casos.

Loureiro y cols en 1999, estudiaron las causas de tortícolis en 60 pacientes menores de 2 años, destacando un 10% de procesos expansivos intracraneales, 8% de tortícolis paroxístico benigno, 5% de trastornos oculares, 5% de síndrome de Sandifer; 5% de hematoma epidural cervical y 5% de espondilodiscitis cervical.

De entre los tortícolis congénitos, el más frecuente es el tortícolis muscular congénito (TMC), que es una deformidad postural en el cuello presente desde el nacimiento o poco tiempo después, caracterizada típicamente por la inclinación lateral de la cabeza a un lado, con rotación del cuello al lado contrario, debido al acortamiento o fibrosis del músculo esternocleidomastoideo. En la exploración física es frecuente encontrar limitación en el rango de rotación cervical hacia el lado afecto y en la flexión lateral hacia el lado sano. En algunos casos, sin embargo, se ha descrito como rotación e inclinación de la cabeza al mismo lado. Es frecuente encontrar una masa palpable en la zona del esternocleidomastoideo (ECM).

El TMC es la tercera anomalía musculo-esquelética más frecuente en el recién nacido, después de la displasia del desarrollo de cadera (DDC) y del pie zambo, con una incidencia entre 0,3-2%. (Kaplan 2013).

Aunque su etiopatogenia permanece desconocida, se ha relacionado con el trauma obstétrico (asociación con presentación de nalgas, parto con fórceps), que produce oclusión vascular con degeneración de las fibras musculares del esternocleidomastoideo, que serían sustituidas por tejido fibroso. Sin embargo, en la mayoría de los casos se encuentra una historia perinatal normal, lo que ha hecho que se planteen otras teorías, relacionando el tortícolis con una malposición fetal, o con un síndrome compartimental intrauterino o perinatal. (Loureiro 1999).

Se asocia con otras alteraciones como la asimetría craneal, la displasia del desarrollo de cadera o la lesión del plexo braquial, en porcentajes variables según las distintas series. (Kaplan 2013)

Dependiendo de la existencia o no de pseudotumor en el momento del diagnóstico, numerosos autores coinciden en agrupar los pacientes en tres grupos, ya que ayuda a la hora de comparar resultados y tiene valor pronóstico.

- Grupo 1: grupo más común el cual presenta una tumoración en ECM, masa dura que se palpa al nacer, movable dentro de la sustancia del músculo y que suele desaparecer dentro del primer año de vida.
- Grupo 2: conocido como tortícolis muscular (TM), consiste en tortícolis con presencia de acortamiento del ECM, sin ningún tumor palpable.
- Grupo 3: Tortícolis postural, en la que no hay masa ni acortamiento del ECM.

Algunos autores consideran la existencia de pseudotumor como entidad distinta del tortícolis muscular congénito (Cheng y Julie L).

Histológicamente, la tumoración del ECM está formada por tejido celular inmaduro entre el que se encuentran restos de fibras musculares originales. En el tortícolis muscular congénito, se aprecia pérdida de las estriaciones transversales, sustituidas por áreas de vacuolización y rodeado de tejido fibroso. Ambas condiciones pueden darse de manera independiente, aunque hay una probable relación entre ambas, pero no está claramente establecido si representan el mismo proceso, ni por qué la presencia de masa deja un nivel variable de secuelas. (Tang JPO 1998).

Los diferentes autores no se ponen de acuerdo respecto a si se afectan más los varones o las mujeres, o si es más probable encontrarla en el lado derecho o izquierdo. Así, Autores como Tachdjian hablan de mayor incidencia en el sexo femenino y en el lado derecho frente a autores como Cheng o Twee T. Do, que hablan de un discreto predominio en varones, con una proporción 3/2 y mayor afectación del lado izquierdo.

AUTORES	INCIDENCIA	SEXO	LOCALIZACION
TANG SP 1998		+ NIÑOS	DERECHA
TACHDJIAN 1999		+ NIÑAS	DERECHA
CHENG 2001	0'3-2%	+ NIÑOS, 3:2	IZQUIERDA
JULIE L	2001	+ NIÑAS	IZQUIERDA
S. SCOTT 2004	0'33%		
DO.TW 2006	0'3-2%		
BURAK 2006	0'4-1'3%	+NIÑAS	IZQUIERDA

La edad media de presentación va desde los 43.8 días a los 149 días, siendo más precoz el diagnóstico en aquellos pacientes que presentan masa o pseudotumor en el músculo afecto.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, debiendo incluir una exploración neurológica completa, y es importante un minucioso diagnóstico diferencial para descartar causas más graves de tortícolis. La ecografía es un método sencillo e inocuo de detección de tumoración o fibrosis muscular. Otras técnicas de imagen tales como TAC y RNM deben indicarse en casos seleccionados.

## OBJETIVO

Realizar un estudio descriptivo sobre el manejo de los niños con tortícolis congénito valorados en las consultas de Rehabilitación Infantil de nuestro hospital, haciendo hincapié en las causas no musculares, la presencia de otros trastornos ortopédicos asociados y el tratamiento necesario hasta su resolución.

### Material y método

Realizamos un estudio retrospectivo en base a la información registrada en las historias clínicas de la Unidad de Rehabilitación Infantil de nuestro centro, mediante búsqueda en la base de datos del sistema informático hospitalario desde Enero de 2009 y Enero 2015.

Criterios de inclusión: lactantes menores de 1 año con diagnóstico de tortícolis congénito valorados por primera vez en nuestras consultas entre Enero de 2009 y Enero de 2015.

Se excluyen aquellos pacientes cuyo seguimiento aún no esté completo en nuestro servicio, los derivados tras intervención quirúrgica, y los mayores de un año.

La muestra final está compuesta por 140 lactantes valorados por primera vez en consultas de la Unidad de Rehabilitación infantil con juicio clínico de tortícolis congénito.

## VARIABLES DEL ESTUDIO:

### - Cualitativas:

- Socio-demográficas: sexo y edad al diagnóstico.
- Tipo de parto: eutócico, distócico o cesárea.
- Presencia o no de masa cervical en la exploración.
- Asociación con plagiocefalia, fractura de clavícula, displasia de desarrollo de cadera, deformidades en los pies, anomalías vertebrales, estrabismo, reflujo gastroesofágico y retraso madurativo.
- Estudio ecográfico: realización o no de ecografía cervical, y resultado del mismo: normal, hematoma intramuscular o fibromatosis colli.
- Necesidad de: tratamiento fisioterápico, cirugía y/u ortesis (para el tratamiento de la plagiocefalia).

### - Cuantitativas:

- Número de sesiones de fisioterapia recibidas.

## MEDIDAS DE RESULTADOS:

- Las variables cualitativas se representaron mediante frecuencias absolutas y porcentajes.
- Las variables cuantitativas fueron representadas mediante su media  $\pm$  SD (desviación estándar).
- Los datos que no demostraron normalidad se analizaron usando la prueba no paramétrica U de Mann Whitney.
- Se utilizó el test de Wilcoxon para analizar las variables cualitativas ordinales.
- Las diferencias obtenidas se consideraron significativas cuando el nivel de significación (p) fue menor de 0,05.
- Todas las variables recogidas fueron incluidas en una tabla de Excel XP 97 y los datos fueron introducidos, codificados y analizados con el programa informático IBM SPSS Statistics versión 19.0 para Windows.

## RESULTADOS

De los 140 pacientes de nuestro estudio, el 60% (n: 84) fueron varones y el 40% (n: 56) mujeres, con una edad media de llegada a nuestras consultas de  $130,65 \pm 16,276$  días ( $18,66 \pm 2,32$  semanas) en los varones y de  $117,57 \pm 9,874$  ( $16,79 \pm 1,41$  semanas) en las mujeres.

El parto fue eutócico en el 43,9% de los casos (n: 61), con un porcentaje menor pero similar de parto instrumental (27,3%) y partos mediante cesárea (28,8%).

Sólo en un 34,3% (n: 48) de los casos los niños presentaban una masa cervical, en mayor número en hombres (34,5%) que en mujeres (33,9%), realizándose ecografía cervical únicamente en el 39,3% de los casos (n: 55). Ésta fue normal en la mayoría de ellos (n: 34), objetivándose en 10 y 11 de los niños la presencia de hematoma y fibromatosis colli, respectivamente.

Con respecto a otras alteraciones ortopédicas asociadas en estos niños:

- La plagiocefalia fue la más frecuente de todas, presente en el 37,1% de los casos (n: 52), siendo su forma más frecuente la leve (diferencia entre diagonales (mayor y menor): menor o igual a 5 mm) tanto en el sexo masculino (27,4%) como femenino (35,7%), seguido de la plagiocefalia moderada (diferencia entre diagonal mayor y menor de 5-10 mm), con un 8,3% en varones y 3,6% en mujeres. No se objetivaron casos de plagiocefalia grave.
- Se objetivó en un 17,1% de los casos con tortícolis congénito la presencia de alteración en miembros inferiores (MMII), más específicamente un 10% de displasia del desarrollo cadera, n: 14, un 5% de metatarso varo/ adducto (n: 7) y un 3% otro tipo de alteración en MMII.
- Únicamente 4 pacientes presentaron fractura de clavícula al nacimiento, todos ellos varones, y 3 una anomalía vertebral (2 varones y 1 mujer).

Otras causas no neurológicas de tortícolis congénito, como reflujo gastroesofágico (RGE) o estrabismo se objetivaron tan sólo en 5 y en 1 de los casos, respectivamente.

Además, se objetivó que en el 10% de los casos estos niños asociaron un retraso madurativo.

Por otra parte, el número de sesiones de fisioterapia realizadas fue el siguiente:

- De los 140 niños, el 92,1% (n: 129) recibió fisioterapia. Diferenciando por grupos de edad, lo menores de 3 meses (el 43,6%, n: 61) realizaron fisioterapia en su totalidad; mientras que de los mayores de 3 meses (el 56,4%, n: 79), 6 de ellos (el 7,6%) no realizó tratamiento.

Además, los menores de 3 meses (el 43,6%) realizaron mayor número de sesiones (mediana de 8) con respecto a los mayores de 3 meses, el 55,4% (mediana de 5) con una diferencia estadísticamente significativa ( $p=0,008$ ).

- El 100% de los niños en los que se objetivó una masa cervical (n: 48) recibieron tratamiento fisioterápico; frente al 93,5% de aquellos en los que ésta no se objetivó (n: 92). La media de sesiones realizadas fue de  $6,33 \pm 0,88$  en aquellos sin masa cervical, mientras que la media en los que la presentaban fue de  $12,95 \pm 1,92$ , con una diferencia estadísticamente significativa ( $p=0,000$ ).

Con respecto al tratamiento ortopédico para la plagiocefalia (casco), éste se realizó en el 8,6% de todos los pacientes, la mayoría de

ellos varones.

Sólo 2 de los casos del total de los niños de nuestro estudio requirieron cirugía del tortícolis (1 de cada sexo).

## CONCLUSIÓN

Hemos realizado un estudio descriptivo de los lactantes atendidos por tortícolis congénito en nuestra unidad de Rehabilitación Infantil, encontrando un total de 140 casos, 13 de ellos de causa no muscular, el 9,3% (4 fractura de clavícula, 3 anomalía vertebral, 5 RGE, 1 estrabismo).

El tortícolis en el lactante es una patología frecuente en las consultas de Rehabilitación Infantil, siendo la causa más frecuente el tortícolis muscular congénito, de curso frecuentemente benigno y que se resuelve con tratamiento conservador en la mayoría de los casos.

Teniendo en cuenta que el tortícolis es un signo clínico de un problema subyacente, es importante realizar una buena historia clínica y una minuciosa exploración para establecer su diagnóstico, así como la realización de un diagnóstico diferencial de las distintas causas del mismo.

En la serie de niños evaluada, sólo un 34,3% de los casos presentaban una masa cervical y se realizó ecografía al 68,75% de ellos. Todos recibieron tratamiento fisioterápico con una media mayor de sesiones con respecto a los que no la presentaban, con una diferencia estadísticamente significativa.

El tortícolis congénito es una alteración músculo-esquelética benigna que, con frecuencia, se asocia a otras alteraciones ortopédicas (plagiocefalia, alteración en MMII, fractura de clavícula, anomalía vertebral, etc.). En la presente revisión, el 50,7% (n: 71) de los pacientes presentaban alguna de ellas:

-Con mayor frecuencia se objetivó la presencia de plagiocefalia leve. Panero (1999) realizó un estudio con 186 niños de los que un 11,8% presentaban plagiocefalia que estaba asociada a tortícolis congénito en un 18% de los casos. García Gallego (2003) en una muestra de 45 lactantes observó que en el 28,8% de los casos el tortícolis se presentó asociado con plagiocefalia o asimetría facial, en un 2,2% con luxación congénita de cadera, en un 4,44% con fractura de clavícula y en otro 4,44% con deformidades podálicas (metatarso varo), resultados similares a los encontrados en nuestro estudio (37,1% plagiocefalia, 2,9% fractura de clavícula, 5% metatarso varo/ adducto).

-La segunda alteración ortopédica más frecuente en nuestro estudio fue la displasia del desarrollo de cadera. Varios estudios, comenzando en 1959 por Coventry y Harri, describieron una correlación entre pacientes con tortícolis congénita con diagnóstico de DDC del 0-29%. Según nuestro estudio, encontramos una correlación de un 10%, resultado similar a lo expuesto en 2006 por Johan von Heideken, donde se encuentra una coexistencia del 7.9 % de tortícolis congénito en pacientes con DDC y una coexistencia del 12.5 % de DDC en pacientes con tortícolis).

En niños con tortícolis congénito pueden observarse alteraciones del desarrollo psicomotor como: disminución de la actividad en un hemicuerpo, función inadecuada de la mano del lado de la lesión, inadecuado volteo hacia el lado contrario a la lesión, etc. (Fagoaga, 2002). Asimismo, en nuestro estudio encontramos que en un 10% de los casos, los niños presentaron un retraso madurativo.

Con respecto al tratamiento fisioterápico recibido, éste lo dividimos en grupos según la edad (mayor o menor de 3 meses), ya que es el momento en el que el niño comienza a sostener la cabeza, encontrando una diferencia estadísticamente significativa entre ellos, ya que los menores de 3 meses recibieron más número de sesiones que el resto. Sin embargo, según el estudio de Petronic (2010), cuanto antes se inicie el tratamiento fisioterápico, mejores resultados se obtendrán, ya que en los más pequeños es mayor la elasticidad de los músculos y menor la resistencia voluntaria, lo que se aplica especialmente en aquellos menores de 3 meses de vida. Así pues, según el estudio, la duración del tratamiento aumenta de forma significativa especialmente entre el grupo de los <1 mes de vida y el grupo de 1-3 meses con diferencias estadísticamente significativas, en una proporción de 1:4. Tal proporción disminuye entre ellos y los de mayor edad (1:1,5). Estas proporciones muestran claramente la justificación de la importancia del diagnóstico precoz y el inicio del tratamiento fisioterápico, ya que cuanto más pronto se inicie, más corta será su duración y mayor coste-beneficio encontraremos.

Somos conscientes de las debilidades de nuestro estudio. En primer lugar, se trata de un estudio retrospectivo de casos, con las limitaciones que presentan este tipo de estudios en cuanto a recogida de datos y posibilidad de sesgos de información. Por este motivo no hemos recogido en nuestro estudio variables relativas a la movilidad cervical, ya que no se han recogido de manera sistemática expresada en grados.

Por otro lado, en nuestro medio no se realiza de manera sistemática la ecografía de cadera a los recién nacidos como screening de la displasia de caderas, aunque sí realizamos la exploración sistemática de éstas en todos los lactantes que consultan por cualquier motivo, incluidos los niños de nuestro estudio con tortícolis congénito. La ecografía de caderas se solicita en los casos con alteraciones a la exploración o presencia de factores de riesgo. Por tanto, la incidencia real de la asociación entre TMC y DDC en nuestra serie, puede verse limitada. No obstante, el porcentaje obtenido en nuestro estudio, del 10%, coincide con los descritos en la literatura, aunque el porcentaje de esta asociación está muy discutida en la literatura: desde una coexistencia de ambos del 0% según Ippolito et al. en 1985 hasta un 29% según Ferkel et al. en 1983, coincidiendo nuestro estudio con otros como el realizado por Johan von Heideken en 2006, donde se encuentra una coexistencia del 12.5 % de DDC en pacientes con TMC.

## BIBLIOGRAFÍA

Ballock, R. Tracy M.D.; Song, Kit M. M.D. The Prevalence of Nonmuscular Causes of Torticollis in Children. *Journal of Pediatric Orth.* 1996 Volumen 16(4), pp 500-504.

Binder H, Eng GD, Gaiser JF, et al. Congenital muscular torticollis: results of conservative management with long-term follow-up in 85 cases. *Arch Phys Med Rehabil.* 1987;68:222Y225.

Cheng JC, Tang SP, Chen TM, et al. The clinical presentation and outcome of treatment of congenital muscular torticollis in infants: a study of 1,086 cases. *J Pediatr Surg.* 2000;35:1091Y1096.

Coventry MB, Harris LE. Congenital muscular torticollis in infancy; some observations regarding treatment. *J Bone Joint Surg Am.* 1959;41:815Y822.

Ferkel RD, Westin GW, Dawson EG, et al. Muscular torticollis. A modified surgical approach. *J Bone Joint Surg Am.* 1983;65:894Y900.

García Gallego, S., Hurtado González, M.C., Díaz Pulido, B. y Apolo Arenas, M.D. (2003). Tortícolis congénita: incidencia y actuación fisioterápica en neonatos con contractura en el esternocleidomastoideo. *Fisioterapia*, 1 (25), 6-14.

I. Petronic, Congenital muscular torticollis in children: distribution, treatment duration and outcome. *EUR J PHYS REHABIL MED* 2010; 46: 153-8.

Ippolito E, Tudisco C, Massobrio M. Long-term results of open sternocleidomastoid tenotomy for idiopathic muscular torticollis. *J Bone Joint Surg (Am)* 1985;67:30-8.

Johan von Heideken, Daniel W. Green. The Relationship Between Developmental Dysplasia of the Hip and Congenital Muscular Torticollis. *J Pediatr Orthop*. Volume 26, Number 6, November/December 2006.

Kaplan SL, Coukter C, Fetters L. Physical therapy management of congenital muscular torticollis: an evidence-based clinical practice guideline. *Pediatr Phys Ther*. 2013 Winter; 25(4):348-94.

Loureiro, B; Ferrer Lozano. Torticollis como motivo de consulta en neuropediatría. *REV NEUROL* 1999; 29: 493-499.

Morrison DL, MacEwen GD. Congenital muscular torticollis: observations regarding clinical findings, associated conditions, and results of treatment. *J Pediatr Orthop*. 1982;2:500Y505.

Panero López, A., Hernández Merino, A., Dorado de Regil, M.J. y García Pérez, C. (1999). Plagiocefalia sin sinóstosis y posición durante el sueño. *Revista de Pediatría en Atención Primaria* I.

Tang SP, Liu ZQ, Quan XM, Zhang DW. Sternocleidomastoid pseudotumor of infants and congenital muscular torticollis: fine-structure research. *J Pediatric Orthop* 1998; 18: 214-218.

Tien YC, Su JY, Lin GT, et al. Ultrasonographic study of the coexistence of muscular torticollis and dysplasia of the hip. *J Pediatr Orthop*. 2001;21:343Y347.

Vázquez Vilà, M.A, Collado Vázquez, S. Tratamiento del torticollis congénito mediante control estimular y fisioterapia *Clínica y Salud*, vol. 15, núm. 1, 2004, pp. 97-108.

Walsh JJ, Morrissy RT. Torticollis and hip dislocation. *J Pediatr Orthop*. 1998;18:219Y221.

Weiner DS. Congenital dislocation of the hip associated with congenital muscular torticollis. *Clin Orthop*. 1976;121:163Y165.

Zaldibar Barinaga B, Ruiz Torres B, Delgado Martínez J, Urbano Duce S. Torticollis muscular idiopático: estudio de 30 Casos en tratamiento rehabilitador. *Rehabilitación*. 2000; 34:294-8.

## RELACIÓN ENTRE LAS ESCALAS DE ASHWORTH Y DE TARDIEU MODIFICADAS PARA EL DIAGNÓSTICO PRECOZ DE PARÁLISIS CEREBRAL

<sup>1</sup> Beatriz Sánchez Cabrera; <sup>2</sup> Sara Gómez Valero; <sup>3</sup> Francisca Cano Belmonte; <sup>4</sup> Ana Bahamonde Bergua; <sup>5</sup> María Nieves Ramírez Cifuentes; <sup>6</sup> Juan Andrés Conejero Casares.

**Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla (<sup>1</sup>, <sup>3</sup>, <sup>5</sup>, <sup>6</sup>). Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid. (<sup>2</sup>).; Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander (<sup>4</sup>).**

### INTRODUCCIÓN

La espasticidad es un trastorno sensitivo-motor causado, normalmente, por daños en las zonas del cerebro o de la médula espinal que controlan la musculatura voluntaria. Una adecuada valoración de todos los signos de la espasticidad cobra una vital importancia y resulta clave para la evaluación de los signos precoces de parálisis cerebral. Hay numerosas escalas para su cuantificación, pero, en la práctica clínica, las medidas más utilizadas son las escalas de Ashworth y Tardieu modificadas.

La Escala de Ashworth es la más utilizada para la cuantificación de la espasticidad de cualquier músculo. La escala de Tardieu, desarrollada en 1954, se propuso como una alternativa a la escala de Ashworth con objeto de evaluar la espasticidad. Evalúa el tono muscular, midiendo la intensidad de la reacción del músculo ante diferentes velocidades de estiramiento muscular.

El objetivo de este estudio es conocer la relación entre la escala de Ashworth modificada y la escala de Tardieu modificada para poder definir de una manera sencilla y práctica el grado de presencia del componente dinámico muscular e intentar hacer un diagnóstico precoz de la parálisis cerebral.

### MATERIAL Y MÉTODO

Estudio cuasiexperimental de pacientes pediátricos con espasticidad en seguimiento en el área de referencia del Hospital Universitario Virgen Macarena.

Durante un período de cuatro meses (noviembre y diciembre de 2014 y enero y febrero de 2015) se evaluaron pacientes seguidos en nuestras consultas de Rehabilitación Infantil. Se recogieron datos de espasticidad en el músculo Gastrocnemius y el grado de estiramiento muscular rápido del mismo, utilizando las escalas modificadas de Ashworth y de Tardieu, y hallando posteriormente la relación entre ambas.

### RESULTADOS

Sobre la relación entre el Ashworth y el Tardieu obtuvimos una correlación estadísticamente significativa con p

### CONCLUSIONES

- Tanto la escala de Ashworth como la de Tardieu modificadas son útiles en la exploración del paciente con espasticidad diagnosticado de parálisis cerebral.

- Existe una asociación directa entre la escala de Ashworth y la de Tardieu modificadas, de forma que la diferencia entre el estiramiento muscular rápido y lento aumenta a medida que aumenta el grado de Ashworth.

## EL USO DE ESCALAS DE VALORACIÓN EN REHABILITACIÓN INFANTIL EN ESPAÑA. RESULTADOS DE UNA ENCUESTA.

De la Calle García, B <sup>(1)</sup>. Conejero Casares, J.A <sup>(2)</sup>. Romero Torres, M.D <sup>(2)</sup>. Quintana Luna, F<sup>(3)</sup>. González Maza, B <sup>(4)</sup>. Martínez Moreno, M <sup>(5)</sup>.

<sup>(1)</sup>H.I. del Río Hortega (Valladolid); <sup>(2)</sup>H. Virgen Macarena. Sevilla. <sup>(3)</sup>C.H. de Granada. <sup>(4)</sup>H. Marqués de Valdecilla (Santander); <sup>(5)</sup>H.U. La Paz (Madrid).

### INTRODUCCIÓN

Las escalas de valoración son instrumentos de evaluación estandarizadas con procedimientos específicos de aplicación y puntuación, que deben utilizarse en la práctica clínica diaria en consultas de rehabilitación infantil para realizar una evaluación objetiva en niños con discapacidad.

El uso de estas escalas es importante:

- Nos ayudan a planificar un tratamiento y evaluar los resultados de las intervenciones realizadas (programas de fisioterapia, infiltraciones con toxina botulínica, uso de ortesis, medicación...)

- Ayudan a reducir la variabilidad en la práctica clínica diaria y a optimizar la gestión de los recursos

Se desconoce el uso real de escalas de valoración en Rehabilitación Infantil en la práctica clínica, tanto en consultas específicas como no específicas de Infantil en España.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Con el fin de conocer qué escalas son las más utilizadas, en qué circunstancias, y la difusión que tienen, se desarrolló una encuesta con diez preguntas en la que se evalúa el tipo de hospital (comarcal, privado o secundario-terciario) con o sin Sección de Rehabilitación Infantil, el tipo de consulta (específica en Rehabilitación Infantil o no), las escalas y apoyos que se utilizan, y las razones por las que no se hacen. (Anexo I). Las preguntas tienen respuesta fija a marcar, y espacio libre para opiniones, con el fin de facilitar la realización y el análisis de resultados.

Para la difusión de la encuesta, se realizó a través de una web de internet (www.surveymonkey.com) con envío de e-mails, y se publicó en diferentes foros y blogs de Rehabilitación en otros medios sociales (Facebook, twitter).

### RESULTADOS

Se recogieron 117 respuestas al cuestionario, procedentes de médicos rehabilitadores de toda España. Se analizó cada pregunta, expresando los resultados en porcentajes.

De las 117 respuestas, el 37.93% trabajaban en Hospital de Tercer Nivel, 28.45% en Hospital Comarcal; 21.55% en Hospital de Segundo Nivel, y 12.06% en Privado o concertado.

En el 52.59% de los casos existía una Unidad de Rehabilitación Infantil en el Hospital de trabajo, aunque sólo el 42.48% formaba parte (13.27% a tiempo total y 29.20% a tiempo parcial) de ella. El 36.52% de los encuestados pasa una consulta específica de Rehabilitación Infantil, aunque el 81.74% ve pacientes infantiles en su consulta habitual.

El 37.07% utiliza escalas de valoración en la consulta; no las utiliza el 28.45%; y el 34.49% sólo en algunas ocasiones; el motivo varía: falta de tiempo en consulta (41.18%), escaso número de niños en consulta (47.06%), la complejidad (3.92%) y la ausencia de protocolos (7.84%).

En cuanto a las escalas, las más utilizadas son: escala de Ashworth modificada (75.23% de los encuestados); Gross Motor Function Classification System (GMFCS) (43%); escala de Mallet (36.26%); escala de Tardieu (35.05%); Barthel (en >7años)(28.42%); escala de Haizea-Llevant (21.98%).

Con respecto a la valoración de la marcha, el 97.30% utiliza análisis visual; el 32.99% utiliza sistema de vídeo; el 23.33% usa el Functional Mobility Scale; cronómetro en 20.22%; el análisis instrumental sólo en 12.85% de los casos.

El uso del Smartphone en consulta como apoyo también es de destacar, tanto para análisis de marcha (40.54% de los casos); para pasar escalas de valoración (14.29%), y con diferentes aplicaciones (inclinometría, medición de ángulos, escoliómetro...)(22.68%).

Los resultados se exponen en gráficos acompañantes al final del escrito (anexo II).

### DISCUSIÓN. CONCLUSIONES

Las escalas de valoración que más se utilizan en la práctica clínica (Ashworth, GMFCS, Mallet, Barthel) son fáciles de administrar y requieren poco tiempo de aplicación.

Otras escalas más complejas y específicas (Haizea-Llevant, PEDI, AIMS, Brooke y Vignos, Harrold y Walker, o de calidad de vida (CP-QOL o CP CHLD) se utilizan en consultas específicas de Rehabilitación Infantil, y precisan más tiempo para realizarse.

El Smartphone y sus aplicaciones son una herramienta a tener en cuenta a la hora de evaluar y medir resultados en consulta de RHB infantil, dado su amplio uso y grandes posibilidades.

La descripción de los resultados de esta encuesta es un buen punto de partida para analizar las necesidades con respecto a la estandarización de resultados y formalizar el uso de las escalas más importantes en Rehabilitación Infantil en España.

### ANEXO I. CUESTIONARIO USO DE ESCALAS EN REHABILITACIÓN INFANTIL

1. ¿En qué tipo de hospital trabajas?

- Hospital comarcal
- Hospital de segundo nivel
- Hospital de tercer nivel
- Centro base, centro de atención temprana
- Hospital privado o concertado
- Otro (especifique)

2. ¿existe en tu hospital una unidad de RHB Infantil?

- Sí
- No

3. ¿formas parte de la unidad de RHB infantil de tu hospital?

- a. Sí, a tiempo total
- b. Sí, a tiempo parcial
- c. No

4. ¿pasas una consulta específica de RHB infantil en tu hospital?

- a. Sí
- b. No

5. ¿Ves pacientes de RHB infantil (con alteraciones neurológicas, parálisis cerebral, alteraciones ortopédicas, etc. en tu consulta habitual)?

6. En tu consulta, ¿pasas alguna escala de valoración en RHB infantil?

- a. Sí
- b. No
- c. En algunas ocasiones
- d. Sólo en estudios

7. Si no pasas ninguna escala de valoración, ¿lo haces por falta de tiempo? ¿por el escaso número de niños que ves? ¿porque no está incluido en el protocolo de valoración? ¿por otras razones?

