

VOLUMEN VI

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

**Madrid**  
Abril 2016





**VOLUMEN VI**

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

**Madrid**  
Abril 2016



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

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

**ISSN 2174-5056**

## ÍNDICE

ENFOQUE MULTIDISCIPLINAR .....	pág. 6-7
PARALISIS BRAQUIAL NEONATAL, ETIOPATOGENIA, HAY ALGO NUEVO? .....	pág. 8-10
PBN. QUÉ PUEDE APORTAR EL EMG EN EL DIAGNÓSTICO .....	pág. 11-12
EVALUACIÓN Y TRATAMIENTO CONSERVADOR DURANTE EL PRIMER AÑO DE VIDA EN PARÁLISIS BRAQUIAL NEONATAL (PBN). --	pág. 13-14
TOXINA BOTULÍNICA. QUÉ APORTA AL TRATAMIENTO DE LA PBO. VISIÓN DEL CLÍNICO. ....	pág. 15-15
PLAN REHABILITADOR TRAS ACTUACIONES QUIRÚRGICAS EN PARÁLISIS BRAQUIAL PERINATAL (PBN). ....	pág. 16-17
TÉCNICAS FISIOTERÁPICAS EN PARÁLISIS BRAQUIAL NEONATAL. ....	pág. 18-19
FUNCTIONAL EVALUATION OF CHILDREN WITH OBSTETRICAL BRACHIAL PLEXUS PALSY. ....	pág. 20-20
SERIAL CASTING AND SPLINTING FOR ELBOW FLEXION CONTRACTURES IN CHILDREN. ....	pág. 21-21
WITH OBSTETRICAL BRACHIAL PLEXUS PALSY.	
CUANDO EL NIÑO CON PARÁLISIS BRAQUIAL NEONATAL CRECE: CONSECUENCIAS. ....	pág. 22-24
RECURSOS PARA PADRES Y PROFESIONALES EN INTERNET DE LA PBN. ....	pág. 25-25
COMUNICACIONES ORALES. ....	pág. 26-51
COMUNICACIONES POSTERS .....	pág. 52-85

### **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. Beatriz de la Calle García

Dra. Inés Folgado Toranzo Dra. Gema Girona Chenoll

Dra. Belén González Maza Dra. Mercedes Martínez Moreno  
*Vocales*

### **COMITÉ CIENTIFICO**

Dra. Sandra Espinosa García

Dra. Beatriz de la Calle García

Dra. Gema Girona Chernoll

Dra. Belén González Maza

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

### **ORGANIZA**

Sociedad Española de Rehabilitación Infantil (SERI).

## **XVI JORNADAS CIENTÍFICAS DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE REHABILITACIÓN INFANTIL**

Madrid, 1 y 2 de Abril de 2016

### **ENFOQUE MULTIDISCIPLINAR**

**Mercedes Martínez Moreno**

Sección de Rehabilitación Infantil. Servicio de Medicina Física y Rehabilitación.

Hospital Universitario La Paz. Madrid.

La parálisis braquial neonatal (PBN) se presenta en el recién nacido como una extremidad débil o sin movimiento con un balance articular pasivo mayor que el activo. Muestra una asimetría con el miembro contralateral en el reflejo palmar y el de Moro presentes durante las primeras semanas de vida.

La parálisis braquial neonatal es una enfermedad conocida desde la antigüedad. Existen ya descripciones de la misma desde la época de Galeno. Smellie en 1746 describió por primera vez una parálisis transitoria en el recién nacido. Duchenne, Erb, Klumpke, and Seeligmuller relacionaron las lesiones de determinadas raíces con los grupos musculares afectados. Pero fue gracias al inicio de las técnicas microquirúrgicas cuando se produjo el avance más importante en el tratamiento de esta patología. El Dr Narakas inició el tratamiento con técnicas de microcirugía para tratar de paliar las secuelas de esta patología desde la edad temprana hasta ese momento tratado solamente con técnicas conservadoras y paliativas.

Clásicamente ha sido relacionada su etiopatogenia con una situación de distocia del parto y con factores de riesgo del propio recién nacido. Sin embargo en los últimos años se ha observado que sólo en el 50% de los casos existe alguno de los factores de riesgo clásicos, por lo que en la actualidad se recomienda cambiar la clásica denominación de parálisis braquial obstétrica a parálisis braquial neonatal o perinatal.

La PBN ha variado también en los últimos años en cuanto a su clasificación, clásicamente se distinguían 6 grupos: parálisis de Duchenne- Erb, parálisis de Klumpke, parálisis de tronco medio y superior, parálisis total, parálisis bilateral, síndromes fasciculares. En los últimos años tras los trabajos sobre evolución de esta patología se han introducido otras clasificaciones, la más utilizada es la clasificación de Narakas recientemente modificada por Al-Qattan. En esta clasificación existen 5 grupos : tipo I correspondería a la parálisis proximal con afectación de raíces C5-C6, la tipo II sería una parálisis proximal que se acompañaría de afectación de flexores dorsales de muñeca, en el IIa la recuperación sería precoz mientras que en la IIb la recuperación no sería precoz. En el tipo III la afectación sería global pero a diferencia del tipo IV en la primera no existiría signo de Horner.

La incidencia de la PBN se mantiene estable en general en todo el mundo o en ligera disminución , mientras que en Estados Unidos existen un crecimiento de la incidencia. Las tasas de incidencia se sitúan según las series entre un 0,5 y un 4 por mil recién nacidos vivos.

Las secuelas que pueden afectar todos los aspectos de la CIF, son variables y se estiman entre un 10 y un 20% de los pacientes. La recuperación sigue unos patrones en el tiempo bien estudiados. También se sabe que al menos, teóricamente, la recuperación en la PBN puede estar influida por el desarrollo alterado de programas de movimiento, esto nos explicaría el hecho que los niños con PBN “olviden su miembro afecto” en movimientos automáticos.

La PBN es una patología compleja ya que se unen por un lado una fuerte carga emocional en los padres debido al sentimiento de daño causado junto a la incertidumbre sobre las posibles secuelas tanto motoras como sensitivas y estéticas. Además en los últimos años ha habido un cambio importante en el abordaje de esta patología, pasando de un tratamiento mayoritariamente conservador a un incremento de las cirugías tanto inicialmente con cirugías primarias y selectivas como posteriormente con cirugías paliativas. Esto hace que los tratamientos rehabilitadores se deban extender en el tiempo con cambios en relación con las cirugías realizadas.

Por todo ello se aconseja que estos pacientes sean derivados a centros específicos donde exista un equipo multidisciplinar, si no existe una recuperación completa al final del primer mes.

En nuestro Hospital el equipo multidisciplinar esta constituido por un neuropediatra que es el encargado de realizar los estudios electromiográficos, una sección de rehabilitación Infantil compuesta por médicos rehabilitadores, fisioterapeutas y terapeutas ocupacionales y una unidad especializada en cirugía de plexo braquial constituida por cirujanos plásticos.

Los pacientes que acceden a nuestra Unidad Multidisciplinar son evaluados por los componentes de la misma, iniciando de forma precoz el tratamiento rehabilitador mediante fisioterapia y terapia ocupacional. El tratamiento rehabilitador debe ser:

**Precoz:** Debe iniciarse durante los primeros días de vida.

**Debe tener una continuidad:** Para ello la cooperación de los padres es necesaria. El programa se debe ajustar a los cambios y a los otros tratamientos realizados ( toxina botulínica, cirugías, etc).

**Los objetivos que se persiguen son:** Preservar la movilidad articular, estimular la musculatura parética, normalizar el desarrollo psicomotor, integración de miembro afecto.

La toxina botulínica se utiliza tanto para tratar las cocontracciones como para tratar de equilibrar el desbalance muscular entre los rotadores internos y externos o entre los flexores y extensores de codo.

Las ortesis durante la primera etapa de tratamiento se utilizan para evitar la deformidad de la muñeca – mano en desviación cubital por debilidad de flexores dorsales de muñeca, de uso preferentemente en reposo. En etapas más tardías en niños más afectados se utilizan también ortesis para mejorar la función en supinación o la pinza realizadas en material ligero y de uso durante las actividades. También se utilizan yesos seriados o ortesis nocturnas par mejorar la extensión de codo en casos de flexos mayores de 30°.

La cirugía como veremos en el desarrollo de las ponencias quirúrgicas son variadas, cada vez más selectivas, intentando actuar sobre músculos concretos para tratar de mejorar patrones de movimiento y así evitar la aparición de deformidades óseas.

A medida que el niño crece se deben recurrir a programas de tratamiento dirigidos fundamentalmente a mejorar la funcionalidad, entrenamiento de actividades de la vida diaria, mejorar manipulación, favorecer actividades bimanuales, mejora del movimiento automático y el equilibrio en los niños más afectados. La actividad deportiva como forma de mejora de la actividad y la participación en niños con PBN debe tener un papel importante en el programa de tratamiento.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Hale HB, Bae DS, Waters PM. Current concepts in the management of brachial plexus birth palsy. J Hand Surg. 2010;35A:322-331.
2. Dodds SD, Wolfe SW. Perinatal brachial plexus palsy. Curr Opin Pediatr.2000;12:40-47.
3. Foad SL, Mehlman CT, Ying J. The epidemiology of neonatal brachial plexus palsy in the United States. J Bone Joint Surg Am. 2008;90:1258-1264.
4. Joseph G. Ouzounian, MD. Risk factors for neonatal brachial plexus palsy. Seminars in perinatology.2014; 38: 219 -221.
5. Zafeiriou DI, Psychogiou K Obstetrical brachial plexus palsy pediatric. Pediatric neurology 2008;38:235-42
6. Al-Qattan MM, El-Sayed AAF, Al-Zahrani AY, et al. Narakas classification of obstetric brachial plexus palsy revisited. J Hand Surg Eur. 2009;34:788-791.
7. Abzug JM, Kozin SH. Evaluation and management of brachial plexus birth palsy. Orthop Clin North Am. 2014;45:225-232.

## PARALISIS BRAQUIAL NEONATAL, ETIOPATOGENIA, HAY ALGO NUEVO?

**Sandra Espinosa García**

Sección de Rehabilitación Infantil. Servicio de Medicina Física y Rehabilitación.

Hospital Universitario La Paz. Madrid.

La parálisis braquial congénita se define como una parálisis flácida de una de las extremidades superiores debido a una lesión en el plexo braquial, con rango de movimiento pasivo mayor que el activo.

Su incidencia es variable según las estadísticas de cada país, en nuestro país no hay estadísticas globales, sin embargo según distintos autores oscila entre 0.4-5.1/1000 nacidos vivos, como promedio podemos hablar de 1/1000 nacidos vivos.<sup>1</sup>

Esta incidencia tiene variaciones si se trata de un paciente obtenido por parto vaginal (1.6/1000) o por cesárea (0.3/1000), si nos enfocamos en el tipo de presentación, en los pacientes nacidos por parto vaginal y en presentación pélvica o podálica esta incidencia se dispara a 8.6/1000 nacidos vivos.<sup>2</sup>

La mayoría de las lesiones son leves y cerca del 70% presentan recuperación funcional espontánea dentro de los primeros 4-6 meses.

Aproximadamente el 30% presentará algún déficit funcional dependiendo de la gravedad de la lesión y de las raíces involucradas.<sup>3,4</sup>

La determinación de que la lesión del plexo ha ocurrido durante el parto es en gran medida subjetiva. Existe un amplio debate sobre el origen real de la lesión que tiene connotaciones legales. Una lesión preparto puede diagnosticarse cuando se encuentran fibrilaciones desde el primer día de vida extrauterina y cuando la duración del trabajo de parto ha sido menor de 24 horas, o cuando grandes potenciales de unidad motora están presentes durante los primeros 10 días de vida. Una deformidad fetal o debilidad en el brazo no puede interpretarse como una condición sine qua non de un origen preparto de lesión del plexo braquial. El estudio electromiográfico, sólo es fiable cuando ha transcurrido tiempo después de la lesión.

De manera que, tanto antes del parto como intraparto los factores de riesgo de PBO son poco fiables, y su incidencia sigue siendo un evento impredecible.

Existen, sin embargo, distintos factores que pueden estar relacionados con la lesión del plexo braquial en el recién nacidos.

Factores de riesgo materno-fetales: La diabetes materna es un factor de riesgo de PBO junto con desarrollo de fetos macrosómicos con peso de más de 4.5kg al nacimiento.

Dentro de los **factores maternos** se encuentran las malformaciones uterinas, como el útero bífido, en el que existe una restricción en la cavidad uterina que puede original lesión o malformación del plexo.

Síndrome de bandas amnióticas, no involucra directamente lesión del plexo, sin embargo, se ha demostrado su participación en la lesión de ramas distales del mismo.

Síndrome de varicela congénita, puede provocar daño neuronal en los segmentos espinales relacionados con el plexo braquial conduciendo a la malformación del mismo.

El antecedente de PBO previa aumenta el riesgo de forma elevada. Puede existir una variabilidad congénita en la formación del plexo braquial., la incidencia encontrada en varios miembros de una familia podría ser sugerente de herencia con expresión variable.<sup>5</sup>

Otra teoría controvertida es que la reducción del área de superficie placentaria (Síndrome de Kaiser Wilhem) origina hipoxia selectiva en zonas de irrigación del plexo.<sup>6</sup>

**Factores fetales.** Además de la macrosomía (>4.5 kg), la presentación cefálica en si misma y con hombro posterior.

Niños de bajo peso en presentación podálica, asociado a sufrimiento fetal o asfixia perinatal, con mayor vulnerabilidad de estructuras nerviosas al tratarse de un neonato hipotónico por hipoxia.

Otros factores de riesgo **fetal** incluyen disminución movimientos fetales, por restricción uterina o patología de SNC que pueden conducir a atrofia de los músculos de la cintura escapular y las articulaciones, por lo tanto un plexo braquial más vulnerable.

La presencia de una costilla cervical puede, mediante la modificación de la anatomía de la región alrededor del plexo braquial, alterar la dirección del vector de la fuerza de estiramiento, aumentando su alineación al eje más vulnerable del plexo braquial.

Patología intrínseca del plexo braquial (neuropatía/neuritis braquial) podría disminuir su resistencia, haciéndolo más vulnerable a las fuerzas de estiramiento generadas por la contracción uterina espontánea o tracción durante el parto.

### Patologías asociadas a PBO.<sup>6</sup>

Las directamente relacionadas con parto distócico: Cefalohematoma, fractura de clavícula, fractura humeral. Tortícolis congénita.

Las derivadas de la lesión del plexo: parálisis facial, síndrome de Horner, parálisis frénica.

Exostosis de la primera costilla

Una masa ósea debajo de la clavícula debe alertar a la posibilidad de exostosis de la primera costilla. No se sabe si la lesión en estos pacientes es debido a la compresión o estiramiento del plexo braquial o si la lesión ocurre antes o durante el parto.

Osteomielitis por estreptococo grupo B. El mecanismo de la lesión está probablemente relacionado con la isquemia del plexo. La presentación clínica se caracteriza por aparición repentina de debilidad brazo varios días después del nacimiento.

Tumores. Los tumores procedentes de o relacionados con el plexo braquial en los recién nacidos son raros. Incluyen neurofibromas, tumores rabdoides y miofibroma. Los neurofibromas y miofibroma producen monoparesia lentamente progresiva que puede asociarse con parestesias hombro. Tumores rabdoides producen debilidad en el brazo rápidamente progresiva y masa supraclavicular

Lesión del plexo braquial debido a tumores son el resultado de la compresión, la infiltración, o ambos.

Hemangioma en cintura escapular es una causa poco frecuente, secundaria a la compresión o la privación de oxígeno. Este último fenómeno se produce por shunt de sangre arterial en el hemangioma.

### Factores inherentes al parto.<sup>6</sup>

Periodo expulsivo: Distocia de hombros, se entiende que durante el parto se precisan maniobras adicionales, manuales o instrumentadas. Suele asociarse a episiotomías G. 3-4, y con fractura concomitante de la clavícula ó húmero.

El parto instrumentado puede provocar traumatismo del plexo por compresión directa sumado a la lesión por tracción.

Segunda etapa expulsivo prolongada.

Hombro posterior. Puede quedar atascado en el promontorio del sacro y causar lesiones en ese tramo en etapas tempranas del parto.

A pesar del mejor control en la diabetes gestacional y la disminución en la tasa de cesáreas la incidencia de PBO permanece igual.

En una serie de 1611 casos de PBO se encontró que el 47% de los casos no asociaba distocia de hombros o tracción del plexo braquial..<sup>8</sup>

Hay evidencia de que la PBO puede ser resultado de un insulto en el útero o puede estar relacionada con el trabajo de parto en sí, en lugar de la fase de expulsión exclusivamente.<sup>9</sup>

En una revisión histórica sobre la parálisis de Erb, Sandmire y DeMott sugirieron que las fuerzas propulsoras maternas son los más probable causa de la parálisis del plexo braquial es decir a mala adaptación intrauterina<sup>11</sup>: la fuerza de propulsión generada por las contracciones uterina (espontáneas o provocadas) antes o durante el parto puede ser suficiente para interrumpir la continuidad de los haces nerviosos del plexo braquial si su resistencia per se o la resistencia de las estructuras de la cintura escapular se reducen.

En base a esto, pensaríamos que se trata de una maladaptación intrauterina cuando se encuentra: una pobre correlación entre los factores predisponentes y el daño braquial obstétrico, la participación del hombro posterior, la ocurrencia de otras lesiones congénitas de los nervios periféricos no relacionado con la tracción (como parálisis facial y del nervio peroneal), y la ausencia de tracción aplicada durante el parto vaginal o cesárea durante la extracción.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Seminars in Perinatolgy 38 (2014) 210 – 218.
2. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2003;88:185–189.
3. Al-Qattan MM. J Hand Surg, 1996, 21B:263.
4. Boo NY. J Trop Paediatrics, 1991,37:327.
5. Polovina S1 Coll Antropol. 2007 Dec;31(4):1077-81.
6. Alfonso. DT. Bulletin of the NYU Hospital for Joint Diseases 2011;69(1):11
7. Paediat Child Health. 2006. Vol 11 (2).
8. Gilbert WM. Obstet Gynecol 1999;93:536-40.
9. Alfonso I. Pediatr Neurol 2004;31:225-7.
10. Sandmire HF. Birth 2002;29:52-4.
11. Jennett RJ. Am J Obstet Gynecol. 1992;166.

## **PBN** **QUÉ PUEDE APORTAR EL EMG EN EL DIAGNÓSTICO**

### **SI Pascual Pascual.**

Servicio de Neuropediatría, HULP, UAM. Madrid.

La parálisis braquial obstétrica es una alteración relativamente frecuente en el recién nacido con una incidencia de 0.6 a cinco por mil nacidos vivos.

Produce secuelas en alrededor de 30% de los casos.

El 90% de las PBO afectan a raíces C5-C6 o al tronco superior.

La gravedad de la lesión es variable desde la neurapraxia (que cura sin secuelas) hasta la irreversible neurotmesis o a la avulsión radicular, que no tienen posibilidad de regeneración salvo que someta a tratamiento quirúrgico. Con frecuencia la gravedad de la lesión es mixta dentro del mismo haz nervioso, sea la raíz, tronco, o división del plexo braquial. Inicialmente desde el punto de vista clínico no es fácil determinar el alcance de la lesión ya que suele observarse una parálisis completa. La electromiograma fiable ayuda a determinar la gravedad de la lesión cuando clínicamente existen dudas y esto es muy importante para el pronóstico y la determinación del tratamiento.

### **El objetivo de los estudios electromiográficos es:**

1. Definir el tipo de lesión y la topografía de la misma
2. Ayudar al decidir el tipo de tratamiento quirúrgico y
3. Ayudar a definir el papel de las contracciones en las secuelas de la PBO. La falta de movilidad de la articulación puede no solo deberse a parálisis, sino también a contracción simultánea de músculos antagonistas, y el tratamiento será diferente en uno y otros casos (Gu, 2000).

Las secuelas de la PBO pueden ser debidas a la debilidad muscular o al desequilibrio muscular que se origina por la diferente afectación de músculos agonistas y antagonistas en la movilización de las articulaciones. Esto lleva consigo la deformidad progresiva y al final irreversible de la articulación, especialmente de la glenoidea (Waters 2005; Blaauw, 2012).

Hay diferencias en los datos de la exploración física y en la EMGráfica de los niños con PBO, tanto por falta de colaboración y complejidad de movimientos complejos del brazo como por las peculiaridades del EMG en el recién nacido y lactante. El EMG tiende a sobreestimar el número de unidades motoras, tiende a infraestimar la denervación porque puede persistir inervación de lujo propia del feto, que es poco funcional pero que oculta los signos de denervación, y porque puede haber ramificación axonal múltiple en axones lesionados y que también pueden ocultar parcialmente la denervación (Ger van Dijk et al, 2001).

Es por ello que las mayores fiabilidades en el diagnóstico de la gravedad de una PBO se consiguen con la conjunción de datos clínicos y de EMG (Malessy et al, 2009 y 2011). Los datos clínicos más fiables para distinguir lo que después llegará a ser una lesión grave (neurotmesis o avulsión) respecto de una leve (axonotmesis parcial)

son la ausencia de rotación externa activa del brazo, ausencia de flexión del codo, ausencia de supinación y de extensión del codo, y los datos EMGráficos más fiables son la ausencia de potenciales de unidad motora en deltoides y en bíceps braquial. Son menos sensibles y poco específicos la presencia de actividad espontánea de denervación en deltoides, bíceps y tríceps.

Como es lógico, los datos clínicos son más sensibles y específicos para predecir la lesión grave al cabo de un mes y más aún a los 3 meses de edad que de recién nacido. Sin embargo, los datos EMGráficos alcanzan ya al mes de edad la misma especificidad y sensibilidad al mes de edad que a los 3 meses.

En conjunto, las mejores predicciones de gravedad de lesión se consiguen con la evaluación de la flexión del codo, de la extensión del codo y la ausencia de potenciales motores en el EMG del bíceps, tanto al mes de edad como a los 3 meses de edad.

## EVALUACIÓN Y TRATAMIENTO CONSERVADOR DURANTE EL PRIMER AÑO DE VIDA EN PARÁLISIS BRAQUIAL NEONATAL (PBN)

**Dra. Paz Martín Maroto.**

Sección de Rehabilitación Infantil. Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

El abordaje eficaz y eficiente de la parálisis braquial neonatal (PBN) implica el conocimiento de la evolución natural del cuadro, manejo de las herramientas evaluadoras y recomendaciones terapéuticas, ya sean conservadoras y/o quirúrgicas, ajustadas a la mejor evidencia científica existente en el momento.

Es importante que los profesionales médicos tengan un conocimiento profundo de las propiedades instrumentales (validez y fiabilidad) de las escalas de evaluación, y el objetivo concreto de la medición, para la elección de las herramientas más adecuadas con confianza en los resultados del proceso valorado. De especial relevancia en nuestro campo es la capacidad de la escala para la detección de cambios a lo largo del tiempo y ante intervenciones activas específicas.

Históricamente, la mayoría de los instrumentos de medición para PBN se han centrado en la función física, con información limitada sobre el efecto que su lesión produce en la realización de sus actividades de la vida diaria, lúdicas, escolares y participativas; y el bienestar psicosocial del niño. Pero desde hace años, la atención rehabilitadora, tiene como marco de referencia bio-psicosocial la **Clasificación Internacional de Funcionamiento, Discapacidad y Salud (CIF- IA)** de la Organización Mundial de la Salud. De manera que la evaluación clínica y funcional del niño con PBN implica la medición no solo de las **alteraciones de las funciones y estructuras corporales** (la inspección, recorrido articular pasivo y activo, contracturas, valoración muscular, desarrollo psicomotor, reflejos, etc); sino de las **limitaciones de las actividades** (coger objetos, comer, pintar, escribir, hacer manualidades,...) o errores en praxias finas, y las **restricciones en la participación** en su entorno familiar, escolar y social.

Recientemente, se han publicado tres revisiones sistemáticas que realizan un análisis exhaustivo de la estandarización, el contenido, las propiedades y utilidad clínica de las escalas de evaluación existentes para la PBN; categorizándolas de acuerdo a la CIF-IA. De estos trabajos, se extrae que en la última década, el número de medidas de resultado publicadas en la literatura, para informar sobre la efectividad de las intervenciones conservadoras ha aumentado considerablemente. Sin embargo, la mayoría de ellas se centran en la evaluación de Funciones y Estructuras Corporales, siendo menos numerosas las que analizan los resultados funcionales en los dominios de Actividad y Participación. Además, se detecta una escasa evidencia en cuanto a la fiabilidad y validez de su aplicación a pacientes con PBN; y hasta la fecha, ninguna de ellas ha evaluado la capacidad de respuesta.

Sobre esta base, los métodos de evaluación publicados para la valoración de los niños con PBN en su primer año de vida, con mejores propiedades psicométricas son:

**La Escala del Movimiento Activo (AMS)**, que considera variables de la función corporal en lactantes y niños pequeños.

**El Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI)**, que evalúa la actividad/participación en niños de 6 meses a 7 años.

**La Assisting Hand Assessment AHA** (Evaluación de la Asistencia de la mano), que evalúa actividad/participación en los niños desde la edad de 18 meses.

El cronograma de realización de las distintas evaluaciones descrito, pueden variar de una institución a otra, pero en líneas generales se acepta, realizar una primer valoración en las primeras 48 horas de vida, y las sucesivas a las dos/tres semanas y posteriormente mensuales; con especial interés en los momentos de probable indicación e intervención quirúrgica (tercer, 6º, 9º y 12º mes de vida).

En cuanto al tratamiento conservador, están descritas infinidad de técnicas y terapias, dependiendo del momento, la evolución de la lesión y del desarrollo del niño con PBN. Sus bases teóricas tienen una calidad metodológica muy variable, aunque con aspectos comunes entre ellas. La demostración científica de su eficacia, o la superioridad de un método sobre otro, no ha sido posible hasta la fecha, pero el hecho de que no exista dicha verificación, no significa que las técnicas sean ineficaces. Las recomendaciones se basan en estudios observacionales, o en estudios de casos, que comparan diferentes intensidades o diferentes modalidades de tratamiento. Por esta razón, muchas de las intervenciones se basan en recomendaciones de expertos.

Así mismo en los últimos años, se está reconociendo y potenciando el papel de la familia, como pilar fundamental en la selección, dirección y aplicación de los distintos tratamientos, dentro del entorno del hogar.

Los objetivos del tratamiento rehabilitador, deben ser realistas y consensuados por la familia y todos los integrantes del equipo interdisciplinar para que el niño tenga un desarrollo normalizado similar a sus iguales. Específicamente destacar en este primer año de vida: educar en el cuidado, posicionamiento y actividades vida diaria (A.V.D), mantener la movilidad articular completa y potenciar la musculatura sana, evitar deformidades músculo-tendinosas y osteoarticulares secundarias, estimular la contracción de los músculos paréticos, prevenir la aparición de movimientos compensatorios, evitar o disminuir la discapacidad secundaria, y mantener los patrones motores corticales adecuados.

El inicio activo del tratamiento debe ser precoz, siempre y cuando no existan lesiones óseas asociadas, recomendando en estos casos una inmovilización del miembro superior en adducción y rotación interna, durante las dos/tres primeras semanas; y debe tener continuidad durante este primer año de vida, con revisiones mensuales, para la valoración del progreso funcional y replanteamiento de futuros objetivos.

En conclusión, es primordial que todos los profesionales de la salud implicados en la atención del paciente con PBN, utilicen herramientas de evaluación consensuadas, que evalúen los distintos dominios de la CIF-IA, para la elección óptima y comparación de las distintas estrategias de tratamiento que permitan obtener el mejor resultado funcional de estos pacientes.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bialocerkowski A, Kurlowicz K, Vladusic S, Grimmer K. Effectiveness of primary conservative management for infants with obstetric brachial plexus palsy. *Int J Evid Based Healthc* 2005; 3: 27–44.
2. Bialocerkowski A, O’Shea K, Pin TW. Psychometric properties of outcome measures for children and adolescents with brachial plexus birth palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2013, 55: 1075-1088.
3. Curtis C, Stephens D, Clarke HM, Andrews D: The active movement scale: an evaluative tool for infants with obstetrical brachial plexus palsy. *J Hand Surg Am* 2002; 27:470–478.
4. Chang KW, Justice D, Chung KC, Yang LJ. A systematic review of evaluation methods for neonatal brachial plexus palsy: A review. *J Neurosurg Pediatr* 2013 Oct; 12(4): 395-405.
5. Eng GD, Binder H, Getson P, O’Donnell R: Obstetrical brachial plexus palsy (OBPP) outcome with conservative management. *Muscle Nerve* 1996; 19: 884–891.
6. Ho ES, Curtis CG, Clarke HM. Pediatric Evaluation of Disability Inventory: its application to children with obstetric brachial plexus palsy. *J Hand Surg Am*. 2006 Feb; 31(2):197–202.
7. Krumlinde-Sudholm L, Holmefur M, Kottorp A, Eliasson AC. The assisting hand assessment: current evidence of validity, reliability and responsiveness to change. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49: 259–64.
8. Organización Mundial de la Salud. Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud: versión para la infancia y adolescencia: CIF-IA. Versión española. 2011
9. Sarac C, Duijnsveld BJ, Van der Weide A, Schoones JW, Malessy M, Nelissen, Vliet Vlieland TPM. Outcome measures used in clinical studies on neonatal brachial plexus palsy: A systematic literature review using the International Classification of Functioning, Disability and Health. *Journal of Pediatric Rehabilitation Medicine* 2015; 8: 167–186.
10. Yang LJ. Neonatal brachial plexus palsy. Management and prognostic factors. *Seminars in Perinatology* 2014; 38: 22-234.

## **TOXINA BOTULÍNICA. QUÉ APORTA AL TRATAMIENTO DE LA PBO. VISION DEL CLÍNICO**

### **SI Pascual Pascual**

Servicio de Neuropediatría, HULP, UAM. Madrid.

A diferencia de lo que ocurre en la parálisis braquial del adulto, en la PBO las secuelas pueden ser debidas a la debilidad muscular o al desequilibrio muscular que se origina por la diferente afectación de músculos agonistas y antagonistas en la movilización de las articulaciones y también a la frecuente contracción simultánea de músculos antagonistas. Todo ello lleva a la deformidad progresiva, y al final irreversible, de las articulaciones, especialmente de la glenoidea (Waters 2005; Blaauw, 2012; Hullenberg, 2014), de modo que tan pronto como el primer año de la vida se puede observar una subluxación posterior de la cabeza humeral. De hecho, no hay una correlación de las secuelas articulares con la gravedad o la extensión de la denervación. Se documenta en la literatura una mayor afectación articular del hombro en los pacientes con conservación de movimientos de los dedos que en aquellos sin movimiento de los mismos (C7-C8) (Nath et al, 2010 y 2013). Los movimientos más afectados son la rotación externa y la elevación y abducción del hombro, y la supinación (Hoeksma, 2004, Hullenberg, 2014).

Los tratamientos dependerán de cuál es la causa fundamental del déficit funcional. Si la lesión es exclusivamente neurapraxia, la PBO curará sin secuelas tanto si es bien tratada como sin tratar, y esto afortunadamente ocurre en el 60-70% de los casos.

En alrededor de 1/3 de los casos restantes, el problema fundamental es la debilidad (parálisis), con lesión de similar gravedad de unas y otras ramas del plexo. En ellos la toxina botulínica no solo tiene ningún papel, sino que perjudica al aumentar la gravedad. Si la parálisis es total o subtotal estará indicada la cirugía precoz, neuroreparadora, de acuerdo a la opinión generalizada en la literatura, precedida y seguida por rehabilitación física. En los casos con lesión leve y uniforme, el tratamiento será la rehabilitación funcional.

La distinción de qué casos tienen afectación leve y cuales son graves se lleva a cabo por evaluación combinada clínica y neurofisiológica (ver la ponencia del papel de la EMGrafía en el diagnóstico de la PBO).

En los dos tercios restantes, las secuelas se deben a una combinación de debilidad (paresia) de algunos músculos y de menor afectación de sus antagonistas, o a la co-contracción de ambos. En estos casos, las terapias funcionales por sí mismas no contribuyen a uniformizar la afectación sino a exagerar la asimetría y al final, a producir deformidad articular. El papel de la toxina botulínica es ayudar a la fisioterapia a equilibrar temporalmente la afectación permitiendo mantener el rango de movimiento articular. El diagnóstico de estas alteraciones se realiza por un conjunto de datos clínicos, de movilidad activa y pasiva de cada grupo muscular) y neurofisiológicos (EMG de superficie, EMG de aguja, y estudio de conducciones motoras para medir la amplitud de los potenciales evocados motores o "índice de viabilidad axonal") y de las secuelas mediante neuroimagen (RM, TAC o ecografía) (Smith et al, 2016). En los casos con lesión subtotal o total de alguno de los nervios, es recomendable la cirugía temprana para mejorar las aferencias. Pero el efecto de la misma se demora varios meses durante los cuales va a persistir o incrementarse la restricción del rango de movimiento articular, de modo que la toxina botulínica en los músculos antagonistas contribuye a mantener el rango articular (Rollnik, 2000; Pascual Pascual, 2006 y 2010; Nath, 2010; Waters, 2005; Basciani, 2006; Yang, 2014) que, de otro modo, tiende a disminuir.

## PLAN REHABILITADOR TRAS ACTUACIONES QUIRÚRGICAS EN PARÁLISIS BRAQUIAL PERINATAL (PBN)

**Patricia Ferrand Ferri.**

Unidad de Rehabilitación Infantil. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

El manejo de la PBN requiere de un equipo multidisciplinario, un tratamiento y seguimiento prolongado. El inicio precoz del tratamiento rehabilitador y la colaboración de los padres son indispensables.

En la valoración inicial del niño con PBN en sus primeros días de vida realizaremos la historia clínica, con especial atención a los siguientes aspectos: los antecedentes obstétricos; la actitud postural y movilidad espontánea; el reflejo de Moro, de prensión palmar y tónico cervical; las lesiones asociadas; la inspección ocular y abdominal (Síndrome de Horner; parálisis nervio frénico); la función motora y sensitiva y por último, la movilidad pasiva articular de miembros superiores. En las VALORACIONES SUCESIVAS nos fijaremos especialmente en la **ROTACIÓN EXTERNA CON HOMBRO EN ADDUCCIÓN**, cuya limitación será un signo de alarma, ya que indica la presencia de una displasia gleno-humeral, que puede aparecer en etapas muy tempranas. Las escalas de valoración que vamos a emplear se ha descrito en presentaciones previas: Active movement scale; Escala Mallet modificada; Escala de mano de Gilbert-Raimondi; Escala sensitiva de Narakas.

### PLAN REHABILITADOR TRAS CIRUGÍA DE REPARACIÓN DE PLEXO

Se reinicia el tratamiento en cuanto se retira la inmovilización (5-6 semanas), con fisioterapia y terapia ocupacional, con los siguientes objetivos: cuidados de la cicatriz; movilizaciones pasivas y asistidas en cuanto sea posible; estimulación sensitiva; tratamiento postural; ejercicios de integración cortical de los nuevos movimientos. La terapia ocupacional es fundamental, y sus objetivos son: estimular la integración en el esquema corporal; favorecer las reacciones de apoyo laterales y en posición cuadrúpeda; estimular la manipulación bimanual; realizar movimiento correcto y coordinado; desarrollo de las AVD adaptadas a la edad del niño; estimular participación en actividades lúdicas y deportivas que estimulen los reflejos y funcionalidad de ambas articulaciones (natación sobre todo dada su corta edad). Las revisiones médicas se realizan a los 1, 2, 3, 6 y 9 meses. Michaud y cols proponen un programa domiciliario de ejercicios y actividades orientados a niño, en función del procedimiento quirúrgico, y en los casos de niños con un desuso del miembro, un programa modificado de terapia de restricción del lado sano. La ELECTROESTIMULACIÓN es empleada por casi todos los autores tras cirugía de plexo, pero sin especificar frecuencia, intensidad y tipo. Casi todos admiten que su uso es controvertido, ya que la literatura al respecto es muy escasa. Existen trabajos sobre terapia de restricción del lado sano y kinesiotaping, con mejoría en los niños en las que se emplea frente a terapias convencionales.

Sin embargo quedan algunas cuestiones sin resolver, como son la frecuencia de sesiones, cronograma detallado de evolución de ejercicios y duración en el tiempo de las terapias, aunque sabemos que deben ser prolongadas. Ante una falta de evolución positiva ¿cómo saber si no se ha producido la reinervación adecuada o si es demasiado pronto para ver resultados? La comunicación entre los cirujanos y rehabilitadores es fundamental.

### PLAN REHABILITADOR TRAS CIRUGÍA SOBRE HOMBRO

Se estima que existe recuperación completa de la PBN en 60-66%. Los desbalances musculares ocurren en 1/3 de las lesiones que no son neuroapraxia. Con el tiempo, van a dar lugar a contracturas y deformidades óseas, para las que serán necesarias intervenciones de cirugía ortopédica. Tras ellas el tratamiento rehabilitador va a ser fundamental. Después de la liberación quirúrgica del hombro, abierta o artroscópica, y la inmovilización, que se mantiene sobre unas 6 semanas, se reinicia inmediatamente el tratamiento rehabilitador. De nuevo llama la atención la ausencia de estudios bibliográficos acerca de protocolos específicos de tratamiento.

La osteotomía humeral desrotatoria mejora la función del miembro superior mediante la reorientación del arco de rotación del hombro hacia un rango más funcional, y coloca la mano en mejor posición. El tratamiento rehabilitador comienza inmediatamente tras retirar la inmovilización postquirúrgica. Cuando se confirma el buen estado óseo, se inicia terapia física encaminada a mejorar los arcos de movilidad y fortalecimiento muscular.

## TRATAMIENTO TRAS INFILTRACIÓN CON TOXINA BOTULÍNICA (TXB)

La TXB se usa sobre los músculos no afectados por la PBN, antagonistas de los afectados, para facilitar su relajación. Mientras, se fortalecen los agonistas y se mejora el movimiento articular. El objetivo es facilitar la práctica de patrones motores sinérgicos y conseguir un aprendizaje motor: el cambio, permanente en el tiempo, en la funcionalidad motora. No sustituye a la cirugía, pero puede suponer una opción eficaz de tratamiento en determinados niños. La decisión debe ser individualizada para cada niño. Tras la inyección, la mayoría de autores emplea una ortesis para estiramiento continuo de la musculatura tratada con toxina durante 3-6 semanas.

El tratamiento con TXB debe acompañarse siempre de terapia ocupacional y fisioterapia, haciendo énfasis en la recuperación de la función e integración del miembro afecto en el esquema corporal, mediante actividades y ejercicios, y un programa domiciliario. El objetivo es facilitar la función sinérgica entre los grupos musculares para mejorar la calidad de los movimientos del MMSS y en último caso, mejorar la función.

## TRATAMIENTO REHABILITADOR TRAS CIRUGÍA DE CODO

El flexo de codo es causa de discapacidad funcional y alteración cosmética. La prevalencia es del 48% (>10°), y en el 36% de los casos es mayor de 30°. Los tratamientos conservadores son los yesos correctores en contracturas > 40° y las ortesis nocturnas entre 20°-40°, o bien el uso de yesos como tratamiento inicial de contracturas severas y las ortesis como mantenimiento posterior. Cuando existe un bíceps débil puede aparecer una contractura en pronación, que dificulta aseo y actividades deportivas, y que empeora la apariencia de rotación interna. La contractura en supinación del antebrazo es especialmente incapacitante (pej, impide usar un teclado). Aparece en niños con lesión completa, si el bíceps se recupera pero no lo hacen los flexores/pronadores de antebrazo. El tratamiento rehabilitador tras la cirugía de transferencias tendinosas sobre antebrazo incluye los cuidados de la cicatriz, las movilizaciones pasivas y asistidas, la estimulación de la movilidad activa, la estimulación sensitiva, el tratamiento postural y el uso de ortesis nocturnas, los ejercicios de integración cortical, el entrenamiento en AVDs.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Ramos LE. Seminars in Pediatric Neurology 2000, Vol 7: 52-57
2. Michaud LJ. PM R 2014;6: 1107-1119.
3. Loudon J Pediatr Orthop 2013; 33 (6): 656-63.
4. Dogliotti AA. Arch Argent Pediatr 2011; 109(5):429-436.
5. Price A. Seminars in Pediatric Neurology 2000, Vol 7: 44-51
6. Waters PM. J Bone Joint Surg 2006; 88 (5): 1035-42.
7. Ma HS. Tech Hand Up Extrem Surg. 1998 Jun;2 (2):138-45.
8. De Matteo C. Dev Med Child Neurol; Apr 2006; 48, 4. 245-52
9. Ho ES et al. J Hand Surg Am. 2010 Jan;35(1):84-91

## TÉCNICAS FISIOTERÁPICAS EN PARÁLISIS BRAQUIAL NEONATAL

### Ana Magallón

Unidad de Fisioterapia de la Sección de Rehabilitación Infantil.

Hospital Universitario La Paz.

### INTRODUCCIÓN

No existen dos parálisis braquiales iguales, existen elementos comunes pero con gran variedad de manifestaciones clínicas, especialmente en el grado y distribución de la afectación motora. Es primordial iniciar una actuación precoz, porque las secuelas de la lesión evolucionan de forma rápida. Cabe destacar la importancia de asesorar e implicar a la familia en el tratamiento. El tratamiento de fisioterapia no tiene efecto directo sobre la re-inervación, pero sí sobre la instauración de las deformidades y mejora de la funcionalidad, ayudando al niño a tomar interés sobre su extremidad.

### Kinesiotapping- vendaje neuromuscular.

- Tonifica o destensa la musculatura
- Mejora la circulación sanguínea y linfática
- Disminuye el dolor e inflamación
- Estabiliza la articulación
- Mejora la alineación del miembro

El vendaje neuromuscular tiene la capacidad de reeducar el sistema musculoesquelético y propioceptivo, mejorando la postura del paciente, gracias a la información sensorio motriz que le aporta. Se diferencia de otros tipos de vendaje en que este no restringe el rango de movimiento. Es un complemento en los procedimientos terapéuticos ya que puede mejorar la fuerza, propiocepción, control... gracias a que sitúa al miembro en posición correcta.

La técnica consiste en la aplicación sobre la piel de un material de venda elástica adhesiva y porosa con distintos grados de tensión. El movimiento y la actividad muscular actúan a través de la venda que facilita y acelera la llegada de los elementos necesarios para su recuperación. La piel de los niños por sus características intrínsecas, es especialmente sensible a la información propioceptiva transmitida por el kinesiotape.

### Miofascial:

- Devuelve elasticidad, elongación y mayor movilidad al músculo
- Disminuye el dolor (eliminación de puntos gatillo y bandas tensas)
- Aumenta la amplitud articular por la disminución de las restricciones locales
- Restaura el equilibrio entre agonistas y antagonistas
- Produce una profunda relajación
- Consiste en realizar fuerzas de estiramiento y compresión mantenidas de la fascia.

Los desequilibrios posturales, la lesión, la cirugía, la inflamación, la presión y tensión anormales provocan restricciones de la fascia que pueden desembocar en dolor y disminución de la función debido a la formación de bandas tensas.

### CONCLUSIONES

La intervención temprana del equipo rehabilitador es fundamental para evitar las secuelas y prevenir en la medida de lo posible la cirugía.

La fisioterapia es importante y debe continuar a lo largo de todo el periodo de crecimiento.

Todo el equipo multidisciplinar debe de estar informado de los objetivos funcionales del tratamiento y participar en ello, siguiendo todos la misma línea de objetivos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Marrero Riverón LO, Cabrera Viltres N, Rodríguez-Triana Orue JA, Navarro González A, Castro Soto del Valle A, Tarragona Reinoso R, Hernández Gutiérrez R. Diagnóstico y tratamiento de la parálisis braquial obstétrica. *Rev Cubana Ortop Traumatol* 1998;12(1-2):28-39. tratamiento de la parálisis braquial obstétrica. *Rev Cubana Ortop Traumatol* 1998;12(1-2):28-39.
2. Pilat A. *Terapias Miofasciales: Inducción Miofascial*. Madrid: McGraw-Hill; 2003.
3. Dogliotti Andrés Alejandro. Conceptos actuales en la parálisis braquial perinatal: Parte 1: etapa temprana. *Arch. argent. pediatr.* [Internet]. 2011 Ago [citado 2016 Mar 17] ; 109( 4 ): 347-353.
4. Ma HS, Chuang DCC. Rehabilitation programs for the surgical management of obstetrical brachial plexus injuries in the early and late phases. *Tech Hand Up Extrem Surg* 1998; 2(2):138-45.
5. José Lattus O., Daniela Pesse B., Trauma obstétrico, parálisis braquial obstétrica, *Rev. Obstet. Ginecol.-Hosp. Santiago Oriente Dr. Luis Tisné Brousse*. 2009; 4(1): 66-77
6. Rodríguez Díaz Maylín, Amigo Castañeda Pável. Una mirada a la parálisis braquial obstétrica. *Rev. Med. Electrón.* [revista en la Internet]. 2011 Ago [citado 2016 Mar 17] ; 33(4): 509-522.
7. Gilbert A. Long-term evaluation of brachial plexus surgery in obstetrical palsy. *Hand Clin.* 1995;11:583-95.
8. Marcus JR, Clarke HM. Management of obstetrical brachial plexus palsy evaluation, prognosis, and primary surgical treatment. *Clin Plast Surg.* 2003 Apr;30(2):289-306.
9. Yanes Sierra Vivian, Sandobal de la Fé Eduardo, Camero Álvarez Duvier, Ojeda Delgado Lianet. Parálisis braquial obstétrica en el contexto de la rehabilitación física temprana. *Medisur* [revista en la Internet]. 2014 Ago [citado 2016 Mar 17] ; 12(4): 635-649.
10. Martín Maroto P, Arroyo Riaño MO, Sancho Lora R. Parálisis braquial obstétrica. En: Espinosa Jorge J, Arroyo Riaño MO. *Guía Esencial de Rehabilitación Infantil*. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2010.
11. Vergara-Amador E. Parálisis obstétrica del plexo braquial. Revisión del estado actual de la enfermedad. *Rev. Fac. Med.* 2014;62:255-263.

## **FUNCTIONAL EVALUATION OF CHILDREN WITH OBSTETRICAL BRACHIAL PLEXUS PALSY**

**Emily Ho, BScOT**

Universidad de Toronto

Between five to nineteen percent of children with Obstetrical Brachial Plexus Palsy (OBPP) have permanent loss in motor and sensory function in their upper extremity. These children may become future candidates for rehabilitation and surgical interventions to optimize upper limb function. Functional evaluation of the upper extremity is essential to determine candidacy for treatment. The World Health Organization, International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF) has been adopted by clinicians and researchers to define function in children with OBPP. This is a biopsychosocial model of disability that classifies function as body function and structures, activities and participation. Most commonly, treatment recommendations are based upon the clinician's objective evaluation of impairment. However, evaluations of activity and participation are important because these decisions must also consider the child and family's values and unique functional and aesthetic goals. Therefore, the inter-professional team that includes the child and family must balance the potential gains and/or losses in upper extremity function, and consider whether the intervention will improve overall attainment of activity and participation goals.

The purpose of this presentation is to provide an overview of the functional measures used with children with OBPP and their application. An emphasis will be placed on describing the development of the Brachial Plexus Outcome Measure (BPOM) and its application to clinical decision-making regarding secondary surgical procedures for children with OBPP.

## **SERIAL CASTING AND SPLINTING FOR ELBOW FLEXION CONTRACTURES IN CHILDREN WITH OBSTETRICAL BRACHIAL PLEXUS PALSY**

**Emily Ho, BScOT**

Universidad de Toronto

Elbow flexion contractures are common sequelae in obstetric brachial plexus palsy. The reported prevalence of such contractures ranges between 48 to 85%. The etiology of these contractures remains unclear. The best management of these contractures has not yet been determined. Nonsurgical treatment involving serial casting and splinting has been shown to be effective in reducing the contracture. However, long-term adherence to night splinting is required to maintain treatment effects.

The purpose of this presentation is to describe a rehabilitation protocol for serial casting and splinting of elbow flexion contractures in children and adolescents with obstetrical brachial plexus palsy. The effectiveness of this rehabilitation treatment will be discussed using evidence from a retrospective case series. The effects of treatment adherence on long-term outcomes will be highlighted. Lastly, the child's perspective of this treatment will be discussed using evidence from a qualitative study that was conducted with young adults who underwent this treatment during childhood.

## **CUANDO EL NIÑO CON PARÁLISIS BRAQUIAL NEONATAL CRECE: CONSECUENCIAS**

**Dra Beatriz de la Calle**

Hospital Rio Ortega. Valladolid

### **ACORTAMIENTO DEL MIEMBRO AFECTO (1)**

La lesión del plexo braquial neonatal afecta el desarrollo de las extremidades superiores; Se observa una disminución de la dimensión del miembro superior afecto con PBN en comparación con el lado sano, independientemente de reactivación de la función motora. Si se encontró una diferencia ES entre la disminución de la longitud y la anchura de la mano y su funcionalidad (útil/no útil)

Esta alteración se desarrolla en la primera infancia y no aumenta con la edad.

Sí hay relación ES entre el tamaño de antebrazo y mano, dependiente del tipo de procedimiento quirúrgico (menor desarrollo en reconstrucciones microquirúrgicas: neurorafia directa, injertos n sural: correspondientes a lesiones totales del plexo). No hay correlación entre el tiempo de realización del procedimiento quirúrgico y el grado de falta de desarrollo de las extremidades superiores.

### **POSTURA DEL MIEMBRO**

El miembro afecto con una PBN típicamente tiene postura en rotación interna de hombro, flexo de codo y pronación del antebrazo.

### **PÉRDIDA DE BALANCE ARTICULAR Y/O BALANCE MUSCULAR (2)**

C Strömbeck realiza un seguimiento a largo plazo de secuelas de PBN (2-15 años tras la instauración de la lesión; implica estabilización de la secuela 2-3 años), valorando los cambios en balance articular (BA) del miembro afecto.

En el seguimiento, hubo mejoría del BA y la función global del hombro en pacientes operados y no operados, siendo más importante la mejoría de los operados, sobre todo a expensas de la ganancia en rotación externa del hombro.

En relación al codo, hay un deterioro en el seguimiento del 31% de los pacientes, sobre todo en extensión; se parte de un rango de falta de extensión de  $< -25^\circ$  (45% de los pacientes) y de  $-25$  a  $-90^\circ$  (otro 45%).