- a. Falta de tiempo
- b. Por el escaso número de niños que ves
- c. Porque no está incluido en el protocolo de valoración
- d. Por la complejidad

8. Reseña si utilizas, o no, alguna de las siguientes escalas en la consulta de RHB infantil, o en los casos de niños que ves en tu consulta habitual:

- a. Gross motor Function Classification System (GMFCS) (Parálisis cerebral)
- b. Manual Ability Classification System (MACS) (Parálisis cerebral)
- c. Escalas de discapacidad: PEDI (Pediatric Evaluation of Disability Inventory)
- d. Escalas de discapacidad: Wee-FIM
- e. Barthel (en >7 años con parálisis cerebral)
- f. Escalas de desarrollo psicomotor: Haizea-Llevant
- g. Escalas de desarrollo psicomotor: AIMS (Alberta Infant Motor Scale)
- h. Escala de espasticidad: Ashworth Modificada
- i. Escala de espasticidad: Tardieu
- j. Evaluación de calidad de vida (CP-QOL ó CPCHILD.scale)
- k. Evaluación de resultados: Escala O'Brien
- l. Evaluación de resultados: Goal Attainment Scaling (GAS)
- m. Escala de Harrold y Walker (pie zambo)
- n. Escalas de Brooke y Vignos (Distrofia muscular de Duchenne)
- o. Escala de Mallet (parálisis braquial)

9. ¿qué métodos utilizas para valorar la marcha?

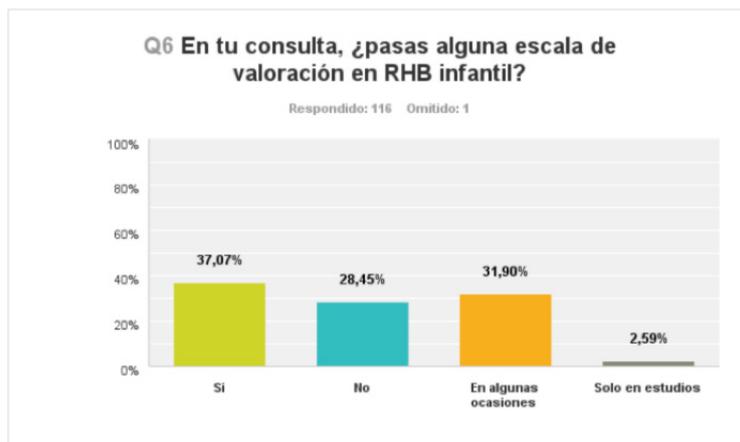
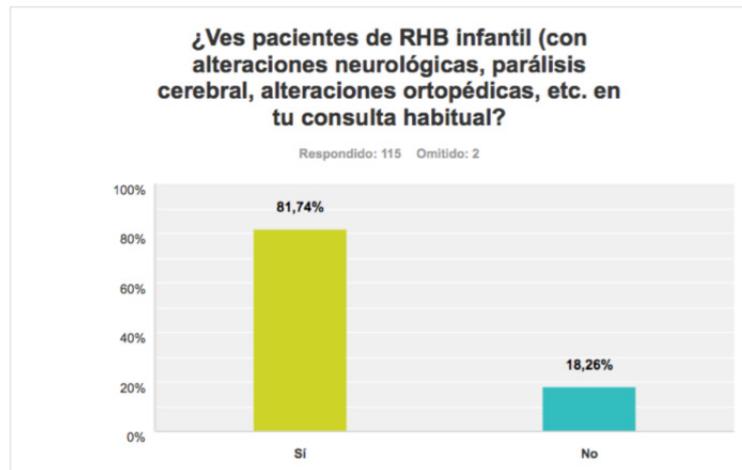
- a. Observacional: estimación visual
- b. Observacional: uso de cronómetro
- c. Observacional: Functional Mobility Scale (FMS) (Parálisis Cerebral)
- d. Instrumental: Vídeo
- e. Instrumental: Pasillo instrumentalizado
- f. Instrumental: Acelerometría
- g. Instrumental: Esterero-fotogrametría
- h. Instrumental: Electromiografía

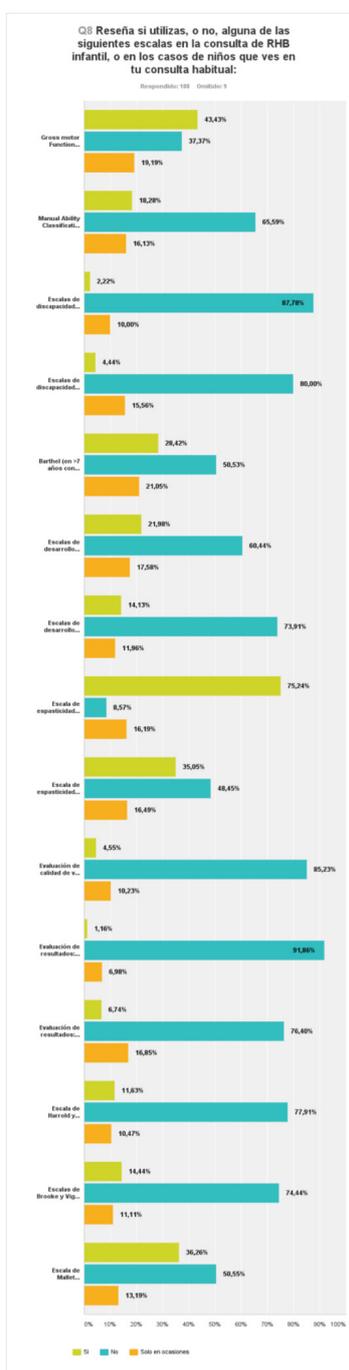
10. ¿utilizas el smartphone como instrument de medida en la consulta?

- a. Para grabar la marcha
- b. Para pasar escalas de valoración
- c. Con aplicaciones como instrumentos de medida de ángulos, etc
- d. Otros (especifique)

ANEXO II.

Gráficos de algunas de las respuestas.





## COMUNICACIONES POSTERS

### MIELITIS TRANSVERSA AGUDA EN EDAD INFANTIL: TRATAMIENTO REHABILITADOR A PROPOSITO DE UN CASO

Gutiérrez Retortillo Myriam\*, Blanco Calonge Juan Manuel\*\*, Solera Carnicero Ascensión\*\*, Cian Sartor Nora Elisabeth\*\*.

**Hospital Virgen de la Luz de Cuenca**

\*FEA Medicina Física y Rehabilitación, \*\* Fisioterapeuta. Correo electrónico: mgutierrez@sescam.jccm.es

#### INTRODUCCIÓN

La mielitis transversa aguda es una enfermedad inflamatoria que lesiona los tractos nerviosos, sensitivos y autonómicos de la médula espinal con una incidencia entre 1-8 casos por millón de personas año. Aproximadamente el 28% de los casos ocurre en la edad pediátrica. Existen características propias en este grupo de edad.

#### CLÍNICA:

Varón de 11 años sin ningún antecedente personal patológico. Refiere caídas frecuentes y parestesias en extremidades inferiores (EEII) de cinco días de evolución. Durante el periodo de una semana, en el que tuvo lugar la máxima progresión clínica, presento dificultades miccionales sin precisar sondaje vesical.

#### EXPLORACIÓN

fuerza muscular inicial valorada con la Medical Research Council (MRC): extremidades superiores 5/5 y extremidades inferiores (EEII) 4/5 y en máxima progresión EEII a 1/5. Nivel sensitivo dorsal D3. Signos positivos de motoneurona superior.

#### PRUEBAS COMPLEMENTARIAS.

RMN medular con contraste: lesión medular D1D2 compatible con mielitis transversa. Líquido cefalorraquídeo: disminución de albumina, bandas oligoclonales de IgG. Potenciales evocados visuales: probable neuritis óptica bilateral, no obstante el paciente no refiere alteraciones visuales y la valoración por el Servicio de Oftalmología es normal. Autoanticuerpos séricos antiacuporina-4 para descartar Neuromielitis óptica): negativos.

#### DIAGNOSTICO:

Mielitis Transversa aguda (MTA) Tratamiento (corticoideo-inmunoglobulinas) Rehabilitador: fisioterapia precoz con recuperación al alta de hospitalización de fuerza muscular a 4/5 e Índice Barthel 95. No preciso terapia ocupacional ni apoyo psicológico. Calidad de vida PedsQL a la semana del alta hospitalaria: 98,9.

El pronóstico se puede resumir en la regla de tercios, una tercera parte recuperan la función neurológica completa o casi completa; otra queda con moderada discapacidad y la última con grave secuelas.

#### DISCUSIÓN:

La correcta anamnesis, exploración y el desarrollo de la inmunología nos facilita identificar factores pronósticos de utilidad para programar el tratamiento rehabilitador integral y multidisciplinar. Es recomendable valorar factores sociales y psicológicos ya que la depresión ocurre hasta en un 25% de los pacientes independiente del grado de discapacidad física del paciente.

### TRATAMIENTO REHABILITADOR POST-CIRUGÍA DE MANO EN PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL.

Eider Santisteban Leguina, Zulema Velerdas Martínez, Miren Cobos Pradas, Arrate Orueta Olabarría.

**Hospital Universitario de Cruces, Barakaldo, Bizcaia**

eider.santistebanleguina@osakidetza.net

#### INTRODUCCIÓN

Los pacientes con parálisis cerebral infantil (PCI) suelen presentar alteraciones musculoesqueléticas secundarias principalmente a la espasticidad. Estas alteraciones pueden provocar posturas anómalas y funcionalmente limitantes que precisan rehabilitador, y en ocasiones quirúrgico para su resolución.

Nuestro objetivo es valorar la mejoría funcional y/o anatómica en seis niños con hemiparesia secundaria a PCI que han sido intervenidos quirúrgicamente.

#### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Se presentan 6 niños de entre 13 y 19 años con diagnóstico de hemiparesia que presentan limitación funcional y estructural de la extremidad superior. Previa a la intervención quirúrgica han recibido tratamiento rehabilitador integral (ortesis, tratamiento fisioterápico, terapia ocupacional y/o infiltraciones de toxina botulínica). Finalmente, se decide intervención quirúrgica y se realiza valoración funcional previa y posterior al tratamiento aplicando la escala Manual Ability Classification System (MACS).

En los seis casos el procedimiento quirúrgico se ha basado en transposiciones tendinosas y miotomías, seguido de tratamiento fisioterápico y de terapia ocupacional (media de 54 y 30 sesiones respectivamente). En tres de los casos se objetiva una mejoría de un punto en la escala MACS y en dos de ellos la variación ha sido de dos puntos. Únicamente uno de los casos no ha presentado mejoría de la funcionalidad, logrando corrección postural. Actualmente el 83% casos continúan precisando ortesis estáticas para evitar retracciones secundarias a la espasticidad y así mantener la funcionalidad alcanzada.

## DISCUSIÓN

La cirugía correctiva de extremidades superiores parece mejorar la funcionalidad de los pacientes afectos de hemiparesia derecha secundaria a parálisis cerebral infantil, asociando siempre tratamiento rehabilitador posterior. Es importante la elección de los pacientes candidatos a cirugía a la hora de plantearse los objetivos del tratamiento integral. El tratamiento rehabilitador debe complementarse con la participación activa del paciente ya que debe ser consciente de la necesidad de la inclusión de la extremidad tratada en los patrones manipulativos de su actividad diaria.

## ABSCESO CEREBRAL FRONTAL INTERVENIDO QUIRURGICAMENTE: TRATAMIENTO REHABILITADOR EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

Gutierrez Retortillo Myriam\*, Jiménez Castro Victor\*, Álvarez Feal Bernardo\*, Folgado Toranzo Inés\*\*

\*Hospital Virgen de la Luz de Cuenca

\*\*Hospital Beata María Ana. Madrid

La incidencia de las complicaciones intracraneales en la sinusitis es del 3%, siendo infrecuente el absceso cerebral. La localización de la lesión cerebral en el lóbulo frontal produce alteraciones en el comportamiento y organización-control del pensamiento.

Paciente de 14 años intervenida en Hospital de Tercer nivel por absceso cerebral frontal: mediante lobectomía frontal parcial y derivación ventrículo peritoneal DVP (2012). Presenta hemiparesia izquierda espástica de predominio braquial, incontinencia de esfínteres, alteraciones cognitivas y del lenguaje.

**TRATAMIENTO REHABILITADOR:** solicitamos valoración por psicología infantil, logopedia y urología. Recibe tratamiento continuado fisioterápico, terapia ocupacional, logopedia y farmacológico de la espasticidad hasta craneoplastia (2013), en espera de la aprobación de derivación a Centro Rehabilitador de Daño Cerebral infantil. Psicología: no dispone de especialización en neuropsicología y no realiza tratamiento continuado.

## EVOLUCIÓN:

La paciente progresa favorablemente a nivel motor sin embargo presenta inestabilidad emocional y desinhibición que en ocasiones imposibilita la terapia. Se detecta un empeoramiento conductual con agresividad y síndrome febril de larga duración; siendo preciso estudio en nuestro servicio mediante pruebas complementarias para descartar complicaciones del sistema de DVP. Tras resultados de RMN cerebral (importante hidrocefalia tetraventricular) nos ponemos en contacto con Hospital de Tercer nivel siendo diagnosticada y tratada por complicación valvular con sobreinfección asociada.

La paciente inicia tratamiento en una Unidad de Daño Cerebral Infantil con alteraciones conductuales severas, motoras moderadas, incontinencia miccional y Barthel 25. Al finalizar el tratamiento concertado inicia reincorporación a su centro educativo con apoyos, deambulación en todo tipo de superficies y distancias, integración de la extremidad superior izquierda en las actividades de la vida diaria, control diurno de esfínteres y Barthel 70.

## DISCUSIÓN:

Es fundamental para los hospitales de segundo nivel disponer de centros de referencia de rehabilitación de daño cerebral infantil, para evitar la demora en el inicio del tratamiento. Dentro de nuestras posibilidades debemos realizar un tratamiento integral y seguimiento continuado hasta la admisión en centro especializado de rehabilitación, ya que pueden producirse complicaciones.

## SINDROME CCFDN

María Martín Hernández, Emilio Barajas Sánchez, María Teresa Baz Herrero, Alejandra Melero González

Multiped Valladolid HCUR

## INTRODUCCIÓN:

Es un síndrome raro, de herencia autosómica recesiva, que fue descrito por primera vez en 1999 y que según los estudios afecta a la población endogámica "gitano rumana". Las siglas corresponden a los síntomas más característicos de este síndrome: cataratas congénitas, dismorfismo facial y neuropatía desmielinizante, que van manifestándose según el mismo orden durante la infancia.

Otros síntomas que presentan estos pacientes son ataxia, baja estatura, hipogonadismo, déficit cognitivo, microftalmia y floppy del párpado. Como principales complicaciones en la evolución se describen: la pérdida de marcha, la osteoporosis, la rabdiomiolisis y la hipertermia maligna.

## OBSERVACIÓN CLÍNICA:

Paciente procedente de Bulgaria visto por primera vez en consulta con 12 años de edad. Es remitido por Neuropediatría para valoración y prescripción de ayudas ortésicas. Como antecedentes familiares refieren un tío afectado con la misma patología que no fue diagnosticado y que falleció joven.

En la exploración se observan rasgos dismórficos con microftalmia, afectación del párpado y cataratas. Baja estatura para su edad e impresión de déficit cognitivo aunque de difícil valoración por barrera idiomática. Anteproyección de cintura escapular con cifosis dorsal alta. Sorprenden atroñas de musculatura distal con predominio de afectación de la eminencia tenar y afectación de ambos pies: siendo el derecho varo, supinado con hallux valgus leve y segundo dedo supraducto; el izquierdo: valgo, mediopié pronado y con hallux valgus leve. Los rangos articulares se encontraban conservados excepto el de ambos tobillos. Marcha muy inestable atáxica y bamboleante.

La familia refiere que al inicio el primer síntoma que tuvo fueron las cataratas, cuando creció más se fueron alterando los rasgos faciales y en los últimos años predomina la afectación secundaria a la neuropatía siendo esta la más incapacitante.

Se prescribieron DAFOS para adecuar la marcha y silla de ruedas para desplazamientos largos. Se dieron pautas de tratamiento a la fisioterapeuta de su Colegio. Se derivó urgentemente a Traumatología por alteración de la

articulación del tobillo en la radiografía , displasia ósea. Actualmente en seguimiento en consulta y vigilancia de cifosis y actitud escoliótica.

#### DISCUSIÓN:

La Rehabilitación en estos pacientes es necesaria tanto para adaptación de ayudas ortésicas como para realizar tratamiento fisioterápico consiguiéndose un beneficio con ella y debe ser prescrita de forma precoz , como ya se refiere en algún estudio.<sup>(2)</sup>

Dado que es un síndrome que ha sido descrito recientemente, no existen muchos estudios sobre la evolución esperable en este tipo de pacientes, pero en los que hay se calcula que aproximadamente un 19% perderá la marcha de forma definitiva.<sup>(2)</sup>

Con el aumento de la población inmigrante en nuestro País, es necesario conocer estos síndromes aunque sean raros, ya que se cree que están infradiagnosticados siendo su frecuencia mayor, y siendo en estos casos necesario plantear consejo genético.<sup>(1,3)</sup>

Es necesario informar a los pacientes de los síntomas de alerta de hipertermia maligna y rabdomiolisis dada su gravedad para que acudan al Servicio de Urgencias si los presentan<sup>(2)</sup>.

#### BIBLIOGRAFÍA:

1. Lassuthova et al. Congenital cataract, facial dysmorphism and demyelinating neuropathy (CCFDN) in 10 Czech gypsy children-frequent and underestimated cause of disability among Czech gypsies. Orphanet Journal of Rare Diseases 2014;9:46
2. Walter MC et al. Long term follow up in patients with CCFDN syndrome.Neurology.2014 OCT 7; 83 (15) : 13337-44.Epub 2014 Sep3
3. Siska E et al.C . Congenital cataract, facial dysmorphism and demyelinating neuropathy- first Hungarian case report.IDEOGGYOGY SZ.2007 May 30;60 (5-6):257-62

### APORTACIONES DE UN MÉDICO REHABILITADOR EN CONSULTA MULTIDISCIPLINAR PARA PLANTEAMIENTO QUIRÚRGICO DEL PIE ESPÁSTICO

María Martín Hernández, Verónica García Olivares, Selma Vázquez Martín, Juan Manuel Gutierrez Carrera.

**Servicio de Rehabilitación Valladolid y Mulltiped, HCUV.**

#### INTRODUCCIÓN:

En Septiembre de 2014 se inicia un nuevo proyecto en nuestro Hospital, una consulta multidisciplinar de la cual forman parte el Servicio de Neuropediatría, Traumatología , Neurofisiología y Rehabilitación. Los pacientes que se valoran son niños con afectaciones Neurológicas centrales o periféricas con el objetivo de realizar un diagnóstico precoz y un plan terapéutico común.

#### APORTACIONES DEL MÉDICO REHABILITADOR:

Muchos de estos pacientes se encuentran en lista de espera quirúrgica por patología del pie asociada, ya sea retracciones aquíleas ,desequilibrios dinámicos o patología más compleja como displasia de tobillo.

El médico Rehabilitador realiza preoperatoriamente:

**EXPLORACIÓN** muscular completa de manera analítica ayudando a la valoración del cirujano y que si precisa es completada por estudio neurofisiológico

**PLANTEAMIENTO EVOLUTIVO** esperable junto con el Servicio de Neuropediatría dependiendo del diagnóstico del paciente y el nivel de afectación

**SE ADECUA LA TRANSMISIÓN DEL EJE DE CARGA DESDE LOS SEGMENTOS PROXIMALES** a través de las prescripciones ortésicas adecuadas y la priorización de niveles de infiltración de toxina para defensa de niveles superiores, ya que si un paciente con poco peso tiene una retracción establecida de aquiles pendiente de intervención quirúrgica, presenta una contractura dinámica de flexores de cadera y rodilla, será más lógico mantener los niveles superiores sin retracción para cuando logre el apoyo plantígrado tras la intervención.

**POTENCIACIÓN DE MUSCULATURA ESPECÍFICA.** Tonificación analítica más electroestimulación de musculatura, que presenta un nivel de FMS 2-3/5 y que va a ser transpuesta en la intervención precisando un nivel de fuerza superior.

**EQUILIBRIO DINÁMICO ENTRE AGONISTAS Y ANTAGONISTAS.** Tratamiento fisioterápico y con toxina botulínica para lograr el equilibrio

**ADECUAR LA TRANSMISIÓN DEL EJE DE CARGA EN EL SEGMENTO TOBILLO-PIE** logrando el apoyo plantígrado a través de todos los tratamientos anteriores y la adecuada prescripción ortésica.

**EMPLEO DE LA TOXINA COMO DIAGNÓSTICO PREOPERATORIO** para anticipar el resultado de las transposiciones tendinosas. Dependiendo de si funcionan los músc.peroneos , la transposición tendinosa del tibial anterior se puede realizar al hueso navicular o a la tercera cuña. Ante la duda en la exploración, infiltramos los peroneos y volvemos a realizar valoración ya que si la transposición se realiza a la tercera cuña ante la sospecha de que estos no funcionen lograremos de nuevo un desequilibrio dinámico tras la intervención

**ELECCIÓN COMÚN DEL MEJOR MOMENTO PARA LA INTERVENCIÓN**

#### DISCUSIÓN:

Los equipos multidisciplinarios aportan grandes ventajas ya que cada uno de los profesionales complementa a otro ,por lo que ayudan a realizar un planteamiento más completo del caso tanto a nivel médico cómo quirúrgico, y ha tomar la decisión del momento más adecuado para la intervención quirúrgica.

## HIPERCIFOSIS Y LORDOSIS LUMBAR RÍGIDA EN PACIENTE CON SHUNTS ARTERIOVENOSO ESPINAL. A PRO- PÓSITO DE UN CASO.

Heredia Mayordomo, Gloria.<sup>1</sup> Alonso Ruiz, Carmen.<sup>2</sup> Cerdán Oncala, Suzel.<sup>1</sup> Medrano González, M. Francisca<sup>2</sup>.

<sup>1</sup> M.I.R. Servicio de Rehabilitación del Complejo Hospitalario de Albacete

<sup>2</sup> F.E.A. Servicio de Rehabilitación del Complejo Hospitalario de Albacete

### INTRODUCCIÓN

Las fístulas arteriovenosas durales son comunicaciones directas anómalas entre arterias y venas en el espesor de la duramadre. Es una malformación espinal extremadamente rara, sobre todo en edad pediátrica, y a menudo son congénitas o asociadas al Síndrome de Cobb. Son más difusas y provocan mayor congestión del plexo espinal que en el adulto. Se realiza el diagnóstico por RMN y arteriografía. El tratamiento quirúrgico será diferente dependiendo de la angioestructura de cada caso.

Las alteraciones raquídeas en edades pediátricas son evaluadas frecuentemente en rehabilitación.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Varón de 10 años y 1 mes, con fenotipo normal y larga historia de dolor abdominal con varias visitas a urgencias. En la exploración física (EF) presenta hipercifosis y lordosis rígida, con inclinómetro: 50°/45° y corregido inclinómetro: 35°/45°. En Adams no se aprecian gibas escolióticas, con giba cifótica dorsal alta, lordosis rígida, e importante bloqueo coxofemoral con LV 10°. En sedestación persiste cifolordosis, bloqueo coxofemoral y giba cifótica en Adams. Exploración neurológica normal excepto el balance muscular en miembro inferior derecho e izquierdo de 4 y 4+ respectivamente. A nivel cutáneo solo presentaba quemaduras a nivel abdominal, que refieren proceder de un médico de su país de origen. No presenta alteración de esfínteres.

Pruebas complementarias: radiografías (Rx.) y ecografía abdominal sin alteraciones. Rx. Columna anteroposterior (marzo 2014): columna alineada con aumento del espacio interpedicular desde T12-L2. Rx columna lateral (abril 2014): T2T12: 60° L1L5 49° y se aprecia imagen ovalada de menor densidad en borde posterior de los cuerpos vertebrales de T12-L2. Se solicita RMN columna: Fístula dural desde T5 hasta S3 con múltiples formaciones tubulares filiformes serpinginosas junto con dilataciones aneurismáticas de 4.5cms a nivel de L1-L2 y de 3cms en S2S3, además de componente siringomiélico moderado de C4 a T10. Elementos vertebrales y espacios intervertebrales sin anomalías, excepto el incremento de la cifosis dorsal.

Se remite a Neuropediatría para completar estudio de filiación, y Neurocirugía donde solicitan angiografía, y debido a la complejidad de la lesión se deriva a centro especializado. En septiembre del 2014 se realiza embolización de la malformación arteriovenosa intradural con aferencias de arterias medulares anteriores y posteriores.

Actualmente se encuentra pendiente para extirpación de restos de aneurisma, y con ausencia de dolor abdominal. En control evolutivo por pediatría. Por nuestra parte en tratamiento de cinesiterapia con potenciación de miembros inferiores, flexibilización de hipercifoslordosis, percepción y desbloqueo coxofemoral y pautas de higiene postural y ejercicios respiratorios. En enero de 2015, se decide pautar corsé Milwaukee, sin contraindicación ni inconveniente por parte de neurocirugía, para corrección de hipercifosis dorsal.

### DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

Según la literatura la hemorragia es el síntoma de diagnóstico en 21 de 30 casos de pacientes pediátricos con fístula arteriovenosa dural, con un peor pronóstico en dichos casos, por lo que es beneficioso un diagnóstico precoz.

Una EF adecuada y exhaustiva puede ayudarnos a detectar signos de alarma dentro del gran número de pacientes que son derivados para valoración ortopédica a rehabilitación, y solicitar pruebas complementarias necesarias y justificadas para realizar un correcto diagnóstico.

## CASO DE COXALGIA POR OSTEOMA OSTEODE Y TRATAMIENTO CON TERMOABLACIÓN

Miguel Jiménez Alcántara<sup>1</sup>, María Joséfa González Toro<sup>2</sup>. Cristina Herrera Ligeró<sup>3</sup>. y Luis Eduardo Alarcón<sup>4</sup> Mora

<sup>1</sup> FEA Medicina Física y Rehabilitación Hospital Infanta Margarita de Cabra, Córdoba

<sup>2</sup> FEA Medicina Física y Rehabilitación Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

<sup>3</sup> MIR Medicina Física y Rehabilitación Hospital Virgen del Río, Sevilla

<sup>4</sup> FEA Medicina Física y Rehabilitación Fundación Jiménez Díaz, Madrid

### INTRODUCCIÓN

Las neoplasias son una causa importante de coxalgia secundaria a lesiones alrededor de la cadera. El osteoma osteoide es un tumor benigno que causa un dolor de patrón nocturno el cual cede habitualmente con aspirina. Es una lesión osteoblástica benigna de crecimiento limitado que induce a la formación de hueso reactivo de forma extensa pero sin riesgo de transformación maligna. Se encuentra principalmente en pacientes menores de 25 años siendo más frecuente en hombres. Aparecen especialmente en el fémur proximal, y en la diáfisis de huesos largos.

### ANAMNESIS

Paciente sin antecedentes personales de interés que es derivado a nuestra Unidad de Rehabilitación Infantil por dolor en cadera derecha de un año de evolución de ritmo mixto que le limita la deambulación, la práctica de deporte y le despierta por la noche. No irradiación. No mejoría AINEs ni con reposo.

### EXPLORACIÓN

Nomosómico y normoconstituido. Colaborador. Buen estado general. Raquis sin asimetrías. Miembros inferiores: Cadera derecha con dolor en la palpación de cara anterior. Presenta tendencia a la flexión y dolor con las rotaciones apreciándose limitación en últimos grados. Balance muscular conservado. Marcha plantigrada con dinámica talón-punta apreciándose flexo de cadera derecha.

Según los datos clínicos y la exploración se solicitan:

Rx de caderas informada como normal

Gammagrafía ósea: Imágenes gammagráficas con foco de actividad osteoblástica aumentada en extremo proximal de fémur derecho, que presenta lesión puntiforme con mayor intensidad de captación en región intertrocanterea.

TAC: Lesión ósea de localización intertrocanterea del fémur derecho que por sus características sugiere como principales posibilidades diagnósticas el osteoma osteoide, granuloma eosinófilo u osteomielitis.

Anatomía patológica no concluyente.

### TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

El paciente es derivado a la Unidad de Tumores de Traumatología donde concluyen, dada la historia y los resultados de las pruebas complementarias, que el diagnóstico definitivo es un osteoma osteoide y deciden realizar termoablación con radiofrecuencia bajo anestesia general.

Es dado de alta dos días más tarde, y tras una semana el dolor de cadera había desaparecido y el patrón de marcha estaba totalmente restaurado.

### DISCUSIÓN

La coxalgia en niños supone un reto diagnóstico por las múltiples causas que se deben tener en cuenta y las graves consecuencias que acarrea un diagnóstico tardío.

Dada la benignidad del osteoma osteoide, es controvertido el uso de cirugía, sin embargo, la ablación con radiofrecuencia es un procedimiento seguro, mínimamente invasivo, con buena relación coste-efectividad, que se realiza con cirugía mayor ambulatoria y permite una reincorporación escolar inmediata.



## CASO DE SÍNDROME DE BINDER ASOCIADO A ESCOLIOSIS

Miguel Jiménez Alcántara<sup>1</sup>, María Joséfa González Toro<sup>2</sup>. Sara Luna Luís Infante<sup>3</sup>, Marina Selas Armenteros<sup>4</sup>

<sup>1</sup> FEA Medicina Física y Rehabilitación Hospital Infanta Margarita de Cabra, Córdoba

<sup>2</sup> FEA Medicina Física y Rehabilitación Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

<sup>3</sup>MIR Medicina Física y Rehabilitación Hospital Virgen del Río, Sevilla

<sup>4</sup> FEA Medicina Física y Rehabilitación Fundación Jiménez Díaz, Madrid

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Binder o Displasia Nasomaxilar es una enfermedad caracterizada por una hipoplasia del tercio medio facial que produce cambios como ausencia del ángulo frontonasal por aplanamiento de la glabella, verticalización de la pirámide nasal, nariz corta, aplanamiento perilar y labio superior convexo.