El 40% de las PBN (lesión izda) eran diestros; del 60% con lesión PBN derecha, más de la mitad cambiaron la dominancia y eran zurdos. Hay una mejoría de la fuerza de prensión y agarre, y en el test de pick up; se desconoce la influencia que la edad, la evolución natural del niño y las actividades deportivas tienen en esta mejoría de la destreza manual.

### **ALTERACIONES DE LA SENSIBILIDAD (3)**

Hay una excelente recuperación de la función sensorial a los límites normales en todos los dermatomas en al menos un parámetro (test algodón, pinchazo, s posicional). Las sensaciones restauradas están bien localizadas en los dermatomas correspondientes, y los umbrales térmicos son similares a los de la extremidad sana.

La recuperación del SNS colinérgico es peor, así como la recuperación motora (mediocre en comparación con al recuperación sensorial).

Estos hallazgos se confirman en los estudios neurofisiológicos (4): Se observan múltiples anomalías en EMG en pacientes con PBN incluso los de recuperación completa; los cambios EMG en deltoides se deterioran con el tiempo; la sensibilidad tiene menor afectación que la función de la neurona motora.

Esto nos permite definir unas diferencias fundamentales entre PBN y PB del adulto.

	PB NEONATAL	En adultos	PB adultos
Restauración sensorial	+++		- Estímulo mal identificado
Plasticidad SNC (localización de la sens restaurada en dermatomas)	+++		- Sensación mal localizada
Dolor neuropático	-		+++ Alodinia, hiperalgesia (& a reiner- vación) Dolor central (& avulsión)
Recuperación por injertos	Lenta (motora >4a, sensitiva-nociceptiva >5a)		

## INFLUENCIA EN EQUILIBRIO Y COORDINACIÓN (5)

Valoradas la motricidad gruesa, coordinación de miembros superiores y motricidad fina (BOT-2) y destreza manual, habilidades con la pelota y equilibrio (MABC-2), se observa que un 66.67% están por debajo del promedio en la prueba de MABC-2; y en BOT-2, aunque la mayoría están en porcentaje medio, aún hay un 28% que se sitúa por debajo del rango promedio. Asociado a bajas puntuaciones de MABC-2 y BOT-2, se describe en ASK-p (medida de autoinforme de la discapacidad física), algún grado de discapacidad en el 66% de los participantes.

En conclusión, la mayoría de la población de estudio anotó en las categorías de riesgo o dificultad importante para mantener el equilibrio en la MABC-2, de modo que la rehabilitación del equilibrio puede ser un complemento valioso en el tratamiento de los niños con PBN.

## ACTIVIDADES Y PARTICIPACIÓN

En niños 7-8 años (6): mediante cuestionario rellenado por padres, percepción de recuperación de la PBN en el 66% de los niños con casi un 60% de función normalizada del brazo. Hay discrepancia entre la función del brazo y las limitaciones en la actividades bimanuales; más niños alcanzan una puntuación máxima ABILHAND-kids que una puntuación máxima Mallet. Un 40% tiene dificultades en la escritura, principalmente en la velocidad o se cansan antes; hay preferencia de uso de la mano no afecta. Mantenían una escolarización normal, con ayuda en el 34% (lectura, escritura); participan en actividades de deporte de equipos (40%) y actividades deportivas individuales (70%).

En adolescentes (7, 8): se pasa un cuestionario de autoinforme a 51 adolescentes con secuelas de PBN (3 niveles funcionales: NF1 afectación 1 articulación; NF 2 afectación 2 articulaciones; NF 3 afectación 3 articulaciones), se compara con 116 controles.

Los adolescentes con PBN tenían intereses, actividades y una vida social al igual que las de los adolescentes en el grupo de comparación, por tanto, su participación no fue diferente. Hay diferencias en la autoestima de los encuestados en las actividades de deportes : menor en los sujetos con PBN especialmente en aquellos con una parálisis total. Sin embargo, cuando los encuestados podían elegir su actividad motora, percibían su capacidad de ser tan buena como sus compañeros sin discapacidad. El grupo PBN estaba más preocupado por el riesgo de lesiones a su extremidad afectada.

En adultos (9): 40% avergonzados por su apariencia, la diferencia en la forma de su brazo y hombro afectado, y por su torpeza en el movimiento; refieren problemas de dolor musculoesquelético por sobreuso articular. Muchos hicieron hincapié en su lucha con las actividades diarias, y a veces parecían abrumados por sus dificultades cada vez mayores y temían por el futuro (“la discapacidad aumenta a medida que envejezco”).

1. Gosk et al (2014). The effect of perinatal brachial plexus lesion on upper limb development.
2. Strömbeck C et al (2007). Long-term follow-up of children with obstetric brachial palsy I: functional aspects.
3. Anand P and Birch R. (2002). Restoration of sensory function and lack of long-term chronic pain syndromes after brachial plexus injury in human neonates.
4. Strömbeck C et al (2007). Long-term follow-up of children with obstetric brachial palsy II: neurophysiological aspects.
5. Bellows et al (2015). Coordination and Balance in Children with Birth-Related Brachial Plexus Injury: A Preliminary Study.
6. Sparergaren et al (2011). Aspects of activities and participation of 7e8 year-old children with an obstetric brachial plexus injury.
7. Fernell E, Strömbeck C. (2003). Aspects of activities and participation in daily life related to body structure and function in adolescents with obstetrical brachial palsy: a descriptive follow-up study.
8. Bergman D. (2015). Assessment of self-determination in adolescents with neonatal brachial plexus palsy (NBPP).
9. Partridge, C. (2014). Obstetric brachial plexus palsy: increasing disability and exacerbation of symptoms with age.

## RECURSOS PARA PADRES Y PROFESIONALES EN INTERNET DE LA PBN

**Juan Marín Ojeda.**

Médico Rehabilitador.

Hospital Aita Menni.

### FUENTES DE INFORMACIÓN MÉDICA

Pubmed: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>

Cochrane: <http://www.cochranelibrary.com/>

Uptodate: <http://www.uptodate.com/home>

### ARTÍCULOS GENERALES

Medscape (Perspectiva del rehabilitador): <http://emedicine.medscape.com/article/317057-overview>

Medscape (perspectiva del cirujano): <http://emedicine.medscape.com/article/1286947-overview#showall>

<http://www.healio.com/orthopedics/journals/ortho/2010-6-33-6/%7B1f8c5b46-5bb9-4c4b-bf5c-e507ff4a6ec8%7D/current-concepts-neonatal-brachial-plexus-palsy.pdf>

Página de la Academia Americana de Cirujanos Ortopédicos: <http://orthoinfo.aaos.org/topic.cfm?topic=A00077>

Material de información dirigido al niño con PBN: <http://epgkids.co.uk/>

### GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA

Diagnóstico y tratamiento de la lesión obstétrica del plexo braquial. Evidencias y Recomendaciones. Mexico: <http://www.cenetec-difusion.com/CMGPC/DIF-565-12/ER.pdf>

Recomendaciones para terapeutas de UBPN: <http://ubpn.org/resources/medical/pros/therapists>

Guía para el manejo de las lesiones de plexo braquial pre y post cirugía para terapeutas: [https://www.rnh.nhs.uk/sites/default/files/downloads/bpl\\_surgery\\_guidelines.pdf](https://www.rnh.nhs.uk/sites/default/files/downloads/bpl_surgery_guidelines.pdf)

### ASOCIACIONES

Asociación de ayuda y orientación . Parálisis Braquial Obstétrica. <http://www.adayo-pbo.es/>

Asociación PBN Reino Unido: <http://www.erbspalsygroup.co.uk/>

Asociación PBN Irlanda: <http://www.erbspalsy.ie/>

Asociación PBN USA: <http://www.ubpn.org/>

## COMUNICACIONES ORALES

### INFLUENCIA DEL ÍNDICE DE MASA CORPORAL EN EL DESARROLLO DE LOS PACIENTES CON PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL

Campoy Sáenz JA, Morilla Bellido L, Montalva Iborra A, Viosca Herrero E.

#### RESUMEN

##### Introducción y objetivos.

Estudio retrospectivo de una cohorte de 110 PCI con información del IMC en 80 casos. Llamó la atención que muchos tenían valores de IMC muy bajos. El objetivo fue analizar la importancia clínica del IMC en la PCI.

##### MATERIAL Y MÉTODOS

Medición directa, con báscula, tallímetro o cinta métrica, del peso y talla de 79 pacientes con PCI. Análisis estadístico descriptivo simple de medias, rangos, frecuencias y porcentajes. Análisis de correlación y regresión ordinal entre el IMC y diversas variables clínicas.

Resultados.

Los pacientes con bajo IMC tenían peores niveles funcionales de motricidad gruesa y fina, peor estado cognitivo y peor comunicación funcional. Además, eran los más dependientes en las AVD y tenían más comorbilidades asociadas. Todo ello con significación estadística.

##### CONCLUSIONES

En nuestra cohorte, valores bajos del IMC se relacionan con peor motricidad, independencia funcional, déficit cognitivo y peor estado de salud.

Debemos prestar mayor atención a la nutrición de nuestros PCI, como parte fundamental de una Rehabilitación integral.

El IMC es un dato muy robusto, que deberíamos recoger siempre en nuestras historias clínicas.

##### INTRODUCCIÓN

En el estudio pormenorizado de nuestra cohorte de Parálisis Cerebral Infantil (PCI) hemos observado muchos casos con un Índice de Masa Corporal (IMC) muy por debajo de los valores normales. Realizando una búsqueda bibliográfica sobre el tema, no hemos encontrado artículos en español en el Índice Médico Español, aunque sí los hay en Medline. En la literatura internacional aparecen, de forma aislada, referencias que señalan esta característica [1,2].

##### OBJETIVO/HIPOTESIS

Analizar la importancia clínica del IMC en nuestra cohorte de PCI.

##### MATERIAL Y METODOS

Presentamos un estudio retrospectivo de una cohorte de 110 pacientes atendidos en una consulta específica de PCI. Se trata de pacientes muy afectados desde el punto de vista motor y cognitivo, con gran porcentaje de pacientes dependientes.

En las siguientes dos tablas se describen las características de la muestra:

Característica	Media	Desviación estándar
Edad	20.45	53.1
IMC	19.4	5.37

Tabla 1: Edad e IMC

Característica	n	%
Sexo		
Masculino	58	52.7
Femenino	52	47.3

Tipo PCI		
Espástica	71	64.5%
Discinética	14	12.7%
Atáxica	2	1.8%
Hipotónica	2	1.8%
Mixta		
espástico-discinética		
	21	19%
Topografía		
Tetraplejía	71	64.5%
Hemiplejía	9	8.2%
Diplejía	17	15.5%
Triparesia	12	10.9%
Monoparesia	1	0.9%

Tabla 2: Características de la muestra

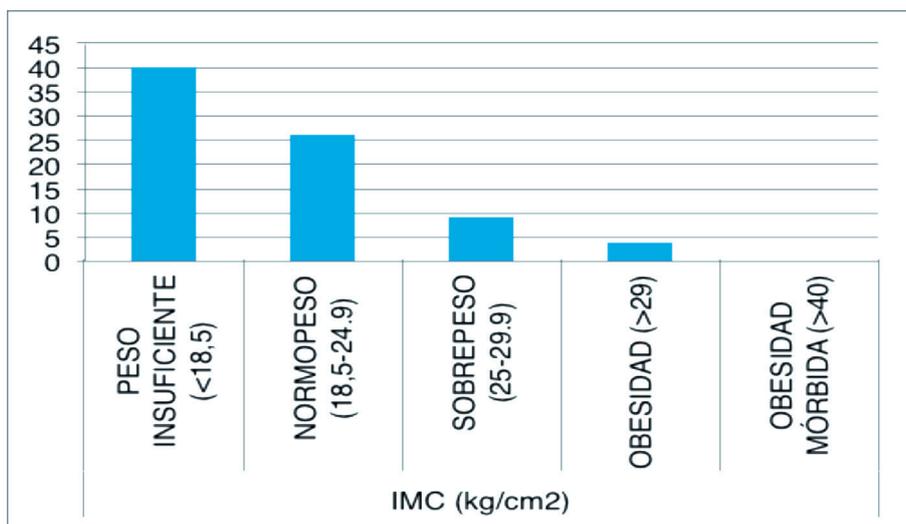
Registramos el IMC mediante el peso y la talla corporal, tomadas directamente sobre el paciente, mediante báscula y tallímetro en aquellos que caminaban. En los no deambulantes la talla se medía con una cinta métrica mientras permanecían tumbados en la camilla. En la mayoría de casos los datos eran aportados por los fisioterapeutas de los centros ocupacionales o de educación especial que atendían a estos pacientes. Debido a las dificultades de obtención solo tenemos este dato en 80 de los 110 casos

Para determinar la dependencia o independencia en las actividades de la vida diaria (AVD) sin omitir ningún ítem relacionado, se utilizó el Índice de Katz, considerando que es dependiente si el índice es  $\leq 2$ , parcialmente dependiente entre 3 y 5, e independiente si es 6.

En cuanto al tratamiento estadístico, con el objetivo de conocer las características de los pacientes, las variables de interés han sido resumidas a través de una serie de medidas (porcentajes y frecuencias) en función de la naturaleza de las mismas. Cuando ha sido posible se han calculado los coeficientes de correlación de Spearman, basado en los rangos de las variables, para medir el grado en que dos variables están relacionadas. Además, algunas variables han sido complementadas con gráficas y modelos con el objetivo de encontrar relaciones. Los resultados han sido obtenidos mediante el software estadístico R (versión 3.2.3).

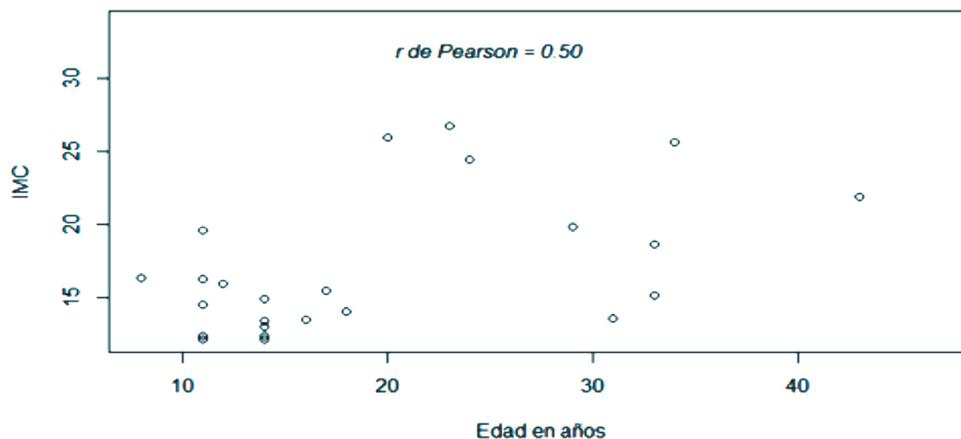
## RESULTADOS

A continuación, se muestra el valor del IMC y la distribución de frecuencias absolutas de la cohorte en forma de histograma:

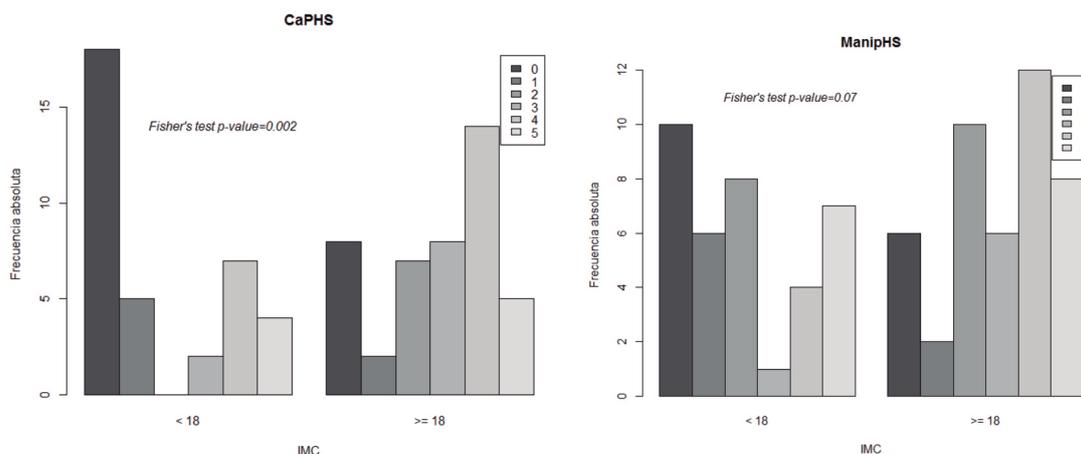


\*Rangos obtenidos según la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS).

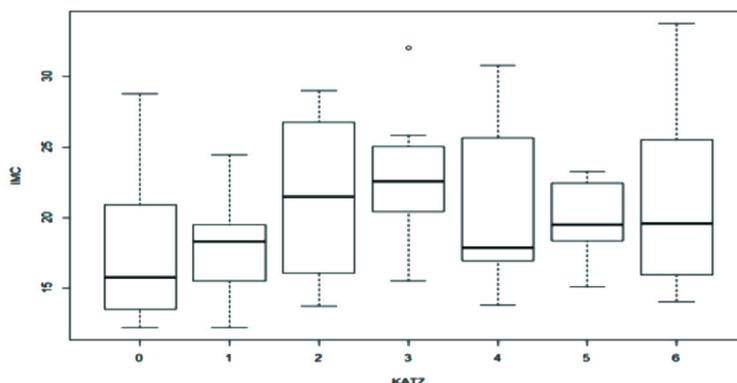
Al comprobar que había muchos casos con bajo IMC (40 pacientes con peso insuficiente, el 50% de la muestra), quisimos conocer cómo se relacionaban los valores del IMC y edad. Para ello se calculó el coeficiente de correlación de Pearson entre ambas variables, observando que tienen una relación positiva moderada ( $R:0.50$ ). Se realizó un modelo de regresión lineal entre dichas variables, observando que la edad tiene un efecto positivo significativo ( $p\text{-valor}=0.01$ ) sobre el IMC, es decir los sujetos de nuestro estudio con una edad más elevada tienen un IMC más elevado. El efecto de la edad es de 0.25, IC 95% [0.06, 0.44].



Para ver la influencia que el IMC tiene sobre diversos aspectos clínicos se creó una nueva variable, agrupando a los pacientes con  $IMC < 18$  (bajo peso) y con un  $IMC \geq 18$ . Se realizaron una serie de análisis y de gráficos en función de diversas variables. Lo primero fue comprobar si había diferencias en la motricidad (tanto gruesa, como fina). Se vio que había diferencias significativas en el cambio postural (valorado mediante la Clasificación Funcional del Cambio Postural del Hospital de Sagunto, CaPHS, test de Fisher  $p:0.002$ ) y en la manipulación (valorada mediante la Clasificación Funcional de la Manipulación del Hospital de Sagunto, ManipHS, test de Fisher  $p:0.07$ ), pero no las había en el resto de variables analizadas, como la marcha (valorada mediante la Clasificación Funcional de la Marcha del Hospital de Sagunto, CFMHS), o la coexistencia de deformidades ortopédicas. En general, en el grupo de pacientes con peso insuficiente ( $IMC < 18$ ), los niveles funcionales de motricidad gruesa (cambio postural) y motricidad fina (manipulación) eran peores, como se observa en los histogramas que se presentan a continuación.

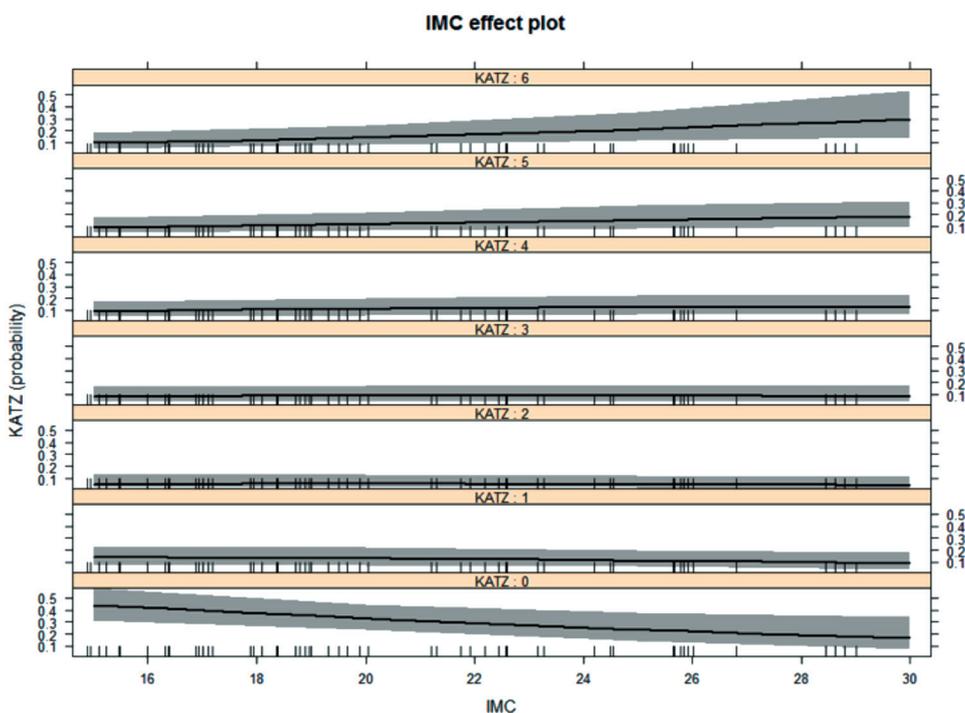


Otro aspecto que quisimos averiguar es si el IMC se relacionaba con la independencia en las AVD, valorada con la escala de Katz. Se obtuvo el siguiente diagrama de cajas:



A pesar de que en algunas categorías tenemos pocos datos, y que en la escala de Katz hay mucha variabilidad, se puede observar una tendencia creciente en el valor del IMC. Es decir, que las personas más dependientes (valores inferiores en el índice de Katz) tienen un IMC inferior y viceversa. Para verificar esta relación se realizó una regresión ordinal en la que la variable respuesta es el índice de Katz y la variable predictora, el IMC. Vemos que la variable IMC es significativamente distinta ( $p$ -valor= 0.02) en los diferentes valores de la escala Katz.

En este gráfico se puede observar la probabilidad de tener un valor determinado en la escala Katz en función del IMC:

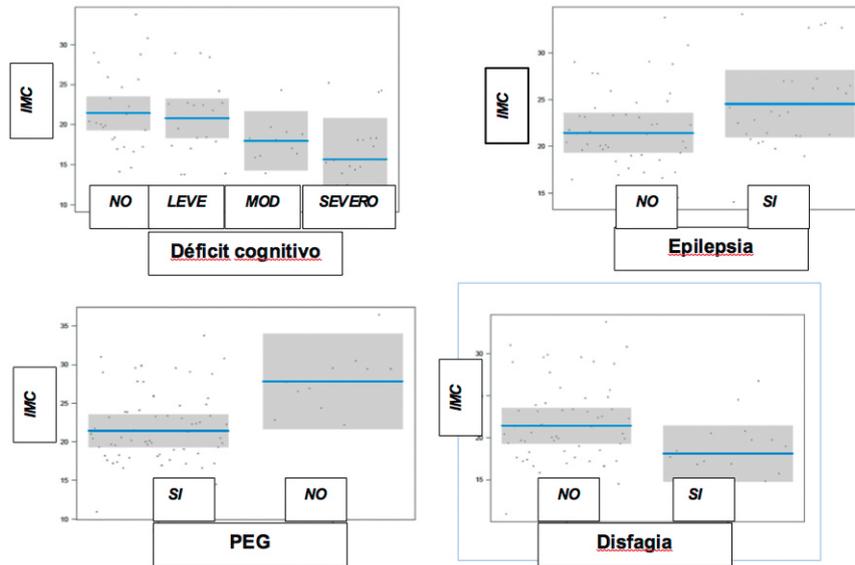


Como resumen diríamos que las personas con IMC más bajos tienen una mayor probabilidad de tener un valor bajo en el índice de Katz, y a medida que aumenta el IMC aumentan las probabilidades de obtener un valor más alto en el índice de Katz.

Para saber si el IMC se relacionaba con el estado de salud (o bienestar) del sujeto, considerando que una mala salud podía venir determinada por la coexistencia de diversos procesos patológicos, se analizó el IMC en función de tener, o no, epilepsia, déficit cognitivo, disfagia, gastrostomía endoscópica percutánea (PEG), incontinencia e insuficiencia respiratoria. Se consideró un modelo de regresión lineal, encontrando que la mayor cantidad de varianza se explicaba a través de introducir en el modelo el déficit cognitivo severo, la disfagia y la gastrostomía.

Las siguientes figuras muestran todas las variables del modelo, siendo las sombras grises la estimación del error de la predicción, y los puntos nuestros datos. Cuando tenemos pocos puntos la estimación del error es mayor. Vemos que la epilepsia se asocia a IMC más elevados.

Por contra, los casos de déficit cognitivo y disfagia se asocian a IMC bajos. En el caso del déficit cognitivo el valor del IMC es más bajo conforme aumenta la gravedad del mismo, de manera que el IMC es muy bajo cuando el déficit es severo.



Para resaltar la importancia que el IMC podría tener sobre las funciones intelectuales superiores, a modo de primicia señalamos que hemos elaborado (aunque seguimos depurando) unas clasificaciones clínicas sencillas para el lenguaje tanto expresivo como comprensivo y para la comunicación funcional. Aunque todavía no están validadas, y por tanto estos hallazgos son datos muy provisionales y preliminares, tan solo diremos que tras hacer un análisis estadístico utilizando un modelo de regresión ordinal, se aprecia que el IMC se relaciona de forma estadísticamente significativa con tales funciones, de manera que el valor del IMC se acerca a la normalidad cuando el habla, la comprensión y la comunicación también lo hacen. Por el contrario, el IMC tiene valores muy bajos en los peores niveles funcionales. A modo de ejemplo, en el siguiente gráfico presentamos la relación existente entre la comunicación y el IMC.

## DISCUSION

En primer lugar, queremos señalar las limitaciones de este trabajo, para situarlo en un contexto realista y sensato. En este sentido nuestra cohorte no puede ser representativa del conjunto de pacientes con PCI, porque proceden de diversos centros escolares y ocupacionales, pudiendo haber numerosos sesgos incontrolados en el origen de la misma. Sin embargo, pensamos que tiene un gran valor, el cual reside en que la muestra es suficientemente grande y que el seguimiento se ha llevado a cabo de forma exhaustiva.

El hallazgo de la frecuencia de varios pacientes con valores muy bajos de IMC nos sorprendió inicialmente. No era algo esperado ni previsto. Quizás se deba a que no tenemos la percepción (ni los sentidos entrenados) para percibir conscientemente el constructo del IMC. No obstante, los resultados obtenidos plantean la necesidad de tenerlo en cuenta, por su frecuencia y por su relevancia. En nuestra serie, los pacientes con bajo IMC son los que tienen peores niveles funcionales de motricidad gruesa y fina, peor estado cognitivo, peor comunicación funcional, son más dependientes en las AVD y tienen más comorbilidades asociadas.

Otros autores señalan hallazgos similares a los nuestros [2], relacionando los valores bajos de IMC con la PCI moderada y grave [1], con una peor independencia funcional y peor calidad de vida [1, 2, 4, 8].

Asimismo, los casos con IMC bajos se relacionan con las formas tetrapléjicas [4]. Incluso al igual que nosotros, Hung et al., (2003) lo relacionan con peor nivel de comunicación.

No obstante, debemos señalar la posible existencia de pequeños errores o inexactitudes en nuestras mediciones, lo que obligaría ciertas correcciones. Esto es así por dos motivos: en primer lugar, porque las mediciones directas de la talla pueden no ser totalmente fiables salvo que se empleen conjuntamente con la medición de la longitud de la tibia, o se utilicen sillas antropométricas (Le Roy 2008). En segundo lugar, porque las gráficas aportadas por Day et al., (2007) demuestran claramente que los patrones de crecimiento de peso y talla en los PCI no son equiparables a los del resto de niños, debiendo calcularse junto a los datos de habilidad funcional y considerando la edad y el sexo.

Es evidente que debemos asegurar un buen estado de nutrición e hidratación en todas las personas. Una forma de conseguirlo es monitorizar el IMC. Pero, probablemente, debido a la dificultad de medir el peso y la talla en las personas con gran discapacidad motora, esta medición no se suele realizar. Esto podría explicar el escaso registro y comunicación de estos datos en las publicaciones científicas. Como dijimos al principio, no hay ninguna publicación en español. Sin embargo, las hay, aunque escasas, a nivel internacional. Estamos de acuerdo con Hung et al., (2003), que recomiendan hacer evaluaciones antropométricas periódicas en los niños con PCI para la identificación y corrección temprana de un mal estado nutricional. De este modo se evitaría que pasaran desapercibidos estos hallazgos. Sorprende contrastar la falta de referencias respecto al IMC (peso y la talla), cuando está omnipresente en las publicaciones del recién nacido y la primera infancia, junto a la ausencia completa de las mismas una vez alcanzamos la edad escolar.

Ante estos resultados planteamos una hipótesis, la cual debería aclararse realizando un trabajo futuro: si hubiéramos nutrido mejor a estos niños ¿habrían tenido el mismo crecimiento, el mismo estado motor, cognitivo y de salud? Hoy no podemos responder a esta pregunta, pero sabemos que aquellos niños a los se les ha colocado la PEG han mejorado mucho la ganancia de peso y mejorado mucho su salud y su bienestar. En ellos han desaparecido los problemas supuestamente “respiratorios”, que probablemente serían aspiraciones bronquiales. También hemos comprobado muchas veces que tras la PEG los pacientes están más relajados, duermen mejor, manifiestan menos irritabilidad o incomodidad en la sedestación, se quejan menos durante los cambios de posición, quejas que antes se interpretaban como debidas a posibles dolores articulares, particularmente cuando existe alguna luxación de cadera.

El IMC es un dato muy robusto, que parece condensar mucha información, y tiene numerosas aplicaciones en la práctica clínica, ya sea porque se comporta como un número adimensional con las supuestas ventajas que eso le confiere, o por otras razones, el hecho es que el IMC es un parámetro que demuestra tener gran importancia en nuestra cohorte de PCI. Pero, como se ha venido reflejando en la discusión, el valor clínico del IMC ha sido también contrastado por numerosos autores. Continuando con esta misma idea, podemos decir que la información aportada por el IMC supera lo razonablemente esperado para solo un dato aislado, ya que condensa información sobre la motricidad, sobre el estado de salud, el grado de afectación cognitiva y algunos aspectos relacionados con ella, como el lenguaje, la comprensión y la comunicación.

### CONCLUSIONES

En nuestra cohorte de pacientes diagnosticados de PCI, los bajos valores del IMC se relacionan de forma estadísticamente significativa, con peores grados de motricidad (gruesa y fina), con peores niveles de independencia funcional en las AVD, con mayor gravedad de déficit cognitivo y con peor estado de salud del paciente. Como resultado preliminar también podemos comunicar que los bajos valores del IMC se asocian con escasos niveles de lenguaje hablado, de comprensión y de comunicación.

El IMC es un dato muy robusto, que deberíamos recoger siempre en nuestras historias clínicas, ya que tiene una gran importancia clínica y, tan solo con una cifra numérica, obtenemos mucha información de interés.

Aunque el valor del IMC depende de numerosos factores, y no solo del estado de nutrición, parece evidente que debemos prestar mayor atención a la situación nutricional de nuestros pacientes con PCI, como parte fundamental de un tratamiento de Rehabilitación integral.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Şimşek TT, Tuç G. Examination of the relation between body mass index, functional level and health-related quality of life in children with cerebral palsy. *Turkish Archives of Pediatrics/Türk Pediatri Arşivi*. 2014;49(2):130-137. doi:10.5152/tpa.2014.1238.
2. Diwan J, Diwan S, Bansal A. Body Mass Index In Children With Cerebral Palsy . *NJIRM*. 2014; 5(1): 40-45.
3. Aggarwal et al.: Growth in children with cerebral palsy. *International Journal of Medical Science and Public Health* | 2015 | Vol 4 | Issue 6.
4. Delalić, azra; kapidžić-bašić, Nedima; Glinac, Alma. Body mass index in cerebral palsy patients with various motor severities. *Paediatrics Today*, [S.l.], v. 10, n. 2, p. 95, sep. 2014. ISSN 1840-2968.
5. Hung JW, Hsu TJ, Wu PC, Leong CP. Risk factors of undernutrition in children with spastic cerebral palsy. *Chang Gung Med J* 2003;26(6):425-32.
6. Hurvitz EA, Green LB, Hornyak JE, Khurana SR, Koch LG: Body mass index measures in children with cerebral palsy related to gross motor function classification: a clinic-based study. *Am J Phys Med Rehabil* 2008;87:395-403.
7. Day, S. M., Strauss, D. J., Vachon, P. J., Rosenbloom, L., Shavelle, R. M. and Wu, Y. W. (2007), Growth patterns in a population of children and adolescents with cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 49: 167-171. doi: 10.1111/j.1469-8749.2007.00167.
8. Bacco, J., Araya, F., Flores, E. y Peña, N. (2004). Trastornos de la alimentación y deglución en niños y jóvenes portadores de parálisis cerebral: abordaje multidisciplinario. *Rev. med. Clin*.

## IMPACTO PSICOLÓGICO EN PADRES Y MADRES CON HIJOS/AS CON PARÁLISIS CEREBRAL: SU INFLUENCIA EN LA PAREJA Y LA FAMILIA

Autores: Carrasco Ibáñez JD, Barrachina Segura C, Viosca Herrero E, Alvero Sarrió A.

### RESUMEN

Este trabajo tiene como objetivo valorar el impacto psicológico en padres y madres que tienen un hijo o hija con parálisis cerebral (PC). También se valoran otras variables como la repercusión familiar y el ajuste marital. Estos datos nos aportarán información acerca de las familias que tienen un hijo/a con PC.

En cuanto a la metodología del estudio el impacto psicológico se utiliza tanto un cuestionario de elaboración propia para este trabajo, (Cuestionario de valoración del impacto psicológico en padres y madres de un niños/as con parálisis cerebral) (apoyo familiar, información recibida, elaboración de duelo y circunstancias alrededor de la noticia del diagnóstico) como el cuestionario de Ajuste marital de Locke Wallace (LWMAT) y el cuestionario de Repercusión familiar de Stein.

La muestra empleada ha sido de 26 sujetos, todos ellos padres y madres de niños con PC y recibieron los cuestionarios por correo o de forma presencial gracias a la colaboración de las asociaciones (AVAPACE y ASPROPACE).

En cuanto a los resultados obtenidos señalamos que el 88% de los padres consideran como impactante psicológicamente el diagnóstico de PC de su hijo. Además se ha observado que el 58% de los progenitores se sienten culpables por la PC de su hijo. La repercusión familiar del niño con PC en la familia se sitúa en un intervalo moderado según los datos. En cuanto al ajuste marital, la media de las puntuaciones entra dentro del rango de relación de pareja disfuncional.

Los datos obtenidos y la investigación realizada pueden ayudar a intervenir desde el punto de vista psicológico sobre las familias de niños con PC, especialmente en el desarrollo de protocolos de intervención secundaria y terciaria.

### PALABRAS CLAVE

Impacto psicológico, parálisis cerebral infantil, familia, repercusión familiar y relación de pareja.

## TRATAMIENTO REHABILITADOR EN PARÁLISIS CEREBRAL: BENEFICIOS DEL ENTRENAMIENTO GRUPAL

Vara Arias, M. Teresa , Pérez- Somarriba Moreno, A. , Martín Mangas, M. y Santana Sosa, E.

### INTRODUCCIÓN

Los pacientes con parálisis cerebral (P. C.) presentan alteración del tono, la postura y el movimiento debido a una lesión no evolutiva del cerebro en su etapa madurativa. Esto condiciona una falta de control motor y un desequilibrio muscular que produce deformidades músculo-esqueléticas. Por ello, aquellos que consiguen deambulación, desarrollan una marcha patológica con aumento del gasto energético, condicionando una pérdida prematura de la misma.

El abordaje rehabilitador (RHB) del paciente es un proceso integral que debe de acompañar al paciente durante toda su vida. Siendo especialmente importante su atención desde durante las primeras décadas (madurez músculo-esquelética).

El tratamiento RHB debe de ser multidisciplinar: fisioterápico, terapia ocupacional, logopédico, farmacológico y/o ortopédico, orientado a conseguir la máxima funcional e integración social del paciente. No obstante, en la adolescencia los pacientes sometidos a largas sesiones terapéuticas, pierden adherencia por el tratamiento convencional y prefieren realizar actividades lúdico- deportivas, también útiles para mantener su funcionalidad.

### OBJETIVOS

El objetivo de nuestro estudio es cuantificar el grado de mejoría de los pacientes tras realizar un programa de entrenamiento fisioterápico grupal en el servicio de Rehabilitación del hospital Niño Jesús.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Se lleva a cabo un estudio prospectivo sobre 4 pacientes afectos de P.C. con nivel funcional motor GMFCS nivel III incluidos en un programa que se consta de cuatro fases:

**1ª fase:** Valoración médica previa: conocer estado global, situación social y familiar. Exploración física neuroortopédica (balances articulares, musculares, alteraciones rotacionales, signos neurológicos, control analítico y retracciones musculo-articulares,) y análisis de la marcha (observacional e instrumentalizado). Conocer el tratamiento habitual.

### 2ª fase: Valoración fisioterápica:

- 1) Fuerza muscular de los grupos musculares del tronco y extremidades (resistencia máxima:RM).
- 2) Capacidad aeróbica: Ergoespirometría: consumo de oxígeno por minuto (VO2) y pico umbral ventilatorio.
- 3) Capacidad funcional con GMFCS – 88 (GROSS MOTOR FUNCTION CLASSIFICATION SYSTEM).

### 3ª Fase de intervención: ENTRENAMIENTO GRUPAL DE FISIOTERAPIA.

El programa dura tres meses, dos sesiones semanales y 60 minutos de duración. Consta de:

Acondicionamiento cardio-vascular: cicloergómetro manual, bicicleta estática y tapiz rodante (15').

Ejercicios de tonificación muscular con máquinas (\*): comenzando con 5 repeticiones al 50% de la RM por grupo muscular. (ascendemos un 5 % semanal).

Circuitos de actividades funcionales individualizadas: equilibrios, saltos, escaleras y paralelas.

### 4ª Fase: Valoración médica y fisioterápica postintervención:

Tras finalizar el trimestre, le reevaluamos clínica y funcionalmente: Fuerza muscular, capacidades aeróbica (VO2 y pico umbral ventilatorio) y funcional (GMFCS- 88).

Hemos realizado también encuestas de satisfacción al paciente y a la familia.

## RESULTADOS

Los cambios observados tras el tratamiento grupal:

1. La fuerza mejora en todos los grupos musculares: la media de mejora es del 63 % en dorsales, del 86 % en prensa de miembros inferiores, del 50,1% en abdominales y del 65,1% en extensores de tronco.
2. La capacidad aeróbica: Todos los pacientes mejoran el VO2 pico (7,5 puntos), excepto uno de ellos que estaba con gripe en la valoración final.
3. En la escala de GMFCM- 88 se observaba mejoría significativa de 6,4 puntos en todos los casos. En la división B, se observa mejora en la sedestación larga sin ayudas. En las divisiones C, D y E, es donde más cambios se observan, ya que la batería de ejercicios se focalizaron en: estabilización del tronco y equilibrio en bipedestación y marcha, transferencias y en el control motor selectivo.
4. Las encuestas de satisfacción muestra una media de 9,75 puntos en los pacientes, 10 puntos en los padres y 10 puntos con respecto a otras terapias recibidas.

## CONCLUSIONES

El entrenamiento grupal es una estrategia terapéutica de alta efectividad clínica y con satisfacción del paciente y la familia.

Hemos observado mejoría tanto en la capacidad aeróbica, la fuerza muscular, y funcionalidad del paciente adolescente.

Pero nuestro deseo es mantener la adherencia del paciente al ejercicio terapéutico, para que pueda mantener el beneficio y perpetuar la mejoría clínico-funcional.

## VALORACIÓN MULTIDISCIPLINAR DE PLEXOPATÍA PERIFÉRICA INFANTIL

Medrano S. MI; Ríos G. JJ; Díaz-Cano C. I; Ferrand F. P; Rodríguez B. MC; Martínez-Sahuquillo A. ME.

**Diseño:** Estudio descriptivo transversal. La población de referencia son niños con parálisis braquial obstétrica (PBO). Estudio realizado entre los años 2012 y 2015.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Se incluyeron en el estudio los niños diagnosticados de PBO que fueron valorados por Comité de Plexopatía Infantil de nuestro hospital, compuesto por Cirujanos Ortopédicos Traumatólogos y Médicos Rehabilitadores, fueran o no de nuestra área sanitaria. Las variables analizadas fueron la edad, el sexo, hospital de referencia, lateralidad de la PBO y tipo de parálisis, cirugía previa de plexo, especialidad médica que solicita la valoración, el motivo de derivación, decisión terapéutica del comité y número de valoraciones.

Se realizó el análisis estadístico con IBM SPSS Statistics v19.

### RESULTADOS

- Se valoraron un total de 40 pacientes, 15 de ellos en 2 ocasiones (25%), y 5 de ellos requirieron una tercera (12,5%); un total de 60 valoraciones por el comité.
- La edad media fue de 24 meses, con una mediana de 16.
- 25 niños y 15 niñas.
- El 70% son PBO derechas y 30% izquierdas
- Un 52,5% tenían afectación de tronco superior, un 2,5% tronco bajo y un 20% de tronco común (25% desconocida); siendo completas el 15% e incompletas 40% (42,5% desconocida)
- Un 37,5% de los pacientes fueron intervenidos mediante cirugía de plexo.
- En cuanto al área hospitalaria de referencia de los pacientes valorados, la más frecuente fue el Hospital 1 con 27,5% seguido por los hospitales 2 (20%) y 3 (15%).
- La solicitud de primera valoración por el Comité de Plexopatía fue realizada por el Cirujano Traumatólogo en el 65% de los pacientes, por el Médico Rehabilitador en el 32,5%, no especificándose el médico solicitante en un 2,5% de los casos.
- El motivo de derivación más frecuente fue la valoración del tratamiento focal con toxina botulínica (40%), coincidiendo con la respuesta afirmativa sobre dicha indicación en el 100% de los casos, además de indicar cirugía en 1 de estos los casos. En el 45% de los pacientes no se especificó el motivo de la derivación al Comité.
- La concordancia entre el motivo de derivación y respuesta del comité solo fue del 40%, siendo desconocida en el 52,5%.
- De los pacientes que se valoraron por 2ª vez en el Comité, el 53,3% fue a petición del Médico Rehabilitador, siendo el motivo más frecuente de derivación la valoración de tratamiento focal con toxina botulínica (26,7%). En un 40% no se especifica el motivo de la derivación.
- La respuesta más prevalente a la 2ª valoración del Comité fue el tratamiento focal con toxina botulínica en 26,7%, con una concordancia total entre motivo de derivación y respuesta del Comité del 33,3%
- 5 pacientes se valoraron por 3ª vez, 1 a petición de Cirujano Traumatólogo, 1 por Médico Rehabilitador y en los 3 restantes no se especifica. En cuanto al motivo de valoración, el más prevalente fue la indicación de toxina botulínica como tratamiento (20%), con una respuesta a favor de dicho tratamiento en el 40% y una concordancia total entre motivo de derivación y respuesta del Comité del 40%

### CONCLUSIONES

La valoración multidisciplinar simultánea permite una toma de decisiones de consenso en el tratamiento integral del paciente con PBO, lo que supone un valor añadido en el manejo de estos pacientes desde distintos ángulos terapéuticos.

## ESTUDIO PRELIMINAR DE LOS RESULTADOS A MEDIO PLAZO DEL PROGRAMA DE TRATAMIENTO EN UNA COHORTE DE NIÑOS CON PARÁLISIS BRAQUIAL NEONATAL

Julia Fernández Leroy J, Briñez Sabogal C, Espinosa García S, Martínez Moreno M.

### INTRODUCCIÓN

La parálisis del plexo braquial neonatal (PBN) afecta de 0,1 a 4 de cada 1000 recién nacidos vivos. A pesar de que un gran número de niños se recuperan espontáneamente, se estima, según diferentes autores, que entre un 10 y un 20% de los niños quedan con secuelas, funcionales y/o estéticas.

### OBJETIVO

El objetivo de nuestro trabajo es realizar un estudio descriptivo de los casos atendidos en nuestra Unidad durante los últimos 8 años. Evaluar los resultados mediante la escala de Gilbert de los niños que eran mayores de 2 años en el momento del estudio.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Se recogieron de forma retrospectiva los datos de los pacientes con PBN evaluados desde 2007-2015, realizando un estudio descriptivo de los mismos. Además de recoger la evaluación de resultados mediante la escala de Gilbert de aquellos que en el momento del estudio tenían más de 2 años.

### RESULTADOS

Del total de 75 pacientes que constituían la muestra, la mayoría de ellos tenían una afectación de tipo I o II y solo el 9% eran lesiones completas del plexo. La mayoría de nuestros pacientes habían precisado durante su seguimiento sólo tratamiento conservador y en aquellos en los que había sido necesaria la cirugía estas eran dirigidas a tratar las secuelas. De los 60 pacientes que estaban en seguimiento y que tenían más de 2 años en el momento del estudio el 74% habían conseguido un nivel de 4 o 5 en la escala de Gilbert.

### CONCLUSIONES

La parálisis braquial neonatal en nuestra Unidad precisa un abordaje que en la mayoría de las ocasiones es conservador, aunque las cirugías sobre todo las paliativas son necesarias en casi una cuarta parte de los casos.

### INTRODUCCIÓN

La parálisis del plexo braquial neonatal (PBN) afecta de 0,1 a 4 de cada 1000 recién nacidos vivos según los autores.<sup>1,2,3</sup> A pesar de no disponer datos en nuestro país, en la literatura se observa escasa variación en su incidencia.

La etiología de la misma está relacionada en muchas ocasiones con una distocia en el parto, relacionándose además con factores del recién nacido como la macrosomía o la presentación de nalgas y otros como partos prolongados o instrumentales. Aunque parece que sólo se puede explicar su aparición en relación a alguno de estos factores en el 50% de los casos. Esto, junto al hecho de que también existan casos que se han producido tras un parto por cesárea, hace que la etiopatogenia de la misma en ocasiones no puede ser determinada.<sup>4</sup>

A pesar de que un gran número de niños se recuperan espontáneamente, se estima, según diferentes autores,<sup>5</sup> que entre un 10 y un 20% de los niños quedan con secuelas, funcionales y/o estéticas. Los pacientes en los que no se produce una recuperación completa durante las primeras semanas de vida deben realizar tratamiento que combina diferentes técnicas de tratamiento conservador (fisioterapia, terapia ocupacional, ortesis, toxina botulínica) siendo necesario en los casos más graves añadir cirugía reparadora del plexo. El tratamiento de esta patología, en ocasiones compleja, se recomienda en la actualidad que se realice en Unidades Multidisciplinares, ya que precisa de un alto grado de coordinación entre los profesionales implicados así como terapias prolongadas en el tiempo. El seguimiento de los pacientes en los que no resuelve de forma completa en los primeros años de vida, debe realizarse hasta el final del crecimiento siendo necesarias intervenciones terapéuticas ocasionales durante este tiempo con el objetivo de aumentar la funcionalidad e ir incorporando un trabajo orientado a la independencia en las actividades de vida diaria.

### OBJETIVOS

El objetivo de nuestro trabajo es describir los casos de PBN que hemos evaluado y tratado en nuestra unidad, en un periodo de 8 años. Así mismo evaluar los resultados obtenidos, en los pacientes que han realizado seguimiento y que en el momento de la última evaluación tenían más de 2 años de vida.

### DISEÑO

Se realizó un estudio descriptivo de los pacientes valorados en nuestra Unidad de Rehabilitación Infantil desde octubre 2007 hasta octubre 2015 con diagnóstico de parálisis braquial neonatal. Fueron analizados un total de 75 pacientes. Se recogieron datos demográficos de edad actual, sexo, lateralidad de la lesión.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Para evaluar el tipo de lesión se utilizó la escala de Narakas que clasifica la gravedad de la lesión en 5 tipos. El tipo I lesiones en los que la afectación se localiza a nivel de plexo superior C5-C6. Tipo II hay afectación de plexo superior y medio C5-C6-C7. El tipo III sería una afectación completa de plexo con daño en raíces C5 a T1 pero sin signo de Horner. El tipo IV sería la misma afectación completa pero con signo de Horner y el tipo V sería aquel en el existiría avulsión de las raíces con muy mal pronóstico de recuperación.

También se recogieron datos sobre los distintos tratamientos realizados a lo largo del seguimiento. Recogiéndose la realización de fisioterapia, terapia ocupacional, utilización de toxina botulínica o la necesidad de cirugía.

Con respecto a la cirugía realizada se recogió si esta era primaria o de secuelas, tanto a nivel óseo como tendinoso y nervioso después del 1 año de vida.

Como una segunda parte de nuestro trabajo tratamos de averiguar los resultados obtenidos en la cohorte de pacientes que no se había perdido seguimiento y que actualmente eran mayores de 2 años. Se utilizó la escala de Gilbert que se centra específicamente en dos aspectos de la movilidad de miembro superior, la abducción y la rotación externa del hombro. Se dividen los resultados en 6 posibles resultados: siendo el 0 aquel en el que no existe ninguna movilidad y el 5 el movimiento completo en rotación externa y mayor de 120° de abducción. Esta escala junto con la escala de Mallet es la más utilizada en la valoración de resultados de las PBN proximales como eran la mayoría de nuestros pacientes.

Se analizaron las variables numéricas con la t de Student y las cualitativas con la prueba del Chi cuadrado.

## RESULTADOS

De los 75 pacientes, 47 tenían una PBN que afectaba el miembro superior derecho y 28 el izquierdo. La distribución de sexos era de 1:1. En cuanto a la gravedad de la lesión inicial el tipo I (afectación plexo superior C5-C6) se encontraba en el 46% de los niños, el tipo II (afectación plexo superior y medio C5-C6-C7) se encontraba en el 44% de los casos y solo en el 9% la afectación era tipo III (afectación global del plexo braquial sin signo de Horner), no hubo en nuestra muestra tipos IV o V. De ellos 5 pacientes alcanzaron una resolución completa y espontánea en los primeros 3 meses de seguimiento.