Se han descrito anomalías raquídeas asociadas como displasias del atlas y/o axis, sinostosis vertebrales, persistencia de notocorda o escoliosis.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 16 años afecta de síndrome de Binder y escoliosis congénita debida a hemivértebra a nivel de T5 sin sintomatología previa.

Es sometida a cirugía para corrección de la escoliosis ya que aparte de la asimetría, presentaba un estrechamiento de canal a dicho nivel.

Durante intervención la paciente sufre pérdida de potenciales evocados y tras la misma no presenta movilidad de miembros inferiores. Por este motivo solicitan valoración a la Unidad de Lesionados Medulares Agudos del Hospital Virgen del Rocío.

## EXPLORACIÓN:

Consciente, orientada y colaboradora.

No afectación de funciones superiores.

Balance articular de los cuatro miembros libres.

Balance muscular de miembros superiores conservado.

Balance muscular de miembros inferiores a 0/5 de forma global.

Balance sensitivo: Analgesia y anestesia desde T8 bilateral.

ROTs ausentes rotuliano y aquileo bilateral.

Ausencia de reflejo esfinteriano y ausencia de reflejo clitoriano.

## DIAGNÓSTICO:

Paraplejía completa grado A de ASIA a nivel de T8

TAC: Escoliosis angular derecha por hemivértebra centrada en T5-T6 y reducción del calibre del canal medular a ese nivel.

Evolución y tratamiento: La paciente ingresó en la Unidad de Lesionados Medulares realizando fisioterapia de forma diaria mediante movilizaciones pasivas, ejercicios asistidos y plano inclinado. También se instauró reeducación esfinteriana mediante pauta de sondajes y pauta de laxantes.

A los 3 días la paciente comienza a tener sensibilidad parcheada y realizar contracción de ciertos grupos musculares de miembros inferiores. Al paso de los días la evolución va siendo favorable y la sensibilidad y la fuerza también van aumentando.

Tras 5 meses de ingreso la paciente es capaz de realizar marcha asistida con bastones y presenta control esfinteriano, es dada de alta con el diagnóstico de Paraplejía grado D de ASIA L2 derecho y L4 izquierdo.

## DISCUSIÓN

El síndrome de Binder es una enfermedad poco frecuente pero de rasgos muy característicos, por ello debemos estar atentos y hacer un estudio de raquis en aquellos pacientes afectados para evitar que las posibles deformidades que se produzcan lleguen a causar secuelas irreversibles



## **ESTUDIO PRELIMINAR SOBRE LA CALIDAD DE VIDA Y SU RELACIÓN CON LA CAPACIDAD FÍSICA EN NIÑOS DE 8 A 14 AÑOS CON ENFERMEDAD DE DUCHENNE.**

Bríñez Sabogal C, Martínez Moreno M, Márquez Colmenares D, Magallón Ibañez A, Pascual-Pascual Si, Díaz García F.

**Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Unidad de rehabilitación Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid.**

Estudio preliminar sobre la calidad de vida y su relación con la capacidad física en niños de 8 a 14 años con Enfermedad de Duchenne.

La mejora de la calidad de vida en enfermedades neuromusculares es un importante objetivo en el manejo de los niños afectados. Al ser la calidad de vida un concepto subjetivo es importante recoger la información directamente de los pacientes.

El objetivo de este estudio preliminar es examinar el nivel de correlación entre las respuestas de los padres y los hijos en una encuesta de calidad de vida y la correlación de los resultados de la encuesta de los niños con su capacidad funcional.

### **MATERIAL Y MÉTODOS**

Realizamos un estudio prospectivo observacional en un grupo de 5 pacientes con enfermedad de Duchenne. Todos los pacientes completaron una evaluación funcional con un test de 6 mn de marcha y la escala de valoración de North Star. Los padres y los niños completaron de forma separada las versiones de la Kidscreen-27 para padres y para hijos.

La concordancia entre las encuestas de los padres y los hijos se realizó utilizando la prueba t pareada y la relación entre resultados de escala en niño y sus resultados funcionales se analizaron mediante pruebas de regresión bivalente

Los resultados en los diferentes dominios de la escala eran similares en padres e hijos, sólo en el dominio de actividad física los niños puntuaban menos y esta diferencia tenía una tendencia a la significación estadística (P: 0.06). Los resultados totales de la encuesta en niños se correlacionaban con la distancia realizada en los 6 mn de marcha, siendo menor las puntuaciones en la escala en aquellos que menor distancia realizaba ( $p < 0.05$ ).

### **CONCLUSIONES**

En este estudio preliminar aparece una concordancia entre los resultados de la encuesta de calidad de vida realizada por los padres y los hijos excepto en el dominio de la actividad física. La peor funcionalidad se correlaciona con una peor calidad de vida. En nuestro estudio podemos concluir que la opinión de los niños y los padres no parecen diferir significativamente excepto en los aspectos de la actividad física

## **DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE MONOPARESIA DE EXTREMIDAD SUPERIOR : A PROPOSITO DE UN CASO.**

V.L. García Olivares, M. Martín Hernández, C. Hervás Díaz, E. Barajas Sánchez

### **INTRODUCCIÓN**

Es frecuente encontrarnos derivaciones al Servicio de Rehabilitación de monoparesias de extremidad superior previo a tener el diagnóstico definitivo.

Las causas puede ser por afectación de motoneurona superior, de neurona motora inferior, de nervio periférico o de la unión neuromuscular.

Por lo que se requiere un diagnóstico diferencial basado en la anamnesis, exploración física, neurológica que incluiría el análisis cinesiológico de la motricidad espontánea, reflejos primitivos y reacciones posturales, exploración ortopédica y del desarrollo psicomotor.

### **OBSERVACIÓN CLINICA**

Niña de 9 meses derivada desde Neuropediatría por sospecha de lesión braquial izquierda, por presentar una disminución de la movilidad de la ESI.

Embarazo controlado y normal, cesárea a término por presentación podálica, somatometría normal al nacimiento.

En la exploración presenta ESI en flexión de codo, pronación del antebrazo, mano cerrada con inclusión del pulgar, no manipula con la mano izquierda no coge objetos, ni se los traspasa de mano. Espasticidad con Asworth 1. La EII presenta una menor amplitud de los movimientos. En decúbito prono tiene el apoyo en xifoides y no realiza apoyo en la ESD, no gatea.

ROT simétricos, no clonus, reflejo cutáneoplantar izquierdo extensor. Tres de las 5 reacciones posturales realizadas eran anormales. Tras la exploración se realiza el diagnóstico de hemiparesia izquierda.

RNM realizada posteriormente presenta una dilatación del VL derecho sin efecto masa. Impresiona de lesión porencefalia en relación con evento isquémico perinatal.

Se inicia tratamiento rehabilitador previo al diagnóstico definitivo con evolución favorable, ha conseguido integrar la ESI en las actividades, inició la marcha a los 15 meses y en la actualidad presenta un patrón de marcha con equino verdadero y rodilla en posición neutra .

### **DISCUSIÓN**

El análisis y la interpretación de la exploración física realizada nos va a permitir llegar al diagnóstico y prescribir un plan terapéutico precoz e individualizado, incluso antes de tener las pruebas complementarias.

## EJERCICIO FÍSICO Y FATIGA CRÓNICA EN EL PACIENTE ONCOLÓGICO INFANTIL

Tejero Fernández, Víctor. Pozuelo Calvo Rocío. Membrilla Mesa, Miguel David. García Montes, Inmaculada  
**Complejo Hospitalario de Granada. Servicio de Medicina Física y Rehabilitación.**

### OBJETIVO

Determinar los efectos de la actividad física sobre la fatiga crónica en pacientes infantiles que presentan o han presentado un proceso oncológico.

### DISEÑO

Búsqueda de bibliografía acerca de los diferentes protocolos de entrenamiento aplicados a niños oncológicos en los diversos centros hospitalarios.

### MATERIAL Y MÉTODO

Uno de los problemas más importantes que sufren la mayoría de los enfermos y supervivientes de cáncer es la fatiga.

La fatiga comienza a instaurarse durante el tratamiento y llega en ocasiones a la cronicidad. Es por esto por lo que los niños oncológicos acusan fatiga temprana, con los consecuentes efectos negativos en la calidad de vida. A todo esto se suman los efectos de la quimio y radioterapia que producen malestar general.

Muchos de los programas de ejercicio de la literatura derivan de programas de fisioterapia de atención primaria, con duración de hasta 2 años, baja o nula supervisión profesional de las sesiones, muy bajas cargas en entrenamiento de fuerza, y sesiones domiciliarias de ejercicio aeróbico.

Antes de realizar un programa de ejercicio en pacientes oncológicos infantiles debemos tener en cuenta las contraindicaciones absolutas y relativas para la práctica de actividad física y realizar una valoración médico-funcional previa al diseño de dicho programa.

### RESULTADOS

Un programa de ejercicios intrahospitalario pionero en el mundo, realiza intervenciones de trabajo aeróbico y de fuerza supervisados casi individualmente (1 fisioterapeuta por cada 2 niños) con efectos beneficiosos sobre el nivel de actividad física (tiempo de ejercicio), condición física general y rango de movimiento en flexión dorsal.

Se recomendaría, por tanto un programa de entrenamiento con duración de 8-16 semanas y 3 sesiones semanales de 90-120 minutos por sesión. Entrenamiento de fuerza-resistencia dinámica: entre 8 y 15 repeticiones de cada ejercicio. Entrenamiento aeróbico: pedaleo en cicloergómetro, carrera, marcha, juegos de pelota, ejercicios de salto. La duración e intensidad del entrenamiento aeróbico irá aumentando gradualmente.

Los juegos aeróbicos y de grupo son imprescindibles para mantener y mejorar la adherencia de los niños a estos programas de entrenamiento.

### CONCLUSIONES

Una vez que los pacientes con cáncer infantil hayan retornado a niveles de condición física cercanos a la normalidad, gracias a un programa intrahospitalario supervisado de corta duración, deberían implementarse intervenciones en grupo-comunidad de promoción de hábitos en actividad física saludable para esta población.

Se deben evitar la protección excesiva de los jóvenes pacientes con cáncer, y en su lugar animarles a participar en deportes, juegos y actividades físicas apropiadas para su edad.

## SÍNDROME DE POLAND COMO HALLAZGO CASUAL EN LA VALORACIÓN DEL RAQUIS. A PROPÓSITO DE DOS

Gutierrez Sánchez, C\*. Fernández Prieto, E\*. Conde Negri, E\*. Miras Ramón, M\*.

**\*Médico especialista en rehabilitación del H. Poniente, El Ejido, Almería**

### INTRODUCCIÓN

El SÍNDROME DE POLAND consiste en una ausencia parcial o total del músculo pectoral mayor e hipoplasia mamaria, asociado en algunos casos con otras anomalías músculoesqueléticas, siendo la sindactilia la anomalía más característica. Se presentan dos casos de "SÍNDROME DE POLAND" diagnosticados tras una primera evaluación en la consulta de Rehabilitación para valoración del raquis como despijaje de Escoliosis.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

**CASO 1.** Paciente de 4 años de edad, sin antecedentes personales de interés y un desarrollo psicomotor normal. Remitido a la consulta de Rehabilitación desde Atención Primaria por asimetría escapular desde hacía dos meses.

Asintomático.

**EXPLORACIÓN:** destaca una hipoatrofia del músculo pectoral mayor derecho con un descenso de hombro izquierdo, saliente escápula derecha y pinzamiento talle iliocostal derecho. Así mismo, presenta déficit para extensión completa de la articulación interfalángica distal de 2 dedo de mano derecha sin limitación funcional y sin antecedente traumático.

### PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Radiografía de columna completa Antero-posterior y lateral: columna vertebral bien alineada.

**CASO 2.** Paciente de 16 años de edad, sin antecedentes personales de interés y un desarrollo psicomotor normal. Es remitido a la consulta

de Rehabilitación desde Atención Primaria a los 11 años para evaluación de escoliosis.

Asintomática.

**EXPLORACIÓN:** destaca una hipoatrofia del músculo pectoral mayor derecho, raquis sin alteraciones.

#### PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Adiografía de columna completa Antero-posterior y lateral: actitud escoliótica 10°, disimetría miembros inferiores 8 mm (izquierdo ≥ derecho)

Tras los hallazgos clínicos se confirma el diagnóstico de SÍNDROME DE POLAND. Ambos siguen revisiones periódicas en consulta de Rehabilitación para comprobar evolución que ha sido favorable hasta la fecha, sin observarse desviación de raquis subsidiaria de tratamiento ortésico.

#### DISCUSIÓN:

En la actualidad, aunque la etiología del Síndrome de Poland es desconocida se ha descrito una predisposición genética aunque no es unánime en todos los estudios. Se atribuye una disminución del flujo sanguíneo a través de la arteria subclavia como causa precipitante durante el desarrollo embrionario alrededor de la sexta semana de embarazo.

La incidencia publicada oscila entre 1/7000-100000 recién nacidos vivos, con predominio masculino (3:1) y en el 75% de los casos la hipo-plasia es del lado DERECHO.

Destacar la importancia de una EXPLORACIÓN CLÍNICA ORTOPÉDICA COMPLETA a todos los pacientes en época de crecimiento como medio de despistaje de las diversas deformidades estructurales que estos puedan presentar como signo acompañante de otros síndromes más complejos.

## TORTICOLIS SECUNDARIA A ESTRABISMO VERTICAL DISOCIADO: A PROPOSITO DE UN CASO

Agustín Gutiérrez Ruiz, Zulema Velerdas Martínez, M<sup>a</sup> Esther Pacheco Boiso, Eider Santisteban Leguina

**S.MF y Rehabilitación. HU Cruces. Vizcaya.**

#### Introducción

La Desviación Vertical Disociada (DVD) Ocular es un cuadro de origen supranuclear con compromiso cortical mayoritariamente bilateral y asimétrico, caracterizado por elevación estática ocular y abducción al movimiento. Este cuadro condiciona alteraciones posturales y dificulta la adaptación a los campos visuales.

#### CASO CLÍNICO:

Varón de 9 años valorado por primera vez con 7, en el Servicio de Rehabilitación por presentar torticollis izquierdo secundario a DVD bilateral. En seguimiento por el Servicio de Oftalmología desde un año de edad, ha recibido tratamiento con toxina botulínica tipo A en músculo ocular oblicuo inferior bilateral y además ha sido intervenido quirúrgicamente en varias ocasiones. Finalmente con 7 años es derivado a nuestro Servicio por presentar torticollis izquierdo progresivo. Se decide pautar tratamiento con mejoría parcial del torticollis. Tras última intervención en noviembre del 2014 mediante miectomía del oblicuo inferior del ojo derecho acude de nuevo y se pauta tratamiento fisioterápico basado en entrenamiento de la motilidad ocular, trabajo de coordinación visomotora, así como trabajo de corrección postural frente a espejo consiguiendo notable mejoría.

#### CONCLUSIONES

El torticollis secundario a alteración ocular aparece en el 23-49% de los pacientes con DVD. Se presenta como una posición compensadora cervicocefálica y puede ser perpetuado por la sensibilidad propioceptiva muscular cervical.

Por ello es importante realizar un diagnóstico y tratamiento precoz tanto quirúrgico ocular como rehabilitador con objetivos marcados de un trabajo corrector de la coordinación oculomotriz y de las alteraciones posturales secundarias.

## RECOMENDACIONES BÁSICAS A FAMILIARES DE NIÑOS INTERVENIDOS MEDIANTE TORACOTOMÍA

Tejero Fernández, Víctor. Pozuelo Calvo Rocío. Lirola Liébanas, Ana María. García Montes, Inmaculada

**Complejo Hospitalario de Granada. Servicio de Medicina Física y Rehabilitación.**

#### OBJETIVO

Informar a los padres o cuidadores de niños intervenidos mediante toracotomía sobre las recomendaciones y cuidados básicos iniciales que deben tener con dichos pacientes.

#### MATERIAL Y MÉTODO

Escolares

Una vez intervenido, su hijo recibirá tratamiento por parte de la unidad de Rehabilitación. El tratamiento se centrará en fomentar una correcta consolidación esternal (cierre de la herida quirúrgica del esternón) y en la vuelta progresiva a la actividad física.

### 1 Cuidados básicos tras intervención quirúrgica:

Durante las 5 semanas posteriores a la intervención se evitará:

Tumbarse de lado

Elevar los brazos por encima de altura de hombros.

Realizar fuerza con los miembros superiores, elevando peso o empujando.

Tirar a su hijo del brazo.

Respiración:

La respiración diafragmática (en la que trabaja más el músculo diafragma que los músculos intercostales) será el método de elección.

Para ello pediremos que al tomar aire infle la barriga y al soltarlo la desinfle.

Cuidados ante la tos: el paciente deberá proteger la herida

quirúrgica sujetándose el tórax cada vez que estornude.

Fomentaremos ejercicios de espiración como tratar de subir las bolitas del espirómetro.

### 2 Manejo de las Actividades Básicas de la Vida Diaria (ABVD):

Alimentación: se fomentará la máxima autonomía. Incorporaremos al paciente para tomar alimento. Es recomendable ingerir alimentos ricos en fibra y abundante agua para evitar estreñimiento.

Vestido: en el caso de jerseys y similares se meterá primero la

cabeza y luego los brazos, evitando elevarlos por encima de los hombros. Levantarse y caminar: en cuanto el estado general del paciente lo permita (será indicado por personal sanitario) se procederá a levantar al paciente. La deambulación se retomará de manera progresiva, dando paseos cortos pero frecuentes (SIGNOS A CONTROLAR POR CARDIOLOGÍA).

### 3 Progresión de la actividad física:

La vuelta a la actividad física se hará progresivamente. Se puede usar una bicicleta estática sin carga. A medida que la familia vaya tomando seguridad los paseos se realizarán en la calle.

Se evitarán juegos de impacto por el riesgo a caídas y golpe en la zona intervenida durante el primer año, fomentándose mientras tanto ejercicios aeróbicos suaves. A partir del año el deporte más indicado es la natación (crol de espaldas).

Es importante que pasados los tres primeros meses el niño haga el ejercicio de rotar los hombros hacia atrás a fin de estirar toda la parte anterior del tórax y evitar retracciones.

### 4 Cuidado de la cicatriz: una vez que el personal de enfermería dé el visto bueno comenzaremos a tratar la cicatriz con el objetivo de normalizar las posibles y frecuentes adherencias del tejido.

Lactantes

A lo anterior se añade:

Los bodys serán de apertura delantera.

Evitar colocar al niño boca abajo con apoyo en antebrazos.

si el niño es muy pequeño y aún no se mantiene sentado se prestará especial atención a la forma de la cabeza, alternando cogerlo en brazos con tumbarlo boca arriba.

No daremos nuestro dedo al niño para que, agarrándolo con su mano, se incorpore.

Se colocarán todos sus juguetes de forma que no alce los brazos por encima de los hombros

En las 5 primeras semanas el maxi-cosi o huevo se muestra como una gran alternativa a los cambios posturales.

No hay ningún problema en coger al niño en brazos o llevarlo en la mochila. La única postura que se evitará es tumbarlo de lado en las 5 semanas siguientes a la intervención.

Evitar tirar de sus manitas para incorporarlo. Lo cogeremos siempre desde la espalda.

Podremos servirnos de estímulos visuales, auditivos, táctiles u olfativos para incitar el control de la cabeza.

## CONCLUSIÓN

El aprendizaje por parte de los padres o cuidadores de las diferentes medidas/cuidados básicos a realizar en niños intervenidos mediante toracotomía favorece una buena evolución postural y fomento de la autonomía del paciente.

## SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Ábalos Medina Gracia María, Pozuelo Calvo Rocío. Membrilla Mesa, Miguel David. García Montes, Inmaculada.

Complejo Hospitalario de Granada.

### INTRODUCCIÓN:

El Síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) es una enfermedad vascular congénita de causa desconocida. Se caracteriza por una tríada de síntomas: manchas de vino de Oporto, anomalías vasculares congénitas (generalmente venas varicosas, ausencia o duplicación de una estructura venosa) e hipertrofia de un miembro. Las venas varicosas pueden permanecer estables o aumentar gradualmente, causando dolor, linfedema, tromboflebitis y úlceras. Se piensa que las malformaciones vasculares son la causa de la hipertrofia. La hipertrofia se puede observar en el nacimiento y progresa durante el primer año de vida. En la adolescencia, cuando el ciclo de crecimiento del niño se haya completado, el miembro dejará de crecer. En el 90% de los casos afecta a los miembros inferiores. Este síndrome puede asociar anomalías congénitas asociadas como la displasia de cadera y la sindactilia. En todos estos pacientes se deberá descartar afectación de órganos internos ya que las malformaciones vasculares pueden ocurrir en dichos órganos. El tratamiento en principio es conservador. Se pueden utilizar prendas de compresión asociado a bombas de drenaje con presión alta. Como técnicas mínimamente invasivas se utilizan la terapia esclerosante (inyección de un agente químico) o ablación térmica endovenosa (con láser o radiofrecuencia). En último lugar se recurre al tratamiento quirúrgico.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA:

Presentamos un caso de SKT desde el nacimiento en un adolescente de 11 años que presenta anomalías vasculares en MID con hipertrofia de dicho miembro asociado a linfedema, venas varicosas y edema venoso, que se ha ido agravando progresivamente produciendo dolor, déficit de movilidad y dificultad para caminar, presentando retracción de tríceps sural y de isquiotibiales. El paciente ha precisado intervención

quirúrgica para extirpación de malformación venosa de borde lateral externo de pierna derecha y para tenotomía de Aquiles. El paciente ha evolucionado favorablemente con disminución de tamaño de MID, disminución del dolor y mejoría en la movilidad, con drenaje linfático manual, presoterapia, vendaje multicapa, prenda de compresión tipo panty que utiliza durante 12 horas y cinesiterapia activa asistida para liberar flexo de rodilla y pie equino.

### DISCUSIÓN:

En este síndrome se debe repetir este tratamiento periódicamente con el fin de mejorar su calidad de vida, ya que las condiciones de sobrecarga mecánica por hipertrofias y aumento de volumen linfático generan algias, atrofas y limitaciones funcionales.

Requiere de un abordaje multidisciplinar y prestar especial atención a las posibles complicaciones que se puedan desarrollar, pues estos pacientes tienen una gran morbilidad, debido al deterioro del sistema venoso y linfático.

## PROCESO EVOLUTIVO FAVORABLE DE ENFERMEDAD DE LEGG-CALVÉ-PERTHES EN NIÑO DE 5 AÑOS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Ábalos Medina Gracia María. Serrano García María Almudena. Tejero Fernández, Víctor. García Montes, Inmaculada.

Complejo Hospitalario de Granada.

### INTRODUCCIÓN

La Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes (ELCP) consiste en una necrosis avascular de la cabeza femoral debida a una alteración idiopática de la circulación. Afecta, sobre todo, a varones entre 5 y 10 años. Se manifiesta con clínica de dolor y cojera intermitente que aumenta con la actividad física y mejora con el reposo. El diagnóstico se realiza por gammagrafía con Tecnecio 99 fundamentalmente, Resonancia magnética nuclear y en algunos casos sólo bastaría la radiografía simple (RX) cuando los cambios óseos ya son visibles. El seguimiento de la enfermedad se realiza con RX AP y L en posición de Lauenstein, donde se pueden apreciar las diferentes fases: etapa inicial o de necrosis, fase de fragmentación y fase reparativa. El tratamiento conservador o quirúrgico dependerá de la clasificación radiológica. El tratamiento rehabilitador tiene como objetivo prevenir o tratar la limitación articular, la debilidad muscular y la reeducación de la marcha. La descarga estaría indicada cuando hay dolor. En algunos casos que no tengan indicación quirúrgica también se puede utilizar ortesis abductoras tipo férula de Atlanta.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA:

Presentamos un caso de un niño de 5 años de edad que acude a consulta por presentar episodios autolimitados de dolor en región inguinal izquierda con la deambulación de 4 meses de evolución y cojera en el último mes. Exploración: ligera limitación en la abducción y rotación interna de cadera izquierda con balance muscular normal, y cojera antiálgica con signos de Trendelenburg +. En Rx de ambas caderas se aprecia signos radiológicos sugerente de ELCP en fase de colapso o fragmentación, grupo II de Catterall, A de Hering y A de Saller-Thompson. El tratamiento inicial dada la clasificación radiológica, fue reposo sin mantener carga de la articulación y AINES, asociado a tratamiento fisioterápico con cinesiterapia pasiva hasta conseguir el recorrido articular completo, posteriormente cinesiterapia activo-asistida, fortalecimiento muscular de glúteos medio y mayor y estiramiento de aductores y psoas. En el momento que el dolor y cojera desaparecieron se comenzó con carga progresiva y posterior reeducación de la marcha. El paciente ha evolucionado favorablemente manteniéndose en la actualidad asintomático, con recuperación completa del rango articular y desde el punto de vista radiológico con cabeza femoral casi totalmente remodelada y bien cubierta.

### DISCUSIÓN:

Se puede anticipar el curso evolutivo de la enfermedad según algunos factores pronósticos como el sexo, la edad, y clasificación radiológica. En nuestro caso se podía predecir un curso favorable por tratarse de un niño con sexo masculino, edad menor de 6 años y en estadios de baja severidad según la clasificación radiográfica.

## ¿CUÁLES SON LOS RASGOS DE PERSONALIDAD DE LOS PACIENTES CON ESCOLIOSIS IDIOPÁTICA DEL ADOLESCENTE?

T. Biedermann-Villagra, J. Sánchez-Raya, E. D'Agata

**Unidad de Escoliosis. Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona.**

### ANTECEDENTES

Dentro del modelo bio-psico-social que enfatiza la interacción de factores físicos, psíquicos y sociales, en la salud y en la enfermedad, se ha realizado este estudio con el objetivo de investigar sobre los rasgos de personalidad de los adolescentes con Escoliosis Idiopática(EI).

### MATERIAL Y MÉTODOS

27 pacientes con EI (edad media=14.6 años, ángulo de Cobb medio: 31.5° ; 40.7% tratados con corsé) respondieron a un Cuestionario de datos socio-demográficos, a un cuestionario específico de Calidad de Vida (SRS-22), a la Escala de percepción de la apariencia del tronco (TAPS) y a un Cuestionario de Personalidad para adolescentes (16PF-APQ).

### RESULTADOS

Los resultados obtenidos para el TAPS fueron de 3.6 (1 mínimo- 5 máximo). Los dominios del SRS-22 fueron (1 mínimo-5 máximo): Función = 5; Dolor = 4;Auto Imagen = 3.6; Salud Mental = 3.5. En el 16 PF-APQ, los rasgos primarios con percentil >50 fueron: Dominancia (72), Atención a las normas (63), Vigilancia (65), Privacidad (61) Apertura al cambio (60) y Autosuficiencia (70). Con referencia a las dimensiones globales de personalidad, la Independencia correspondía al percentil 65, mientras que la Extraversión al 28.4. Tanto los rasgos primarios como las dimensiones globales no presentaron percentiles extremos. La nota media escolar fue de 7.5.

La atención a las normas estaba relacionada de forma significativa ( $p < 0,001$ ) con SRS-dolor (Spearman  $r = 0,5$ ) y con SRS-Auto Imagen (Spearman  $r = 0,7$ ). No hubo correlaciones entre TAPS y 16 PF-APQ, ni entre ni entre TAPS y SRS-22

### CONCLUSIÓN

Los pacientes con EI no presentaron características compatibles con rasgos psicopatológicos. Sin embargo, mostraron fuertes rasgos de introversión, independencia, asertividad y un buen rendimiento escolar.

## PROTOCOLO DE INFILTRACIÓN DE TBA EN QUIRÓFANO BAJO SEDACIÓN

Pozuelo Calvo Rocío, Ábalos Medina, Gracia M. Tejero Fernández, Víctor. García Montes, Inmaculada.

**Complejo Hospitalario de Granada.**

La parálisis cerebral infantil (PCI) se define como una alteración neurológica no progresiva secuela de un daño cerebral ocurrido en un cerebro en proceso de desarrollo, pudiendo presentarse en el periodo prenatal, perinatal o posnatal. Se caracteriza por presentar alteraciones motoras y posturales: espasticidad, alteraciones del movimiento, debilidad muscular, ataxia, distonia y otras discinesias.

La espasticidad, que se manifiesta como una resistencia al estiramiento del músculo dependiente de la velocidad, tiene un especial impacto funcional en el niño, siendo una importante causa de discapacidad.

### PROTOCOLO

1. Se infiltrarán niños afectados de PCI con espasticidad medida según la escala de Ashworth y Escala Modificada de Tardieu.
2. El médico rehabilitador solicitará consentimiento informado a los padres para la realización de la infiltración y el anestesista para la sedación.
3. Aquellos niños afectados de algún trastorno de coagulación, alguna metabolopatía o algún síndrome que pueda asociar otras alteraciones serán estudiados previamente por parte del servicio de Anestesia (preoperatorio)
4. El procedimiento se realizará en quirófano de la 3a planta de Hospital Materno Infantil (HMI).
5. Los padres acudirán con un documento que se les entregará en consulta de Rehabilitación donde se les indica el día y la hora a la que deben acudir a urgencias de HMI para su ingreso. Haciendo hincapié en la necesidad de acudir en AYUNAS.
6. Tras proceder a la sedación del paciente (con Sevoflurano) por parte del anestesista, la infiltración será realizada por el médico rehabilitador responsable de la Unidad de Rehabilitación Infantil.
7. La infiltración será realizada guiada por ecografía.
8. Posteriormente los pacientes pasan a la sala del despertar donde les acompañan sus padres y una vez despiertos y tras comprobar que no ha ocurrido ninguna incidencia se procede a su alta.