Los pacientes en nuestro grupo estudiado habían recibido a lo largo del seguimiento diferentes tratamientos: el 31% sólo precisó tratamiento conservador con fisioterapia y terapia ocupacional. El 29% de los casos además del tratamiento rehabilitador precisó tratamiento con toxina botulínica al menos en una ocasión. Por lo que de nuestra muestra el 56% de los pacientes había precisado tratamiento conservador y el 44% de los mismos había precisado tratamiento quirúrgico. De los que precisaron cirugía el 20% precisaron cirugía primaria, el 23% de los pacientes requirieron cirugía paliativa. Las cirugías más utilizadas fueron aquellas dirigidas a mejorar la contractura en rotación interna del hombro con técnicas de Hoffer y aquellas dirigidas a mejorar específicamente la flexión de codo.

En el grupo de pacientes, 60, que realizaron un seguimiento en nuestra Unidad y que en el momento del estudio eran mayores de 2 años, el 74% de los niños alcanzó un nivel 4 o 5 en la escala de resultados de Gilbert, es decir una abducción de 90-120 con una rotación externa mayor de 45°. Solo el 0,6% no había llegado a conseguir una abducción de hombro mayor de 90°, eran pacientes en los que no se había realizado una cirugía primaria, sólo de secuelas.

## DISCUSIÓN

Los resultados de nuestro estudio en cuanto a la descripción de nuestra muestra es coincidente con lo publicado en otros estudios 3, tanto en cuanto a lateralidad y tipo de PBN. Aunque en nuestra muestra son muy escasos los casos de parálisis completas, el 9% comparado con el 20% que aparece en la literatura.<sup>1</sup>

En cuanto a la elección de las escalas para valoración, la escala de Narakas es la más utilizada para poder clasificar el tipo de lesiones de la PBN. Aunque recientemente se ha realizado un remodelación de la misma por Al Quattan<sup>6</sup> introduciendo aspectos de pronóstico en la misma. En el seguimiento de las PBN es importante contar con escalas que permitan valorar los cambios tras los diferentes tratamientos realizados. La escala AMS de Curtis se utiliza fundamentalmente en niños pequeños en los que no podemos esperar colaboración. Mientras que en los niños más mayores la evaluación se puede realizar o bien con la escala Medical Research Council (MRC) para evaluar la musculatura de forma más selectiva o las escalas que valoran movimientos combinados. Dentro de estas últimas las escalas de Mallet, Mallet modificada son las más utilizadas en la literatura. La escala de resultados de Gilbert esta especialmente indicada en lesiones de plexo proximal y es una forma sencilla de valorar resultados.<sup>7</sup> En nuestro trabajo hemos utilizado la escala de Gilbert por tener recogidos en los pacientes de forma más completa los datos de Abducción, Antepulsión, rotación externa y supinación, faltándonos en algunos sujetos todos los ítems de la escala de Mallet.

Hemos realizado la valoración en pacientes mayores de 2 años en el momento del estudio, por esa la edad hasta la que se considera que puede existir una recuperación espontánea y completa.

En este estudio preliminar sobre una cohorte de casos en seguimiento en nuestra Unidad en los últimos años existen varias limitaciones. Los datos de valoración en algunos casos incompletos, fundamentalmente los pacientes más antiguos, no nos permiten realizar un estudio más exhaustivo sobre resultados. Por otro lado al ser la nuestra una Unidad de Referencia, algunos de los pacientes son seguidos de forma puntual tras una actuación quirúrgica pero no tenemos el seguimiento completo desde el nacimiento lo que nos impide poder conocer cual ha sido realmente la mejoría obtenida con los distintos tratamientos realizados.

De nuestra cohorte de pacientes mayores de 2 años, tenemos datos de antes de esa edad en 50 pacientes y esto será objeto de un análisis posterior así como las relaciones entre los resultados y los factores iniciales o de tratamiento que hayan podido influir.

## CONCLUSIONES

La parálisis braquial neonatal en nuestra Unidad precisa un abordaje que en la mayoría de las ocasiones es conservador, aunque las cirugías sobre todo las paliativas son necesarias en casi una cuarta parte de los casos. Los resultados de los tratamientos pueden ser considerados como buenos o muy buenos en cerca del 75% de los casos.

## BIBLIOGRAFIA

1. Hale HB, Bae DS, Waters PM. Current concepts in the management of brachial plexus birth palsy. J Hand Surg. 2010;35A:322-331.
2. Dodds SD, Wolfe SW. Perinatal brachial plexus palsy. Curr Opin Pediatr. 2000;12:40-47.
3. Foad SL, Mehlman CT, Ying J. The epidemiology of neonatal brachial plexus palsy in the United States. J Bone Joint Surg Am. 2008;90:1258-1264.
4. Joseph G. Ouzounian, MD. Risk factors for neonatal brachial plexus palsy. Seminars in perinatology.2014; 38: 219 -221.
5. Zafeiriou DI, Psychogiou K Obstetrical brachial plexus palsy pediatric. Pediatric neurology 2008;38:235-42
6. Al-Qattan MM, El-Sayed AAF, Al-Zahrani AY, et al. Narakas classification of obstetric brachial plexus palsy revisited. J Hand Surg Eur. 2009;34:788-791.
7. Abzug JM, Kozin SH. Evaluation and management of brachial plexus birth. palsy. Orthop Clin North Am. 2014;45:225-232.

## FACTORES QUE INFLUYEN EN LA INDEPENDENCIA DE LOS PACIENTES CON PCI

Alberto Montalvá Iborra

### INTRODUCCIÓN

La parálisis cerebral<sup>1</sup> describe un grupo mixto de trastornos permanentes del movimiento y de la postura que limitan la actividad, atribuidos a alteraciones no progresivas ocurridas durante el desarrollo cerebral del feto o del niño pequeño. Se trata de un conjunto de trastornos con gran impacto a nivel físico físico, psicológico y educativo que afecta a la independencia y funcionalidad del individuo y de sus familias.

Por otro lado, si tenemos en cuenta la definición de rehabilitación que hace el Consejo Nacional de la Especialidad, queda clara la importancia de lograr el máximo nivel de capacidad funcional y de independencia posible. De hecho, éste es uno de los objetivos finalistas más importantes del tratamiento de la parálisis cerebral, siempre de acuerdo con el potencial individual.

### OBJETIVO/HIPOTESIS

El objetivo PRINCIPAL de este estudio es analizar los factores que influyen en la independencia en las AVD y en los autocuidados de nuestra cohorte de PCI.

### MATERIAL Y METODOS

Estudio retrospectivo de una cohorte de 110 pacientes de una consulta específica de PCI, se estudiaron las historias clínicas y se analizaron múltiples variables.

Para valorar la función motora gruesa se utilizó la escala Gross Motor Function Classification System GMFCS (es distinta a la GMFM), al objetivar una correlación muy significativa con la CFMHS (coeficiente de correlación de spearman -0.91) y con el CapHS (coeficiente de corelación de spearman -0.86) se decidió a partir de éste momento trabajar con estas clasificaciones por ser de aplicación más sencilla y por evaluar aspectos más específicos de la motricidad.

Se han calculado los coeficientes de correlación de Spearman, basado en los rangos de las variables, para medir el grado en que dos variables están relacionadas.

COEFICIENTES DE CORRELACIÓN DE SPEARMAN	
GMFS – CFMHS	-0.91
GMFS – CaPHS	-0.86
ManiPHS - CFMHS	0.72
BipHS – CFMHS	0.87
CefHS – CFMHS	0.76
CaPHS – CFMHS	0.84
SedHS – CFMHS	0.84

Para registrar la independencia funcional en las actividades basicas de la vida diaria (ABVD), entendida como la capacidad de cumplir con las acciones requeridas para vivir y subsistir de forma independiente<sup>2</sup> elegimos el índice de Katz, debido a que es rápido, válido y fiable, y recoge las 6 tareas básicas de la vida diaria de forma dicotómica (comer, usar el inodoro, aseo personal-baño, vestirse, transferencias de la cama al sillón, y continencia de esfínteres)<sup>3</sup>. Lo que pretendemos es extraer la máxima información en el mínimo tiempo posible. Utilizando el índice de KATZ, se considera que el sujeto es dependiente si el índice es  $\leq 2$ , parcialmente dependiente entre 3 y 5, e independiente si = 6.

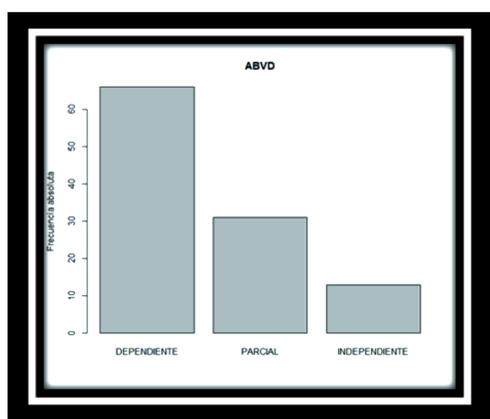
Con el objetivo de conocer las características de los pacientes, las variables de interés han sido resumidas a través de una serie de medidas (porcentajes y frecuencias) en función de la naturaleza de las mismas. Cuando ha sido posible se han calculado los coeficientes de correlación de Spearman, basado en los rangos de las variables, para medir el grado en que dos variables están relacionadas. Además, algunas variables han sido complementadas con gráficas y modelos con el objetivo de encontrar relaciones. Los resultados han sido obtenidos mediante el software estadístico R (versión 3.2.3).

## RESULTADOS

### General:

De la cohorte de pacientes, el 61,4% eran dependientes para las ABVD según el índice de Katz. El 70% de los pacientes presentaban algún tipo de déficit cognitivo. El 44% presentaban algún tipo de déficit sensorial como ceguera o sordera.

Se trata de una cohorte de pacientes muy afectados desde el punto de vista motriz y cognitivo, con gran porcentaje de pacientes dependientes. En la gráfica 1 observamos el número de paciente según su grado de dependencia para las AVD valorada con la Escala de Katz.



### INDICE DE KATZ

ACTIVIDAD	DESCRIPCIÓN DE LA DEPENDENCIA
BAÑARSE	INDEPENDIENTE: Necesita ayuda para lavarse una parte del cuerpo, o lo hace solo. DEPENDIENTE: Incluye la necesidad de ayuda para entrar o salir de la bañera
VESTIRSE	INDEPENDIENTE: Se viste totalmente (incluye sujetar las prendas del armario) sin ayuda. Excluye el atado de los cordones de los zapatos. DEPENDIENTE: No se viste solo
USAR EL RETRETE	INDEPENDIENTE: No precisa ningún tipo de ayuda (incluye la entrada y salida del baño). Usa el baño. DEPENDIENTE: Incluye usar orinal o culla
MOVILIDAD	INDEPENDIENTE: No requiere ayuda para sentarse o acceder a la cama DEPENDIENTE:
CONTINENCIA	INDEPENDIENTE: Control completo de la micción y defecación DEPENDIENTE: Incluye control total o parcial mediante enemas, sondas o el empleo reglado del orinal y/o culla
ALIMENTACIÓN	INDEPENDIENTE: Lleva la comida del plato, o equivalente, a la boca sin ayuda DEPENDIENTE: Incluye no comer y la nutrición parenteral o enteral por sonda

Por ayuda se entiende la supervisión, dirección o ayuda personal activa. La evaluación debe realizarse según lo que el enfermo realice y no sobre lo que sería capaz de realizar.

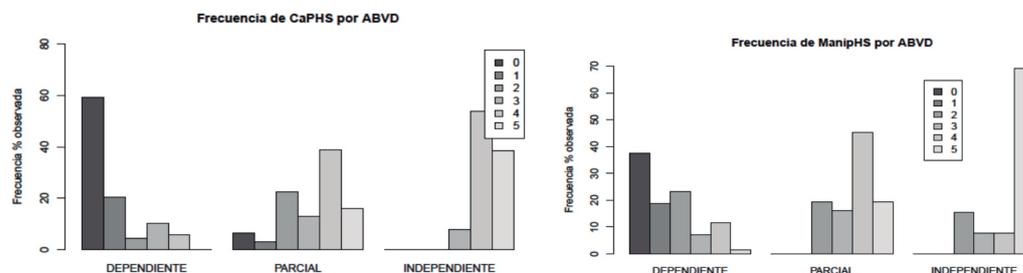
CLASIFICACIÓN:

- A Independiente en todas las actividades
- B Independiente en todas las actividades, salvo una
- C Independiente en todas las actividades, excepto bañarse y otra función adicional
- D Independiente en todas las actividades, excepto bañarse, vestirse y otra función adicional
- E Independiente en todas las actividades, excepto bañarse, vestirse, uso del retrete y otra función adicional
- F Independiente en todas las actividades, excepto bañarse, vestirse, uso del retrete, movilidad y otra función adicional
- G Dependiente en las seis funciones

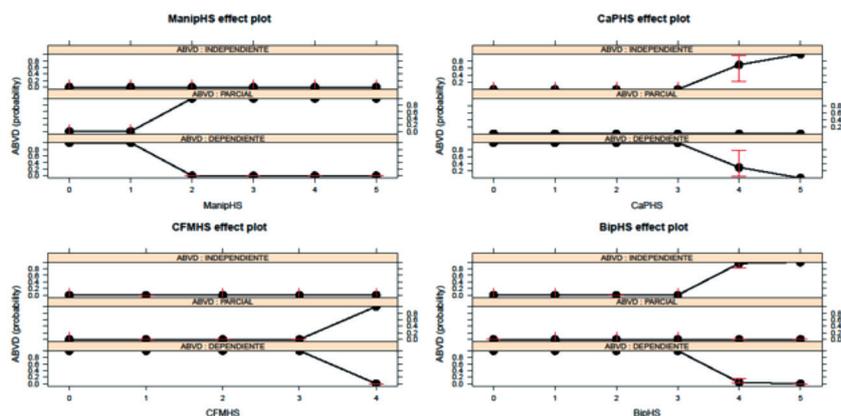
De los 110 pacientes 52(47.3%) eran del sexo femenino, 58 (52.7%) masculino. La edad media de 20,4 años con una DE 16. Un 64.5% eran de tipo espástico, un 19% mixtos y el 12,7% discinético, el resto tipo atáxico e hipotónico. Respecto a la topografía el 64.5% de los pacientes eran tetraparéticos, y el 15.5% Diplejicos. Un total de 37 pacientes (33.6%) presentaban alguna alteración visual, y sólo 11 pacientes (10%) algún tipo de afectación auditiva. Destaca de nuestra muestra que un total de 104 pacientes (94.5%) presentaban algún tipo de retracción y un 93.6% algún tipo de deformidad. Del total de pacientes 99 (90%) presentaban espasticidad.

### INDEPENDENCIA ( INDICE KATZ) –GROSS MOTOR-CAPHS-CFM

Relacionar la capacidad funcional con la motricidad fina y gruesa.



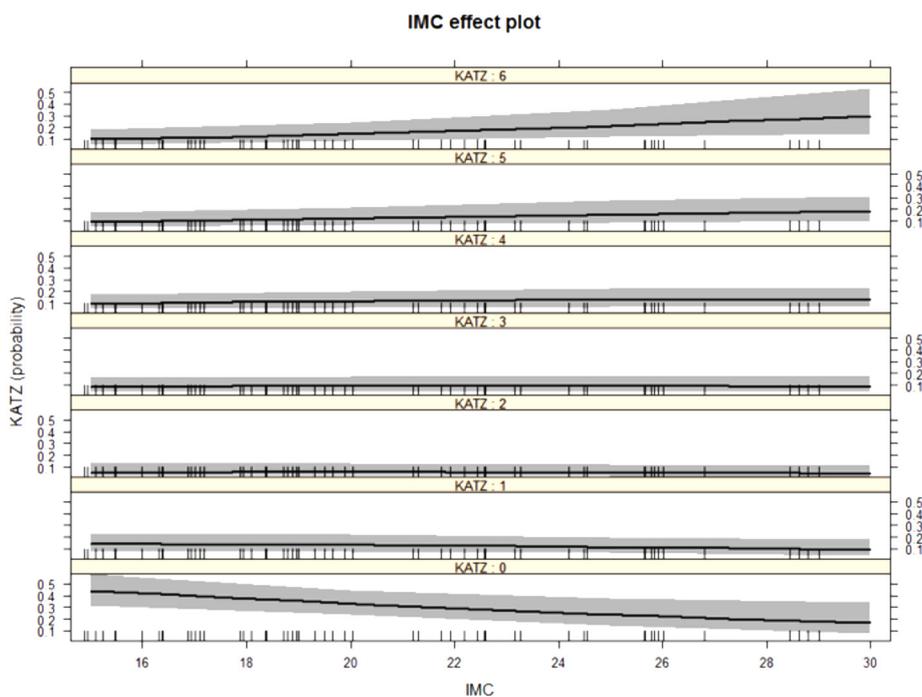
Respecto a la relación entre la Clasificación Funcional del Cambio Postural del Hospital de Sagunto (CapHS) y la independencia en las AVD, los pacientes con peor estado funcional en la motricidad gruesa de control de tronco (en concreto el cambio postural desde el decúbito supino a la sedestación) son los que son más dependientes para las AVD. Esta relación es estadísticamente significativa ( $P < 0.001$ ). También objetivamos una relación estadísticamente significativa entre la Clasificación Funcional de la Manipulación del Hospital de Sagunto (ManipHS) y la dependencia para ABVD con una  $p < 0.001$ . En este caso los pacientes con peor nivel de manipulación son los más dependientes para las AVD.



Con el fin de averiguar si las escalas ManipHS, CaPHS, CFMHS y déficit cognitivo están relacionadas con la clasificación de KATZ se ha realizado un modelo de regresión ordinal. Se ha comprobado que todas las variables aportan información a la escala de KATZ.

### IMC

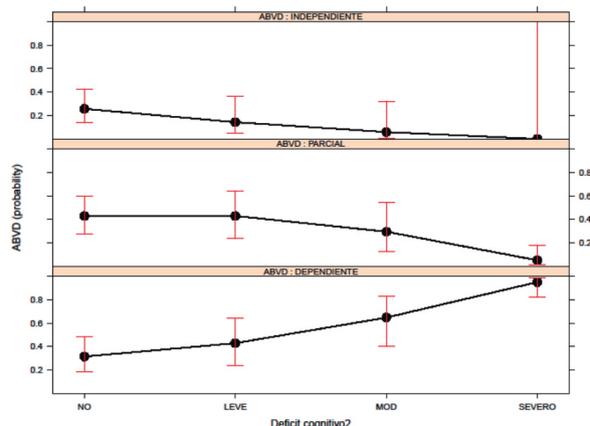
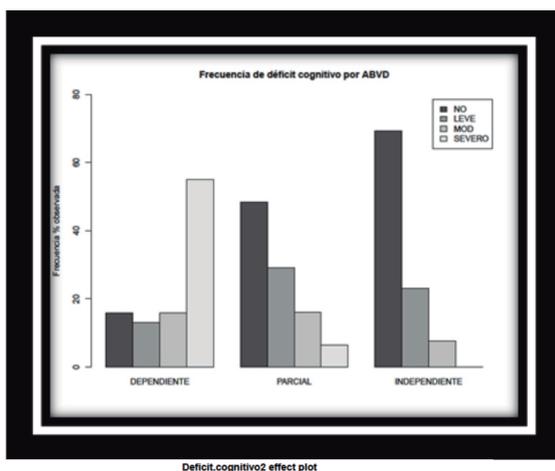
A pesar de que tenemos pocos datos, y en algunas categorías de la escala KATZ hay mucha variabilidad, sí que se puede observar una tendencia creciente. Las personas que peor se encuentran en la escala KATZ tienen un IMC inferior.



### DEFICIT COGNITIVO

Se observa que los pacientes con mayor déficit cognitivo se relacionan con el mayor grado de dependencia. El análisis ha sido realizado con una regresión logística multinomial (figura 3b). En la figura 3a observamos los grados de independencia para las AVD en relación con el déficit cognitivo de los pacientes. La figura 3b nos muestra la probabilidad de pertenecer a cada categoría (Dependiente, Parcial o Independiente) en función de si tiene déficit cognitivo (No, Leve, Moderado o Severo). Aquellos pacientes con déficit cognitivo severo tienen una alta probabilidad de ser dependientes en las AVD.

Con el fin de averiguar si las escalas ManipHS, CaPHS, CFMHS y Déficit cognitivo están relacionadas con la clasificación KATZ se realizó un modelo de regresión ordinal, comprobando que todas las variables aportan información al índice de KATZ.



## DISCUSION

Un aspecto importante que nos gustaría resaltar es que el abordaje terapéutico debe estar más orientado hacia la independencia de la persona, aunque sea utilizando Ayudas Técnicas (AT), y no tanto orientado hacia la importancia simbólica de la marcha independiente, lo que resulta difícil de inculcar a muchos padres de estos niños<sup>4</sup>. Una ventaja añadida de ser sistemáticos y reiterativos a la hora de recoger la información sobre las AVD de autocuidados mediante el Índice de Katz, es que se produce un cierto efecto pedagógico, de modo que la familia cobra conciencia de que éste es uno de los focos de interés terapéutico en este tipo de pacientes (no sólo la marcha y el tratamiento con fisioterapia). La paradoja en estos pacientes es que, en muchas ocasiones, el niño logra cierta independencia en las AVD en el colegio, pero no le dejan que desarrolle esta capacidad en su domicilio, ya que los padres están tan obsesionados con la fisioterapia y con la marcha que se olvidan de este objetivo terapéutico tan importante.

En la práctica clínica existen dos enfoques para recoger la información en los pacientes: un enfoque globalizador, que abarca más información aunque sea de manera menos específica (enfoque de máximos) como la escala de Barthel, FIM, GMFCS, PEDI... y otro enfoque simplificador, que capta lo esencial, con un enfoque de mínimos, que resulta útil como herramienta de screening como podría ser la escala de Katz, Pfeiffer, Clasificaciones del hospital de Sagunto... en este trabajo optaremos por este último enfoque, ya que buscamos sencillez y rapidez para compatibilizar la práctica médica con la recogida de datos para investigación clínica.

En una revisión realizada por Hearvey<sup>5</sup> en la que se incluyen 29 artículos que concluyen que el GMFM fue la herramienta más utilizada se guido por el WeeFIM y PEDI. Sugieren que se requiere una serie de medidas para evaluar la actividad y la evaluación y se debe de adaptar a las necesidades individuales de los niños con parálisis cerebral. Ponen en duda la validez discriminativa de herramientas como el nivel GMFCS más que leve, moderada o grave.

Encontramos otros estudios en contra de WeeFIM<sup>6</sup> por la determinación de las propiedades psicométricas como fiabilidad y validez de medición de la Independencia Medida de la Infancia instrumento (WeeFIM) concluyen que en los niños con parálisis cerebral espástica, existen 3 factores de la WeeFIM el cuidado personal, motoras y cognitivas que deben ser tratados como escalas separadas en niños con parálisis cerebral espástica.

## Comorbilidades

En la revisión realizada por Kriger<sup>7</sup> encuentran en la mayoría de niños con PCI espástica temblores, hipertonía muscular, en nuestro estudio encontramos espasticidad en el 90% de los pacientes. Según Kriger deterioro intelectual se produce en alrededor de dos tercios de los pacientes con parálisis cerebral, en nuestra muestra un 69% de los pacientes presentaban algún tipo de afectación cognitiva.

## Imc

Según Otsuka<sup>8</sup> la desnutrición es un problema de salud frecuente en pacientes con parálisis cerebral, dando lugar a una significativa morbilidad, encontrando que en una población ambulatoria de la parálisis cerebral, los pacientes con estado funcional inferior o cuadriplejía tenían un índice de masa corporal significativamente menor. Según Ohwada<sup>9</sup> la malnutrición es frecuente en sujetos con déficits cognitivos. En nuestra muestra destaca un IMC medio de 19.4 en la muestra, lo cual según la SEEDO es un peso insuficiente.

## Déficit cognitivo

Wong et al<sup>11</sup> encuentran en el retraso mental entre los factores de riesgo relacionados con el grado de dependencia funcional. Esto podría ser debido a una mayor daño cerebral o afectación de las zonas de corteza implicadas, y llevar intrínsecamente un peor grado de funcionalidad por la afectación cognitiva de forma independiente. En éste mismo estudio encuentran una relación estadísticamente significativa entre la afectación motora gruesa y la independencia en las AVD según WeeFIM.

En resumen, en nuestra cohorte la independencia funcional en las AVD está relacionada con la motricidad gruesa y fina, con el déficit cognitivo y con el IMC. Por tanto, para que un sujeto con PCI sea más independiente en los auto-cuidados debe 1) estar correctamente nutrido y tener un buen desarrollo pondo-estatural, 2) tener un buen nivel intelectual que le permita participar activamente para adquirir hábitos de

independencia en los auto-cuidados personales y 3) una buena motricidad general para desarrollar las acciones necesarias que le permitan auto-administrarse dichos cuidados, particularmente un buen control de tronco y una buena manipulación fina. Cabría preguntarse si actuando terapéuticamente sobre estas variables (sobre las que son modificables, como el IMC y el cambio postural), podríamos ser capaces de lograr mejores índices de independencia.

Debemos resolver el problema de poder recoger información válida, fiable, de forma rápida y sencilla. Como médicos rehabilitadores debemos conocer tanto las comorbilidades Intrínsecas de la PCI como saber tratarla, identificarlas y prevenirlas de la forma más precoz posible.

#### Limitaciones del estudio:

Nuestra cohorte no puede ser representativa de la PCI, porque no se trata de un estudio epidemiológico y porque los pacientes proceden de diversos centros escolares y ocupacionales, pudiendo haber numerosos sesgos de origen en la misma. Su valor reside en que la muestra es grande y el seguimiento se ha llevado a cabo de forma exhaustiva.

#### CONCLUSION

Los factores que influyen sobre la independencia funcional (en AVD de auto-cuidados) en nuestra cohorte de PCI son: la motricidad gruesa y fina, el déficit cognitivo y el IMC.

En este estudio tanto la escala de Katz como las escalas CapHS y ManiHS se han demostrado útiles para la valoración funcional en pacientes con PCI.

Los sujetos con valores bajos en la escala KATZ también obtienen valores bajos de las escalas CaPHS y ManiPHS y a medida que aumenta el valor de la clasificación KATZ también lo hacen las variables CaPHS y ManiPHS

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, Goldstein M, Bax M, Damiano D, et al. A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006. *Dev Med Child Neurol Suppl.* 2007 Feb;109:8–14.
2. SANHUEZA PARRA MARCELA, CASTRO SALAS MANUEL, MERINO ESCOBAR JOSÉ M.. ADULTOS MAYORES FUNCIONALES: UN NUEVO CONCEPTO EN SALUD. *Cienc. enferm.* [Internet]. 2005 Dic [citado 2016 Mar 13]; 11(2)
3. Trigás-Ferrín M, Ferreira-González L, Meijide-Míguez H. Escalas de valoración funcional en el anciano. *Galicia Clin* 2011; 72 (1): 11-16
4. Bottos M, Bolcati C, Sciuto L, Ruggeri C, Feliciangeli A. Powered wheelchairs and independence in young children with tetraplegia. *Developmental Medicine & Child Neurology* [Internet]. 2001 Nov 1 [cited 2016 Mar 15];43(11):769–77.
5. Harvey A, Robin J, Morris ME, Graham HK, Baker R. A systematic review of measures of activity limitation for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2008 Mar;50(3):190–8.
6. Park E-Y, Kim W-H, Choi Y-I. Factor analysis of the WeeFIM in children with spastic cerebral palsy. *Disabil Rehabil.* 2013 Aug;35(17):1466–71.
7. Krigger KW. Cerebral palsy: an overview. *Am Fam Physician.* 2006 Jan 1;73(1):91–100.
8. Feeley BT, Gollapudi K, Otsuka NY. Body mass index in ambulatory cerebral palsy patients. *J Pediatr Orthop B.* 2007 May;16(3):165–9. Feeley BT, Gollapudi K, Otsuka NY. Body mass index in ambulatory cerebral palsy patients. *J Pediatr Orthop B.* 2007 May;16(3):165–9.
9. Ohwada H, Nakayama T. The distributions and correlates of serum albumin levels in institutionalised individuals with intellectual and/or motor disabilities. *Br J Nutr.* 2008 Dec;100(6):1291–6
10. Plasschaert F, Jones K, Forward M. The effect of simulating weight gain on the energy cost of walking in unimpaired children and children with cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil.* 2008 Dec;89(12):2302–8.
11. Wong V, Chung B, Hui S, Fong A, Lau C, Law B, et al. Cerebral palsy: correlation of risk factors and functional performance using the Functional Independence Measure for Children (WeeFIM). *J Child Neurol.* 2004 Nov;19(11):887–93.

## ¿CÓMO PREPARAR A MI HIJO PARA LA INFILTRACIÓN CON TOXINA BOTULÍNICA?

Romero Torres MD, Vidal Vargas V, León Santos MR, Toro Méndez V, López Gutierrez Y, Rodríguez-Piñero Durán M.

### INTRODUCCION

El tratamiento de la espasticidad focal mediante la infiltración con toxina botulínica forma parte del plan de atención integral del paciente con parálisis cerebral. Este procedimiento consiste en depositar el fármaco a través de una aguja e el musculo espástico. La localización de los músculos puede hacerse mediante palpación, electroestimulación o ecografía. Esta técnica puede resultar dolorosa por la punción de la aguja, por la posición en la que a veces hay que colocar al niño y en el caso de la localización con electroestimulación habrá una molestia añadida por la aplicación de la corriente eléctrica.

Es conocido que someterse a procedimientos médicos, como puede ser la infiltración con toxina botulínica, no solo puede producir dolor sino también ansiedad en los pacientes. Para disminuir estos efectos, tanto la distracción, como la imaginación y los ejercicios de relajación/ respiración constituyen medidas coadyuvantes esenciales para intentar aliviar el malestar infantil generado por procedimientos médicos invasivos.

La distracción es una clase de estrategias cognitivas que desvían la atención de un estímulo nocivo a través de la reorientación de la atención del sujeto mediante un elemento distractor. La distracción no es una estrategia pasiva destinada a divertir al niño, sino una forma de focalizar la atención en algún tipo de tarea que sirva para alterar activamente la percepción sensorial del dolor. Cuanto más absorbente resulte la actividad elegida y cuanto más concentrado esté el niño en ella más posibilidades existen de reducir la intensidad de la sensación dolorosa<sup>1</sup>. Para que la distracción sea eficaz es fundamental que los distractores seleccionados reúnan ciertos requisitos como la novedad, la variedad, un cierto grado de dificultad y que susciten la curiosidad del niño.

El uso de distractores es una alternativa o un complemento de la sedación para reducir la ansiedad y el dolor en algunos procedimientos médicos tales como las punciones. La magnitud del beneficio variará de un niño a otro. ES una intervención de bajo coste que no tiene riesgo para el paciente y produce un beneficio medible<sup>2</sup>.

El objetivo de este trabajo es elaborar un documento con recomendaciones que ayude tanto a padres como a niños a afrontar la infiltración con toxina botulínica.

### MATERIAL Y METODOS

Se realizó una búsqueda bibliográfica con los siguientes términos: “distraction” y “medical procedure”, limitando la búsqueda a los últimos 10 años, solo en niños (desde el nacimiento a los 18 años) y excluyendo aquellos relacionados con osteogénesis o quemados. Se encontraron 173 de los que se seleccionaron 35 artículos por su posible interés con el objeto del trabajo (casi todos relacionados con accesos vasculares o inmunizaciones). De estos se extrajo información de los que resultaron más relevantes con respecto al objetivo de nuestro trabajo.

En base a estos resultados se elabora un documento con las recomendaciones que consideramos más adecuadas por similitud para el proceso de infiltración con toxina botulínica (figuras 1 y 2). Estas recomendaciones no podrán generalizarse dada la gran heterogeneidad en las manifestaciones clínicas de los niños con parálisis cerebral. Vendrán condicionadas por el nivel cognitivo, los déficits sensoriales y por las preferencias del propio niño.

#### INFORMACIÓN SOBRE LA TOXINA

- El tratamiento al que va a someterse su hijo consiste en la administración de toxina botulínica en uno o varios músculos. El objetivo de las infiltraciones es la disminución de la rigidez y la relajación de los músculos.
- Los resultados se manifiestan habitualmente días después de la inyección y son transitorios, con una duración de entre 1 y 6 meses, por lo que el tratamiento suele administrarse periódicamente
- Probablemente disminuirá la deformidad reversible de las articulaciones (equino de pies, entrecruzamiento de piernas, flexión de muñeca y dedos), con la consiguiente mejoría en el cuidado y/o en las actividades de la vida diaria.
- No mejorará la deformidad producida por contractura fija de las articulaciones, aunque podría mejorar el dolor ocasionado por el músculo espástico una vez conseguida su relajación.
- ¿Cómo se realiza? Se infiltra con una aguja en los músculos necesarios. En ocasiones puede precisarse la utilización de estimulador eléctrico o de la ecografía para asegurar la correcta localización del músculo que se debe infiltrar.

Unidad de Rehabilitación Infantil  
Medicina Física y Rehabilitación  
HOSPITAL VIRGEN MACARENA.  
SEVILLA



Figura 1



Figura 2

Las recomendaciones recogidas en la hoja están apoyadas por:

**1. NO ENGAÑAR ACERCA DEL MOTIVO DE LA VISITA AL HOSPITAL.**

En el caso de niños mayores puede explicarse el motivo de la visita al hospital el día previo. En el trabajo de Jaaniste et al en el que a un grupo de 27 niños de 7 a 12 años se le somete a un evento doloroso mediante la inmersión del brazo en agua a 10°C, proporcionando información sobre el proceso tan solo a un subgrupo, se encontró que los integrantes del grupo al que se le proporcionó información sensorial detallada antes del estímulo doloroso, comunicaron menos intensidad de dolor cuando fue acompañada de distracción<sup>3</sup>. Mcarthy et al, desarrollaron un trabajo cuyo objetivo era examinar las variables que explican la angustia del niño durante una inserción intravenosa programada cuando los padres son entrenados para la distracción de sus hijos.

Los niños a los que se les informó del procedimiento al que iban a ser sometidos, bien justo antes o más de 24 horas antes del mismo tuvieron un aumento de la respuesta biológica al estrés por la inserción intravenosa. Esto apoya la teoría de que la información dada demasiado cerca de un evento puede no proporcionar al niño tiempo suficiente para procesar la información<sup>4</sup>.

En los niños más pequeños debe hacerse próximo al momento del procedimiento. En una revisión sobre la reducción del dolor en las inmunizaciones de los niños se halló que la preparación antes de la inyección parece ser beneficiosa para niños a partir de los 2 años. En el caso de niños menores de 4 años la preparación debe hacerse muy próxima cronológicamente al evento, tal y como sugieren Schechter et al<sup>5</sup>.

**2. ESCENIFICARLO EN CASA**

En un ensayo clínico sobre 50 paciente y sus madres para evaluar la eficacia de un programa psicológico preoperatorio en la reducción de la ansiedad preoperatoria, se encontró que un grupo de niños preparados con actividades de dramatización, familiarizados con instrumentos médicos y con soporte psicológico en las fases importantes del proceso mostraron significativamente menos ansiedad y mayor colaboración en la zona preoperatoria.

Estos niños, durante el tiempo de inducción de la anestesia, mostraban ser más colaboradores comparados con un grupo de niños que habían formado parte de juegos de entretenimiento y distracción.

El primer grupo se había beneficiado de diversas actividades preparatorias y no sólo manifestaban menores niveles de ansiedad, sino que eran más colaboradores con los diferentes procedimientos en comparación con el otro grupo. El estudio confirma tanto la importancia de la preparación preoperatoria como su efectividad respecto al uso aislado de técnicas de distracción para reducir la ansiedad y estimular la colaboración<sup>6</sup>.

Para realizar simulaciones en casa se pueden utilizar juguetes, incluir a personajes animados conocidos por el niño y representar con ello situaciones que se producirán en consulta, imitar el material que será utilizado, explicar de forma cercana los diferentes pasos del procedimiento y nombrar a las personas que participarán en el proceso.

### 3. MEJOR DISTRAER QUE TRANQUILIZAR

La angustia de los niños durante los procedimientos médicos dolorosos está fuertemente influida por el comportamiento del adulto. Las expresiones verbales con intención de tranquilizar tales como vale”, “tranquilo”, “no pasa nada” aumentan la angustia del niño, mientras que la distracción está asociada a mayor tolerancia del proceso. Se desconoce el motivo por el que los niños muestran mayores niveles de miedo y angustia durante la consolución respecto a la distracción. En un estudio, los niños expresaron índices más altos de miedo en relación a una expresión facial angustiada de los padres y se demostró la influencia tanto del tono vocal como del contenido de las frases. Los resultados proporcionan una idea de cómo el niño interpreta la tranquilidad o angustia del adulto y la importancia de la expresión facial, tono, y contenido verbal de los padres durante procedimientos médicos dolorosos<sup>7</sup>.

### 4. CUIDAR EL VOCABULARIO

Tanto el vocabulario médico, los tecnicismos como algunas palabras de uso común pueden incrementar la ansiedad. Deben evitarse palabras como “doler”, “daño”, “inyección”, “picotazo”, “pinchar”, “aguja”, “avispa”, “jeringa” y se recomienda el uso de palabras como “mostrar”, “apretar”, “presión”, “apretado”, “incómodo”<sup>8</sup>.

### 5. MUSICA

La música puede tener un impacto positivo sobre el dolor y la angustia de los niños sometidos a una canalización venosa. Los beneficios también pueden observarse por los padres y el personal sanitario<sup>9</sup>.

En niños mayores el poder elegir su propia música puede suponer una reducción significativa de la angustia.

En un ensayo clínico randomizado sobre 70 niños que iban a ser sometidos a anestesia y cirugía, encontraron una reducción significativa de la angustia mediante un triple enfoque: atenuar la luz de la sala, música de fondo a 50-60 decibelios (“Aire para cuerda en sol” de Bach) y la presencia de una sola persona interactuando con el niño<sup>10</sup>.

### 6. JUEGOS

Parece que el hecho de poder elegir el elemento distractor puede tener mejores resultados<sup>11</sup>.

Ofrecer un video juego portátil es una forma económica, fácil de implementar, transportable y efectiva para reducir la ansiedad en el área de preparación y durante el proceso de inducción de la anestesia<sup>12</sup>.

Ofrecer al niño un juego (como por ejemplo puzzles, construcciones, hacer pompas) o una tarea (formar palabras, localizar objetos) no sólo reduce el miedo, sino que puede mejorar la asimilación del procedimiento comparado con las experiencias anteriores experimentadas sin distracción. El uso de intervenciones activas (aplicaciones virtuales, tareas de coordinación visual, juegos de búsqueda) es un área de estudio en la que los diferentes métodos siguen una premisa: el niño debe escoger la forma de distracción que mitigue la sensación de pérdida de control.

Los juegos o libros de búsqueda y otros como el “veo, veo” funcionan muy bien. Los juegos también pueden formar parte del procedimiento. Una de las técnicas puede ser desafiar al niño mayor a una carrera: cuantos objetos encuentra antes de finalizar un paso del proceso o el proceso completo<sup>13</sup>.

## CONCLUSION

Los niños que van a someterse a procedimientos invasivos con frecuencia experimentan un importante grado de ansiedad o de miedo (a lo desconocido, a las agujas...). Los médicos deben tenerlo en cuenta para hacer del procedimiento una experiencia más aceptable. El alivio del malestar infantil no solo reporta beneficios para el propio niño sino además para todas las personas implicadas en el proceso. Se reducirán las fuentes de estrés si el niño aprende a colaborar con el personal sanitario y si el personal sabe cómo actuar.

Existen multitud de formas de abordar la ansiedad, desde las más sencillas (distracción, imaginación, respiración profunda) a la más invasiva como la anestesia general. La distracción es una estrategia que parece eficaz para reducir el dolor y la ansiedad, así como la preparación previa al procedimiento y el proporcionar una ambiente relajado y poco ruidoso. En la medida de lo posible se deben garantizar estos recursos independientemente de si además se usan otros medios farmacológicos o no.

Estas recomendaciones debemos explicárselas a los padres, así como responder a todas sus dudas para que puedan no solo firmar el consentimiento informado sino prepararse tanto ellos como el niño para el procedimiento al que se va a someter. En este sentido un documento informativo en formato tríptico puede ayudar a que el procedimiento resulte menos traumático tanto para los niños como para los padres.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bragado Alvarez, Fernández Marcos. Tratamiento psicológico del dolor y la ansiedad evocados por procedimientos médicos invasivos en oncología pediátrica. *Psicothema*, 1996. Vol. 8, nº 3, pp. 625-656.
2. Kleiber, Charmaine; Harper, Dennis C. Effects of Distraction on Children’s Pain and Distress During Medical Procedures: A MetaAnalysis. *Nursing Research* Volume 48(1), January/February 1999, pp 44-49.
3. T. Jaaniste et al. Effects of preparatory information and distraction on children’s cold-pressor pain outcomes: A randomized controlled trial. *Behaviour Research and Therapy* 45 (2007) 2789–2799.
4. McCarthy AM. Factors Explaining Children’s Responses to Intravenous Needle Insertions. *Nurs Res*. 2010 ; 59(6): 407–416.
5. Schechter NL, Zempsky WT, Cohen LL, McGrath PJ, McMurtry CM, Bright NS. Pain reduction during pediatric immunizations: evidence-based review and recommendations. *Pediatrics*. 2007 May;119(5):e1184-98.
6. Cuzzocrea F. A psychological preoperative program: effects on anxiety and cooperative behaviors. *Pediatric Anesthesia* 23 (2013) 139–143.

7. McMurtry CM et al. When "don't worry" communicates fear: Children's perceptions of parental reassurance and distraction during a painful medical procedure. *PAIN* 150 (2010) 52–58.
8. Baxter A. Common Office Procedures and Analgesia Considerations. *Pediatr Clin N Am* 60 (2013) 1163–1183
9. Hartling L. Music to Reduce Pain and Distress in the Pediatric Emergency Department A Randomized Clinical Trial. *JAMA Pediatr.* 2013;167(9):826-835.
10. Kain ZN1, Wang SM, Mayes LC, Krivutza DM, Teague BA. Sensory stimuli and anxiety in children undergoing surgery: a randomized, controlled trial. *Anesth Analg.* 2001 Apr;92(4):897-903.
11. Windich-Biermeier, Effects of Distraction on Pain, Fear, and Distress During Venous Port Access and Venipuncture in Children and Adolescents With Cancer. *Journal of Pediatric Oncology Nursing*, Vol 24, No 1 (January-February), 2007: pp 8-19.
12. Patel A. Distraction with a hand-held video game reduces pediatric preoperative anxiety. *Pediatric Anesthesia*, 16, 1019–1027.
13. Earhart A. Assessing Pediatric Patients for Vascular Access and Sedation. *Journal of Infusion Nursing* Vol. 30, No. 4, July/August 2007.

## ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO EN PARÁLISIS BRAQUIAL NEONATAL (PBN)

Martín Gómez M, Martín Maroto P, Esteban Román S, Casado Blanco C, Ruiz Sanz M, Arroyo Riaño MA.

### INTRODUCCIÓN

La parálisis braquial neonatal (PBN) es una paresia flácida del miembro superior con un grado de movimiento pasivo mayor que el activo.

En ocasiones generada por el estiramiento traumático del plexo braquial durante el parto, aunque puede aparecer antes o después del mismo. Es una patología imprevisible y una entidad difícil de evitar.

Existen diferentes clasificaciones atendiendo a:

- Localización de la afectación: PBN superior o de Erb-Duchenne (raíces C5-C6), inferior o de Klumpke (C8-T1) y completa (C5-C6-C7-C8-T1).
- Su interés funcional .Narakas: grado I (parálisis de C5-C6), grado II (parálisis de C5-C6- C7), grado III parálisis de C5-C6-C7-C8-T1, grado IV (parálisis de C5-C6- C7-C8-T1+ sd. de Horner) y grado V (avulsión+ sd. de Horner).
- Gravedad neurofisiológica de la lesión. De menor a mayor severidad: neuroapraxias, axonotmesis y neurotmesis.

La incidencia descrita en la literatura científica es de 1.4 por 1000 nacidos vivos de parto vaginal y 0.3 por 1000 nacidos vivos por cesárea.

### OBJETIVO

El objetivo del estudio es la descripción de las características epidemiológicas; así como de los factores de riesgo, las lesiones asociadas, y complicaciones de los niños con PBN, atendidos en la Sección de Rehabilitación Infantil de un hospital terciario.

### DISEÑO

Estudio epidemiológico descriptivo, retrospectivo de niños valorados entre los años 2006 - 2016 en la Sección de Rehabilitación Infantil de un hospital de nivel terciario.

### MATERIAL Y MÉTODO

Se revisaron las historias clínicas de 82 pacientes con diagnóstico de PBN con seguimiento en la Sección de Rehabilitación Infantil del Hospital Universitario Gregorio Marañón de Madrid (HGUGM).

Se diseñó un protocolo de recogida de datos previa revisión bibliográfica, donde se registraron:

- Datos clásicos de fecha de nacimiento, sexo, edad gestacional al nacimiento, puntuación de test de Apgar y tipo de reanimación neonatal.
- Clasificación de PBN según el lado de afectación (derecha, izquierda o bilateral) y localización de la lesión según la clasificación de Narakas
- Factores de riesgo descritos en la literatura divididos en neonatales, maternos, y obstétricos.
- Lesiones asociadas :fractura de clavícula, parálisis facial, fractura luxación de hombro, parálisis diafragmática, síndrome de Horner, displasia de desarrollo de cadera, tortícolis muscular congénita, hipotermia global, fractura de parietal y otras.
- Factores de mal pronóstico :elevado peso al nacer, síndrome de Horner, PBO inferior, PBO completa, parálisis de la musculatura paravertebral, parálisis de nervio frénico, afectación de C7, no presencia de actividad de bíceps braquial a los 3 meses de edad.
- Presencia de complicaciones a medio-largo plazo: cambio en la dominancia manipulativa, actitud viciosa, dolor, contractura muscular, actitud escoliótica, hipotrofia y cambios de piel y uñas.
- Relativos al seguimiento: pruebas neurofisiológicas (electromiografía),prescripción de tratamiento de rehabilitación específico, tratamiento quirúrgico, y tiempo de seguimiento médico.

## RESULTADOS

De los 82 casos de niños con PBN revisados, no se encontraron diferencias de distribución en cuanto a sexo, con una edad media de 6.6 años (desviación típica de 3.3).

Todos los niños nacieron a término.

El 58 % presentaron PBN derecha, 40.5% izquierda y 2,5 % bilateral.

La lesión más frecuente según su localización fue la superior en 85.4%, y siguiendo la clasificación de Narakas la de grado I con una frecuencia 75,3% de los casos.

Los factores de riesgo neonatales obtenidos fueron: peso elevado al nacer 39%, malposición de parto 11%, test de Apgar bajo 12.2%. Los factores de riesgo maternos fueron: 16% diabetes gestacional y sobrepeso materno en el embarazo en 8.5% de los casos. Los factores de riesgo obstétricos encontrados con mayor incidencia: parto prolongado en el 35.4%, distocia de hombros en el 31.7% de los casos, parto instrumentado en 40.8%. Varios de estos factores de riesgo se presentaron de manera acumulativa.

En cuanto a las lesiones asociadas a la PBN registradas destacan la fractura de clavícula en 14.6 % y tortícolis muscular congénita 4.9%, encontrando en el 14.6% de los pacientes varias lesiones asociadas (fractura de clavícula y la tortícolis la asociación más frecuente), en el 43.9% de los casos no se halló ninguna patología añadida a la PBN.

Las comorbilidades asociadas a PBN más frecuentes fueron el dolor y actitud escoliótica en el 7.3% de los casos respectivamente.

Se realizó EMG al 15.8% de los niños con una edad media de 8.4 meses (mediana 2 meses).

Todos los niños fueron valorados y tuvieron seguimiento médico periódico en las consultas de rehabilitación infantil del HGUGM; realizando un programa de rehabilitación específico consistente en fisioterapia y terapia ocupacional en nuestro centro en el 96.3%.

Se intervinieron quirúrgicamente a 7 niños, en 6 de los casos se realizó una cirugía reparadora precoz y en uno cirugía reparadora tardía.

En la actualidad continúan seguimiento médico el 36.6% de los casos.

## CONCLUSION

- Los factores de riesgo neonatales, maternos y obstétricos encontrados en nuestra muestra corresponden con los datos publicados en la literatura.

Es primordial en los Servicios de Rehabilitación con atención a pacientes con PBN, desarrollar protocolos de recogida de datos consensuados, con el fin de conocer los factores de riesgo de mayor peso específico y los factores pronósticos, para ajustar las terapias a la mejor evidencia científica.

## VALORACIÓN DE LA DICAPACIDAD EN PARÁLISIS BRAQUIAL NEONATAL MEDIANTE ESCALA PEDI-CAT

Esteban Román S, Arroyo Riaño MO., Casado Blanco C, Martín Maroto MP, Tapiador Fernández JT, Laguna Mena C.

### OBJETIVO

La Pediatric Evaluation of Disability Inventory-Computer Adaptive Test (PEDI-CAT), es la versión con software, derivada y modificada de la escala PEDI, aplicada en trabajos previos a pacientes con Parálisis Braquial Neonatal (PBN).

El objetivo primario de este trabajo es determinar el grado de discapacidad en autocuidados, de los pacientes con PBN, valorados con la escala PEDI-CAT y su severidad.

El objetivo secundario es valorar si la escala PEDI-CAT presenta potencia discriminativa entre los niños con o sin afectación de mano.

Por último determinar la dificultad e influencia de la afectación de mano en actividades concretas y exigentes de la vida diaria.

### DISEÑO

Estudio de cohorte retrospectivo en pacientes infantiles con diagnóstico de PBN, atendidos en consultas de Rehabilitación Infantil del Hospital General Universitario Gregorio Marañón (HGUGM) desde Enero de 2006 a Enero de 2016.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Criterios de inclusión fueron: diagnóstico de PBN y edad de 1- 18 años.

Criterios de exclusión: retraso madurativo o psicomotor, otras patologías neurológicas u ortopédicas severas concomitantes, y pérdidas de seguimiento rehabilitador, consideradas estas como diferencia entre última exploración clínica y paso de escala de PEDI-CAT mayor de 2 años.