## ENFERMEDAD DE MILROY. A PROPÓSITO DE UN CASO

Pozuelo Calvo Rocío. Serrano García María Almudena. Membrilla Mesa, Miguel David. García Montes, Inmaculada.

Complejo Hospitalario de Granada.

### INTRODUCCIÓN

El linfedema congénito-enfermedad de Milroy es una patología infrecuente que ocurre por defecto en el desarrollo de vasos linfáticos y que se manifiesta tempranamente. Debemos conocerla para tratarla precozmente.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Presentamos a un niño de 4 años con linfedema congénito de predominio en MMII de consistencia semidura (piernas y dedos con uña encarnata en el primer dedo pie izquierdo) asociado con edema de escroto y pene con deformidad prepucial.

Antecedentes familiares: padres y hermana sanos.

Pruebas complementarias: Ecografía genital: aumento del espesor de cubiertas de bolsa escrotal, pene muy aumentado de tamaño con engrosamiento del plano cutáneo distal del glande y prepucio elongado y aumentado de calibre. Resto de pruebas normales.

Se ha realizado tratamiento en Unidad de Linfedema mediante Drenaje Linfático Manual (DLM) y vendaje compresivo.

Cirugía de reconstrucción de bolsa escrotal y pene en Hospital Carlos Haya de Málaga.

Se reanuda tratamiento tras cirugía con DLM, vendaje específico y medias de presoterapia adaptadas mejorando clínicamente con reducción de 2 cm con respecto a mediciones previas en MMII y cambio llamativo génitourinario.

### DISCUSIÓN

La cirugía con reconstrucción de escroto y pene y el DLM mejora el linfedema congénito perineal.

La rehabilitación mantenida con medias adaptadas en ingle y genitales logra alineación de piernas y disminución de la consistencia semidura del linfedema, mejorando su calidad de vida.

## DISPLASIA EPIFISARIA MÚLTIPLE, EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL CENTRAL DE ASTURIAS

Lago Caamaño, M, MIR Medicina Física y Rehabilitación (MFR), Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA). Ortega Lozano I MIR MFR, HUCA, ivanortegalo@hotmail.com. Sánchez Sobrino, I MIR MFR, HUCA. Rodríguez-Vigil Rubio, vigilmcarmen@gmail.com. C, FEA MFR, HUCA

### INTRODUCCIÓN

La Displasia Epifisaria Múltiple es una osteocondrodisplasia congénita de predominio autosómico dominante descrita por Fairbank en 1947, ligado a mutaciones en diferentes locus (genCOMP, COL9A1, COL9A2, COL9A3, MATN3 Y SLC26A2) . Su incidencia estimada es de 1-9 por 100 mil nacidos vivos, sin predominio por sexos.

Se caracteriza por un crecimiento epifisario irregular causado por un defecto en la osificación endocondral. Radiológicamente se observan alteraciones epifisarias con múltiples núcleos de osificación, irregulares y fragmentados. El diagnóstico se realiza habitualmente a partir de los 2 años por alteraciones de la marcha en niños de talla baja, micromelia de manos y pies con clínica dolor y limitación articular predominantemente en caderas, rodillas y pies. Se asocia en ocasiones alteraciones en codos, de la estática vertebral, genu valgum y genu flexum.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Serie de tres casos especificados en las tablas adjuntas

### DISCUSIÓN

La Displasia Epifisaria Múltiple requiere un abordaje multidisciplinar, con cirugía ortopédica y traumatología, en la que el abordaje rehabilitador, permite el mantenimiento articular y trofismo muscular, previniendo alteraciones ortopédicas. Precizando a menudo cirugía ortopédica correctora, fundamentalmente de realineación y alargamiento, con apoyo rehabilitador postoperatorio precoz e intensivo.

Se puede observar en nuestra serie, casos raramente descritos como una mutación casual del gen COMP y dos casos de DEM atípica tipo IV de transmisión autosómica recesiva caracterizada por pies zambos y anomalías rotulianas.

## A PROPÓSITO DE UN CASO DE DISGENESIA ESPINAL SEGMENTARIA

Lago Caamaño, M, MIR Medicina Física y Rehabilitación (MFR), Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA). Rodríguez-Vigil Rubio, vigilmcarmen@gmail.com. C, FEA MFR, HUCA. Arteaga Domínguez A, Jefe de Servicio de MFR del Hospital de Cabueñes, Gijón

### INTRODUCCIÓN

La disgenesia espinal segmentaria es un raro defecto congénito caracterizado por una deformidad focal, habitualmente en la unión toracolumbar.

Su cifosis congénita progresiva, provoca una estenosis severa de canal con reducción significativa del saco tecal y compresión medular, dando una clínica de paraparesia por lo que precisa una intervención precoz y agresiva.

### CASOS CLÍNICO

Varón de 14 meses, diagnosticado por ecografía a las 20 semanas de gestación de pies zambos y cifosis dorsolumbar, amniocentesis normal, cesárea a las 40 semanas. Recién nacido con pies equinovaros irreductibles, intervenidos quirúrgicamente a los 2 meses con posterior férula Dennis-Brown; cifosis dorsolumbar diagnosticado TAC de Disgenesia Espinal Segmentaria T12-L1 e hiporreflexia con posible lesión medular.

Actualmente presenta: fenotipo y desarrollo cognitivo normal, cifosis dorsolumbar muy angulada con hipotonía de miembros inferiores de predominio distal. Pies en ortoposición. ROT rotulianos vivos y aquileo cloniforme derecho. Reflejo cutáneo plantar extensor bilateral. Hipostesia de difícil valoración. En estudio de vejiga neurogénica mediante ecografía, sin residuo miccional. ASIA C nivel L1.

Se desplaza reptando con los miembros inferiores en extensión.

Resonancia Magnética (60 mes): Severa retrolistesis grado IV T12-L1 con lesión medular. Hemivértebra L1. Severa atrofia segmento medular proximal de T9-T12. Siringomielia segmento T8-T9. Defecto de fusión de arcos posteriores toda la columna lumbar.

### DISCUSIÓN

El objetivo del tratamiento de la Disgenesia Espinal Segmentaria es detener el avance de la cifosis mediante una artrodesis temprana para frenar la compresión medular.

Dado que la edad no permitía una cirugía precoz se ha intentado frenar el avance de la lesión medular mediante corsé TLSO de contención en seaflex hasta la estabilización quirúrgica. Se realiza fisioterapia de estímulo del desarrollo motor con especial interés en reacciones de enderezamiento. Continúa con arnés de Pavlick nocturno y órtesis supramaleolares.

## SÍNDROME KLIPPEL-TRÉNAUNAY (SKT): A PROPÓSITO DE UNA SERIE DE CASOS.

Ortega Lozano I MIR MFR, HUCA, Lago Caamaño, M, MIR Medicina Física y Rehabilitación (MFR), Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA). Sánchez Sobrino, I MIR MFR, HUCA. Rodríguez-Vigil Rubio, C vigilmcarmen@gmail.com.

### INTRODUCCIÓN

De etiología desconocida los casos se presentan de forma esporádica con mayor frecuencia entre familiares de primer y segundo grado afectos. Patogénicamente se debe a una afectación en el mesoderma fetal.

Síndrome caracterizado por una triada clínica: angiomas cutáneas de una extremidad, hipertrofia de todos los tejidos (huesos, tejidos blandos y vasos) y venas varicosas. Las 3 entidades suelen darse en la misma extremidad y generalmente en miembros inferiores.

La radiografía simple, flebografía y linfografía son utilizadas para el diagnóstico y el desarrollo de actuaciones terapéuticas.

### OBSERVACIÓN

Los 3 casos de la muestra son pacientes de ambos sexos.

### DISCUSIÓN

El manejo del SKT debe realizarse de forma individualizada en función de las pruebas diagnósticas, siendo el Goal Standar la terapia conservadora mediante: Cuidados de la piel, medias de compresión normal que deben ser confeccionadas a medida, cinesiterapia individual aeróbica en declive, seguimiento periódico del hipercrecimiento del miembro afecto y de la estática raquídea por dismetría así como presoterapia en algunos casos de linfedema extremo.

Solo en caso de úlceras sangrantes, afectación psicológica, hematoquecia o hematurias se opta por la opción quirúrgica, mediante tratamiento endovascular.

En nuestra serie de casos los pacientes son revisados periódicamente cuatrimestralmente para valoración y adaptación de las medidas ortopédicas en función de sus necesidades. Ningún paciente cumple criterios quirúrgicos.

## PROTOCOLO DE RECOGIDA DE DATOS EN EL PACIENTE INFANTIL CON DAÑO NEUROLÓGICO.

Ortega Lozano I MIR MFR, HUCA, Lago Caamaño, M, MIR Medicina Física y Rehabilitación (MFR), Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA). Lago Caamaño, M, MIR Medicina Física y Rehabilitación (MFR), Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA). Sánchez Sobrino, I MIR MFR, HUCA. Rodríguez-Vigil Rubio, C, FEA MFR, HUCA, vigilarcarmen@gmail.com

### INTRODUCCIÓN

El daño neurológico infantil engloba multitud de patologías.

La parálisis cerebral (PC) es la causa más frecuente de discapacidad motora severa en la infancia (2,5-3 casos /1000 nacidos vivos), definida por la Asociación Española de Pediatría como un grupo de trastornos del desarrollo del movimiento y de la postura que causan limitación en la actividad y son atribuidos a alteraciones no progresivas que ocurren en el cerebro en desarrollo del feto o niño pequeño acompañándose generalmente de alteraciones en la sensibilidad, percepción, cognición, comunicación, nutrición, comportamiento y crisis epilépticas.

### OBSERVACIÓN

El Conjunto mínimo de datos (CMD) nos ofrece la información necesaria para identificar a estos pacientes, en un corto periodo de tiempo y en un mismo lugar evitando confusiones u olvidos.

### DISCUSIÓN

Un registro adecuado de los pacientes con patología neurológica específicamente en parálisis cerebral nos permite un diagnóstico funcional poblacional concreto a la hora de realizar programas preventivos y asistenciales.

Las escalas AIMS GMFCS, FIMS Y MACS se describen en la literatura médica como las que muestran una mayor relevancia clínica y asistencial.

Este registro contempla la mayoría de ítems y los agrupa en una sola página del DRAFT SCPE europeo y los agrupa en una sola página, evitando errores en su recogida.

## ABORDAJE REHABILITADOR DEL SÍNDROME DE ANGELMAN, EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO CENTRAL DE ASTURIAS

Sánchez Sobrino, I MIR MFR, HUCA. Ortega Lozano I MIR MFR, HUCA. Lago Caamaño, M, MIR Medicina Física y Rehabilitación (MFR), Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA)

### INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Angelman se produce por la inactivación o ausencia del Cr. 15q11.2-13 materno, donde se encuentra el gen UBE3A que codifica la ubiquitina, que produce el acortamiento y degradación de proteínas en el hipocampo y las células de Purkinje.

Se trata de un trastorno severo del neurodesarrollo cuya incidencia se estima entre 1/10.000 a 1/20.000 recién nacidos vivos.

Se caracteriza por unos rasgos dismórficos como baja estatura y obesidad, microcefalia o braquicefalia entre otros. Presentan una deficiencia mental severa, con características autistas, escaso-nulo lenguaje expresivo y epilepsia. Habitualmente muy sonrientes, con afición al agua, y problemas gastrointestinales (reflujo, acidez) y orofaciales. Suele cursar con hipotonía axial e hipertonía de las extremidades, contracturas y deformidades (equinismo, escoliosis), aparecen también alteraciones del movimiento como estereotipias, temblor, alteraciones de la marcha, ataxia, e hipermotricidad.

### CASOS CLÍNICOS

Disponemos una serie de 5 pacientes en seguimiento por el Servicio de Rehabilitación.

### DISCUSIÓN

La afectación motora de nuestros pacientes es moderada-severa. Todos presentan afectación de la estática raquídea.

El abordaje es multidisciplinar que interrelaciona terapias de neurodesarrollo en los ámbitos sociosanitario (Unidades de Atención Temprana), educativo (Centro de Educación Especial) y sanitario.

Resultan muy beneficiosos la terapia ocupacional, la hidroterapia, la terapia con animales, y la musicoterapia.

## **ABORDAJE REHABILITADOR DEL SÍNDROME DE RETT, EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO CENTRAL DE ASTURIAS**

Sánchez Sobrino, I MIR MFR, HUCA. Lago Caamaño, M, MIR Medicina Física y Rehabilitación (MFR), Ortega Lozano I MIR MFR, HUCA, Rodríguez-Vigil Rubio, C, FEA MFR, HUCA.

### **INTRODUCCIÓN**

El Síndrome de Rett es un trastorno de base genética, de inicio en la primera infancia, que aparece casi exclusivamente en niñas. La prevalencia es de 1:15000 nacimientos. Se debe a mutaciones en el gen MeCP2 localizado en el cromosoma X. Caracterizado por un retraso global importante del desarrollo.

Las pacientes con Síndrome de Rett presentan a menudo un desarrollo normal durante los primeros 18 meses o tienen un componente hipotónico y microcefalia, posteriormente la enfermedad empeora lentamente apareciendo retraso del crecimiento, dificultades de aprendizaje y lenguaje, alteraciones conductuales, fundamentalmente estereotipias que son muy características, casi patognomónicas, escoliosis, epilepsia, trastornos vasomotores periféricos, sialorrea, problemas respiratorios y pérdida de logros conseguidos, incluyendo la marcha. En la adolescencia, suele entrar en una fase de meseta llegando incluso a mejorar algunos síntomas como la epilepsia o los problemas respiratorios.

El diagnóstico se realiza tras descartar otros trastornos con alteraciones metabólicas o de imagen, en base a unos criterios clínicos y estudios genéticos.

### **OSERVACIÓN CLÍNICA**

Tabla adjunta

### **DISCUSIÓN**

Se han adaptado los criterios diagnósticos de 2001 (Baden-Baden) seis necesarios y el resto de soporte, objetivándose escasez de datos en la anamnesis habitual de rehabilitación. En el manejo de estos pacientes, a nivel terapéutico se hace imprescindible la colaboración multidisciplinar para intentar conseguir la máxima autonomía posible en el desarrollo de habilidades como: control de esfínteres, aseo personal, vestido y alimentación, salud y seguridad, habilidades motoras y desplazamientos.

En nuestra serie de casos se observa un abordaje multidisciplinar educativo-sanitario combinando diferentes terapias, ortesis y medicación, siendo la psicomotricidad y la comunicación alternativa uno de los pilares fundamentales. El seguimiento en la consulta médica de Rehabilitación se hace imprescindible.

## **DISPLASIA EPIFISARIA HEMIMÉLICA**

Iancu Crisan, José Ramón Pineda Guillén, Juan Manuel Fernández Torrico.

### **INTRODUCCIÓN**

La displasia epifisaria hemimélica (DEH) o enfermedad de Trevor es una enfermedad rara, de etiología desconocida, y caracterizada por múltiples osteocondromas que afectan de forma asimétrica al cartilago de crecimiento.

Su incidencia es de un caso por millón de habitantes, con predominio en el sexo masculino (3:1). La localización típica es de miembro inferior, aunque se han descrito casos de afectación de miembro superior y columna.

La clínica puede consistir en dolor, deformidad, limitación de movilidad articular y dismetría de miembros inferiores. Los hallazgos radiológicos revelan una masa calcificada que afecta a un lado de la epífisis, con extensión peri o intraarticular. El tratamiento puede ser quirúrgico o conservador si es asintomática.

### **OBSERVACIÓN CLÍNICA**

Niña de 6 años de edad, estudiada en la primera infancia por pie talo-valgo izquierdo con osteocondromas epifisarios múltiples que afectan tibia distal, astrágalo, escafoides y primera cuña compatibles con DEH. La afectación severa de tobillo-pie determina la decisión de realizar una desarticulación del tobillo (amputación de SYME). El estudio de resonancia magnética (RM) confirma la presencia de osteocondromas que afecta de forma generalizada a toda la extremidad inferior izquierda. El muñón ha requerido una remodelación quirúrgica por el crecimiento asimétrico tibio-peroneal y la hipoplasia de la extremidad afectada. Los principales hallazgos en la exploración clínica actual son la presencia de un flexo de cadera izquierda de 15º y una anquilosis articular de la rodilla a 30º de flexión.

El proceso de rehabilitación ha consistido en la adopción de medidas para intentar conservar el mayor rango articular posible y durante el proceso de protetización ha sido necesario realizar adaptaciones protésicas condicionadas por el crecimiento, el rango y la protección articular. En la actualidad, la niña realiza una marcha funcional, estable y sin molestias, está escolarizada e integrada socialmente.

### **DISCUSIÓN**

La posibilidad de realizar un diagnóstico de esta rara enfermedad depende de considerar una displasia epifisaria hemimélica cuando se observen irregularidades epifisarias. Su evaluación deberá incluir estudios radiológicos de extensión (RM) y su tratamiento dependerá de la afectación clínica y funcional. La paciente del caso clínico tiene la forma clásica de presentación de la enfermedad, con afectación generalizada en la misma extremidad. La opción de tratamiento realizada (amputación) es excepcional y requiere la coordinación de todo un grupo asistencial en la que el médico rehabilitador juega un papel importante en el complejo tratamiento de estas afecciones.

## ATROFIA CONGÉNITA DE LOS TENDONES TIBIAL ANTERIOR Y EXTENSORES DE LOS DEDOS EN EL PIE ZAMBO.

Conde Negri, E. Gutierrez Sánchez, C. Arjona Carmona, I. Fernández Prieto, E.

**Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital de Poniente. El Ejido. Almería**

### INTRODUCCIÓN

El pie zambo es una deformidad del desarrollo del pie en la que el retropié se encuentra en equino y varo y el antepié en aducto y cavo (1). Presentamos el caso de un niño diagnosticado de pie zambo en la infancia junto a una alteración del balance articular de la flexión dorsal del pie cuya causa fue un déficit en el desarrollo músculo-tendinoso de la pierna.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Niño nacido el 12/01/13 con desarrollo psicomotor normal y diagnosticado de pie zambo izquierdo por Traumatología. Fue tratado según el método Ponseti y precisó de tenotomía en Aquiles izquierdo por mantener la deformidad en equino a partir de la 5a semana.

Nos lo remiten a consulta con 5 meses y 3 semanas para valoración y tratamiento de déficit de extensores de los dedos del pie izquierdo.

El paciente inicia sedestación, realiza volteos y se lleva los pies a la boca.

Porta ortesis de Dennis- Brown nocturna y ankle-foot-orthosis (AFO) diurna.

A la **EXPLORACIÓN** presenta un metatarso adducto reducible, tobillo con varo corregido y actitud del pie en flexión plantar que reduce a ortoposición en pasivo pero con déficit a la flexión dorsal en activo. No hay actividad a la extensión del dedo 1o ni resto de los dedos del pie izquierdo. El tono muscular es normal.

### EVOLUCIÓN

El niño se introduce en tratamiento fisioterápico para movilizaciones consistentes en corregir el adducto y la actitud en equino y estimular la flexión dorsal activa del pie izquierdo y extensión de los dedos.

Se pide electromiograma-electroneurograma (EMG-ENG) de pierna izquierda que se realiza el 7/8/13 siendo éste normal para la edad del paciente. Tras la reducción del metatarso adducto 2,5 meses después, persiste la inactividad en la flexión dorsal del tobillo izquierdo, extensor del primer dedo y extensores de dedos. El tobillo izquierdo reduce a ortoposición en pasivo. El niño inicia bipedestación a los 9,5 meses por lo que se adapta un AFO con plantilla para inicio de la marcha. La exploración de la marcha a los 12 meses

sin ortesis es con arrastre de punta del pie izquierdo en fase de oscilación. Ante la valoración de la marcha con presentación de pie caído izquierdo y EMG-ENG normal, se solicita ecografía (ECO) de partes blandas de la pierna izquierda. En la ECO se observa en cara anterior de tobillo-pie izquierdo tendón tibial anterior adelgazado de ecogenicidad normal sin apreciar líquido peritendinoso. Los tendones extensores largos de los dedos y extensor del dedo gordo se visualizan con mucha dificultad pues se encuentran muy adelgazados, sin apreciar líquido. Conclusión: atrofia de los tendones tibial anterior y extensores de los dedos.

En la actualidad se mantienen revisiones periódicas para adaptación de ortesis antiequino.

### DISCUSIÓN

El pie zambo tiene una prevalencia de 1 a 3 por 1000 nacidos vivos de raza blanca (1). Aunque hay muchas anomalías morfológicas de la tibia y los huesos tarsales asociados (2) y, habitualmente el pie y los músculos de la pierna, con más frecuencia los músculos peroneos, están menos desarrollados (1); ha habido sólo unos pocos estudios en lo que concierne a anomalías complicadas del miembro inferior desde 1964 (2).

## ADAPTACION DE ORTESIS EN DISTONÍA CERVICAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Conde Negri, Elena. Arjona Carmorna, Isidoro. Miras Ramón, M<sup>a</sup> Mar. Fernández Prieto, Enrique.

**Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital de Poniente. El Ejido. Almería**

### INTRODUCCIÓN

La distonía es un síndrome neurológico caracterizado por contracciones musculares involuntarias de músculos antagonistas, mantenidas, con un patrón, generando posturas o movimientos anormales, frecuentemente repetitivos.

Presentamos el caso de una distonía focal cervical, en el contexto de una patología neurológica por depósito de hierro, que se pudo contener gracias a una ortesis cervical adaptada.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Paciente de 15 años con antecedentes personales de amigdalectomía.

Diagnosticado hace 5 años de enfermedad de Hallervorden- Spatz caracterizada, en este caso, principalmente por disfunción extrapiramidal.

Precisa tratamiento con toxina botulínica en el servicio de Neurología por presentar acusada distonía cervical.

Es remitido al Servicio de Rehabilitación para valoración de ortesis cervical.

A la anamnesis nos refieren los padres que la toxina botulínica no resulta efectiva para controlar el movimiento distónico y que, actualmente no valoran la neurocirugía como opción terapéutica.

A la exploración el niño presenta frecuentes contracciones musculares por distonía con retrocollis que llevan la columna cervical a hiperextensión durante segundos y que se asocian a coreodistonia de predominio en miembro superior derecho.

Tiene realizada una gastrostomía, presenta cognitivo conservado con

desarrollo escolar normal y anartria. Realiza bipedestación independiente y transferencias también independientes pero que precisan supervisión por los movimientos distónicos que, además, limitan el desarrollo de sus actividades de la vida diaria (AVDs).

El collarín cervical para controlar el retrocollis ha resultado ser inefectivo.

## EVOLUCIÓN

Se decide soporte cervical de Sunrise Medical tipo “estabilizador lateral y anterior de hombros y tronco para un óptimo control de cabeza”. La ortesis es bien tolerada, permite una bipedestación y marcha para transferencias sin supervisión y, además, consigue una sedestación con soporte cervical independiente de la silla de ruedas.

## DISCUSIÓN

La enfermedad de Hallervorden- Spatz es un trastorno neurodegenerativo de baja incidencia, caracterizado por manifestaciones extrapiramidales y deterioro cognitivo progresivo por aumento de los depósitos de hierro a nivel de los globos pálidos mediales. Los movimientos distónicos al inicio son focalizados y frecuentes. El dolor se asocia con mucha frecuencia en la distonía cervical.

Destacar en este caso la importancia de una ortesis cervical que se puede adaptar de forma independiente a una silla de ruedas permitiendo una marcha sin supervisión en domicilio con control cefálico que permite desarrollar la gran mayoría de las AVDs.

## EPIDERMOLISIS AMPOLLOSA EN LA INFANCIA: TRATAMIENTO REHABILITADOR”. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Miras Ramón, M<sup>a</sup> Mar. Conde Negri, Elena. Gutierrez Sánchez, Cristina. Arjona Carmorna, Isidoro

**Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital de Poniente. El Ejido. Almería**

## INTRODUCCIÓN

La epidermolisis ampullosa (EA) es un grupo de enfermedades hereditarias y de baja prevalencia, causada por una alteración en la unión dermo-epidérmica. Incluye 20 subtipos que se agrupan en 3 tipos principales: simple, juntural y distrófica. La epidermolisis ampullosa distrófica (EAD) es la segunda forma más frecuente de EA.

Puede estar presente al nacer o manifestarse en la infancia o adolescencia.

El cuadro clínico es de intensidad variable, entre leve y grave. Se caracteriza por la presencia de ampollas que aparecen espontáneamente o ante un mínimo traumatismo mucocutáneo. Las complicaciones vienen determinadas por los mecanismos de reparación de las ampollas y por la localización de las mismas. Las lesiones pueden ser generalizadas o localizadas, especialmente en manos o pies. La curación de las ampollas da lugar a la formación de cicatrices atróficas, quistes de milium y distrofia ungueal. La cicatrización excesiva puede ocasionar deformidades altamente discapacitantes en manos/pies (malformaciones “en mitón” o “en manopla”).

El diagnóstico se establece a partir del examen clínico, puede confirmarse con biopsia cutánea y estudio genético.

## OBSERVACION CLÍNICA

Paciente varón de 6 años actualmente, derivado a nuestro servicio con 4 años de edad desde Pediatría para valoración ortopédica de miembros tras diagnóstico de Epidermolisis Ampullosa Distrófica (EAD).

A la exploración física inicial presentaba múltiples lesiones cutáneas en diferente estadio evolutivo en todo el cuerpo, principalmente en manos y pies con fusión de los pliegues, dedos de las manos en flexión con limitación de extensión y distrofia ungueal. Realizó cinesiterapia pasiva suave evitando traumatismo dirigida a mantener el rango articular de miembros superiores e inferiores, y actualmente está pendiente

de cirugía plástica para manos en garra. Continuamos con cinesiterapia suave para miembros inferiores por inicio de flexo de rodillas y marcha de puntillas por retracción de tejidos. Se han prescrito férulas nocturnas muy acolchadas para ambos tobillos como prevención de equinos. Pendiente de ver evolución de miembros inferiores con cinesiterapia y férulas y de valoración tras cirugía de manos (zetaplastias).

Actualmente el paciente realiza marcha independiente para tramos cortos. Se ha planteado un abordaje multidisciplinar por parte de Dermatología, Pediatría y

Rehabilitación para conseguir una mejor calidad de vida así como un mejor pronóstico funcional.

## DISCUSIÓN

El tratamiento rehabilitador debe ser interdisciplinario con los objetivos de:

- Prevenir o minimizar los traumatismos mucocutáneos (utilizando acolchados protectores de la piel y a través del cuidado de las heridas).
- Disminuir las limitaciones de la movilidad y/o deformidades articulares tanto previo como tras las posibles cirugías.
- Desarrollar destrezas para mejorar la autonomía de estos niños para que sean lo más independientes posible para sus actividades básicas de la vida diaria y durante el mayor tiempo posible.

## BIBLIOGRAFIA

1. [www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Ing=ES&Expert=303](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Ing=ES&Expert=303). Portal de información de enfermedades raras y de medicamentos huérfanos.
  2. Diagnóstico diferencial en Dermatología. Dr. Ashton. McGraw- hill. Interamericana
  3. Epidermólisis ampollosa de la unión: implicación oral. A propósito de un caso Pipa Vallejo A\*, López-Arranz Monje E\*, González García M\*\*, Ortiz Mauriz J\*\*\*
  4. Epidermólisis ampollosa adquirida relacionada con el estrés. Mateo-Pascual, M.C.; Pérez-Unanua, M.P.; Muñoz-González, Y.; Alert Flo, N.. Publicado en Semergen. 2011;37:508-10. - vol.37 núm 0
  5. Epidermólisis ampollosa distrófica dominante hiperplásica de "Cokayne- Touraine" A. Bengoa Asia \*, J.M. De Luis González et col.. BOL PEDIATR 1999; 39: 48-50
  6. Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria. Estrategia aprobada por el Consejo. Interterritorial del Sistema Nacional de Salud el 14 de marzo de 2007.
  7. Enfermedades ampollosas hereditarias. E. Baselga Torres
  8. Diagnostico por microscopia electronica de la epidermolisis ampollar distrofica
- recesiva Roberto R. Glorio<sup>1</sup>, Alberto Solari<sup>2</sup>, Alberto Woscoff<sup>1</sup>. 1 División Dermatología, Hospital de Clínicas José de San Martín; 2 II Cátedra de Histología, Citología y Embriología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires.

## ERITRODERMIA ICTIOSIFORME CONGÉNITA AMPOLLOSA CON RETRASO MOTOR EN REHABILITACIÓN. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Silvia Gómez García<sup>1</sup>. M<sup>a</sup> Mercedes Guardia Pérez<sup>1</sup>. Cristina Genol Ternero<sup>2</sup>. Iancu Crisan<sup>2</sup>

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

U.G.C. de COT y RHB. Complejo Hospitalario Torrecárdenas (Almería).

## INTRODUCCIÓN

La eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa (EICA) o hiperqueratosis epidermolítica generalizada es una rara forma de ictiosis que se presenta durante el período neonatal en forma de eritrodermia y ampollas superficiales, evolucionando con los años hacia la formación de una hiperqueratosis verrucosa que persiste durante toda la vida. Es producida por mutaciones en los genes de las queratinas 1 y 10.

## OBSERVACIÓN CLÍNICA

Niño de 3 años de edad diagnosticado de EICA y ectasia piélica bilateral grado I, con inicio del cuadro pocas horas después de nacer en forma de piel engrosada y apergaminada, fragmentada en pliegues y articulaciones. Derivado desde Pediatría a nuestro servicio a los 9 meses de edad para valoración. En la exploración inicial se apreció eritrodermia ampollosa (piel áspera, eritematoescamosa, con vesículas queratósicas de fondo amarillento y bordes anulares más intensos), hipotonía leve, sedestación autónoma con períodos de desequilibrio, sin reacciones de apoyo laterales y seguimiento visual de objetos (difícil precisar si por escuchar sonido o por seguimiento visual). En revisiones posteriores se observa fascies peculiar con tendencia a tener los ojos cerrados y las manos sobre ellos, eritrodermia ampollosa, alopecia, parachutismo algo lento y retraso del desarrollo motor, con evolución lenta pero favorable hasta llegar a conseguir marcha autónoma estable con tratamiento fisioterápico. Actualmente presenta hiperqueratosis verrucosa con valoración ortopédica y motórica dentro de la normalidad, pero precisa valoración por Foniatría tras implante coclear reciente.

## DISCUSIÓN

No existe un tratamiento curativo hasta el momento. Todas las terapias van dirigidas a reducir la sintomatología y mejorar la calidad de vida de estos pacientes mediante cuidados generales de higiene, emolientes, queratolíticos y retinoides orales. En nuestro caso al asociarse con retraso motor, también se ha precisado tratamiento rehabilitador gracias al cual se han alcanzado los ítems motores correspondientes a la edad del paciente, por lo que es de destacar la importancia de realizar una exploración completa y reglada para poder detectar alteraciones ortopédicas y/o retraso motor en este tipo de pacientes.

## IMPORTANCIA DEL TRATAMIENTO REHABILITADOR EN EL SÍNDROME DE MAULLIDO DE GATO

M<sup>a</sup> Isabel Suárez Boville<sup>1</sup>. Silvia Gómez García<sup>1</sup>. Cristina Genol Ternero<sup>2</sup>

<sup>1</sup>FEA de Rehabilitación. <sup>2</sup> MIR de Rehabilitación.

U.G.C. de COT y RHB. Complejo Hospitalario Torrecárdenas (Almería).

### INTRODUCCIÓN

El Síndrome del maullido de gato (SMG), también llamado Síndrome de Lejeune o Cri du chat es una enfermedad rara (frecuencia 1/50000 recién nacidos), consecuencia de una delección del brazo corto del cromosoma 5. Caracterizado por una variedad de alteraciones físicas y psicomotoras, destaca el llanto en el recién nacido similar al maullido de un gato, escaso peso al nacer, hipotonía, retraso psicomotor y malformaciones diversas. Con la edad se acentuó el retraso psicomotor, se alarga cara, epicantus se atenúa, aparece hipertonía y espasticidad.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Niño de origen árabe en seguimiento y tratamiento rehabilitador tras diagnóstico de SMG a los 6 años de edad tras estudio citogenético. Previamente diagnosticado de fallo de medro, retraso psicomotor y crisis comiciales durante los primeros años de vida. Exploración neuromotora inicial (6 años): dismorfias faciales, comunicación con monosílabos, obedece órdenes sencillas, retraso mental severo, motricidad gruesa bimanual, sedestación con parcial control de tronco (hipercifosis y apoyo sacro), bipedestación con apoyo, dependiente total para actividades básicas de la vida diaria (ABVD), transferencias y marcha con 2a persona, pies planos (grado IV) hipotónicos. Inicia fisioterapia, terapia ocupacional y logopedia, precisando del uso de diferentes ortesis a lo largo del tratamiento que se fueron modificando para intentar conseguir marcha independiente (plantillas semirrígidas con cuña supinadora de talón y sostén de arcos, botines con contrafuerte rígido, plantillas LeMetayer y férulas Rancho de los Amigos). Evolución en revisiones posteriores: comprensión parcial, sedestación independiente (menos cifosis), escoliosis leve dorsal derecha, estereotipias, tendencia a equino, hipertonía en extremidades, ayuda algo el paciente en ABVD, inicia transferencias e inicia marcha con ayuda de andador. Intervenido de pies planos valgos con mal apoyo (12 años): tenotomía percutánea de Aquiles y prótesis del seno del tarso con buena evolución. Actualmente con 17 años realiza marcha con ayuda de andador.

### DISCUSIÓN

El diagnóstico precoz permite un manejo temprano multidisciplinar e iniciar métodos de prevención orientados a potenciar el desarrollo físico y psíquico individual. La Rehabilitación asociada a la implicación de la familia en este manejo, han permitido mantener una aceptable calidad de vida hasta el momento, a pesar del retraso en el diagnóstico y de la afectación cognitiva tan significativa en nuestro paciente.

## CRANEOSINOSTOSIS, PLAGIOCEFALIA ANTERIOR. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Serrano García María Almudena. Pozuelo Calvo Rocío. Membrilla Mesa, Miguel David. García Montes, Inmaculada.

Complejo Hospitalario de Granada.

### INTRODUCCIÓN

La craneosinostosis (CS), cierre prematuro parcial o total de una o múltiples suturas craneales, afecta a 1:2.000 – 2.500 recién nacidos vivos. Si implica a la sutura coronal unilateralmente hablamos de plagiocefalia anterior (1:10.000 recién nacidos vivos). Ésta predomina en el sexo femenino (60-75% de los casos), es de causa multifactorial, con fuerte influencia genética y supone el tipo de CS más relevante en cuanto a implicaciones clínicas.

Para su diagnóstico son fundamentales una anamnesis y exploración física detalladas.

La tomografía computerizada (TC) de alta resolución supone el gold standard en el diagnóstico y planificación del abordaje quirúrgico.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Niña de 2 meses de edad remitida para valoración de posible plagiocefalia postural.

#### Antecedentes personales

EG: 38 +3 semanas, peso: 3.180 gr. Parto eutócico, vaginal. Primer hijo. Sin antecedentes familiares de interés.

#### Anamnesis

destaca la apreciación en la familia de cierta deformidad facial-ocular, desde el nacimiento.

#### Exploración física:

- Ligeramente aplanamiento frontal derecho
- Margen supraorbitario derecho y ceja derecha sobreelevados y ensanchados, con ligera concavidad supraocular (órbita en arlequín)
- Protuberancia fronto-temporal izquierda
- Nariz desviada hacia el lado izquierdo
- Resto de cráneo bien conformado. Fontanela presente.
- Actitud de tortícolis, limitación de la rotación izquierda activa
- Resto de exploración, ortopédica y neurológica, sin alteraciones.

Ante dichos hallazgos se incluye a la paciente en tratamiento fisioterápico para mejorar la movilidad de columna cervical, se dan indicaciones posturales a la familia y se deriva a neurocirugía, realizándose TC craneal y facial.

#### DIAGNÓSTICO

sinostosis hemicoronal derecha compatible con plagiocefalia anterior.

#### EVOLUCIÓN

con el tratamiento rehabilitador la movilidad de la columna cervical se ha normalizado y la paciente se encuentra a la espera de ser intervenida quirúrgicamente por neurocirugía.

#### DISCUSIÓN

En los últimos años la incidencia de plagiocefalia postural ha aumentado, haciendo necesario el diagnóstico diferencial entre los casos posturales (de pronóstico mayoritariamente benigno) y los secundarios a CS, que requieren un abordaje multidisciplinar y, generalmente, tratamiento quirúrgico. Queremos resaltar la importancia de una buena exploración física y seguimiento para el diagnóstico precoz y para descartar anomalías asociadas (25% CS sindrómica). La CS no tratada puede conllevar complicaciones como el aumento en la presión intracraneal, alteraciones de las funciones cognitivas y desarrollo neurológico, pobre autoestima y aislamiento social.

## ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL OLIGOARTICULAR DE COMIENZO PRECOZ

Serrano García María Almudena. Ábalos Medina Gracia María. Tejero Fernández, Víctor. García Montes, Inmaculada.

Complejo Hospitalario de Granada.

#### INTRODUCCIÓN

La artritis idiopática juvenil (AIJ) es la enfermedad inflamatoria del tejido conectivo más frecuente en la infancia y la que causa mayor grado de invalidez, con una prevalencia de 16-150/100.000 niños en el mundo (no conocida con exactitud). Engloba artritis de causa desconocida de más de 6 semanas de duración antes de los 16 años.

La forma oligoarticular, la más frecuente, afecta a 4 o menos articulaciones en los primeros 6 meses (50% casos: monoartritis de rodilla poco dolorosa), con pico de incidencia a los 2-3 años de edad.

La uveítis es la única manifestación sistémica (la presencia de ANA es el principal marcador de riesgo). Es la AIJ de mejor pronóstico iniciado el tratamiento.

#### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Niña de 10 meses con inflamación paulatina en rodilla izquierda y falta de extensión completa, gateo alterado. Cuadro catarral semanas antes.

Antecedentes personales: piel atópica, intolerancia a proteínas de leche de vaca.

Realizada artrocentesis y derivada a reumatología, comienza tratamiento con ibuprofeno e infiltración articular con acetónido de triamcinolona. Se remite a rehabilitación.

Exploración física: rodilla sin signos inflamatorios ni dolor, actitud de flexión de 30º con imposibilidad para la extensión. Resto de exploración, ortopédica y neurológica, normal.

#### Pruebas complementarias:

- Hemograma, bioquímica, coagulación, PCR, VSG: normales
- Líquido sinovial: aspecto inflamatorio, cultivo negativo
- Estudio inmunológico: ANAs positivo, ENAs negativo
- Revisión oftalmológica normal
- Rx: aumento de partes blandas. Ecografía rodilla: engrosamiento de sinovial evidente en receso articular suprapatelar, aumento de grosor y ecogenicidad de la grasa periarticular

#### JUICIO CLÍNICO:

AIJ oligoarticular. ANAs positivos

TRATAMIENTO REHABILITADOR: encaminado a mejorar el rango de movilidad y evitar deformidad articular, prevenir la debilidad muscular y favorecer la funcionalidad, mediante movilización A/A sin dolor, estiramientos, higiene postural y reeducación funcional.

La evolución ha sido favorable, recuperando la movilidad completa de rodilla, normalizándose el gateo y comenzando marcha liberada sin cojera.

#### DISCUSIÓN

Destacamos este caso por su inicio precoz. El diagnóstico precoz en la oligo-AIJ, a menudo difícil (buen estado general y raro dolor articular) es, junto al tratamiento precoz, fundamental para evitar complicaciones severas, como la uveítis. Ésta puede pasar desapercibida inicialmente y detectarse en el seguimiento tras el diagnóstico de AIJ. Hay que vigilar también la posible dismetría en extremidades. La rehabilitación juega un importante papel en la recuperación (movilidad articular y funcionalidad)

## RECUPERACIÓN FUNCIONAL TRAS REHABILITACIÓN EN NIÑO CON GERMINOMA MEDULAR. A PROPOSITO DE UN CASO.

M<sup>a</sup> Isabel Suárez Boville<sup>1</sup>. Cristina Genol Ternero<sup>2</sup>. Silvia Gómez García<sup>1</sup>

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

U.G.C. de COT y RHB. Complejo Hospitalario Torrecárdenas (Almería).

### INTRODUCCIÓN

Los tumores germinales primarios del SNC (sistema nervioso central) son neoplasias poco frecuentes que aparecen típicamente en la edad pediátrica, aunque también pueden diagnosticarse en la edad adulta. El porcentaje de cada uno de los subtipos histológicos varía según la bibliografía, representando los germinomas entre 40-60%. La localización más frecuente es en glándula pineal siendo los de la región medular poco frecuentes. La clínica de presentación depende de la localización de tumor.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Niño 19 meses de edad sin antecedentes personales de interés, derivado al servicio de Rehabilitación Infantil por paraparesia de miembros inferiores secundaria a tumoración prevertebral D11-L1 con diagnóstico anatomopatológico de tumor germinal, siendo tratado con quimioterapia, laminectomía D11 y radioterapia. A la exploración inicial presentaba hipotonía generalizada, arreflexia, impresión de anestesia de predominio en miembro inferior derecho y no realiza marcha. Tras realización de tratamiento fisioterápico en gimnasio que se centró en estímulo de gáseo, ejercicios de dorsiflexión de pie y en conseguir marcha, así como la utilización a lo largo del tratamiento de distintas ortesis que se fueron modificando en función de las necesidades para mantener una marcha más simétrica (plantillas de LeMetayer, férula de rancho de los amigos, plantillas con sostén de arco interno corrido y plantillas de cazoleta duras).

Tras ocho años de seguimiento presenta escoliosis derecha desde D12-L4 de 13,17º, marcha prácticamente normal y ligero déficit de flexión de cadera derecha y abdominales derechos.

### CONCLUSIONES

La resección completa no es necesaria para la curación del paciente y no debe realizarse si existe algún riesgo de producir secuelas neurológicas o endocrinológicas. Los germinomas son tumores quimio y radiosensibles. La recuperación funcional de nuestro paciente fue rápida y muy favorable en parte debida a la colaboración familiar en el proceso de rehabilitación y a su estrecho seguimiento por nuestra parte. En la actualidad nos debemos centrar en el control de la desviación del raquis secundaria al tratamiento quirúrgico realizado.

## ABORDAJE MULTIDISCIPLINAR PARA ALTERACIONES DE LA MARCHA EN UN NIÑO CON ATAXIA Y MARCHA AGACHADA.

De Juan Sainero, N<sup>1</sup>. Lerma Lara, S<sup>2</sup>. Girol López, E<sup>1</sup>. Martínez Caballero, I<sup>3</sup>.

<sup>1</sup> Colegio y centro de día Atenpace. <sup>2</sup> Laboratorio del movimiento Hospital Niño Jesús. <sup>3</sup> Unidad de Cirugía y traumatología neuro-ortopédica Hospital Niño Jesús de Madrid.

### INTRODUCCIÓN

El caso presentado expone los resultados del abordaje multidisciplinar (cirugía ortopédica, fisioterapia y ortesis DMO) en un niño con ataxia y marcha agachada.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Niño de 10 años con marcha agachada, anteversión femoral, torsión tibial externa, pie plano valgo y acortamiento muscular de la cadena posterior.

### TRATAMIENTOS PREVIOS

Fisioterapia y alargamiento quirúrgico del tendón de Aquiles.

El procedimiento propuesto consistió en una valoración cuantitativa de la marcha seguida de intervención quirúrgica en múltiples niveles (psoas, isquiosurales, grácilis y recto femoral). Corrección de la enfermedad de brazo de palanca óseo-articular de la tibia con osteotomía distal des-rotadora y corrección del pie plano con endoprótesis de Gianni. Dicha corrección requirió de una segunda intervención pasados 12 meses, realizándose artrodesis talo-navicular y alargamiento de cuboides.

Durante todo el proceso se realizó un programa intensivo de fisioterapia asociado al uso de una ortesis de tejido DMO. A nivel biomecánico, DMO mejora la alineación articular, ofrece estabilidad proximal que le permite liberar articulaciones distales, estimula los receptores de la piel mejorando esquema corporal. El equipo diseñó un traje con refuerzos extensores de tronco, estabilizador abdominal y pélvico y des-rotadores de miembros inferiores. Su uso fue de 12 h/día.

El control de evolución realizado con análisis tridimensional de la marcha concluye mejoras en valores cinemáticos críticos, velocidad de marcha e índices globales de marcha (figura 1).

### DISCUSIÓN

Pese a la falta de evidencia en cuanto al uso de este tipo de novedosas ortesis, los resultados obtenidos en el paciente invitan a pensar en una notable mejora funcional (figura 2). El diseño de estudios prospectivos es de interés para establecer la eficacia real de los mismos.

## **DISTROFIA MUSCULAR DE EMERY-DREIFUSS. A PROPOSITO DE UN CASO.**

López Martínez María Inmaculada.

**Fisioterapeuta y Terapeuta Ocupacional. Directora de Clínica Bimba**

**Clínica Bimba Terapia Ocupacional y Fisioterapia Infantil. Almería.**

### **INTRODUCCIÓN**

Las distrofias musculares son enfermedades hereditarias, de progresión variable, que afectan principalmente al músculo estriado y tienen en común un patrón distrófico de necrosis-regeneración característico en la biopsia muscular. La distrofia muscular de Emery-Dreifuss (EDMD) afecta principalmente a los músculos esqueléticos (usados para el movimiento) y al músculo cardíaco. Tiene una prevalencia estimada de 1 entre 300.000. La mayoría es autosómica dominante y una menor proporción ligada al X (1:100.000). Ambas con síntomas similares, aunque difieren en algunos puntos, lo que las hace distinguibles clínicamente. De la forma recesiva solo han sido descritos unos pocos casos en el mundo.

El fenotipo Emery-Dreifuss se inicia en la niñez, con debilidad de la cintura escapular y de progresión distal en las extremidades inferiores, acompañada de contracturas precoces en tendón de Aquiles y columna cervical. Las contracturas no se correlacionan con el grado de debilidad (de distribución húmero-peronea). La miocardiopatía con defectos de conducción se produce en la edad adulta.

### **OBSERVACIONES CLÍNICA**

Se presenta el caso de una niña de 10 años de edad con diagnóstico reciente de EDMD. Presenta incipiente patrón de marcha en puntillas, limitación de la flexión dorsal de ambos tobillos, acortamiento de tríceps surales e isquiotibiales, como consecuencia hay un ligero desplazamiento del centro de gravedad de su cuerpo hacia adelante durante la marcha.

Presenta debilidad en la musculatura flexora de cadera y flexores dorsales de tobillo. Pierde el equilibrio con frecuencia y tiene caídas. Presenta hipotonía en la musculatura abdominal y en cuádriceps y debilidad en la cintura escapular.

Se inicia tratamiento de fisioterapia con los objetivos de potenciación de la musculatura hipotónica, extensibilidad muscular, tratamiento de contracturas en músculos gemelos, mejora de la amplitud articular en tobillos, mejora del equilibrio durante la marcha y de las transferencias.

Evolución en 8 meses: se mantienen los rangos de amplitud articular, se mejora levemente la extensibilidad muscular, la fuerza y el equilibrio.

Pronóstico: con alta probabilidad la paciente deberá ser valorada por los servicios de rehabilitación y cirugía ortopédica e intervenida a nivel tendinoso ya que los acortamientos musculares en tríceps sural no mejoran lo suficiente con el tratamiento conservador desde fisioterapia dada la edad de crecimiento de la paciente. A través del trabajo realizado con fisioterapia hemos conseguido el mantenimiento de los objetivos descritos y la prevención de empeoramiento precoz a nivel muscular y articular.

### **DISCUSIÓN**

Dada la baja prevalencia de la enfermedad existe poca información sobre tratamientos farmacológicos, se está investigando durante las dos últimas décadas la identificación de la emerina como causa de XL- EDMD, se han llevado a cabo numerosos estudios genéticos, celulares y bioquímicos con el objetivo de intentar comprender el funcionamiento de la envuelta nuclear y cómo interaccionan todos los componentes relacionados.

Actualmente no se ha conseguido desarrollar ningún tratamiento específico, sin embargo, sí se están haciendo grandes progresos en el estudio de modelos de ratón, a partir de los cuales se está investigando en nuevos futuros fármacos.

### **BIBLIOGRAFÍA:**

R. Erazo-Torricelli. ACTUALIZACIÓN EN DISTROFIAS MUSCULARES. REV NEUROL 2004; 39: 860-71.

ALZIRA ALVES DE SIQUEIRA CARVALH JOSÉ ANTONIO LEVY, PAULO S. GUTIERREZ, SUELY KAZUE NAGAHASHI MARIE, EDUARDO ARGENTINO SOSA, MAURÍCIO SCANAVACA. EMERY-DREIFUSS MUSCULAR DYSTROPHY. ANATOMICAL-CLINICAL CORRELATION. CASE REPORT.

Arq. Neuro-Psiquiatr. vol.58 n.4 São Paulo Dec. 2000.

Ana Sofía Álvarez Quintana. Colaboración: Pablo Álvarez Ballesteros, Helena Fernández Rodríguez. DISTROFIA MUSCULAR EMERYDREIFUSS. Grado en Medicina. Universidad de Oviedo.

## REHABILITACIÓN DE LA ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH DE INICIO PRECOZ

M<sup>a</sup> Luisa Marina Zufía, Silvia Gómez García, Lúdía Carnerero Córdoba

U.G.C. de COT y RHB. Complejo Hospitalario Torrecárdenas (Almería).

### INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Charcot Marie Tooth (CMT) es una neuropatía hereditaria sensitivo-motora. Ocasiona una pérdida lentamente progresiva de la función de nervios periféricos en miembros superiores e inferiores, con una prevalencia de 1/2500. Sus manifestaciones clínicas se observan en las 2 primeras décadas de la vida, donde aparece debilidad de los músculos peroneos y musculatura intrínseca de la mano. Esta debilidad puede dar lugar a una deformación de los pies y generar una marcha torpe con caídas frecuentes. La esperanza de vida no suele verse afectada pero sí la calidad de ésta.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Niña 2 años y medio de edad en seguimiento por Rehabilitación Infantil desde los 10 meses de vida por hipotonía y sospecha de enfermedad neuromuscular. Exploración inicial: hipotonía generalizada y debilidad de predominio distal, arreflexia, no sostiene objetos con las manos, flexoextensión de cadera con piernas extendidas, no control cefálico, no control de tronco en sedestación, discreta curva dorsolumbar izquierda flexible. Estudio neurofisiológico: compatible con neuropatía desmielinizante (neuropatía motora periférica desmielinizante de alta severidad y gran expresividad neurofisiológica).

Estudio genético: compatible con CMT tipo 1b. Teleradiografía de columna en decúbito: curva dorsolumbar izquierda D3-L2 de 19º. Inicia tratamiento fisioterápico en gimnasio centrado en intentar conseguir ítems motores acordes a su edad. La paciente presenta en última revisión: menor hipotonía, giba dorsolumbar izquierda parcialmente flexible, moviliza espontáneamente ambos miembros inferiores, no deformidad en pies, balance articular normal, coge objetos con las manos con leve incoordinación, control cefálico, sedestación autónoma, bipedestación con sujeción en silla y ayuda e inicia marcha atáxica con ayuda de andador. Teleradiografía de columna en decúbito: curva dorsal izquierda D2-D12 de 18º, no rotación vertebral, con ángulo costo-vertebral de Metha D7: derecho 80º, izquierdo 86º, diferencia 6º.

### CONCLUSIONES

Debido a la extensa variabilidad clínica no existe un tratamiento específico para el CMT, por lo que es fundamental un diagnóstico temprano de la enfermedad, para así iniciar un tratamiento rehabilitador específico. La aparición de sintomatología en la primera década de vida conduce a un peor pronóstico motor por lo que en estos pacientes es necesaria una vigilancia estrecha con el objetivo de prevenir el desarrollo de deformidades ortopédicas, tal y como se está realizando en el caso de nuestra paciente.

## DISÓSTOSIS ESPONDILO COSTAL O SÍNDROME DE JARCHO-LEVIN: A PROPÓSITO DE UN CASO

León Sánchez, ML., Rodríguez, A., González López, M., Medina Cano, E.

Hospital General Ciudad Real.

### INTRODUCCIÓN

#### Síndrome descrito por Jarcho y Levin en 1938

1 Caracterizado por la presencia de enanismo, con cuello y tronco corto asociado a múltiples anomalías vertebrales y costales. Incluye dos fenotipos: 1. Disóstosis espondilo-torácica; 2. Disóstosis espondilo-costal. Cuando dicho síndrome se asocia a anomalías viscerales, principalmente genitourinarias y rectales se denomina síndrome de Casamassima 3. Su incidencia es de 0,2-0,3 por cada 100.000 nacidos vivos registrado por el Estudio Colaborativo Español de Malformaciones congénitas (ECEMC) 2. La mortalidad en el fenotipo espondilo-torácica es cercano al 50% en la primera infancia mientras que en el segundo fenotipo es mucho menor y variable 4. Caso clínico: Niña de 8 días de vida. Derivada desde el Hospital de Manzanares por prematuridad y estudio dismórfico. Se solicita valoración intrahospitalaria al Servicio de Rehabilitación por diagnóstico de escoliosis congénita. Se aprecia una curva escoliótica dorsolumbar derecha con una giba dorsal derecha significativa. Curva parcialmente estructurada con escasa reducción. Realizada radiografía dorsolumbar en decúbito se aprecia una curva dorsolumbar derecha de 53º, dextrocardia y numerosos defectos de segmentación y fusión vertebral en todos los niveles dorsales y cervicales. Como tratamiento inicial se plantea el uso de un lecho de Denis-Browne, el cual consigue una reducción escasa de la curva. El efecto secundario principal al uso del lecho se produjo una plagiocefalia postural. El lecho fue retirado a la edad de 3 meses y sustituido por un arnés de Kallabis con mejor tolerancia por parte de la niña y de los padres. En el último control radiográfico a los 4 meses de edad se aprecia una reducción de la curva dorsolumbar derecha a 38º Cobb con una mejoría del componente rotacional. Se ha producido también una mejoría de la plagiocefalia postural tras la retirada del lecho sin necesidad de utilización de otras medidas ortésicas añadidas.

Valorada en Unidad de Ortopedia Infantil del Hospital Niño Jesús de Madrid con una posible indicación quirúrgica según el curso evolutivo. Conclusión: El síndrome de Jarcho-Levin es un raro trastorno congénito de etiología desconocida que se tiene que incluir dentro del diagnóstico diferencial de las escoliosis congénitas. Aunque existen forma agresivas la supervivencia en nuestro medio es alta 4por lo que un buen conocimiento de la enfermedad nos permitirá un correcto abordaje terapéutico.

## EVOLUCIÓN A LARGO PLAZO DE ESCOLIOSIS SECUNDARIA A DISCITIS

Celia Montoliu<sup>1</sup>, Raquel Barbosa<sup>2</sup>, Noelia Sabater<sup>3</sup>, Juan Andrés Conejero<sup>4</sup>.

<sup>1</sup>Médico residente de Rehabilitación del Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

<sup>2</sup> Médico residente de Rehabilitación del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

<sup>3</sup> Médico residente de Rehabilitación del Hospital Universitario Morales Meseguer, Murcia.

<sup>4</sup> Médico adjunto de rehabilitación y responsable de la unidad de Rehabilitación Infantil del Servicio de Rehabilitación del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

### INTRODUCCIÓN

La discitis es una entidad recogida en la literatura como poco frecuente. Su diagnóstico sigue resultado complejo, debido a los datos inespecíficos de la clínica y del laboratorio. Además, los cambios en la radiografía pueden aparecer a las dos/tres semanas desde el inicio de la enfermedad. Su tratamiento sigue estando en debate, aunque se puede resumir en antibioterapia, reposo y uso de corsé. Se han descrito diferentes secuelas radiológicas pero no hemos encontrado en la bibliografía que se relacione con escoliosis.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Niña de 3 años y 4 meses derivada a consulta de Rehabilitación infantil por lumbalgia de 5 meses de evolución. Tras la exploración y telerradiografía es diagnosticada de discitis D11-12. Se trató con cefotaxima intravenosa 2 gramos cada 6 horas durante 3 semanas y después con amoxicilina-ácido clavulánico oral 1 gramo cada 8 horas durante 1 semana.

También fue prescrito ibuprofeno y reposo deportivo. Fue revisada cada 6 meses observando el desarrollo de escoliosis toracolumbar izquierda de 9º, tratada con corsé de Málaga desde los 7 a los 12 años durante 23 horas al día.

En la actualidad, con 14 años, presenta estabilidad de la curvatura con valor angular de 10º.

### DISCUSIÓN

El seguimiento a largo plazo de los pacientes permite detectar las secuelas derivadas de una enfermedad y poder tratarlas de manera eficaz. La espondilodiscitis es una enfermedad grave que requiere de una alta sospecha diagnóstica y a menudo comenzar con tratamiento empírico lo antes posible.

**Palabras clave:** discitis, escoliosis, espondilodiscitis.

## MANEJO REHABILITADOR EN NIÑO CON SÍNDROME DE MELAS

Silvia Gómez García<sup>1</sup>, Cristina Genol Ternerero<sup>2</sup>, M<sup>a</sup> Mercedes Guardia Pérez<sup>1</sup>, José Ramón Pineda Guillén<sup>2</sup>

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

U.G.C. de COT y RHB. Complejo Hospitalario Torrecárdenas (Almería).

### INTRODUCCIÓN

El Síndrome de MELAS (miopatía mitocondrial, encefalopatía, acidosis láctica y "stroke-like" episodios) es una rara enfermedad de muy mal pronóstico, relacionada con una mutación en el ADN mitocondrial, que tiene una incidencia de 16,3/100000 casos. Es un desorden neurodegenerativo, progresivo y multisistémico caracterizado por retraso en el crecimiento, talla baja, epilepsia parcial o generalizada y episodios de hemiparesia y hemianopsia aguda. Dada la inexistencia de recomendaciones diagnósticas consensuadas se comenten errores en el diagnóstico con frecuencia.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Niño de 9 años de edad diagnosticado de Síndrome de MELAS tras biopsia muscular y estudio genético. Inicio del cuadro hace tres años con sospecha de miopatía congénita de Duchenne-Becker. En la exploración inicial se apreció retraso en la adquisición del lenguaje, retraso motor, signo de Gowers positivo, pseudohipertrofia gemelar bilateral, limitación balance articular tobillos (S:10-0-50, F:5-0 derecho y S:8-0-52, F:5-0 izquierdo), huella plantar cava grado II, marcha autónoma con primer contacto con la punta del pie y escala de distrofia muscular de Rusk 1, escala de Brooke 1 y escala de Vignos 2. Tras tratamiento fisioterápico, logopédico y uso de férulas AFO (ankle foot orthosis), el paciente presenta en revisiones posteriores lenguaje dentro de la normalidad, talla normal, Gowers negativo, balance articular tobillos (S:14-0-50, F:10-0 derecho y S:12-0-50, F:8-0 izquierdo), huella plantar cava grado I, autónomo en el paso de sedestación a bipedestación, marcha autónoma (secuencia punta-talón), marcha de puntillas y talones con puntas poco elevadas, escala de Rusk 1, escala de Brooke 1, escala de Vignos 2.