Se recogieron datos:

-Demográficos: edad en meses, sexo.

-Relativos a PBN: Clasificación de Narakas, afectación o no de mano, tratamiento con o sin cirugía, así como el tipo de la misma.

La afectación de mano, se basó en resultados de la Escala de Movimiento Activo (AMS), que recoge 15 recorridos articulares desde el hombro a la mano, en una graduación de 0-8 puntos.

Se consideró que existía afectación de muñeca-mano, puntuando 5 movimientos: extensión de muñeca, flexión y extensión de dedos y flexión y extensión del pulgar. Se clasifica como afectación, si la puntuación del AMS, es menor de 5 para la extensión de muñeca y menor de 7, en uno o más de los cuatro restantes movimientos.

- Relativos a la discapacidad: se encuestó telefónicamente el PEDI-CAT, en su dominio de autocuidados, por médicos especialistas y residentes de rehabilitación del último año. Asimismo se profundizó en la recogida de los 4 ítems de mayor dificultad en su consecución, reflejados en estudios previos con PEDI (Emily Ho).

Para los resultados de la discapacidad, se consideraron las puntuaciones normativas estándar, tanto la T-score, como la distribución de percentiles por edad (age percentile).

Los propios autores de la escala consideran: un T-score medio, para cada franja de edad, de 50, con un rango de 30 a 70 (2 DS), donde estarían incluidos el 95% de los niños. Tipifica como discapacidad severa una T-score menor de 30.

La distribución de percentiles (P) por edad, da lugar a 6 grupos, divididos en intervalos: P< 5, P5-25, P25-50, P50-75, P75-95 y P> 95. El PEDI -CAT considera "por debajo de promedio" (discapacidad severa) a los pacientes inferiores a percentil 5 y como "promedio bajo" (discapacidad moderada) a los localizados en el percentil 5-25.

El análisis estadístico se realizó con el programa SPSS 21.

## RESULTADOS

En los últimos 10 años, 82 pacientes han sido valorados en consultas de Rehabilitación Infantil del HGUGM. Se excluyeron del estudio, 15: 5 por enfermedad neurológica concomitante y 10 por pérdida de seguimiento en consulta o por no contestar a la llamada, trabajando sobre un total de 67 pacientes.

De ellos, el 49.25 % fueron niños y el 50.75 % niñas, con una edad media de 6 años y 5 meses, en un rango de edad de 1 a 18 años.

La clasificación de Narakas muestra: tipo 1 (75.3%), tipo 2 (14.3%) tipo 3 (9.1%) y tipo 4 (1.3%).

En lo que se refiere a las intervenciones quirúrgicas, encontramos un total de 7(10.44%) operados (4 con afectación de mano y 3 sin ella) y 60(89.56%) no.

De los 67 pacientes a los que se les aplicó la escala AMS, 7(10.44%), presentaban afectación de mano y 60(89.56%) no.

Los que presentaban afectación de mano, 4 habían sido intervenidos quirúrgicamente (3 con cirugía primaria y 1 con secundaria) y 3 no (2 con afectación completa pero seguimiento irregular y 1 con afectación distal y resolución del cuadro). Además, hubo 3 intervenciones quirúrgicas en 3 pacientes sin afectación de mano, para liberación del subescapular.

La mediana del T-score de toda la muestra fue de 50 (rango 5 a 77).

Presentaron discapacidad o T-score <30, N= 10 (14.92%).

La distribución según percentiles por edad fue: 12 niños (P<5), 8 (P 5-25), 14 (P 25-50), 19 (P 50-75), 13 (P 75-95) y 1 (P >95). Por lo tanto, se encontró un total de 12 pacientes (17.91%) con discapacidad severa y 8 (11.9%) moderada.

Se halló muy buena correlación con un índice de concordancia de Kappa, de 0.89, entre los pacientes con T-score <30 y los situados en el P<5 por edad.

De los 67 niños de la muestra, 57 niños no presentaron discapacidad (T-score>30): 53 (88.3%) no presentaban afectación de mano y 4 (57.1%) sí. De los 10 niños con discapacidad (T-score<30), se encontraron 7 niños (11.7%) sin afectación de mano y 3 niños (42.9%) con afectación de mano.

Existe una relación estadísticamente significativa aplicando chi cuadrado ( $p=0.028$ ) entre la existencia o no de discapacidad (T-score <30) y la afectación o no de mano.

De los niños que habían sido intervenidos quirúrgicamente, 3 (42.9%) presentaban un T-score <30 (discapacidad) y los otros 4 (57.1%) intervenidos un T-score >30. De los niños no intervenidos quirúrgicamente, 7 (11.7%) T-score<30 y 53 niños (88.3%) presentaron una T-score>30.

El PEDI-CAT aplica diferentes ítems a los distintos pacientes, considerando la edad y la respuesta previa. Se seleccionaron 5 actividades cotidianas de gran complejidad manual, valorando la más adecuada entre las 4 posibles respuestas, en orden de dificultad creciente (incapaz, fácil, un poco difícil, difícil).

Se obtuvieron los siguientes resultados en el caso de primera opción: "incapacidad para realizarlas", en pacientes con y sin afectación de mano:

- N=50 respuestas a actividad de abrocharse una camisa (45 sin afectación de mano y 5 con): 10/45 pacientes sin afectación de mano fueron incapaces y 1/5 paciente con afectación de mano.
- N=45 respuestas en ponerse los pantalones y abrochárselos (41 sin y 4 con): Manifestaban incapacidad 9/ 4 sin afectación de mano y 3/4 con afectación.
- N=50 respuestas en abrochar una cremallera (45 sin y 5 con): referían incapacidad 5/45 sin afectación y 2 /5 con afectación.
- N=43 en atarse los zapatos de cordones (40 sin y 3 con): incapacidad 10/40 sin afectación y 1/3 con afectación.
- N=22 en ponerse las horquillas (20 sin y 2 con): incapacidad 3/20 sin afectación y 1/2 con afectación.

Así pues, la mayor dificultad se presentó en la actividad de ponerse horquillas y atarse los cordones de los zapatos, sin encontrar diferencia significativa entre la afectación o no de mano para ninguna de ellas.

La principal limitación del estudio es la no validación a la población de PBN de la escala PEDI-CAT.

### CONCLUSIONES

El 14.9%- 17.9% de las parálisis braquiales neonatales, presentan discapacidad, valorada mediante escala PEDI-CAT por percentiles en dominio de autocuidados y T-score, respectivamente.

La incidencia de discapacidad asciende a 71,4% en caso de afectación de mano.

La parálisis braquial neonatal presenta mayor estadísticamente mayor discapacidad cuando existe afectación de mano.

La actividad de ponerse horquillas y atarse los cordones de los zapatos, son de las valoradas por los niños con afectación de mano como las más difícil de llevar a cabo.

## EVALUACIÓN ECOGRÁFICA EN EL TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA EN NIÑOS CON PARÁLISIS BRAQUIAL NEONATAL

Díaz-Cano Carmona I, Medrano Sánchez MI, Ferrand Ferri P, Ríos García JJ, Martínez-Sahuquillo Amuedo ME, Rodríguez Burgos C.

### INTRODUCCIÓN

La Parálisis braquial neonatal (PBN) es una lesión debida a la distensión de las estructuras nerviosas del plexo braquial, que se produce generalmente durante el parto.

Después de una reinervación espontánea o postquirúrgica, incluso completa, se pueden producir co-contracciones musculares de dos o más grupos musculares. En los casos en los que la recuperación no es completa y persiste la denervación muscular se producen desequilibrios musculares entre grupos más y menos afectados, dando lugar a contracturas musculares y deformidades óseas que alteran a su vez la funcionalidad, y que en muchos casos van a precisar cirugía de desinserción tendinosa o incluso osteotomías correctoras. Estas co-contracciones ocurren, sobre todo, a nivel de deltoides/pectoral mayor, rotadores internos/externos de hombro y bíceps/tríceps.

En los últimos años se plantea el uso de Toxina botulínica tipo A (BTX-A) para el tratamiento de las co-contracciones en la PBN, con el objetivo de debilitar el músculo antagonista y así mejorar la función del agonista.

Los resultados son en general positivos y con una duración superior a la farmacológicamente esperada<sup>1</sup>. Existen varias situaciones en las que se está empleando el tratamiento de TXB-A en PBN1: contractura en rotación interna/adducción de hombro, limitación de la flexión activa del codo, limitación de la extensión activa del codo y contractura en pronación del antebrazo. Todas ellas comparten como característica común la limitación del rango de movilidad activa debido al desequilibrio o co-contracción entre músculos agonistas- antagonistas.

Los objetivos del tratamiento se logran, en parte, en combinación con otras intervenciones terapéuticas (fisioterapia, cirugía ortopédica, etc). Las dosis medias utilizadas son de 4 a 10 U/kg/musc, mayores que para la parálisis cerebral infantil (PCI). Las medidas que se suelen utilizar para la valoración de los resultados son el rango de movimiento, la escala de fuerza de MRC, las escalas de Mallet y de Gilbert2-5, en nuestro trabajo en particular nos centraremos en la escala de Mallet modificada y en la valoración ecográfica de la displasia glenohumeral.

La escala modificada de Mallet<sup>6,7</sup> recoge los mismos ítems que la escala de Mallet e incluye un ítem más, la rotación interna, que se recoge en la tabla de la escala como mano a espalda y evalúa de I a V cada ítems según la complejidad para la realización sea mayor o menor respectivamente.

La ecografía es una prueba inocua que sirve para la valoración objetiva y dinámica de la articulación del hombro en la PBN, que se ve afectada precozmente por la potente acción de los rotadores internos en detrimento de los rotadores externos<sup>8</sup>. Tiene la ventaja de que no es necesaria la sedación con anestesia general como en la resonancia magnética pero es una técnica observador dependiente, en la que podemos valorar el ángulo alfa o ángulo SGH es el ángulo formado por la línea que va desde la espina de la escápula hacia el margen posterior de la glena con la tangente a la cabeza humeral que toca el labio ósea posterior de la glena<sup>8</sup>. Su valor normal se considera que debe ser inferior o igual a 30°<sup>9</sup>. También se puede valorar en la ecografía el porcentaje de cabeza humeral que se encuentra desplazada con respecto al margen posterior de la escápula, que en condiciones normales debe ser menor del 50%<sup>9</sup>.

## OBJETIVO

El objetivo de este trabajo ha sido evaluar la movilidad activa y características ecográficas del hombro afecto en niños con parálisis braquial neonatal tras el tratamiento con toxina botulínica en los músculos rotadores internos del hombro.

## DISEÑO

Estudio cuasiexperimental descriptivo antes-después de pacientes con parálisis braquial neonatal y afectación de raíces C5-C6, vistos en la unidad de rehabilitación infantil desde enero 2014 hasta diciembre 2015 en los que se ha infiltrado toxina botulínica y se han recogido los ángulos alfa en la ecografía de hombro antes y después de la misma.

## MATERIAL Y MÉTODO

La población diana han sido niños con parálisis braquial neonatal en los que tras valoración por el comité multidisciplinar de nuestro hospital se decide infiltración de toxina botulínica.

Como criterios de inclusión se establecieron:

- Contractura en rotación interna y adducción de hombro.
- No candidatos a desinserción tendinosa quirúrgica, valorados por un cirujano experto en plexopatías infantiles.

Como criterios de exclusión establecimos:

- Indicación de tratamiento quirúrgico reparador actual (transferencias tendinosas, desinserciones musculares, osteotomías correctoras).
- Pacientes con alergias o contraindicaciones para el uso de TXB-A.
- Pacientes que presenten enfermedades concomitantes graves no controladas.

Las variables que se han recogido han sido las variables epidemiológicas típicas (edad y sexo), brazo afecto, afectación de tronco (alta, baja, completa) tipo de parálisis (completa o incompleta), hospital de referencia, si ha requerido cirugía de reparación del plexo braquial, ángulo alfa en ecografía pre y post infiltración con toxina botulínica, músculos que se infiltra y dosis, nº de infiltraciones y si ha precisado o no cirugía de hombro posteriormente. Se evaluó la movilidad activa de los niños un mes antes de la infiltración con toxina botulínica y un mes después de la misma mediante la escala de Mallet modificada.

Se realiza un análisis descriptivo de los datos.

## RESULTADOS

Se trató y se recogió ángulo SGH en 6 niños con PBN unilateral con afectación C5-C6 con rango de edad entre 8 y los 13 meses, de los cuales 3 eran niñas y 3, niños (ecografía realizada en consultas de traumatología infantil de nuestro hospital).

Al igual que el sexo, el brazo afecto también se repartió al 50% en la muestra, siendo. En el 55.6% de los caso el brazo afecto fue el derecho, siendo todas las PBN altas e incompletas. Tan sólo uno de los pacientes ha precisado cirugía de plexo.

Los pacientes fueron valorados conjuntamente por médicos rehabilitadores infantiles y traumatólogos especializados en cirugía de plexo braquial infantil. En cada niño se valoraron diferentes opciones de tratamiento, como son la cirugía, la infiltración con toxina botulínica o tratamiento cinesiterápico aislado, decidiendo en todos ellos que la mejor opción de tratamiento en ese momento era la infiltración con toxina botulínica.

Tanto el músculo subescapular como el pectoral mayor se han infiltrado en el 100% de los casos. La dosis de TXB por kg de peso y músculos se muestran en la tabla adjunta (Tabla 1). La infiltración se realiza en todos los casos en quirófano bajo anestesia general y control ecográfico.

MÚSCULO	DOSIS MEDIA/
KG	
PECTORAL	6
SUBESCAPULAR	6

TABLA 1. MÚSCULOS INFILTRADOS Y DOSIS MEDIA POR KG DE PESO/MÚSCULO

Tras la infiltración los pacientes han continuado con su programa de cinesiterapia y terapia ocupacional habitual, añadiendo ejercicios específicos de estiramiento de rotadores internos de hombro y para fortalecer los rotadores externos del hombro afecto.

La puntuación media en la escala de Mallet de nuestra muestra fue la que se adjunta en la tabla (Tabla 2). Hemos encontrado que la mitad de los pacientes ha mejorado un punto en la escala de Mallet modificada en la abducción y en la rotación externa, mejorando 0.5 puntos en la media de la muestra, en menor medida (0.16 puntos) ha mejorado la acción de mano a cabeza. Los valores angulares de la ecografía antes y después del tratamiento se muestran en la siguiente tabla (Tabla 3)

Paciente	Abd		RE		Mano a cabeza		Mano espalda		Mano a boca	
	Pre	Post	Pre	Post	Pre	Post	Pre	Post	Pre	post
1	3	4	3	3	3	3	2	2	3	3
2	3	4	3	4	3	3	4	4	4	4
3	4	4	2	2	3	3	2	2	2	2
4	4	4	3	4	3	4	4	4	4	4
5	3	4	3	4	3	3	2	2	2	2
6	3	3	2	2	3	3	2	2	3	3
Medias	<b>3.33</b>	<b>3.83</b>	<b>2.66</b>	<b>3.16</b>	3	3.16	2.66	2.66	3	3

TABLA 2. EVOLUCIÓN PRE Y POST-TRATAMIENTO DE LA ESCALA DE MALLET MODIFICADA.

	ÁNGULO SGH PRE- TRATAMIENTO	ÁNGULO SGH POST TRATAMIENTO
1	43	40
2	20	28
3	30	35
4	38	38
5	47	55
6	41	70

TABLA 3. ÁNGULO ALFA PRE Y POST-TRATAMIENTO

Tan sólo uno de los pacientes ha requerido hasta el momento una segunda infiltración y dos de los pacientes han precisado intervención para corregir displasia glenohumeral por la rápida evolución de la displasia.

### DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

En nuestra serie hemos encontrado una mejoría clínica en la movilidad activa del miembro superior afecto medida por la escala de Mallet modificada, sobre todo en la rotación externa y abducción.

lo que es entendible pues lo que queremos conseguir con la infiltración es debilitar los rotadores internos para mejorar la función de los músculos rotadores externos, afectados por la parálisis, y evitar así el desarrollo o progresión de la displasia glenohumeral.

Sin embargo, no hemos podido establecer una correlación con los valores obtenidos en la ecografía, a diferencia de otros trabajos<sup>10</sup> (10). Esto puede ser debido al pequeño tamaño muestral.

La ecografía es una técnica inocua y eficaz para la valoración de la displasia glenohumeral, que además permite una valoración dinámica de la articulación GH. Está establecida la fiabilidad inter e intraobservador; sin embargo, no hemos encontrado en la literatura qué valores angulares definen la mejoría o empeoramiento significativo, o que se relacionen con la clínica. A pesar de ello es una técnica cada vez más empleada en la valoración de estos niños, ya que se puede realizar en la misma consulta, de manera repetida, ya que no precisa sedación como la RM.

Sin embargo, con la infiltración de la BTX-A facilitamos la fisioterapia y se retrasa la cirugía, lo que es importante en niños que van mejorando de la PBN pero en los que la limitación a la movilidad del hombro les frena la progresión.

La infiltración con toxina botulínica es una técnica segura, efectos secundarios leves y transitorios en la mayoría de los casos, que en nuestra serie no han aparecido en ningún paciente.

Como debilidades de nuestro trabajo, el pequeño tamaño muestral y el corto seguimiento de la misma. Son necesarios más trabajos en este sentido que definan en qué pacientes con displasia glenohumeral secundaria a PBO está indicado el uso de toxina botulínica, en cuanto a parámetros ecográficos y clínicos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Gobets D, Beckerman H, Groot VD, VAN Doorn-Loogman MH, Becher JG. Indications and effects of botulinum toxin A for obstetric brachial plexus injury : a systematic literature review. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 517-28.
2. Rollnik JD, Hierner R, Schubert M, Shen ZL, Johannes S, Troger M, Wohlfarth K, Berger AC, Dengler R. Botulinum Toxin treatment of cocontractions after birth-related brachial plexus injury. *Neurology* 2000 Jul 12; 55(1): 112-4.
3. Heise CO, Gomcalves LR, Barbosa ER, Gherpelli JL. Botulinum Toxin for the treatment of cocontractions related to obstetrical brachial plexopathy. *Arq Neuropsiquiatr* 2005 Sep; 63(3A): 588-91.
4. DeMatteo C, Bain JR, Galea V, Gjertsen D. Botulinum Toxin as an adjunct to motor learning Therapy and surgery for obstetrical brachial plexus injury. *Dev Med Child Neurol* 2006 Apr; 48(4): 245-52.
5. Price AE, Ditaranto P, Yaylali I, Tidwell MA, Grossman JA. Botulinum Toxin Type A as an adjunct to the surgical treatment of the medial rotation deformity of the shoulder in birth injuries of the brachial plexus. *J Bone Joint Surg Br* 2007 Mar;89(3): 327-9.
6. Nicholas C, Smith MB, Peter Rowan et al. Neonatal Brachial Plexus Palsy. Outcome of absent biceps function at three months of age. *J Bone Joint Surg Br* 2004 Oct;86A (10): 2163-70.
7. Donald S. Bae, Peter M. Waters, and David Zurakowski. Reliability of three classification systems measuring active motion in brachial plexus birth palsy. *J Bone Joint Surg Br* 2003 Sept; 85A (9): 1733-38.
8. Scott H Kozin, MD, Dan A. Zlotolow MD. Advanced imaging and arthroscopic management of shoulder contracture after birth palsy. *Hand Clin* 28 (2012) 541–550.
9. Torpon Vathana, Stace' Rust, Janith Mills, et al. Intraobserver and interobserver reliability of two ultrasound measures of humeral head position in infants with neonatal brachial plexus palsy. *J Bone Joint Surg Am.* 2007; 89:1710-15.
10. Marybeth Ezaki, Kanchai Malungpaishrope, Richard J. Harrison et al. OnabotulinumtoxinA Injection as an Adjunct in the Treatment of Posterior Shoulder Subluxation in Neonatal Brachial Plexus Palsy. *J Bone Joint Surg Am.* 2010; 92:2171-7

## COMUNICACIONES POSTERS

### COEXISTENCIA DE SÍNDROME DE WILLIAMS Y DISTROFIA MUSCULAR DE CINTURAS. ¿CASUALIDAD VS RELACIÓN? A PROPÓSITO DE UN CASO

#### INTRODUCCION

El Síndrome de Williams es un trastorno genético caracterizado por niveles elevados de calcio en sangre (hipercalcemia transitoria en la infancia), rasgos faciales típicos, trastornos cardiovasculares, retraso en el desarrollo psicomotor con unas alteraciones cognitivas concretas.

Su incidencia al nacimiento se estima alrededor de 1 cada 7.500 recién nacidos, por lo que se considera una enfermedad rara. La enfermedad está causada por una delección heterocigota en el cromosoma 7, en la región 7q11.23. Casi todos los casos son esporádicos, aunque se han documentado varios casos familiares con transmisión vertical autosómica dominante.

El diagnóstico se realiza mediante la inspección de los rasgos faciales (frente estrecha, epicanto, región periorbital prominente, esotropía o estrabismo, ya sea latente o manifiesto, nariz corta con raíz nasal aplanada, mofletes y labios prominentes y mentón relativamente pequeño.

En relación al aparato musculoesquelético, se caracteriza por una hiperlaxitud articular (menor cantidad de elastina) y disminución del tono y la fuerza muscular. Pueden desarrollar cifosis, escoliosis e hiperlordosis. La actitud típica sería con los hombros caídos, las rodillas semiflexionadas y una cierta actitud cifótica.

Junto a estos trastornos ortopédicos, coexisten otros problemas: auditivos (aumento de la sensibilidad a algunos ruidos –algiacusia-, e infecciones de oído medio), alteraciones cardiovasculares (alteraciones estructurales cardíacas y de vasos, en más del 80%, estenosis aórtica supraaórtica (75% de los casos), estenosis pulmonar, coartación aórtica y prolapso de la válvula mitral (10% de los casos), aparato genitourinario (nefrocalcinosis y anomalías renales) y retraso en el crecimiento y desarrollo psicomotor (retraso en la adquisición del lenguaje y habilidades motoras).

En relación a su personalidad, son niños muy afectuosos y sociables, con un comportamiento muy extrovertido y tendencia a relacionarse mejor con adultos.

Por otra parte, la Distrofia Muscular de Cinturas es un grupo muy heterogéneo de enfermedades musculares genéticas, caracterizadas por un desequilibrio entre la destrucción de músculo y su reparación, con una frecuencia variable pero aproximada de 1 de cada 15000. Se caracteriza por debilidad muscular proximal que implica a las cinturas de cadera y hombros, creatinincinasa elevada (aunque el nivel de CK en suero no es un test de filtrado absoluto para todas ellas), y un amplio rango de edad de inicio, que abarca desde la niñez temprana a la edad adulta tardía. Algunas de ellas incluyen afectación respiratoria. La clasificación clínica está basada en la distribución de la debilidad tempranamente en el curso y en la edad de presentación. Su diagnóstico puede ser difícil, debido a la amplia variabilidad clínica y genética, y las diversas formas de presentación. En su diagnóstico se incluye una profunda evaluación clínica, pruebas electrodiagnósticas, biopsia muscular, inmunohistoquímica y análisis genético. Así como su presentación es muy variable, también lo es su evolución (rápida y lenta evolución) y la forma en la que se transmiten (formas dominantes o recesivas).

#### OBSERVACION CLÍNICA

Presentamos el caso de un paciente varón de 10 años de edad, que es remitido a Consultas Externas de Rehabilitación por paraparesia espástica y deformidades en los pies, asociadas a prematuridad y retraso cognitivo secundario a Síndrome de Williams.

Durante su seguimiento en la consulta se constatan pies equinovaros, bilaterales, con acortamiento de ambos tendones de Aquiles (más acentuado el izquierdo) e isquiotibiales, y gran hipotonía truncal, con dificultad para el control postural y pasar de la posición de decúbito a sentado. Presenta además una curva dorsal derecha y lumbar izquierdada en el Test de Adams

Se adaptan ortesis en ambos pies y se propone un programa de tratamiento físico para estiramientos y ejercicios de potenciación globales.

A lo largo de las sucesivas revisiones en CEX, se objetiva debilidad en cintura escapular derecha, progresiva y de reciente aparición. Dicha debilidad queda constatada en CEX, donde se aprecia además, un empeoramiento progresivo de la fuerza. Tras estos hallazgos, se solicita RMN craneocervical y electromiografía, donde se ponen de manifiesto severos cambios miopáticos en trapecio superior izquierdo y derecho y supraespinoso derecho, sugestivos de distrofia muscular con afectación, al menos, de cintura escapular.

Finalmente es diagnosticado de Distrofia facio-escápulo-humeral, y sigue revisiones periódicas en CEX de RHB para control de sus deformidades en raquis y MMII, secundarias al Síndrome de Williams, y control de complicaciones derivadas de la propia distrofia muscular.

#### DISCUSIÓN

Como se ha comentado anteriormente, el Síndrome de Williams y la distrofia muscular de cinturas son dos entidades extraordinariamente raras. La coexistencia de estas dos entidades, en un mismo paciente, es un hecho todavía más infrecuente, por lo que en etapas tempranas de su aparición, puede pasar desapercibido.

Las revisiones periódicas en consulta externa, así como el conocimiento de las enfermedades raras que tienen implicaciones en el aparato

locomotor, por parte de los médicos rehabilitadores, puede agilizar el diagnóstico, mejorar el pronóstico y proporcionar tratamientos que mejoren la calidad de vida de estos pacientes.