### DISCUSIÓN

Las enfermedades mitocondriales deben ser tratadas multidisciplinariamente. Para el diagnóstico no erróneo de este síndrome es necesario un alto índice de sospecha clínica. Las medidas terapéuticas se encaminan a evitar y corregir las descompensaciones metabólicas y controlar los diferentes órganos que progresivamente se vayan afectando. Es recomendable continuar con tratamiento rehabilitador (cinesiterapia de mantenimiento y órtesis) para procurar la mejora funcional del paciente y de su calidad de vida. Es importante el uso de escalas de medición funcional en el seguimiento de estos pacientes.

## EPIFISIOLISIS DE HÚMERO PROXIMAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

Isabel Fernández de Gea, M<sup>a</sup> Ángeles Peiró Garrigues, Natalia S. Erquinigo Agurto, Héctor Valera Martínez.

Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca (Murcia).

### INTRODUCCIÓN

La epifisiolisis proximal de húmero neonatal es una entidad rara, con pocos casos descritos en la literatura<sup>1</sup>. Uno de los mecanismos de producción es cuando el miembro superior se encuentra hiperextendido o rotado al pasar el feto por el canal del parto, y generalmente son desprendimientos epifisarios tipo I de Salter y Harris. El diagnóstico en el recién nacido es difícil y suelen pasar desapercibido, ya que la osificación de la epífisis proximal, no ocurre hasta los 6 meses de edad<sup>2</sup>. El tratamiento es esencialmente conservador.

### CASO CLÍNICO

Recién nacido con imposibilidad para la abducción del brazo izquierdo por el que solicitan valoración por médico rehabilitador. Antecedente de parto vaginal gemelar (2o gemelar) a las 36 semanas de gestación, inducido. Peso 2100 gr. Apgar 9, 10.

En nuestra exploración, al segundo día de vida, se evidencia contracción completa del bíceps e imposibilidad para la abducción de hombro. Balance articular pasivo libre. Sin tumefacción o crepitación clavicular. Reflejo de Moro asimétrico y reacción de prensión palmar presente.

Con esta exploración se descarta inicialmente una parálisis braquial obstétrica, y se solicita radiografía (RX) anteroposterior (AP) de hombro. En la RX al 3o día de vida, no se objetivan lesiones (Imagen 1).



Imagen 1: RX AP de húmero

Ante estos hallazgos se considera como diagnóstico más probable una epifisiolisis de húmero proximal, se recomienda inmovilización y se cita para una nueva valoración con Rx al mes de vida.

En la RX (al mes de vida) se confirma el desprendimiento epifisario tipo II de Salter y Harris, con exploración física normal.



Imagen 2. RX AP de húmero: desprendimiento epifisario proximal húmero izquierdo

## DISCUSIÓN

Los desprendimientos epifisarios de húmero proximal representan entre el 2% y el 7% del total de epifisiolisis, y sólo el 0,45% de las fracturas en los niños. El rango de edad más frecuente es entre los 13-16 años<sup>3</sup>, siendo rara la causa perinatal.

En el recién nacido los diagnósticos más frecuentes cuando existe un déficit de movilidad en un miembro superior, son la fractura de tercio medio de clavícula y la parálisis braquial obstétrica. Una exploración física cuidadosa y sistemática nos permitirá descartar el origen neurológico y realizar un buen diagnóstico diferencial, evitando con ello alarmar a la familia.

La epifisiolisis de húmero proximal, es por tanto, un diagnóstico a tener en cuenta, aunque en los primeros días es difícil de valorar en la radiografía simple por la falta de osificación. Hay autores que consideran que los ultrasonidos pueden ayudar en el diagnóstico de los recién nacidos<sup>4</sup>.

El tratamiento es conservador, excepto cuando existe un gran desplazamiento que será necesario la reducción quirúrgica. El pronóstico es excelente, por la enorme capacidad de remodelación, debido a que la fisis humeral proximal es responsable del 80% de la longitud total del húmero.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Michael JW, Gossmann A, Eysel P, Rütt J. Geburtstraumatische epiphysenlösung am humeruskopf. Der Unfallchirurg. 2008.; 111:1017-20.
2. Kuhns LR, Sherman MP, Poznanski AK, Holt JF. Humeral head and coracoid ossification in the new-born. Radiology. 1973; 107:145- 149.
3. Curso básico fundación SECOT. Ortopedia Infantil. Barcelona: Sociedad Española de Cirugía Ortopédica y Traumatología; 2003.
4. Van Es N, Deurloo E. Proximal humeral epiphysiolysis in a newborn. Pediatr Radiol. 2009; 39:524.

## CIFOSIS CONGÉNITA POR HEMIVÉRTEBRA POSTERIOR: A PROPÓSITO DE UN CASO

González López, M, Hospital de Valdepeñas. León Sánchez, ML. Hospital de Ciudad Real Carmona Vilchez, RM.

**Hospital de Valdepeñas**

### INTRODUCCIÓN

La prevalencia estimada de malformaciones vertebrales es de 0.5 a 1 por cada 1000, siendo la más común la hemivértebra múltiple (44%), seguida por los defectos de segmentación anterior (32%) y hemivértebra simple (18%). Las cifosis congénitas pueden provocar serias consecuencias si no son tratadas a tiempo, como la compresión medular más frecuente en fase de crecimiento. Winter et al clasificaron las deformidades en 3 tipos: en el tipo I, el más frecuente y al que pertenece este caso, existe una hipoplasia o aplasia de parte del cuerpo vertebral. El tipo II se caracteriza por una barra no segmentada y el tipo III es una combinación de defecto de formación y segmentación anterior. La localización habitual se sitúa entre la décima vértebra torácica y segunda lumbar.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Paciente de 14 años en seguimiento por leve escoliosis dorsolumbar derecha y acitud cifótica desde hace 2 años que viene presentando en últimos 2 meses dolor dorsal medio cuando mantiene bipedestación y edestación. Antecedentes Personales: Madre con escoliosis.

### EXPLORACIÓN

Cognitivo: Síndrome de Déficit de Atención e Hiperactividad en tratamiento. Neurológico: Sin alteraciones.

Ortopédico: Talla 170. Prominencia vertebral posterior D7.

Escápulas ligeramente prominentes y alineadas. Adams con giba dorsolumbar derecha de 1cm. Plano sagital: Flechas laterales C7

4m, L4 4cm y presencia de ápex marcado a nivel D7-D8 con la flexión anterior. No dolor apofisario dorsal.

### PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Radiografía columna completa: Escoliosis dorsolumbar D8-L5 derecha de 8o. Cifosis dorsal D4-D12 de 43o. Acuñaamiento marcado D7 (hemivértebra posterior) y ausencia de pedículo L2.

Cifosis angular D6-D8 de 60o. RNM dorsal: Acuñaamiento marcado (90%) y asimétrico D7 con mayor afectación de la hemivértebra derecha, que causa compromiso del canal anterior a dicho nivel. Hipercifosis angular marcada. Acuñaamiento anterosuperior D8 y posterior D11 mínimos.

TAC dorsolumbar: Defecto congénito D7 y ausencia de pedículo L2.

### EVOLUCIÓN

El paciente fue incluido en tratamiento rehabilitador individualizado para reeducar esquema corporal y aprendizaje de ejercicios anticifosantes suaves y flexibilizantes.

No se prescribió ortesis por estar contraindicado. Asimismo fue derivado a Traumatología Infantil-Unidad de columna para valoración y seguimiento, siendo dado de alta en última revisión. La evolución clínica fue favorable tanto por permanecer asintomático desde el punto de vista neurológico como por la ausencia de dolor en las últimas visitas. Desde el punto de vista radiológico hubo una mejoría en el valor de la cifosis global.

### DISCUSIÓN

Las cifosis congénitas constituye un cuadro poco habitual en nuestro medio, aunque no por ello menos importante en el diagnóstico diferencial, ya que en sus diversas variantes puede presentar distintos grados de progresión y discapacidad siendo la paraplejía una de las más comunes. Por dicho motivo debe prestarse especial atención a una correcta valoración, solicitud de pruebas complementarias y derivación a servicios especializados, de cara a una mejor estrategia terapéutica multidisciplinar

## **HEMIHIPERTROFIA, VALORACIÓN Y SEGUIMIENTO EN LA CONSULTA DE REHABILITACIÓN INFANTIL. A PROPOSITO DE UNA SERIE DE CASOS.**

Cruz Guisado V, Castro Agudo M, Cano Belmonte F, Adler D.

**Médicos residentes del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.**

### **INTRODUCCIÓN**

La hemihipertrofia constituye un crecimiento desigual de un lado corporal en ausencia de patología neurológica, endocrina o vasculo-linfática. Con una incidencia en 1 de cada 86000 nacidos fue descrita por primera vez por Merckel en 1822. Dicho sobrecrecimiento objetivable a simple vista puede afectar a la totalidad del hemicuerpo o estar restringido a una región, pudiendo ser la cadera o una región facial. Presenta una prevalencia superior en mujeres y de hemicuerpo izquierdo descrito por algunos autores.

Existe un elevado riesgo tumoral en estos pacientes durante los primeros años de vida (29%), predominando los de origen renal (Tumor de Wilms).

Nuestro objetivo es describir los casos clínicos valorados en la Unidad de Rehabilitación Infantil y buscar en la literatura pautas a seguir para despistaje de patología asociada tumoral. Además del manejo terapéutico ortopédico en este tipo de pacientes.

### **OBSERVACIÓN CLÍNICA**

Presentamos dos pacientes, de sexo femenino de 17 y 5 meses respectivamente, remitidas para valoración ortopédica por asimetría de miembros (inferiores en el 1o caso y superiores en el 2o caso). En la exploración y tras circometría realizada a 5 cm distancia tanto a nivel superior como por debajo de codo y rodilla se observó una asimetría de 1.5 cm asociada a una dismetría de 1.5cm valorado mediante medición longitudinal directa tanto en miembros inferiores como superiores. No asociada a patología de raquis ni alteraciones de la marcha. Se solicitaron ecografía de caderas en las que incluían estudio abdominal, sin objetivar ningún hallazgo. El tratamiento consistió en suplemento de 1 cm para compensar la dismetría. Manteniendo controles periódicos para control de la evolución.

### **DISCUSIÓN**

Existe una relación establecida entre la hemihipertrofia y el tumor de Wilms, por lo que es necesario destacar mediante ecografías seriadas a este tipo de paciente en el inicio de su vida.

En nuestro medio tras el descarte de existencia tumoral, las alteraciones biomecánicas son el principal motivo de consulta en nuestra unidad de Rehabilitación Infantil.

Desde siempre hemos pensado que el seguimiento es importante para ver la evolución y vigilar la existencia de patologías asociadas. Pero tras revisar la bibliografía existente nos planteamos si los pacientes tras ser diagnosticados, descartando patología asociada y tratados ortopédicamente de la dismetría de miembros con mejoría de la marcha, precisan revisiones frecuentes en la consulta específica de rehabilitación infantil.

## **ESTUDIO DESCRIPTIVO SOBRE EL TORTÍCOLIS CONGÉNITO, FACTORES ASOCIADOS Y TRATAMIENTO.**

### **INTRODUCCIÓN**

El tortícolis consiste en la inclinación lateral de la cabeza y la rotación del mentón en sentido contrario. No constituye un diagnóstico específico en sí mismo, sino que se trata de un signo clínico de un problema subyacente. Se han descrito más de 80 posibles causas de tortícolis, tanto congénitas como adquiridas (Loureiro 1999).

Ballock y cols. (Ballock JPO 1996), en su trabajo sobre el seguimiento a largo plazo de 288 niños de todas las edades con tortícolis, llamó la atención que en el 18.4% de los casos estudiados existía una causa no muscular de la tortícolis, incluyendo la anomalía de Klippel-Feil en el 30% de casos, trastornos oculares en el 23%, parálisis braquial en el 17%, y lesiones en el sistema nervioso central en el 11% de los casos.

Loureiro y cols en 1999, estudiaron las causas de tortícolis en 60 pacientes menores de 2 años, destacando un 10% de procesos expansivos intracraneales, 8% de tortícolis paroxístico benigno, 5% de trastornos oculares, 5% de síndrome de Sandifer; 5% de hematoma epidural cervical y 5% de espondilodiscitis cervical.

De entre los tortícolis congénitos, el más frecuente es el tortícolis muscular congénito (TMC), que es una deformidad postural en el cuello presente desde el nacimiento o poco tiempo después, caracterizada típicamente por la inclinación lateral de la cabeza a un lado, con rotación del cuello al lado contrario, debido al acortamiento o fibrosis del músculo esternocleidomastoideo. En la exploración física es frecuente encontrar limitación en el rango de rotación cervical hacia el lado afecto y en la flexión lateral hacia el lado sano. En algunos casos, sin embargo, se ha descrito como rotación e inclinación de la cabeza al mismo lado. Es frecuente encontrar una masa palpable en la zona del esternocleidomastoideo (ECM).

El TMC es la tercera anomalía musculoesquelética más frecuente en el recién nacido, después de la displasia del desarrollo de cadera (DDC) y del pie zambo, con una incidencia entre 0,3-2%. (Kaplan 2013).

Aunque su etiopatogenia permanece desconocida, se ha relacionado con el trauma obstétrico (asociación con presentación de nalgas, parto con fórceps), que produce oclusión vascular con degeneración de las fibras musculares del esternocleidomastoideo, que serían sustituidas por tejido fibroso. Sin embargo, en la mayoría de los casos se encuentra una historia perinatal normal, lo que ha hecho que se planteen otras teorías, relacionando el tortícolis con una malposición fetal, o con un síndrome compartimental intrauterino o perinatal. (Loureiro 1999).

Se asocia con otras alteraciones como la asimetría craneal, la displasia del desarrollo de cadera o la lesión del plexo braquial, en porcentajes variables según las distintas series. (Kaplan 2013)

Dependiendo de la existencia o no de pseudotumor en el momento del diagnóstico, numerosos autores coinciden en agrupar los pacientes en tres grupos, ya que ayuda a la hora de comparar resultados y tiene valor pronóstico.

**Grupo 1:** grupo más común el cual presenta una tumoración en ECM, masa dura que se palpa al nacer, movable dentro de la sustancia del músculo y que suele desaparecer dentro del primer año de vida.

**Grupo 2:** conocido como tortícolis muscular (TM), consiste en tortícolis con presencia de acortamiento del ECM, sin ningún tumor palpable.

**Grupo 3:** Tortícolis postural, en la que no hay masa ni acortamiento del ECM.

Algunos autores consideran la existencia de pseudotumor como entidad distinta del tortícolis muscular congénito (Cheng y Julie L).

Histológicamente, la tumoración del ECM está formada por tejido celular inmaduro entre el que se encuentran restos de fibras musculares originales. En el tortícolis muscular congénito, se aprecia pérdida de las estriaciones transversales, sustituidas por áreas de vacuolización y rodeado de tejido fibroso. Ambas condiciones pueden darse de manera independiente, aunque hay una probable relación entre ambas, pero no está claramente establecido si representan el mismo proceso, ni por qué la presencia de masa deja un nivel variable de secuelas. (Tang JPO 1998).

Los diferentes autores no se ponen de acuerdo respecto a si se afectan más los varones o las mujeres, o si es más probable encontrarla en el lado derecho o izquierdo. Así, Autores como Tachdjian hablan de mayor incidencia en el sexo femenino y en el lado derecho frente a autores como Cheng o Twee T. Do, que hablan de un discreto predominio en varones, con una proporción 3/2 y mayor afectación del lado izquierdo.

AUTORES	INCIDENCIA	SEXO	LOCALIZACION
TANG SP 1998		+ NIÑOS	DERECHA
TACHDJIAN 1999		+ NIÑAS	DERECHA
CHENG 2001	0'3-2%	+ NIÑOS, 3:2	IZQUIERDA
JULIE L 2001		+ NIÑAS	IZQUIERDA
S. SCOTT 2004	0'33%		
DO.TW 2006	0'3-2%		
BURAK 2006	0'4-1'3%	+NIÑAS	IZQUIERDA

La edad media de presentación va desde los 43.8 días a los 149 días, siendo más precoz el diagnóstico en aquellos pacientes que presentan masa o pseudotumor en el músculo afecto.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, debiendo incluir una exploración neurológica completa, y es importante un minucioso diagnóstico diferencial para descartar causas más graves de tortícolis. La ecografía es un método sencillo e inocuo de detección de tumoración o fibrosis muscular. Otras técnicas de imagen tales como TAC y RNM deben indicarse en casos seleccionados.

### OBJETIVO

Realizar un estudio descriptivo sobre el manejo de los niños con tortícolis congénito valorados en las consultas de Rehabilitación Infantil de nuestro hospital, haciendo hincapié en las causas no musculares, la presencia de otros trastornos ortopédicos asociados y el tratamiento necesario hasta su resolución.

### MATERIAL Y MÉTODO

Realizamos un estudio retrospectivo en base a la información registrada en las historias clínicas de la Unidad de Rehabilitación Infantil de nuestro centro, mediante búsqueda en la base de datos del sistema informático hospitalario desde Enero de 2009 y Enero 2015.

Criterios de inclusión: lactantes menores de 1 año con diagnóstico de tortícolis congénito valorados por primera vez en nuestras consultas entre Enero de 2009 y Enero de 2015.

Se excluyen aquellos pacientes cuyo seguimiento aún no esté completo en nuestro servicio, los derivados tras intervención quirúrgica, y los mayores de un año.

La muestra final está compuesta por 140 lactantes valorados por primera vez en consultas de la Unidad de Rehabilitación infantil con juicio clínico de tortícolis congénito.

### VARIABLES DEL ESTUDIO

#### Cualitativas:

Socio-demográficas: sexo y edad al diagnóstico.

Tipo de parto: eutócico, distócico o cesárea.

Presencia o no de masa cervical en la exploración.

Asociación con plagiocefalia, fractura de clavícula, displasia de desarrollo de cadera, deformidades en los pies, anomalías vertebrales, estrabismo, reflujo gastroesofágico y retraso madurativo.

Estudio ecográfico: realización o no de ecografía cervical, y resultado del mismo: normal, hematoma intramuscular o fibromatosis colli.

Necesidad de: tratamiento fisioterápico, cirugía y/u ortesis (para el tratamiento de la plagiocefalia).

### Cuantitativas:

Número de sesiones de fisioterapia recibidas.

Medidas de resultados:

Las variables cualitativas se representaron mediante frecuencias absolutas y porcentajes.

Las variables cuantitativas fueron representadas mediante su media  $\pm$  SD (desviación estándar).

Los datos que no demostraron normalidad se analizaron usando la prueba no paramétrica U de Mann Whitney.

Se utilizó el test de Wilcoxon para analizar las variables cualitativas ordinales.

Las diferencias obtenidas se consideraron significativas cuando el nivel de significación (p) fue menor de 0,05.

Todas las variables recogidas fueron incluidas en una tabla de Excel XP 97 y los datos fueron introducidos, codificados y analizados con el programa informático IBM SPSS Statistics versión 19.0 para Windows.

### RESULTADOS

De los 140 pacientes de nuestro estudio, el 60% (n: 84) fueron varones y el 40% (n: 56) mujeres, con una edad media de llegada a nuestras consultas de  $130,65 \pm 16,276$  días ( $18,66 \pm 2,32$  semanas) en los varones y de  $117,57 \pm 9,874$  ( $16,79 \pm 1,41$  semanas) en las mujeres.

El parto fue eutócico en el 43,9% de los casos (n: 61), con un porcentaje menor pero similar de parto instrumental (27,3%) y partos mediante cesárea (28,8%). Sólo en un 34,3% (n: 48) de los casos los niños presentaban una masa cervical, en mayor número en hombres (34,5%) que en mujeres (33,9%), realizándose ecografía cervical únicamente en el 39,3% de los casos (n: 55).

Ésta fue normal en la mayoría de ellos (n: 34), objetivándose en 10 y 11 de los niños la presencia de hematoma y fibromatosis colli, respectivamente.

Con respecto a otras alteraciones ortopédicas asociadas en estos niños:

- La plagiocefalia fue la más frecuente de todas, presente en el 37,1% de los casos (n: 52), siendo su forma más frecuente la leve (diferencia entre diagonales (mayor y menor): menor o igual a 5 mm) tanto en el sexo masculino (27,4%) como femenino (35,7%), seguido de la plagiocefalia moderada (diferencia entre diagonal mayor y menor de 5-10 mm), con un 8,3% en varones y 3,6% en mujeres. No se objetivaron casos de plagiocefalia grave.

- Se objetivó en un 17,1% de los casos con tortícolis congénito la presencia de alteración en miembros inferiores (MMII), más específicamente un 10% de displasia del desarrollo cadera, n: 14, un 5% de metatarso varo/ adducto (n: 7) y un 3% otro tipo de alteración en MMII.

- Únicamente 4 pacientes presentaron fractura de clavícula al nacimiento, todos ellos varones, y 3 una anomalía vertebral (2 varones y 1 mujer).

Otras causas no neurológicas de tortícolis congénito, como reflujo gastroesofágico (RGE) o estrabismo se objetivaron tan sólo en 5 y en 1 de los casos, respectivamente. Además, se objetivó que en el 10% de los casos estos niños asociaron un retraso madurativo.

Por otra parte, el número de sesiones de fisioterapia realizadas fue el siguiente:

- De los 140 niños, el 92,1% (n: 129) recibió fisioterapia. Diferenciando por grupos de edad, lo menores de 3 meses (el 43,6%, n: 61) realizaron fisioterapia en su totalidad; mientras que de los mayores de 3 meses (el 56,4%, n: 79), 6 de ellos (el 7,6%) no realizó tratamiento.

Además, los menores de 3 meses (el 43,6%) realizaron mayor número de sesiones (mediana de 8) con respecto a los mayores de 3 meses, el 55,4% (mediana de 5) con una diferencia estadísticamente significativa ( $p=0,008$ ).

- El 100% de los niños en los que se objetivó una masa cervical (n: 48) recibieron tratamiento fisioterápico; frente al 93,5% de aquellos en los que ésta no se objetivó (n: 92). La media de sesiones realizadas fue de  $6,33 \pm 0,88$  en aquellos sin masa cervical, mientras que la media en los que la presentaban fue de  $12,95 \pm 1,92$ , con una diferencia estadísticamente significativa ( $p=0,000$ ).

Con respecto al tratamiento ortopédico para la plagiocefalia (casco), éste se realizó en el 8,6% de todos los pacientes, la mayoría de ellos varones.

Sólo 2 de los casos del total de los niños de nuestro estudio requirieron cirugía del tortícolis (1 de cada sexo).

### CONCLUSIÓN

Hemos realizado un estudio descriptivo de los lactantes atendidos por tortícolis congénito en nuestra unidad de Rehabilitación Infantil, encontrando un total de 140 casos, 13 de ellos de causa no muscular, el 9,3% (4 fractura de clavícula, 3 anomalía vertebral, 5 RGE, 1 estrabismo).

El tortícolis en el lactante es una patología frecuente en las consultas de Rehabilitación Infantil, siendo la causa más frecuente el tortícolis muscular congénito, de curso frecuentemente benigno y que se resuelve con tratamiento conservador en la mayoría de los casos.

Teniendo en cuenta que el tortícolis es un signo clínico de un problema subyacente, es importante realizar una buena historia clínica y una minuciosa exploración para establecer su diagnóstico, así como la realización de un diagnóstico diferencial de las distintas causas del mismo.

En la serie de niños evaluada, sólo un 34,3% de los casos presentaban una masa cervical y se realizó ecografía al 68,75% de ellos. To-

dos recibieron tratamiento fisioterápico con una media mayor de sesiones con respecto a los que no la presentaban, con una diferencia estadísticamente significativa. El tortícolis congénito es una alteración músculo-esquelética benigna que, con frecuencia, se asocia a otras alteraciones ortopédicas (plagiocefalia, alteración en MMII, fractura de clavícula, anomalía vertebral, etc.). En la presente revisión, el 50,7% (n: 71) de los pacientes presentaban alguna de ellas:

- Con mayor frecuencia se objetivó la presencia de plagiocefalia leve. Panero (1999) realizó un estudio con 186 niños de los que un 11,8% presentaban plagiocefalia que estaba asociada a tortícolis congénito en un 18% de los casos. García Gallego (2003) en una muestra de 45 lactantes observó que en el 28,8% de los casos el tortícolis se presentó asociado con plagiocefalia o asimetría facial, en un 2,2% con luxación congénita de cadera, en un 4,44% con fractura de clavícula y en otro 4,44% con deformidades podálicas (metatarso varo), resultados similares a los encontrados en nuestro estudio (37,1% plagiocefalia, 2,9% fractura de clavícula, 5% metatarso varo/ adducto).

- La segunda alteración ortopédica más frecuente en nuestro estudio fue la displasia del desarrollo de cadera. Varios estudios, comenzando en 1959 por Coventry y Harri, describieron una correlación entre pacientes con tortícolis congénita con diagnóstico de DDC del 0-29%. Según nuestro estudio, encontramos una correlación de un 10%, resultado similar a lo expuesto en 2006 por Johan von Heideken, donde se encuentra una coexistencia del 7.9 % de tortícolis congénito en pacientes con DDC y una coexistencia del 12.5 % de DDC en pacientes con tortícolis).

En niños con tortícolis congénito pueden observarse alteraciones del desarrollo psicomotor como: disminución de la actividad en un hemicuerpo, función inadecuada de la mano del lado de la lesión, inadecuado volteo hacia el lado contrario a la lesión, etc. (Fagoaga, 2002). Asimismo, en nuestro estudio encontramos que en un 10% de los casos, los niños presentaron un retraso madurativo.

Con respecto al tratamiento fisioterápico recibido, éste lo dividimos en grupos según la edad (mayor o menor de 3 meses), ya que es el momento en el que el niño comienza a sostener la cabeza, encontrando una diferencia estadísticamente significativa entre ellos, ya que los menores de 3 meses recibieron más número de sesiones que el resto. Sin embargo, según el estudio de Petronic (2010), cuanto antes se inicie el tratamiento fisioterápico, mejores resultados se obtendrán, ya que en los más pequeños es mayor la elasticidad de los músculos y menor la resistencia voluntaria, lo que se aplica especialmente en aquellos menores de 3 meses de vida. Así pues, según el estudio, la duración del tratamiento aumenta de forma significativa especialmente entre el grupo de los <1 mes de vida y el grupo de 1-3 meses con diferencias estadísticamente significativas, en una proporción de 1:4. Tal proporción disminuye entre ellos y los de mayor edad (1:1,5). Estas proporciones muestran claramente la justificación de la importancia del diagnóstico precoz y el inicio del tratamiento fisioterápico, ya que cuanto más pronto se inicie, más corta será su duración y mayor coste-beneficio encontraremos.

Somos conscientes de las debilidades de nuestro estudio. En primer lugar, se trata de un estudio retrospectivo de casos, con las limitaciones que presentan este tipo de estudios en cuanto a recogida de datos y posibilidad de sesgos de información. Por este motivo no hemos recogido en nuestro estudio variables relativas a la movilidad cervical, ya que no se han recogido de manera sistemática expresada en grados.

Por otro lado, en nuestro medio no se realiza de manera sistemática la ecografía de cadera a los recién nacidos como screening de la displasia de caderas, aunque sí realizamos la exploración sistemática de éstas en todos los lactantes que consultan por cualquier motivo, incluidos los niños de nuestro estudio con tortícolis congénito. La ecografía de caderas se solicita en los casos con alteraciones a la exploración o presencia de factores de riesgo. Por tanto, la incidencia real de la asociación entre TMC y DDC en nuestra serie, puede verse limitada. No obstante, el porcentaje obtenido en nuestro estudio, del 10%, coincide con los descritos en la literatura, aunque el porcentaje de esta asociación está muy discutida en la literatura: desde una coexistencia de ambos del 0% según Ippolito et al. en 1985 hasta un 29% según Ferkel et al. en 1983, coincidiendo nuestro estudio con otros como el realizado por Johan von Heideken en 2006, donde se encuentra una coexistencia del 12.5 % de DDC en pacientes con TMC.

## BIBLIOGRAFÍA

- Ballock, R. Tracy M.D.; Song, Kit M. M.D. The Prevalence of Nonmuscular Causes of Torticollis in Children. *Journal of Pediatric Orth.* 1996 Volumen 16(4), pp 500-504.
- Binder H, Eng GD, Gaiser JF, et al. Congenital muscular torticollis: results of conservative management with long-term follow-up in 85 cases. *Arch Phys Med Rehabil.* 1987;68:222Y225.
- Cheng JC, Tang SP, Chen TM, et al. The clinical presentation and outcome of treatment of congenital muscular torticollis in infants: a study of 1,086 cases. *J Pediatr Surg.* 2000;35:1091Y1096.
- Coventry MB, Harris LE. Congenital muscular torticollis in infancy; some observations regarding treatment. *J Bone Joint Surg Am.* 1959;41:815Y822.
- Ferkel RD, Westin GW, Dawson EG, et al. Muscular torticollis. A modified surgical approach. *J Bone Joint Surg Am.* 1983;65:894Y900.
- García Gallego, S., Hurtado González, M.C., Díaz Pulido, B. y Apolo Arenas, M.D. (2003). Tortícolis congénita: incidencia y actuación fisioterápica en neonatos con contractura en el esternocleidomastoideo. *Fisioterapia*, 1 (25), 6-14.
- I. Petronic, Congenital muscular torticollis in children: distribution, treatment duration and outcome. *EUR J PHYS REHABIL MED* 2010; 46:153-8.
- Ippolito E, Tudisco C, Massobrio M. Long-term results of open sternocleidomastoid tenotomy for idiopathic muscular torticollis. *J Bone Joint Surg (Am)* 1985;67:30-8.
- Johan von Heideken, Daniel W. Green. The Relationship Between Developmental Dysplasia of the Hip and Congenital Muscular Torticollis. *J Pediatr Orthop.* Volume 26, Number 6, November/December 2006.
- Kaplan SL, Coukter C, Fetters L. Physical therapy management of congenital muscular torticollis: an evidence-based clinical practice guideline. *Pediatr Phys Ther.* 2013 Winter; 25(4):348-94.
- Loureiro, B; Ferrer Lozano. Tortícolis como motivo de consulta en neuropediatría. *REV NEUROL* 1999; 29: 493-499.
- Morrison DL, MacEwen GD. Congenital muscular torticollis: observations regarding clinical findings, associated conditions, and results of treatment. *J Pediatr Orthop.* 1982;2:500Y505.
- Panero López, A., Hernández Merino, A., Dorado de Regil, M.J. y García Pérez, C. (1999). Plagiocefalia sin sínostosis y posición durante el sueño. *Revista de Pediatría en Atención Primaria* I.
- Tang SP, Liu ZQ, Quan XM, Zhang DW. Sternocleidomastoid pseudotumor of infants and congenital muscular torticollis: fine-structure research. *J Pediatric Orthop* 1998; 18: 214-218.
- Tien YC, Su JY, Lin GT, et al. Ultrasonographic study of the coexistence of muscular torticollis and dysplasia of the hip. *J Pediatr Orthop.*

2001;21:343Y347.

Vázquez Vilà, M.A, Collado Vázquez, S. Tratamiento del tortícolis congénito mediante control estimular y fisioterapia Clínica y Salud, vol. 15, núm. 1, 2004, pp. 97-108.

Walsh JJ, Morrissy RT. Torticolis and hip dislocation. J Pediatr Orthop 1998;18:219Y221.

Weiner DS. Congenital dislocation of the hip associated with congenital muscular torticollis. Clin Orthop. 1976;121:163Y165.

Zaldibar Barinaga B, Ruiz Torres B, Delgado Martínez J, Urbano Duce S. Tortícolis muscular idiopático: estudio de 30 Casos en tratamiento rehabilitador. Rehabilitación. 2000; 34:294-8.

## LESIÓN MEDULAR(LM) COMO COMPLICACIÓN DE CIRUGÍA DE ESCOLIOSIS IDIOPÁTICA JUVENIL(EIJ)

Juan Miguel Talavera Mosquera<sup>1</sup>, Francisco Talavera Díaz<sup>2</sup>, Elisa López Dolado<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Mir Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Clínico Universitario Valladolid.

<sup>2</sup> Médico adjunto Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Nacional de Paraplégicos Toledo

### INTRODUCCIÓN

La LM es complicación rara pero muy grave del abordaje quirúrgico de escoliosis idiopática.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Mujer que a los 6 años de edad es diagnosticada de escoliosis torácica derecha (T4 $\Delta$ 11 : 450 ] y tóracolumbar izquierda pautándose Cheneau(T4 $\Delta$ 11 : 220 ). Las curvas siguen progresando hasta que a los 12 años alcanzan: T4 $\Delta$ 11 : 500 derecha y T10-L4 : 600 izquierda. Tanner:4,Risser:3, decidiéndose Qx.

Durante la artrodesis e instrumentación T1 – L4 bajo control neurofisiológico. Se produce shock medular y fístula de LCR por complicación con tornillo en vértebra T9 (Contusión hemimédula izquierda de 3 mm), procediéndose a retirada de toda instrumentación.

3 horas postqx: Inicia recuperación sensitiva pero no motora.

RMN urgente: Edema medular de 2,5 cm. 9o día postqx: Persiste paraplejia: SÍNDROME DE LESIÓN

MEDULAR(SLM) T7 ASIA B 10º día postqx: RMN control:Mejoría lesional(Reducida a 9 mm).

INGRESO EN UNIDAD REHABILITACIÓN INFANTIL de Hospital Nacional de Paraplégicos

### EXPLORACIÓN FÍSICA:

GENERAL: BEG.

ESFÍNTERES: Biincontinencia. Portadora de SVP.

NEUROLÓGICO: SLM T9 ASIA B (R. bulbocavernoso +, contracción anal voluntaria ausente).Signos de Kernig y Brudzinski +

PIEL: Dehiscencia y absceso de herida quirúrgica toracolumbar

RM medular: FÍSTULA LCR.

Limpieza, sellado de fístula y cierre de herida qx.

Evolución postqx: Alta UVI tras 48 horas.

Programa RHB:

FISIOTERAPIA:Cinesiterapia+Fisioterapia respiratoria.

TERAPIA OCUPACIONAL:AVDs.

POTENCIACIÓN ELÉCTRICA:Restos motores de MMII y tronco.

HIDROCINESITERAPIA:Inicio de carga desgravitada progresiva.

REHABILITACIÓN ESFINTERIANA:Cateterismos vesicales+RHB suelo pélvico biofeedback

DEPORTE TERAPÉUTICO:Tenis de mesa, hipoterapia y natación terapéutica.

PSICOTERAPIA INDIVIDUAL Y DE GRUPO.

Al alta, la paciente presenta SLM T9 ASIA D, espasticidad grado I en MID, micción voluntaria sin escapes con urgencia, estreñimiento sin episodios de incontinencia.Ángulos Cobb mantenidos.

REVISIÓN 16 meses POST-LM

Mejoría en destreza de locomoción y equilibrio dinámico durante marcha..

Empeoramiento de curva tóracolumbar que pasa de 680 a 800.

COT: BOB diurno y Providence nocturno 23 h/d.

Natación y ejercicios domiciliarios de escuela de espalda diarios.

### CONCLUSIÓN

La desinstrumentación intraoperatoria es práctica habitual para reducir daño neurológico, pero se acompaña de empeoramiento posterior de ángulos Cobb.

Son necesarios más estudios que analicen el riesgo-beneficio de reinstrumentación y el impacto del deterioro ortopédico sobre nivel neurofuncional final.

## REEDUCACIÓN MIOFASCIAL INSTRUMENTAL EN NIÑO CON MARCHA IDIOPÁTICA DE PUNTILLAS.

Mónica Rodríguez Pérez, Mónica Bolea Delgado, Gloria Navarrete Olmedo; M<sup>a</sup> del Mar Sánchez Joya.

**Complejo Hospitalario Torrecárdenas (Almería).**

### INTRODUCCIÓN

El método de reeducación miofascial instrumental ha surgido como evolución del método de James CYRIAX: el masaje transversal profundo.

En los planos de deslizamiento mioaponeurótico profundo, las adherencias y los depósitos úricos y cálcicos de pequeñas dimensiones son difícilmente palpables.

De aquí KURT EKMAN,

fisioterapeuta sueco y discípulo de Cyriax en Londres, hizo evolucionar la técnica aplicando, sobre la piel, la acción de unos ganchos que permiten un mejor acceso a las estructuras patológicas con el objetivo de eliminarlas. Mediante éstos pudo llegar a ser mucho más preciso.

La forma de estos ganchos no se debe al azar, están perfectamente pensados para adaptarse a los contornos del cuerpo y a la vez, poder introducirse fácilmente entre los tabiques aponeuróticos.

K.EKMAN: "para que un movimiento sea libre es necesario un deslizamiento óptimo (libre) entre los diferentes tejidos".

Consiste en eliminar las adherencias y corpúsculos irritativos que se encuentren entre las aponeurosis o entre músculo y aponeurosis. La acción de la técnica, permite alargar y romper fibras de tejido conjuntivo sin traspasar la piel.

El hilo conductor del tratamiento está basado en un abordaje de tipo centrípeto en presencia de una restricción de movilidad en un lugar concreto. El terapeuta inicia su búsqueda palpatoria manual en las regiones lejanas al foco, pero con una relación anatómica estrecha desde el punto de vista mecánico, circulatorio o nervioso, tratando de entrada las zonas alejadas, que son el punto de partida de la organización de esquemas de tensiones mio- aponeuróticas.

El tratamiento comporta 3 fases sucesivas: palpación digital, palpación instrumental y fase de gancho.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Presentamos el caso de un niño de 8 años de edad que acude a fisioterapia con diagnóstico de marcha idiopática de puntillas.

Previo al inicio de tratamiento de fisioterapia comprobamos que se le ha realizado un estudio diferencial descartando miopatía y trastorno neurológico que altere el tonomuscular.

En la entrevista la madre comenta que el embarazo fue normal, a término y que el niño no ha tenido ningún problema de salud pero que desde que inició la marcha a los 14 meses de edad ha tenido la tendencia de ir de puntillas.

Lo consultó con su pediatra y la respuesta, según ella, fue que es normal a esa edad.

Alrededor de los 5 años volvieron a consultarlo y en ese momento se inicia el estudio que lo trae a fisioterapia.

### VALORACIÓN:

El niño entra en la sala contento, tranquilo pero llama la atención un patrón de marcha alterado pues no hace buen apoyo siendo éste casi siempre punta-pie sobre todo en el pie derecho. Además se le ve que va dando saltitos así como que realiza garra de dedos.

No refiere dolor en ninguna parte pero comenta que se tropieza a menudo con su propio pie.

En bipedestación apoya toda la planta con un retropié varo y dedos ligeramente en garra. Si se le pide que realice una marcha correcta es capaz de hacer apoyo de talón aunque continúa con una caída brusca del resto del pie.

Valoración articular: Limitación a la flexión dorsal y la eversión.

- Flexión dorsal (desde posición neutra) 5º pie derecho y 10º izquierdo.

- Flexión plantar 45º ambos pies.

- Inversión 35º ambos pies.

- Eversión 15º pie derecho y 20º izquierdo.

Valoración muscular: Ligeramente debilidad de la musculatura flexora dorsal y eversora.

- Tibial anterior, extensor común de los dedos y peroneos a 4/5

- Resto de musculatura 5/5

A la palpación podemos apreciar un aumento de tensión en la parte posterior de la pierna encontrando bandas tensas en casi toda la pantorrilla.

Las pruebas de extensibilidad nos demuestran un acortamiento de la cadena posterior importante en cuadrado lumbar, isquiotibiales y sobre todo tríceps sural y fascioplantar.

### OBJETIVOS

A corto plazo: Mejorar la elasticidad de la cadena posterior y la fuerza de la anterior. Mejorar la movilidad articular del tobillo.

A largo plazo: Reeducar la marcha e integrar un buen patrón.

Plan de actuación:

- Reeducción miofascial instrumental de la zona de mayor restricciones (pierna).
- Estiramientos activos de la cadena posterior.
- Reeducción propioceptiva y de la marcha.

#### TRATAMIENTO:

Bajo el consentimiento del niño y de su madre se procede a realizarle un tratamiento miofascial con ganchos para disminuir las restricciones de movilidad que encontramos en la zona del tobillo.

Al ser un tratamiento disto-proximal se empieza por la zona alta de la pierna.

1. Punto de máxima entre gemelos y sóleo con bombeo.
2. Técnica longitudinal exploratoria entre gemelos.
3. Gancho simple en tabiques gemelo interno/sóleo, entre gemelos y gemelo externo/sóleo.
4. Rascado en estrella en origen del tendón de Aquiles y rascado en su porción más proximal.
5. Gancho simple en tendón de Aquiles y rascado en su inserción.
6. Gancho simple en flexor de los dedos y tibial posterior.
7. Rascado en calcáneo.
8. Bombeo cuadrado plantar.
9. Rascado en fascia plantar.

Este tratamiento se le ha realizado dos sesiones a la semana durante cuatro semanas.

Además se enseña al niño y a la madre estiramientos activos de la cadena posterior y ejercicios de propiocepción y reeducación de la marcha que hará a diario en casa.

Valoración a las 4 semanas de tratamiento:

El niño aún no ha integrado un buen patrón de marcha, aunque según la madre ahora son más frecuentes las ocasiones que camina correctamente sin tener que recordárselo.

Cuando se le solicita que camine en la sala lo hace de forma muy correcta y sin dedos en garra.

Las pruebas musculares son 5/5 en toda la musculatura. La valoración articular:

- Flexión plantar 45o ambos pies.
- Flexión dorsal 15o pie derecho y 20o izquierdo.
- Inversión 35o ambos pies.
- Eversión 20o pie derecho y 20o izquierdo.

#### DISCUSIÓN

Consideramos que el tratamiento está siendo adecuado pues se están consiguiendo los objetivos planteados pero se necesita más continuidad del mismo para una adecuada valoración de resultados.

En cuanto a la técnica aplicada, hemos apreciado que quizá por ser reciente, existe poca bibliografía al respecto, la mayoría en francés, alemán y últimamente en portugués.

### **BENEFICIOS DEL USO DE ÓRTESIS DINÁMICA. A PROPOSITO DE UN CASO.**

Mónica Rodríguez Pérez. Carmen González García, García Ruiz Engracia, M<sup>a</sup> del Mar Sánchez Joya.

**Complejo Hospitalario Torrecárdenas (Almería).**

#### INTRODUCCIÓN U OBJETIVO

Los niños con control postural deficitario, con poca o ninguna capacidad de mantener posturas anti gravitatorias son buenos candidatos para usar órtesis dinámicas.

Nuestra comunicación muestra a un niño de 14 años con parálisis cerebraltetraparésica espástica, con gran afectación motora y buen nivel cognitivo. Su equilibrio y control postural es muy deficitario, de forma que no realiza una correcta sedestación, no bipedesta y no camina sin ayuda. Podremos observarlo sin la ortesis dinámica y con ella.

#### METODOLOGIA

Desde hace 4 años Sergio utiliza su ortesis dinámica de marcha de 9:00 a 14:00 de lunes a viernes en el colegio, combinándolo con el uso de bipedestador estático en casa y asiento moldeado. Realiza dos sesiones de Fisioterapia siguiendo el método Bobath a la semana de más de una hora de duración.

## RESULTADOS

Observamos que Sergio, desde que utiliza su ortesis dinámica ha mejorado el control postural, de manera que, la bipedestación dinámica ha mejorado su equilibrio y coordinación; ha adquirido un patrón de marcha autónomo y como consecuencia de todo esto, Sergio ha logrado una mayor autonomía y una mayor capacidad para relacionarse con el entorno.

## CONCLUSIÓN

El mantenimiento del niño en un correcto patrón de postura en bipedestación, la realización de estiramientos activos de la musculatura antigravitatoria y la consecución de un patrón de marcha; previenen retracciones músculo-esqueléticas, excentricaciones de las cabezas femorales; disminuyen la espasticidad; facilitan el control cefálico y de tronco; mejoran el aspecto social en el niño y proporcionan un nivel de autonomía.

## SÍNDROME DE BRUCK

Iancu Crisan, José Ramón Pineda Guillén, Mercedes Guardia Pérez

**Complejo Hospitalario Torrecárdenas (Almería).**

### INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Bruck (SB) es un raro trastorno autosómico recesivo de tejido conectivo caracterizado por la asociación de contracturas articulares congénitas con fragilidad ósea similar a la osteogénesis imperfecta.

La fragilidad ósea causa fracturas en los primeros meses de vida o la infancia y deformidad de miembros. También se ha descrito en estos sujetos pterigiión, osteoporosis, baja estatura postnatal y escoliosis progresiva.

La etiología es la síntesis alterada de colágeno tipo I. Esto conlleva alteraciones en huesos (fracturas patológicas), ligamentos (laxitud articular), tendones y deformidades óseas secundarias. Las contracturas son las primeras alteraciones observadas y no consecuencia de las fracturas.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Para proporcionar una perspectiva del manejo de este síndrome, presentamos el caso de una niña nacida por cesárea a las 35 semanas de gestación. En la exploración física destacaron pies en mecedora, manos en ráfaga y contracturas en flexión de codos, rodillas, caderas, sin movilidad espontánea de miembros inferiores con actitud en libro abierto. Se realizaron varios ciclos de fisioterapia con el objetivo de flexibilización de articulaciones para prevenir deformidades articulares.

Posteriormente, la niña tuvo fractura patológica de húmero desplazada bilateral. Con los datos de contracturas articulares congénitas y fracturas asociadas se planteó como diagnóstico probable SB. Las fracturas fueron tratadas con inmovilización (vendaje de ambos brazos en abducción).

La niña tiene ahora 5 meses de edad y no ha tenido nuevas fracturas. En la exploración de los miembros se observa mejoría de movilidad espontánea y pasiva, con disminución de las contracturas articulares.

Discusión Se ha publicado un número muy limitado de casos con SB y hay poca información sobre el tratamiento rehabilitador y seguimiento de estos pacientes.

En la niña de este caso clínico, el diagnóstico inicial fue de artrogriposis múltiple congénita. Posteriormente, por la fragilidad ósea asociada, se consideró el diagnóstico de SB.

El diagnóstico precoz de este síndrome es esencial para adoptar medidas de prevención de aparición de nuevas fracturas. Se han descrito casos que se han beneficiado de la administración cíclica de bifosfonatos para tratar la fragilidad ósea y reducir el número de fracturas. Los pilares del manejo del SB son el tratamiento ortopédico de las fracturas y el tratamiento rehabilitador para prevenir la limitación funcional y el deterioro clínico posterior de estos niños.

## CONTROL DE ALTERACIONES ORTOPÉDICAS EN PACIENTE CON SÍNDROME DE KABUKI

Juan Miguel Talavera Mosquera<sup>1</sup>, Juan Andrés Conejero Casares<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Mir Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Clínico Universitario Valladolid.

<sup>2</sup> Médico adjunto Medicina Física y Rehabilitación. Jefe de la Unidad de Rehabilitación Infantil. HUVM Sevilla.

### INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Kabuki es un cuadro polimalformativo congénito. Prevalencia: 1/32000 RN vivos.

### OBJETIVOS

Exponer la evolución de una paciente desde el nacimiento hasta los 16 años y las aportaciones de su programa rehabilitador.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Gestación de 34 semanas, parto instrumentado con fórceps con peso y longitud al nacimiento de 2820 gramos y 52 cm, respectivamente. Presentó una puntuación en el test de Apgar de 5-8-8.

### HITOS DESARROLLO

Sedestación, bipedestación, locución, marcha autónoma y control de esfínteres: 12, 20, 24, 30 y 30 meses, respectivamente.

REVISIONES RHB INFANTIL: Semestrales desde el nacimiento en las que se realizó el seguimiento de las alteraciones ortopédicas.

### CRONOGRAMA

A los 4 años fue diagnosticada de coxa valga bilateral (ángulo cervicodiafisario derecho/izquierdo: 155°/160° y cobertura femoral bilateral > 75%), la cual sólo requirió seguimiento puesto que la paciente era deambulante.

A los 6 años fue diagnosticada de cifosis postural para la que se recomendó consejos posturales y de anteversión femoral bilateral con torsión tibial externa bilateral compensadora recomendándose a la paciente evitar sentarse en "W" y caminar de talones diariamente.

A los 10 años presentó luxación de rótula derecha con tumefacción tratada con cinesiterapia (isométricos de cuádriceps con rodilla en extensión) que evolucionó favorablemente.

A los 11 años se diagnostica escoliosis toracolumbar izquierda al presentar un Adams + en prono: Giba T1 de 6° y una

Radiografía PA y Lateral de columna vertebral completa incluyendo pelvis en bipedestación que objetiva escoliosis toracolumbar izquierda de T7-L1 de valor angular de 18° con vértebra vértice en T9 con un ángulo de rotación vertebral de

10°. Risser 0. Se prescribió Corsé de Milwaukee en régimen de 16 horas (tardes y noches). Se realizó control clínico cada 3 meses y radiográfico cada 6 ó 12 meses en función de la evolución de la curva en el control clínico, los cuales permitieron variaciones en el régimen de uso del corsé (16 horas versus nocturno).

El corsé de Milwaukee fue retirado a los 15 años y 7 meses de edad al alcanzar un Risser 5 en la Radiografía de control y habiendo cumplido el objetivo de contención de la curva en límites razonables (Curva torácica izquierda T6-T12 de valor angular de 29° con vértebra vértice en T9 con un ángulo de rotación vertebral de 5° y Curva lumbar derecha T12-L4 de valor angular de 17° con vértebra vértice en L3 con un ángulo de rotación vertebral de 5°).

A partir de este momento, control clínico cada 6 meses hasta terminar el crecimiento.

A los 12 años y medio fue diagnosticada de Pie cavo grado II bilateral siendo tratada con FO semirrígidas diurnas.

### DISCUSIÓN

Aunque la evolución a largo plazo no está establecida perfectamente, la supervivencia es buena, por lo que cobra importancia el manejo correcto de las alteraciones ortopédicas en la infancia.

## PREVALENCIA Y CARACTERÍSTICAS DEL PIE PLANO EN NIÑOS SANOS MAYORES DE 10 AÑOS

Cristina Genol Ternero<sup>1</sup>, Silvia Gómez García<sup>2</sup>, M<sup>a</sup> Mercedes Guardia Pérez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>MIR de Rehabilitación, <sup>2</sup>FEA de Rehabilitación

U.G.C. de COT y RHB. Complejo Hospitalario Torrecárdenas (Almería).

### OBJETIVO

El pie plano es una de las causas más frecuentes de consulta en Rehabilitación Infantil. La mayoría de los casos corresponden a pies planos fisiológicos y se corregirán sin tratamiento durante el crecimiento, ya que la prevalencia de pie plano disminuye significativamente con la edad. Se han identificado como factores de riesgo del mismo: el sexo masculino, menor edad, el sobrepeso y la obesidad. Se estima una prevalencia del 15% en niños mayores (edad promedio a partir de los 10 años). El objetivo de nuestro trabajo es determinar la persistencia de pie plano en niños sanos mayores de 10 años y describir posibles factores de riesgo en dichos pacientes.

### DISEÑO

Estudio descriptivo transversal en el que se incluyen los niños mayores de 10 años, de una muestra total de 553 niños sanos derivados a consulta de Rehabilitación Infantil para valoración ortopédica, durante 21 meses (desde junio de 2013 a febrero de 2015).

### MATERIAL Y MÉTODO

Se incluyen 116 niños sanos mayores de 10 años -extraídos de la muestra inicial de 553- (rango de edad: 11-15) valorando huella plantar (normal, cava o plana) mediante examen físico. Se registran dentro de los casos de pie plano, gradación según clasificación de Dennis, sexo e índice de masa corporal (ajustado por edad y sexo). El análisis de los datos se realiza utilizando el paquete estadístico SPSS 15.0.

### RESULTADO

Del 21% de niños sanos mayores de 10 años, se observa en un 44,8% (52 casos) huella plantar normal, en un 41,4% (48 casos) huella plantar cava y en un 13,8% (16 casos) huella plantar plana, de los cuales un 81,3% corresponde a pie plano grado I, un 6,3% a grado II y un 12,5% a grado III, predominando el sexo masculino en un 81,3% y apreciándose sobrepeso en el 43,8% y obesidad en el 31,3% de los niños con pie plano.

## CONCLUSIONES

La persistencia de pie plano por encima de los 10 años de edad de los niños de nuestra muestra es de un 13,8%, similar a lo publicado en la bibliografía existente. La mayoría corresponde a huella plantar grado I y es independiente al uso de ortesis plantares. Tampoco el uso de éstas modifica la clínica puesto que todos los casos incluidos en el estudio son asintomáticos. Como posibles factores de riesgo destacar el sexo masculino y el aumento del índice de masa corporal en la mayor parte de ellos. Detectamos un aumento de prevalencia del pie cavo en nuestro estudio (41,4%), que podría estar en relación al aumento de consultas por dolor de pie en estos pacientes.

## EFECTO DE GUANTES ORTOPÉDICOS SOBRE LAS ESTEREOTIPIAS DE LAS MANOS EN UNA NIÑA CON SÍNDROME DE RETT

Romero Romero B, Díaz Borrego P, Vidal Vargas MV, Jiménez Sarmiento AS.

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

## INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Rett (SR) es un trastorno del Neurodesarrollo grave usualmente asociado a una mutación en el brazo largo del cromosoma X del gen MECP2<sup>(1,2)</sup>. Enfermedad Rara, descrita en 1966 por Andreas Rett, con incidencia de 1 cada 12-15.000 niñas recién nacidas vivas/año<sup>(3)</sup> y caracterizada por regresión psicomotora, dispraxia de la marcha, pérdida de la comunicación verbal y no verbal, epilepsia y movimientos estereotipados<sup>(1)</sup>.

Clasificado en SR clásico o atípico, según criterios internacionales que incluyen criterios necesarios, de apoyo y de exclusión<sup>(4)</sup>.

Las estereotipias primarias<sup>(5)</sup> de las manos están presentes en la mayoría de los pacientes y no responden a tratamiento antiepiléptico.

El objetivo del estudio fue describir el efecto de unos guantes ortopédicos sobre las estereotipias de una niña con SR.

## OBSERVACION CLINICA

Niña de 14 años, diagnosticada de SR con pérdida de marcha, regresión del lenguaje y falta de interacción social.

La paciente presentaba movimientos repetitivos, carentes de sentido y no asociados a stress, con aleteos de manos con tendencia a tocarse la boca, que provocaban sialorrea y autolesiones en dedos y encías.

La intervención consistió en uso de guantes ortopédicos confeccionados al vacío, sin bordes, ni aristas. Guantes, tipo manopla con cierre de velcro en muñeca y perforados para transpiración; realizados en polietileno de baja densidad (Seaflex 200) sobre molde de escayola, tras medidas de diámetro y circunferencia en base metacarpofangica, base primer dedo, muñeca y a 5 centímetros de antebrazo. Indicando uso continuo durante la vigilia.

El efecto fue observado por la madre en domicilio y por el facultativo en consulta, con una disminución de las estereotipias, sialorrea y autolesiones.

## DISCUSIÓN

SR es una enfermedad compleja que afecta a múltiples sistemas, siendo las estereotipias uno de los rasgos más característicos.

Dados los resultados, pensamos, esta clase de intervenciones<sup>(6,7)</sup>, son útiles para reducir estereotipias, deformidad, autolesiones y favorecer movimiento voluntario, tendiendo a conseguir el máximo de calidad de vida. El SR presenta, además, problemas ortopédicos (escoliosis, luxación adquirida de cadera, pie equino, fracturas óseas), problemas neurológicos (ataxia, apraxia, alteraciones del tono muscular), problemas foniatrícos (deglución y lenguaje), problemas cognitivos y del comportamiento<sup>(1)</sup>. La gravedad, de estos y el grado de discapacidad ocasionado obligará a mantener un permanente contacto y supervisión con los pacientes y familias, en la consulta de rehabilitación infantil.

## BIBLIOGRAFIA

1. Síndrome de Rett: Actualización del proceso de rehabilitación. J C Miangolarra Page, M Carratala Tejada, L Luna Oliva, M Pérez de Heredia. *Rehabilitación (Madr)*. 2003; 37:93-102.
2. Downs J, Parkinson S, Ranelli S, Leonard H, Diener P, Lotan M. Perspectives on hand function in girls and women with Rett syndrome. *Dev Neurorehabil*. 2014;17(3):210-7.
3. Pineda M, Aracil A, Vernet A, Espada, Cobo E, Arteaga R et al. Síndrome de Rett en la población española. *Rev Esp Neurol* 1999; 28:145-9.
4. Nieto-Barrera M, Nieto-Jimenez M, Siljeström ML. Fenotipos clínicos del síndrome de Rett clásico. *Rev Neurol* 2003; 36:146-52.
5. Estereotipias primarias frente a estereotipias secundarias. Fernández A. *Rev Neurol* 2004; 38:21-3
6. Bumin G, Uyanik M, Kayihan H, Düger T, Topçu M. The effect of hand splints on stereotypic hand behavior in Rett's syndrome. *Turk J Pediatr*. 2002; 44:25-9.
7. Tuten H, Miedaner J. Effect of hand splints on stereotypic hand behavior of girls with Rett syndrome: a replication study. *Phys Ther*. 1989; 69(12):1099-103.

## SÍNDROME DE WIEDEMANN-BECKWITH: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Membrilla Mesa, Miguel David. Ábalos Medina Gracia María. Serrano García María Almudena. García Montes, Inmaculada.

Complejo Hospitalario de Granada.

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Wiedemann-Beckwith fue descrito por primera vez en 1964 y es uno de los síndromes congénitos con hipercrecimiento más frecuentes. En España, la frecuencia mínima estimada es de 0,13 por 10.000 recién nacidos vivos, aunque no se puede descartar la existencia de formas menores no diagnosticadas. Se caracteriza por la asociación de macroglosia, onfalocele y gigantismo, aunque puede acompañarse de otras manifestaciones clínicas, como visceromegalia, hipoglucemia o hemihipertrofia. Estos niños presentan un mayor riesgo de desarrollar tumores de estirpe embrionaria, sobre todo cuando se asocia hemihipertrofia. Se presenta el caso de una niña de 14 meses con síndrome de

Wiedemann-Beckwith en seguimiento en consultas de rehabilitación infantil.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Lactante en seguimiento en consultas de rehabilitación infantil por Síndrome de Wiedemann-Beckwith y posible retraso del desarrollo psicomotor. Desde el nacimiento presenta macroglosia, onfalocele y hemipertrofia izquierda. En la exploración inicial se observa hemihipertrofia izquierda con columna alineada en sedestación, inclinación de la cabeza hacia la derecha, caderas sin limitación de la abducción y disimetría de 3 cm (miembro inferior derecho más corto) con pliegues poplíteos desnivelados. Se prescribe tratamiento con fisioterapia en nuestro centro. En posteriores revisiones se aprecia buen desarrollo psicomotor en decúbito supino y prono con adecuado uso de ambos miembros superiores y se decide prescribir alza de 3 cm. Actualmente ha comenzado la deambulación y continúa en tratamiento en nuestro centro.

### DISCUSIÓN

A pesar de ser un síndrome con una frecuencia baja, es importante su conocimiento en la práctica clínica diaria. Su diagnóstico es importante por el riesgo asociado de desarrollo de tumores embrionarios. Desde el punto de vista de rehabilitación, su seguimiento tiene como objetivo facilitar el adecuado desarrollo psicomotor del niño mediante el tratamiento con ayudas ortopédicas y/o terapia física.

## CIFOSIS TORACOLUMBAR GRAVE EN EL NIÑO: A PROPÓSITO DE DOS CASOS DE MIELOMENINGOCELE TORÁCICO.

Francisco Talavera Díaz<sup>1</sup>, María Herrera<sup>2</sup>, Juan Miguel Talavera Mosquera<sup>3</sup>, Elisa López Dolado.

<sup>1</sup>Hospital Nacional de Paraplégicos. <sup>2</sup>S Pediatría del Complejo Hospitalario de Toledo. <sup>3</sup>Hospital Clínico Universitario Valladolid.

### INTRODUCCIÓN

El mielomeningocele (MM) es una disrafia espinal abierta.

Suele asociar hidrocefalia y malformación de Arnold Chiari II, además de deformidades ortopédicas en columna, pelvis, caderas, rodillas y pies. La localización más frecuente es la lumbar, siendo peor el pronóstico cuando es torácico o más rostral, en cuyo caso la esperanza de vida se reduce.

Las deformidades ortopédicas suelen progresar pese al tratamiento. El colapso en cifosis toracolumbar es habitual en la edad prepuberal pero raro en la primera infancia antes de la sedestación.

Presentamos dos casos de mielomeningocele torácico con cifosis toracolumbar neuromuscular y teratogénica desde el nacimiento y de curso progresivo.

### CASOS CLÍNICOS

#### CASO 1

Varón 5 años, MM torácico bajo no cerrado quirúrgicamente al nacimiento. A los 5 meses fue remitido a nuestro hospital para tratamiento rehabilitador, presentando una cifosis toracolumbar (CTL) en decúbito de 29°. Sobre la deformidad, piel íntegra de coloración violácea. RM: ausencia de arcos posteriores desde T10 y médula anclada a un lipoma, con hidrosiringomielia desde T10 a bulbo. A los 3 años presentaba una CTL en decúbito de 26° y en sedestación de 48° y una UPP g° IV sobre el defecto por traumatismos de repetición que ha permanecido abierta durante 2 años y está pendiente de injerto cutáneo. Se ha decidido retrasar por el momento la cirugía de la deformidad vertebral, muy invasiva y de pronóstico incierto.

#### CASO 2

Varón 10 meses, MM torácico bajo, cerrado al nacimiento y cifosis T10-L1, 15° a las 6 semanas de vida, cuando nos es remitido para tratamiento rehabilitador. A los 10 meses, con una edad postural de 5 meses, la CTL ha progresado a 22° en decúbito. RM: ausencia de arcos posteriores desde T11, lipoma intrarraquídeo y médula anclada con siringomielia cervical y a partir de T8. La piel en torno a la cicatriz de cierre del MM sigue intacta y se protege habitualmente con apósitos almohadillados.

### CONCLUSIONES

1. La cifosis toracolumbar en el MM puede tener un doble componente neuromuscular y teratogénico.
2. La piel sobre el defecto está más expuesta a sufrir UPPs por traumatismos repetidos y/o hiperpresiones “desde dentro” por la deformidad ósea.
3. Cuanto más precozmente aparezca, más esperable es que progrese, más probable es que aparezcan complicaciones y más difícil será su tratamiento conservador y quirúrgico.

## ¿ES EL MÉTODO THERASUIT ÚTIL EN LA MEJORÍA DE LA FUNCIÓN MOTORA EN NIÑOS CON PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL? A PROPÓSITO DE UN CASO.

Membrilla Mesa, Miguel David. Ábalos Medina Gracia María. Serrano García María Almudena. García Montes, Inmaculada.

Complejo Hospitalario de Granada.

### INTRODUCCIÓN

La parálisis cerebral infantil (PCI) tiene una prevalencia aproximada de 3,6 casos cada 1.000 niños. La rehabilitación tiene como objetivos mejorar los patrones de movimiento y la capacidad del niño para realizar actividades motoras gruesas y la deambulación. En los últimos años han surgido modalidades terapéuticas que abogan por la terapia intensiva con traje, tales como el método Therasuit y/o Adeli. El método Therasuit tiene como objetivo “mejorar la alineación corporal, desarrollar la motricidad fina y gruesa y normalizar el tono muscular”, a través de la realización de una terapia intensiva usando una unidad universal de ejercicio y un traje.

Presentamos el caso de un niño que ha realizado el método Therasuit de forma privada.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Paciente de 7 años con PCI tipo tetraparesia espástica en seguimiento en consultas de

rehabilitación desde el nacimiento. Actualmente precisa infiltraciones periódicas de toxina botulínica. A la exploración presenta ausencia de control cefálico y de tronco, columna con test de Adams en sedestación negativo, caderas con limitación de abducción bilateral, ángulo de aducción 30º, ángulo poplíteo 80º, pie equino bilateral (derecho 10º e izquierdo 20º). Rx caderas: buena esfericidad de núcleo femoral, ruptura de la línea de Shenton bilateral, índice de Reimers 25% derecha, 16% izquierda. Espasticidad severa grado 3 medido según la Escala de Ashworth en tríceps sural bilateral, adductores e isquiotibiales bilateral. Nivel V en la Gross Motor Function Classification System.

Por decisión de sus padres realiza terapia intensiva en centro privado con método Therasuit durante 3 semanas (3 horas diarias, 5 días a la semana). En la revisión posterior, presenta una exploración sin cambios con respecto a la previa excepto aumento de espasticidad en miembros inferiores. Se aprecia aumento de volumen de cuádriceps bilateral medido a 10 cm del polo superior de la rótula.

### DISCUSIÓN

El método Therasuit es una terapia con gran popularidad entre los padres de niños con PCI. A pesar de ello, existen escasos estudios sobre ella y la evidencia que apoya su uso es limitada. En nuestra opinión, el aumento del volumen muscular puede estar en relación a la intensidad y frecuencia de realización del ejercicio.

## DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE UNA TORTÍCOLIS MUSCULAR CONGÉNITA

### INTRODUCCIÓN

La tortícolis muscular congénita es la forma más frecuente de tortícolis (80%), puede aparecer desde el nacimiento o poco después (2-4 semanas). La etiología no es bien conocida, parece ser multifactorial, provocándose daño a nivel del esternocleidomastoideo. Presenta una incidencia del 1-2% , siendo la tercera afección del aparato locomotor en neonatos tras displasia de cadera y metatarso aducto. Consiste en la inclinación lateral de la cabeza al lado afecto con rotación del cuello y desviación de la cara al lado contrario, pudiendo palparse masa “pseudotumor”. La manera de presentación más frecuente es del lado derecho siendo la afectación bilateral muy rara, esto hace que el diagnóstico sea más difícil. Se puede asociar a otras anomalías musculoesqueléticas ( displasia de cadera, metatarso aducto, pie equino varo, C1-C2 subluxación).

### OBJETIVO

Presentar un caso clínico de tortícolis bilateral. Diagnosticado y tratado por el servicio de Medicina Física y Rehabilitación, dada la infrecuente forma de presentación de esta patología.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Paciente varón, derivado desde Pediatra de Atención primaria a las 3 semanas de edad por hematoma de esternocleidomastoideo (ECM) derecho. Presentó parto instrumentado con fórceps. En consulta presenta lateralización a la derecha con rotación izquierda, se realiza ecografía de ECM, presentando hematoma de 2x1 cm en derecho. Se derivó a fisioterapia y durante la manipulación presenta “chasquido” sin repercusión clínica, apareciendo nódulo bilateral en ECM, estando limitada la rotación de manera bilateral a 30º. Se realizó radiología simple cervical dentro de la normalidad y nueva ecografía presentando aumento del espesor de ambos ECM a nivel de tercio medio, algo más prominente el derecho, con diagnóstico de fibromatosis colli bilateral. Durante el tratamiento fisioterápico se realizaron maniobras de estiramientos pasivos, facilitación de movimientos activos, se educó y adiestró a la familia para el posicionamiento adecuado, adaptaciones al medio y un programa de tratamiento domiciliario. Asociado al tortícolis el paciente presentó una cadera Graaf IIa en 1ª visita que se corrige, 2ª visita Graaf I. El paciente presentó muy buena evolución, consiguiendo funcionalidad cervical completa. Fue dado de alta de fisioterapia ambulatoria con las recomendaciones para domicilio estando aún en seguimiento por nuestro servicio.

### DISCUSIÓN

La tortícolis muscular congénita bilateral es una afectación muy poco frecuente. Hay que tener presente, sobretodo, en partos distócicos. Su manejo terapéutico, aunque similar al tortícolis unilateral, requiere un control más exhaustivo del paciente.

## **SÍNDROME DE GRISEL COMO CAUSA RARA DE TORTÍCOLIS ADQUIRIDA. DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.**

Castro Agudo, M.; Adler, D.; Cruz Guisado, V.; Moscoso Prieto, J.C.

**Hospitales Universitarios Virgen Macarena. Sevilla.**

### **INTRODUCCIÓN**

La subluxación rotacional no traumática de la articulación atlanto-axoidea (Síndrome de Grisel) es una forma rara de tortícolis adquirida. Todos los casos descritos muestran relación con procesos infecciosos, inflamatorios o quirúrgicos en la región cervical o craneal. Una clasificación y recomendaciones terapéuticas según el grado de severidad fueron publicadas por Fielding en 1977. Describimos un caso tratado de forma conservadora y revisamos la literatura.

### **OBSERVACIÓN CLÍNICA**

Niño de 25 meses, con antecedentes personales de tortícolis congénita derecha con engrosamiento de músculo esternocleidomastoideo, resuelto con cinesiterapia, dado de alta a los 19 meses. A los 5 meses del alta volvió por dos episodios de tortícolis derecha aguda en relación con ganglio cervical lateral izquierdo sin alteraciones neurológicas. Radiográficamente sin signos patológicos. Tomografía axial computarizada (TAC) cervical con mínima subluxación de C1-C2. Dada la ausencia de sintomatología, se optó por seguimiento ambulatorio, manteniéndose asintomático durante los últimos 4 años.

### **Discusión**

En todos los casos revisados, se realizó al menos un TAC de columna cervical o más pruebas. El tratamiento fue diverso, desde inmovilización, tracciones o reducciones cerradas o abiertas.

Nuestro paciente, optando por una actitud conservadora no ha presentado nuevos episodios durante 4 años, con balance articular completo. El tratamiento observador en subluxación atlanto-axial podría ser otra opción terapéutica.

Filiar la etiología de una tortícolis adquirida, clasificar la gravedad y descartar alteraciones neurológicas es importante para un manejo adecuado.

Terminos MeSH: Grisel's Syndrome, non traumatic atlanto axial subluxation.

## **DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE UNA TORTÍCOLIS MUSCULAR CONGÉNITA BILATERAL.**

Castro Agudo, M.; Cruz Guisado, V.; Adler, D.; Cano Belmonte, F.

**Unidad de Gestión Clínica del Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.**

### **INTRODUCCIÓN**

La tortícolis muscular congénita es la forma más frecuente de tortícolis(80%), puede aparecer desde el nacimiento o poco después (2-4 semanas), La etiología no es bien conocida, parece ser multifactorial, provocándose daño a nivel del esternocleidomastoideo. Presenta una incidencia del 1-2%, siendo la tercera afección del aparato locomotor en neonatos tras displasia de cadera y metatarso aducto. Consiste en la inclinación lateral de la cabeza al lado afecto con rotación del cuello y desviación de la cara al lado contrario, pudiendo palparse masa "pseudotumor". La manera de presentación más frecuente es del lado derecho siendo la afectación bilateral muy rara, esto hace que el diagnóstico sea más difícil. Se puede asociar a otras anomalías musculoesqueléticas ( displasia de cadera, metatarso aducto, pie equino varo, C1-C2 subluxación.

### **OBJETIVO**

Presentar un caso clínico de tortícolis bilateral. Diagnosticado y tratado por el servicio de Medicina Física y Rehabilitación, dada la infrecuente forma de presentación de esta patología.

### **OBSERVACIÓN CLÍNICA**

Paciente varón, derivado desde Pediatra de Atención primaria a las 3 semanas de edad por hematoma de esternocleidomastoideo (ECM) derecho. Presentó parto instrumentado con fórceps. En consulta presenta lateralización a la derecha con rotación izquierda, se realiza ecografía de ECM, presentando hematoma de 2x1 cm en derecho. Se derivó a fisioterapia y durante la manipulación presenta "chasquido" sin repercusión clínica, apareciendo nódulo bilateral en ECM, estando limitada la rotación de manera bilateral a 30°. Se realizó radiología simple cervical dentro de la normalidad y nueva ecografía presentando aumento del espesor de ambos ECM a nivel de tercio medio, algo más prominente el derecho, con diagnóstico de fibromatosis colli bilateral.

Durante el tratamiento fisioterápico se realizaron maniobras de estiramientos pasivos, facilitación de movimientos activos, se educó y adiestró a la familia para el posicionamiento adecuado, adaptaciones al medio y un programa de tratamiento domiciliario. Asociado al tortícolis el paciente presentó una cadera Graaf IIa en 1ª visita que se corrige, 2ª visita Graaf I. El paciente presentó muy buena evolución, consiguiendo funcionalidad cervical completa. Fue dado de alta de fisioterapia ambulatoria con las recomendaciones para domicilio estando aún en seguimiento por nuestro servicio.

### **DISCUSIÓN**

La tortícolis muscular congénita bilateral es una afectación muy poco frecuente. Hay que tener presente, sobretodo, en partos distócicos. Su manejo terapéutico, aunque similar al tortícolis unilateral, requiere un control más exhaustivo del paciente.

## IMPORTANCIA DE LA UNIDAD MÓVIL DE REHABILITACIÓN EN EL SÍNDROME DE OMMEN

Pineda Guillén, José Ramón <sup>1</sup>; Crisán, Iancu <sup>2</sup>; Gómez García, Silvia <sup>3</sup>.

<sup>1</sup> y <sup>2</sup> MIR de MF y RHB en C.H. Torrecárdenas (Almería). <sup>3</sup> FEA de MF y RHB en C.H. Torrecárdenas. (Almería).

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Omenn (OS) es una enfermedad genética inflamatoria caracterizada por eritrodermia, descamación, alopecia, diarrea crónica, retraso en el crecimiento, linfadenopatía y hepatoesplenomegalia, asociados a una inmunodeficiencia combinada grave. A los niños afectados de esta enfermedad se les conoce como "niños burbuja". El diagnóstico se basa en un cuadro de inflamación, junto a la evidencia de la expansión anómala de uno o más clones de linfocitos T en sangre periférica y tejidos. El patrón de transmisión es autosómico recesivo. El tratamiento inicial se basa en el uso de fármacos inmunosupresores, seguidos de un trasplante de células madre hematopoyéticas. Si no se trata, el pronóstico es desfavorable y la enfermedad es letal.

### CASO CLÍNICO

Niño de 2 años diagnosticado de síndrome de Omenn, en estado de aislamiento en domicilio, por lo que acude la Unidad Móvil de Rehabilitación y Fisioterapia a valorarlo. Presenta buen estado general, actitud espontánea en decúbito supino con caderas en abducción y rotación externa ("postura de ranita"), hipotonía generalizada. Exploración ortopédica: se objetiva a nivel axial una cifosis en transición dorso-lumbar severa, parcialmente flexible. A nivel periférico la exploración de las caderas es normal, con signo de Galeazzi negativo y los pliegues poplíteos a nivel. En rodillas aparece leve flexo de unos 4°. Pies dentro de la normalidad. El niño es capaz de controlar el tronco en sedestación y realizar pequeñas torsiones que le permiten manipulación bilateral. No consigue bipedestación. En radiografía de caderas aparecen signos indirectos de osteoporosis, cobertura completa de cabezas femorales que se encuentran en cuadrante infero-interno.

### DISCUSIÓN

Este paciente en concreto ha necesitado un asiento conformado para su silla de ruedas, un bipedestador y tratamiento fisioterápico domiciliario durante varios meses hasta que ha sido capaz de poder caminar con ayuda de segunda persona en trayectos largos y de forma autónoma en domicilio. Es de destacar la importancia de la existencia de la Unidad Móvil de Rehabilitación y Fisioterapia para el tratamiento de niños que no puedan desplazarse por aislamiento domiciliario a una sala de fisioterapia ambulatoria y que precisen de un tratamiento y seguimiento individualizado en domicilio.

## PREVENCIÓN DE LA PLAGIOCEFALIA Y EL RETRASO PSICOMOTOR EN LA TORTÍCOLIS MUSCULAR CONGÉNITA. GUÍA PARA LOS PADRES.

Gloria Navarrete Olmedo; Mónica Bolea Delgado.

**Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Almería.**

Ante el elevado número de casos de pacientes diagnosticados de tortícolis muscular congénita, que llegan derivados por el médico rehabilitador a nuestro sala de fisioterapia y que presentan una plagiocefalia más o menos grave y un retraso psicomotor asociados, nos planteamos intentar llegar lo más precóximamente a las familias de estos pacientes para poder evitar la deformidad craneal que empieza a instaurarse desde los primeros días de vida debido al rápido crecimiento de la cabeza del bebé durante los primeros seis meses de vida y a lo blanda y fácilmente deformable que es la cabeza del bebé. El periodo de tiempo que pasa desde que el pediatra diagnostica la tortícolis, lo deriva al médico rehabilitador y tras esperar en la lista de espera llega al fisioterapeuta, puede ser de varios meses, suficiente para que la deformidad craneal aparezca y también el retraso en los hitos del desarrollo motor como por ejemplo el control de la cabeza en prono. La elaboración de un folleto informativo para concienciar a los padres de la importancia de los cuidados posturales y de la estimulación de su hijo para prevenir estas complicaciones mientras esperan a que el fisioterapeuta trate a su hijo, es el contenido de este póster. El folleto está escrito como si lo hubieran hecho los padres de un paciente hablando de su propia experiencia, en un lenguaje fácil de entender sin tecnicismos.

## SÍNDROME DE KABUKI. MANEJO DEL RETRASO MOTOR Y LAS ANOMALÍAS MUSCULO-ESQUELÉTICAS EN REHABILITACIÓN. A PROPÓSITO DE UN CASO

Pineda Guillén, José Ramón <sup>1</sup>; Crisán, Iancu <sup>2</sup>; Guardia Pérez, Mercedes <sup>3</sup>.

<sup>1</sup> y <sup>2</sup> MIR MF y RHB en C.H. Torrecárdenas. Almería. <sup>3</sup> FEA de MF y RHB C.H. Torrecárdenas. Almería.

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Kabuki (SK) es una enfermedad caracterizada por anomalías congénitas múltiples como rasgos faciales típicos, anomalías esqueléticas, discapacidad intelectual entre leve y moderada y déficit de crecimiento postnatal. Entre las anomalías músculo-esqueléticas destacan: braquidactilia del 5º dedo, anomalías de la columna vertebral, hiperlaxitud y luxaciones articulares. Otro signo cardinal del SK son las anomalías de los dermatoglifos con persistencia del almohadillado fetal de los dedos. El SK está asociado, en un 45-80% de los casos, a mutaciones en el gen MLL2. En unos pocos casos se han documentado también delecciones en el gen KDM6A. Se estima una prevalencia aproximada de 1:32.000.

## CASO CLÍNICO

Niño de 4 años de edad diagnosticado de síndrome de Kabuki a los pocos meses de nacer. Presenta alteraciones visuales, auditivas, facies característica (eversión del tercio externo del párpado inferior, cejas escasamente pobladas en el tercio lateral, orejas grandes, paladar ojival y alteraciones dentales), retraso psicomotor y alteraciones ortopédicas, tales como displasia del desarrollo de caderas, flexo de caderas y rodillas e hiperlaxitud articular. Se comunica básicamente por signos, presentando frecuentes ecolalias. En la exploración física se detecta hipotonía generalizada, rango articular de caderas limitada la abducción bilateral, rodillas en flexo de 10° y tobillos dentro de la normalidad, balance muscular disminuido, realiza sedestación con cifosis dorso-lumbar y reacciones de apoyo laterales presentes. Se inicia tratamiento fisioterápico, logopédico, terapia ocupacional y se prescribe silla de ruedas con asiento conformado para lograr una correcta sedestación así como un andador posterior para iniciar la marcha. Paralelamente comienza seguimiento por atención temprana con el fin de favorecer el desarrollo psicomotor de este paciente. Actualmente consigue realizar marcha autónoma con andador, necesitando silla de ruedas adaptada para trayectos medios y largos. Ha mejorado el flexo de caderas y rodillas así como la abducción de caderas.

## DISCUSIÓN

El manejo del SK debe de ser multidisciplinar y centrado en el control de las manifestaciones clínicas. Desde el punto de vista rehabilitador se debe realizar un tratamiento específico y un seguimiento de estas alteraciones con el objetivo de favorecer un adecuado desarrollo neuromotor y de evitar deformidades ortopédicas.

## ADAPTACIONES PARA FAVORECER LA FUNCIONALIDAD Y AUTONOMÍA EN NIÑOS CON AFECTACIÓN NEUROLÓGICA

Martínez-Carlón Reina, María (Terapeuta Ocupacional); Haro Alarcón, Beatriz (Fisioterapeuta); Medina Iruela, Yasmina (Psicóloga/logopeda); Esteban García, Laura (Neuropsicóloga); Rosa Cánovas López (Neuropsicóloga) y Flores Cubos, Pilar (Catedrática de Psicología).

**Instituto de Neurorehabilitación Infantil InPaula. Almería.**

Los niños con afectación neurológica presentan limitaciones y dificultades en las Actividades de la Vida Diaria (AVDs).

Desde el Instituto de Neurorehabilitación Infantil InPaula ofrecemos la posibilidad de fabricar adaptaciones personalizadas que complementen su tratamiento terapéutico y favorezcan su funcionalidad y autonomía en las AVDs.

Desde las áreas de Terapia Ocupacional y Fisioterapia nos encargamos de proveer adaptaciones teniendo en cuenta las habilidades y limitaciones funcionales del niño y los objetivos terapéuticos planteados.

A la hora de plantear el resultado que queremos conseguir con el uso de una adaptación se realiza una valoración exhaustiva de las necesidades haciendo hincapié en el área neuromotora: movilidad, tono muscular, alteraciones ortopédicas, posicionamiento y los productos de apoyo de que dispone.

Para elegir el tipo de adaptación que confeccionaremos y realizar el diseño de ésta se tienen en cuenta, además, la globalidad del niño, las demandas de sus padres, las características del entorno, la información aportada por todo el equipo multidisciplinar y las principales ocupaciones del menor (el autocuidado, el juego y las tareas escolares en la mayor parte de los casos).

Una vez confeccionada la férula o adaptación con el material elegido, es importante llevar a cabo un entrenamiento para su correcto uso y asesorar a la familia en cuanto a su uso e higiene.

Por último, hemos de destacar la importancia de adaptar el entorno con cambios en la distribución del mobiliario (casa, escuela o centro de terapia), los estímulos auditivos, estimulación visual, las peticiones que les hacemos e incluso el tono de voz con el que nos dirigimos a ellos. Un entorno accesible al niño favorecerá el desarrollo de sus habilidades y mermará las dificultades a las que se enfrenta cada día.

## HOJA DE REGISTRO PARA LA EXPLORACIÓN EN PRIMERA CONSULTA DEL PACIENTE CON DIAGNÓSTICO DE PARÁLISIS CEREBRAL

Sánchez Cabrera, B.; Cano Belmonte, F.; Ramírez Cifuentes, M.N.; Cruz Guisado, V.; Romero Romero, B.; Conejero Casares, J.A.

**Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.**

## INTRODUCCIÓN

La parálisis cerebral es la causa más frecuente de discapacidad motora en la edad pediátrica que se define como cualquier limitación en la realización de tareas, actividades y funciones al nivel esperado para el contexto físico y social del individuo. Suele asociarse a un trastorno del desarrollo de la postura y el movimiento, de carácter persistente que condiciona una limitación en la actividad con otras alteraciones.

Dada la complejidad de la enfermedad, se nos hace indispensable el hecho de realizar una primera valoración de la misma de forma muy precisa. Esto nos permitirá tener un punto de partida fiable y sólido para futuras valoraciones, contribuirá a la hora de la realización de un pronóstico y ayudará a diseñar un tratamiento adecuado. Con este fin, hemos desarrollado una hoja de registro para la valoración del niño con parálisis cerebral en la primera consulta. Creemos que la misma ahorrará tiempo de futuras consultas al permitir valorar la evolución del paciente de forma rápida y precisa.

### HOJA DE REGISTRO

Se diseñó una hoja de registro en la que se recogieron datos sobre el estado general del paciente, la conducta en la consulta, el lenguaje, la deglución, la valoración funcional, el estado motor (manipulación, marcha, posición espontánea, balance muscular manual y espasticidad), el sistema locomotor (axial y periférico, con medición de todos los arcos de movimiento), la presencia de dolor, la situación escolar y el tratamiento rehabilitador extra-hospitalario.

### DISCUSIÓN

Gracias a la cumplimentación de esta hoja de registro hemos ahorrado tiempo de futuras consultas al disponer de una base sólida de la que partir. Además nos ha permitido valorar la evolución del paciente de forma precisa, realizar un pronóstico correcto y diseñar un tratamiento adecuado.

Revisando la literatura acerca de trabajos similares, encontramos que en 2012 se publicó por Dunn y colaboradores un artículo cuyo objetivo fundamental era realizar un protocolo que permitiese brindar una atención sanitaria de calidad a los pacientes con parálisis cerebral. En él se tratan los aspectos relacionados con los procedimientos a realizar en las parálisis cerebrales y la conducta terapéutica a seguir, con el fin de estandarizar dichos procedimientos en el Centro.

También en 2012 se publicó un estudio por Somoano y colaboradores con el fin de evaluar la eficacia de un programa de atención temprana a niños nacidos con signos precoces de parálisis cerebral.

Sin embargo, no encontramos ninguna publicación acerca de los datos que es necesario recoger en la exploración del niño con parálisis cerebral, por lo que consideramos de gran valor el disponer de una hoja de registro similar con este fin.

## SUBLUXACIÓN CONGÉNITA DE PERONEOS

Francisca Cano Belmonte; Beatriz Sánchez Cabrera; Victoria Vidal Vargas.

**Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.**

### INTRODUCCION

La subluxación de los tendones peroneos es una patología descrita en 1803 por Monteggia(1).

Es una patología infrecuente. En ocasiones es bilateral.

Los tendones peroneos están contenidos dentro de un retináculo en la cara posterior del peroné. En la subluxación congénita el retináculo nace en la cara lateral, lo cuál se asocia a una ausencia del surco peroneo con un desplazamiento distal y a un aumento del volumen de los tendones.

Son clínicamente fáciles de confirmar por inspección visual. Los tendones desplazados recorrerán la cara lateral del maléolo, con o sin provocación manual(2).

Los casos leves se resuelve de forma espontánea.

En casos más graves, la actitud más indicada tradicionalmente es la quirúrgica.

Objetivo: describir tratamiento conservador de subluxación de peroneos

Palabras clave: Congenital Peroneal Subluxation.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Varón de 1 día de vida que acude por deformidad de ambos pies.

- Antecedentes familiares:

Gestaciones/Abortos/Vivos: 101

Madre con displasia del desarrollo de la cadera tratada con ortesis

Padre sin interés

- Antecedentes personales:

Embarazo con metrorragias con reposo durante 5 meses. Ecografía intraútero informada como rotación femoral interna.

Parto prolongado por presentación cefálica en transversa izquierda.

Peso al nacer 2900 gr

### Primera visita

Pies:

Izquierdo: RP S 40.0.40 F Desalineación de tobillo con subluxación de peroneos. AP: aducto ligero. HP normal.

Derecho: RP S 40.0.30 F Desalineación de tobillo con subluxación de peroneos. AP: aducto ligero. HP normal.

- Pruebas complementarias:

Radiografía AP y L de ambos pies (2/10/14): Divergencia astrágalo-calcánea. No astrágalo vertical.

- Juicio clínico:

PIE TALO-VALGO RIGIDO POR LUXACIÓN DE PERONEOS BILATERAL

Tratamiento:

Férula correctora de yeso en ambos pies

Fisioterapia después de los yesos

#### Segunda visita:

Se retira primer yeso, comprobando que los pies están corregidos.

Tratamiento:

Se coloca el segundo yeso

#### Tercera visita :

Retirada del segundo yeso y colocación del tercer yeso.

#### Cuarta visita :

Retirada del 3º yeso.

Pies:

Izquierdo: RP S 30.0.56. AP alineado. HP normal

Derecho: RP S 28.0.54 AP alineado, HP normal

- Tratamiento:

Fisioterapia

Ejercicios domiciliarios

AFO en termoplástico adaptadas (546.0)

#### Quinta visita :

Pies:

Izquierdo: RP S 30.0.42. AP alineado. HP normal

Derecho: RP S 30.0.44 AP alineado, HP normal

- Tratamiento:

Fisioterapia y ejercicios domiciliarios

AFO en termoplástico adaptadas

## DISCUSIÓN

La observación clínica sugiere que existe una mayor tendencia a que ocurra en la hiperlaxitud o asociada a otras alteraciones del aparato locomotor (3).

Hay publicaciones donde también se opta por tratamiento no quirúrgico con buen resultado y recomienda la cirugía al finalizar el crecimiento (4).

Como primera opción de tratamiento la cirugía en edad pediátrica es discutida (5).

En nuestro caso observamos la buena evolución del cuadro con un tratamiento puramente conservador.

VOLUMEN V

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

**Almería**

Noviembre 2015