Los rasgos faciales típicos del Síndrome de Williams, además de las alteraciones típicas del aparato locomotor pueden confundirnos, y retrasar el diagnóstico, cuando coexisten dos enfermedades extremadamente infrecuentes.

En nuestro caso, no hemos encontrado en la literatura el reporte de ningún caso donde coexistan dichas enfermedades, por lo que a priori podemos pensar que no existe ninguna relación entre ambas enfermedades, más allá del puro azar.

Como dato curioso destacar que en un artículo publicado en el año 2005 en la Revista Neurology (*REV NEUROL 2005; 40 (Supl 1): S151-S162*) en un simposio sobre el autismo, se citan ambas entidades, como probables causas de desarrollo de autismo. En el caso del Síndrome de Williams, si bien estos niños no pueden considerarse autistas propiamente, existen algunas características conductuales que son propias del trastorno autista, como las deficiencias pragmáticas del lenguaje y las alteraciones visuales de la percepción global, característica que también tiende a disociarlos del entorno. Por otra parte, en el caso de la Distrofia Muscular, en concreto en la Distrofia Miotónica de Steinert, se han publicado casos asociados a autismo y síndrome de Asperger, y al margen de los criterios diagnósticos, muchos de ellos tienen comportamientos típicamente autistas, cuya apariencia se acentúa debido a la inexpresividad de su rostro.

## **CIRUGÍA DEL MIEMBRO SUPERIOR EN EL SÍNDROME DE HOLT ORAM. ¿CORRECCION DEL DEFECTO ESTÉTICO VERSUS FUNCIONALIDAD? A PROPÓSITO DE UN CASO**

### **INTRODUCCION**

El Síndrome de Holt Oram es un defecto genético muy infrecuente, que se caracteriza por alteraciones músculo-esqueléticas en el miembro superior y alteraciones cardíacas, lo que lo ha llevado también a conocerse como Síndrome Corazón Mano. Su prevalencia se estima en 1/100000 recién nacidos vivos. Fue descrito por primera vez por Mary Holt y Samuel Oram en el año 1960, quienes encontraron a miembros de cuatro generaciones de una familia con comunicación interauricular y anomalías congénitas de los pulgares, cuyas falanges terminales se incurvaban hacia el interior.

El síndrome está causado por mutaciones en el gen TBX5 localizado en el cromosoma 12 (12q24.1). Más del 85% de los individuos que padecen este síndrome, diagnosticados clínicamente, son portadores de una mutación TBX5. Su transmisión es autosómico dominante, con una alta penetrancia y presenta una gran variabilidad en su expresión fenotípica. El pronóstico vital de estos pacientes depende de la gravedad de los defectos cardíacos.

En relación a los defectos musculoesqueléticos del miembro superior, son altamente variables, y pueden ir desde focomelia hasta mínima limitación del movimiento de los pulgares, codos u hombros. Las alteraciones de los pulgares son las más frecuentes, que van desde hipoplasia de la eminencia tenar, falta de oposición del pulgar, sindactilia parcial, pulgares trifalángicos/digitalizados e hipoplasia o ausencia de los mismos. Otras anomalías esqueléticas que se han descrito son la hipoplasia de radios, las anomalías claviculares, la estrechez de la cintura escapular o la hipoplasia de la citada musculatura.

### **OBSERVACIÓN CLÍNICA**

Presentamos el caso de una paciente mujer, de 3 años de edad, que es remitida a CEX de Rehabilitación para tratamiento físico tras cirugía sobre pulgar trifalángico de la mano derecha.

La paciente está diagnosticada de un Síndrome de Holt Oram, y tiene como antecedentes de interés, una cirugía cardíaca (Comunicación interauricular). Presenta una deformidad de similares características sobre la mano izquierda, pulgar trifalángico, con desviación de la falange distal, que le permite la realización de una pinza.

Durante el acto quirúrgico se realizó abordaje en Z de la primera comisura, con ampliación de la misma, disección radial del primer metacarpiano, y osteotomía derrotadota, con acortamiento del mismo (4 mm), pronación de 45° y abducción de 100°, con fijación con una aguja de K de 1 mm.

Durante la exploración física, se objetivan los siguientes hallazgos:

- apertura quirúrgica de la primera comisura, con cicatriz en buen estado.
- incapacidad para la oposición del pulgar.
- manipulación bimanual presente.
- no refiere dolor.
- realización de pinza lateral, con funcionalidad parcial de la misma.

Actualmente el paciente sigue un programa de rehabilitación diario, con el objetivo de mejorar la funcionalidad de la mano derecha, sobre todo en relación a la potenciación de la musculatura de la mano, oposición del pulgar y favorecer la pinza con el pulgar. Pendiente de valorar cirugía sobre el pulgar izquierdo.

## DISCUSIÓN

El síndrome de Holt Oram es un trastorno genético secundario a una mutación (el 85% de los pacientes que la presentan es "de novo") en el gen TBX5, situado en el cromosoma 12 (12q24.1), y que produce una alteración en la diferenciación del mesodermo en el cuarto arco branquial, donde se inicia el desarrollo del tubo cardiaco y las extremidades. Su expresión fenotípica es variable, y puede ir desde defectos graves (focomelia) hasta alteraciones leves del pulgar, así como las alteraciones cardiacas, de las cuales va a depender el pronóstico vital de estos pacientes.

La mayoría de los artículos encontrados en la literatura son presentaciones de casos aislados, o bien, casos pertenecientes a una misma familia, con un escaso número de pacientes, debido a la baja prevalencia de este síndrome. Algunos artículos ponen el foco en los trastornos genéticos y su diagnóstico, y otros en la corrección quirúrgica de los defectos que presentan, tanto a nivel cardiaco como osteomuscular.

Algunos autores han reconocido que el tratamiento que precisan estos pacientes ha de realizarse desde el ámbito multidisciplinar, pero que el papel de la cirugía (tanto de la cirugía ortopédica como de la cardiaca) es crucial en la resolución de los problemas que presentan, ya que dicho tratamiento suele ser el definitivo.

Nosotros planteamos el debate sobre si la corrección del defecto estético debe primar sobre la funcionalidad. En el caso de nuestra paciente, ella presenta un pulgar trifalángico izquierdo, pero que conserva parte de la función de la pinza. Por el contrario, en el lado derecho (el intervenido) no se ha conseguido pinza ni oposición tras la cirugía. Por tanto, desde la Medicina Física y la Rehabilitación, reivindicamos un papel activo en la toma de decisiones en los tratamientos conservadores, y también a la hora de plantear un tratamiento quirúrgico, sobre todo en lo que al aparato locomotor se refiere, dado que un enfoque funcional es fundamental para planificar los resultados y las expectativas de los pacientes que padecen este síndrome.

## PROGRAMA DE VALORACIÓN EVOLUTIVA DE LOS PACIENTES CON Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) DEAMBULANTES DE LA REGIÓN DE MURCIA

Martínez Bermúdez CM, Valera Martínez H, Fernández De Gea I, Juárez Roig M, Peiró Garrigues MA.

### OBJETIVOS

El objetivo principal del trabajo es monitorizar la función motora gruesa de todos los pacientes con distrofia muscular de Duchenne (DMD) deambulantes de la región de Murcia, independientemente del tratamiento farmacológico al que estén sometidos.

El objetivo secundario es valorar la indicación y los resultados de las distintas opciones terapéuticas, principalmente el tratamiento con corticoides.

### DISEÑO

Estudio observacional, descriptivo y prospectivo, en pacientes con DMD deambulantes censados en la región de Murcia desde enero 2015 hasta la actualidad.

### MATERIAL Y MÉTODO

Se valora a 8 de los 12 pacientes con DMD deambulantes, censados en la región de Murcia, con o sin tratamiento farmacológico, mediante la escala North Star, actividades cronometradas (levantarse del suelo, correr 10m, bajar y subir 4 escalones) y test de 6 minutos marcha, aplicados semestralmente.

### RESULTADOS

De los ocho pacientes valorados:

El paciente sin tratamiento farmacológico obtiene la máxima puntuación durante toda la observación.

Siete pacientes en tratamiento con corticoides de los cuales:

Cuatro pacientes están en tratamiento desde el inicio del estudio. En tres de ellos se mantienen las puntuaciones o se aprecia mejoría leve. Uno de ellos empeora gravemente (9 años de edad).

Tres pacientes inician tratamiento durante el estudio. Dos de ellos con gran mejoría en las pruebas funcionales y uno con mejoría leve.

Un paciente con mutación en exón 51 que produce efecto codón-stop, que tras mejorar levemente con corticoides, inicia tratamiento con Ataluren durante el estudio, mejorando progresivamente en todos los tests.

## CONCLUSIONES

En los pacientes en tratamiento con corticoides se objetiva, mediante los tests aplicados, en general, mejoría o mantenimiento de la función motora gruesa.

La aplicación de estas escalas permite monitorizar de forma más objetiva la evolución de la enfermedad, y valorar la prescripción o no del tratamiento farmacológico, fundamentalmente con corticoides.

Al ser nuestra muestra muy reducida y heterogénea, no nos es posible ofrecer resultados estadísticos significativos en la actualidad. Continuaremos el estudio con el fin de obtener conclusiones más útiles y ayudar en la toma de decisiones terapéuticas.

## ENFERMEDAD DE LEGG-CALVÉ-PERTHES. LA CONVENIENCIA DE SER MÁS AGRESIVOS EN EL TRATAMIENTO. A PROPÓSITO DE UN CASO

Del Cerro Alvarez, M<sup>a</sup> Noemi, Sánchez Fernández Ascensión, Del Cerro Alvarez Elena.

### INTRODUCCION

La Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, Enfermedad de Perthes u osteocondritis deformante juvenil es una necrosis aséptica de la cabeza femoral, en los niños, por una alteración idiopática en la circulación. Puede denominarse coxa plana, dado que su principal característica es la pérdida de la esfericidad de la cabeza femoral. Se da en niños entre los 3 y los 8 años y afecta a 1 de cada 10.000 niños, siendo mas frecuente en niños varones.

Durante el desarrollo de la cadera, la vascularización de la cabeza puede quedar algo comprometida, ya que se sitúa profunda en la articulación y recibe sangre a través de ramas epifisarias de la arteria circunfleja posterior, vulnerables al transcurrir por la sinovial o al atravesar la cáscara cartilaginosa que rodea al núcleo óseo capital. La Enfermedad de Perthes sucede cuando existe un impedimento en el aporte vascular a dicha cabeza femoral, haciéndola más frágil y susceptible al aplastamiento óseo. Durante este proceso, el hueso se reabsorbe, y posteriormente, con la llegada de nuevos vasos sanguíneos, comienza un nuevo periodo de reosificación, que puede quedar esférica, como la previa, o bien alterada en su forma y localización.

En su etiopatogenia, se han descrito factores genéticos, vasculares, alteraciones de la coagulación, procesos inflamatorios (sinovitis), traumatismos repetidos, trombofilia, talla baja, sobrepeso, toma de corticoides...

Los primeros síntomas suelen ser el dolor de la cadera y la cojera (indolora y de larga evolución), aunque puede ser habitual como hallazgo casual (cuando los casos no son de gravedad). La sinovitis es la forma de presentación más habitual. Cuando evoluciona, es probable encontrar una hipotrofia del miembro inferior. Hay limitación de la movilidad de cadera, sobre todo de la rotación interna y de la abducción, y puede existir una disimetría que, junto a la posible insuficiencia del glúteo medio (signo de Trendelenburg positivo) condiciona una cojera, esta vez verdaderamente no dolorosa.

La radiología simple puede ayudar al diagnóstico, según en la fase en la que nos encontremos. Tiene múltiples manifestaciones (como cabezas deformadas y/o subluxadas o luxadas, cabezas completamente normales y esféricas, o cabezas irregulares con alteraciones del crecimiento de la fisis y sobrecrecimiento del trocánter mayor). La Resonancia Magnética es una técnica excelente, sobre todo cuando se trata de la fase inicial.

El tratamiento va dirigido al mantenimiento de la movilidad articular, el centrado de la cabeza femoral y el control del dolor. Se pueden emplear analgésicos habituales, fisioterapia una vez ha mejorado el dolor, incluso tracción de partes blandas, reposo en cama, etc. Es fundamental garantizar la cobertura acetabular, para mantener la movilidad y la completa recuperación de la cabeza femoral (aunque las fases de la enfermedad no son modificables, en cuanto a duración y extensión de la misma). Pueden emplearse yesos correctores, ortesis de abducción (Newington, Toronto, Birmingham, Tachdjian y Texas Scottish Rite) y cirugía (tenotomías y osteotomías).

La cirugía ofrece algunas ventajas sobre los métodos conservadores, como son que una vez consolidada la osteotomía, entre 6-8 semanas, el niño puede hacer vida normal sin restricciones y que la cabeza queda permanentemente bien centrada.

Si bien es cierto que la Enfermedad de Perthes "cura" siempre, pueden quedar secuelas que precisen tratamiento. Las más frecuentes son la disimetría y la insuficiencia del glúteo medio

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Presentamos el caso de paciente varón de 7 años de edad, remitido a CEX de RHB por dolor en cadera derecha y cojera. Había sido diagnosticado por resonancia magnética de Enfermedad de Perthes derecha, por lo que en CEX de traumatología, le habían prescrito tratamiento ortopédico con una férula de Tachdjian.

A la exploración, destaca balance articular de caderas con franca limitación de la rotación interna en cadera derecha, con dolor inguinal; y en relación al balance motor, presente psoas derecho 3-/5; resto 5/5.

Con estos datos, se inicia tratamiento físico de mantenimiento y ejercicios de estiramiento y potenciación global. Durante varios meses siguió revisiones en CEX de Traumatología Infantil, manteniendo una actitud expectante, retirando de forma precoz la ortesis de Tachadjian, y recomendando ejercicios con carga.

En contraposición a lo encontrado en Consulta de Rehabilitación, donde se constata una claudicación durante la marcha cada vez más manifiesta, con limitación severa las rotaciones y dolor a la movilización de la cadera derecha. Se realiza tratamiento físico durante varios meses, y se enseñan los ejercicios al paciente y familiares, recomendando ejercicios de bajo impacto articular.

Radiológicamente, existe un colapso de la cabeza femoral, cada vez más evidente, con destrucción ósea, y proceso de subluxación progresiva, llegando a ser mayor del 50% al año de evolución.

En esta situación es remitido a Consultas de Traumatología, para valoración de actitud quirúrgica, donde finalmente es intervenido, mediante una osteotomía varizante de fémur y descarga articular. Tras el acto quirúrgico, se reinicia de nuevo el tratamiento físico, con ejercicios de potenciación y estiramiento globales, corrección de la dismetría, reeducación de la marcha.

A los dos años de evolución del inicio de la Enfermedad de Perthes, el paciente presenta un balance motor de psoas derecho 2/5, recto anterior derecho 2/5 psoas izquierdo 3/5, recto anterior izquierdo 3/5; balance articular de cadera derecha que supera una flexión de 90° indolora y una abducción de cadera derecha limitada a 45°, así como una dismetría de miembro inferior derecho, de al menos, 1.5 cm en decúbito, con una franca claudicación durante la marcha, y Trendelenburg positivo. Actualmente sigue un programa de tratamiento físico hospitalario y revisiones en CEX de Rehabilitación.

## DISCUSIÓN

La Enfermedad de Perthes es un trastorno de la vascularización de la cabeza femoral. Su diagnóstico puede retrasarse considerablemente si no se piensa en ella desde etapas muy tempranas, con consecuencias importantes para los pacientes que la padecen.

En relación al tratamiento es donde encontramos el punto más controvertido. Muchos autores afirman que no existen diferencias estadísticamente significativas en cuanto al uso o no de ortesis de descarga. Es común encontrar en las revisiones que no existe una sola manera de tratar la Enfermedad de Perthes, y que depende de las preferencias del médico y del paciente. En este sentido, existe un punto común en todos ellos, que consiste en mantener el centrado de la cabeza femoral dentro del acetábulo, ya que de lo contrario, existirían tensiones sobre una cabeza inmadura y susceptible a la necrosis que favorecerían su deformidad y luxación. En este sentido es conveniente recordar que en los menores de 6 años, del 50-60% de ellos van a evolucionar positivamente, punto que tampoco deja de ser controvertido. En estadios más evolucionados y niños más mayores el pronóstico se ensombrece, por lo que sería conveniente actuar de forma más contundente.

Para lograr la contención de la cabeza femoral (principal objetivo del tratamiento) pueden utilizarse férulas, yesos, ortesis e incluso procedimientos quirúrgicos. Ante la subluxación de la cabeza femoral y la gravedad de la necrosis presentada en nuestro paciente, podría haberse planteado un tratamiento quirúrgico más precoz, que podría haber evitado la luxación. Tal y como reflejan algunos autores (Wiig O, Terjense T, Suenninsen S, Lie SA: The epidemiology and a etiology of Perthes' disease in Norway. A nation Wide study of 425 patients. J Bone Joint Surg Br 2006; 88B: 1217-23), el tratamiento quirúrgico, usando la osteotomía varizante con o sin desrotación, disminuye también la presión intracapsular, incrementa la cobertura acetabular, libera la hipertensión venosa intraósea y mejora el drenaje venoso intraóseo. Y estaría indicada en mayores de 6 años con más del 50% de necrosis.

Sus principales desventajas son que requerirá de una nueva cirugía para el retiro del material de fijación; el uso de un yeso de inmovilización por 8 semanas o más puede dejar un acortamiento de la extremidad o un varo excesivo y la elevación del trocánter mayor, que da insuficiencia del glúteo, Trendelenburg, y marcha bamboleante, alteraciones todas ellas, presentes en nuestro paciente.

Algunos casos más severos, en los que no es posible un centraje completo de la cabeza femoral (tal y como sería el nuestro) en el acetábulo estará indicado realizar una doble osteotomía, una en el iliaco y otra en la región proximal del fémur, en mayores de 8 años y con una extensión de la necrosis mayor al 50% (Olney BW, Asher MA: Combined innominate an femoral osteotomy for the treatment of several Legg-Calvé-Perthes' disease. J Pediatr Orthop 1985; 5: 645-51.)

En nuestro caso existe, además, otra duda sobre si el mantenimiento de la ortesis de abducción, prescrita al inicio del cuadro, podría haber evitado la luxación de la cadera.

En cualquier caso, la detección de los factores de riesgo, el diagnóstico precoz, el establecimiento de una clasificación de la lesión y una actitud más activa ante la Enfermedad de Perthes, quizá no puede modificar la evolución de la propia enfermedad (fases por las que, indetectablemente tiene que pasar) pero sí puede cambiar el pronóstico de una cadera en crecimiento, evitando así graves secuelas ortopédicas.

## TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LAS SECUELAS DE PARÁLISIS BRAQUIAL OBSTÉTRICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Tlai Sinaid, R . Castellano Castillo, A. Diaz- Cordoves Rego, M

### INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

la parálisis braquial obstétrica (PBO) es un trastorno complejo que produce secuelas potencialmente discapacitantes en el miembro superior. Entre las más frecuentes se encuentra la deformidad en aducción y rotación interna del hombro, según el grado de reinervación aberrante que tenga lugar. La cirugía paliativa de transposición muscular y de reconstrucción del hombro se realiza para facilitar el posicionamiento de la mano en el espacio, mejorando los déficits funcionales.

El objetivo del estudio es presentar los resultados de este tipo de cirugía a través de un caso clínico.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Paciente de 9 años, diagnosticada de parálisis braquial obstétrica (PBO) derecha, tipo Duchenne-Erb (lesión del tronco superior). Valorada por el servicio de rehabilitación en el primer día de vida, apreciando una plejía del miembro superior derecho, con el pulgar incluido. Ante la sospecha de PBO se pide electromiograma que fue compatible con afectación del tronco superior del plexo braquial derecho, con datos de reinervación. Se inicia programa de rehabilitación.

La paciente presenta buena evolución a los 15 meses con balance articular (BA) pasivo libre del miembro superior derecho, BA activo de hombro con flexión 140°, abducción 95°, toca nuca y cintura, flexión de codo 50° y extensión -10°.

Con 8 años vuelve a ser remitida desde pediatra de zona. Se aprecia una limitación funcional importante y disimetría del miembro superior derecho por lo que se deriva a ortopedia infantil. Es intervenida realizándole abordaje deltoideo con acromioplastia, desinserción de la porción lateral del deltoides y de la porción externa del tendón pectoral mayor con abordaje axilar, transferencia del trapecio inferior al infraespinoso y supraespinoso y transferencia del dorsal ancho al subescapular.

Se inicia programa de rehabilitación postquirúrgica. A la exploración consigue tocar con la mano la oreja ipsilateral y región dorsal y de forma global un movimiento del miembro superior derecho más funcional.

### CONCLUSIÓN

El hombro es la articulación más afectada en la PBO. Las secuelas son consecuencia del desequilibrio muscular que origina contracturas y deformidades articulares. La microcirugía nerviosa antes de los 9 meses de vida ha reducido la necesidad de cirugía para las secuelas. Sin embargo, esta última sigue vigente y es de gran utilidad tanto para prevenir complicaciones como para mejorar el resultado final.

## PARALISIS BRAQUIAL NEONATAL EN EL HOSPITAL DE CRUCES

Leire Peña Etxebarria, M.paz Abaitua Ezquerria, Sandra Etxebarria Errasti, Zulema Velerdas Martinez.

### OBJETIVO

Analizar las características de parálisis braquiales neonatales valoradas en nuestro servicio desde 2014 hasta enero del 2016.

### DISEÑO

Estudio retrospectivo observacional de PBN atendidas en nuestro servicio (2014-2016)

### MATERIAL-MÉTODOS

Siguiendo el protocolo establecido en nuestro hospital, se han valorado los posibles casos de PBN intrahospitalariamente con posterior seguimiento en consultas externas a las 3 semanas de vida, momento en el cual se inició el tratamiento.

A las 6 semanas de vida se realiza la primera valoración conjunta con Ortopedia Infantil para seleccionar los candidatos a cirugía precoz.

Analizamos factores perinatales, procedencia, tipo de PBN, inicio de rehabilitación, intervención quirúrgica, complicaciones, deformidades y evolución.

Consideramos factores de buena evolución: puntuación escala de Narakas y de Gilbert, y ausencia de deformidades permanentes.

## RESULTADOS

De los 41 casos recogidos, 29 han sido instrumentalizados, 12 catalogados distócicos y 26 macrosómicos.

18 del total son izquierdas, 35 tipo Duchenne-Erb y 4 completas.

21 casos remitidos desde Unidad Neonatal y 20 desde Maternidad.

64% iniciaron tratamiento precoz, 21,4% a las 4 y 6 semanas y un 14% pasados los 2 meses.

Un caso ha sido intervenido y 2 están siguiendo controles, pendiente de decisión quirúrgica.

El 90,2% se consideran de buena evolución (Narakas I y Gilbert III) al 3 mes de vida. El 73,1% no presentaron patología asociada ni complicaciones.

## CONCLUSIONES

En nuestra serie de casos, existe una relación entre parto instrumentalizado, tamaño elevado fetal y PBN, coincidiendo con la literatura revisada.

En los primeros meses, las revisiones deben ser frecuentes y el tratamiento de la máxima intensidad tolerada, teniendo presente la posible necesidad de intervención quirúrgica precoz.

Una buena coordinación entre el Servicio de Rehabilitación y la U. Neonatal, asegura un inicio precoz de seguimiento y una disminución de la tasa de complicaciones.

## ALTERACIONES MUSCULOESQUELETICAS EN EL SINDROME DE FRACCARO

Pueyo Ruiz, Cristina

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Fraccaro o síndrome del ojo de gato, fue relatado por primera vez en 1960 por Schmid Fraccaro. Es una alteración cromosómica extremadamente rara en la que se produce una tetrasomía del cromosoma 22(49XXXXY). Considerado una variante del síndrome de Klinefelter. La incidencia está estimada entre 1 cada 50000-150000. La mayoría se diagnostican después del nacimiento y en general la esperanza de vida no está significativamente reducida salvo pacientes que presenten importantes alteraciones orgánicas.

La clínica incluye una variabilidad fenotípica importante incluyendo: atresia anal, coboloma de iris uni o bilateral (por lo que se denomina también síndrome de ojo de gato), epicanthus y anillo de Brush-field, puente nasal bajo, hipertelorismo, miopía, prognatismo e implantación baja de pabellones auriculares. Alteraciones esqueléticas como suturas craneales esclerosadas, engrosamiento esternal, cifosis o escoliosis, pronación reducida de codos con sinostosis radiocubital, coxa valga, genu valgo, pies planos y hallux valgus. Alteraciones genitales: micropene, microtestes y criptorquidea. Retraso mental, mayoría con CI inferior a 60. Hipotonía en lactantes, hiperreflexia en adultos, convulsiones ocasionales. Talla baja, alteraciones cardíacas y renales.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Describimos un paciente varón derivado a nuestra consultas de rehabilitación a los 18 meses de edad por hipotonía, retraso en la bipedestación y deambulación. Diagnosticado de síndrome de Fraccaro. Afecto de insuficiencia mitral leve en control por cardiología.

A la exploración se aprecia talla baja para la edad, epicanthus bilateral y coboloma en ojo izquierdo, implantación baja de los pabellones auriculares, destaca importante hipotonía generalizada, defecto de pronosupinación por sinostosis radiocubital, cifosis lumbar en sedestación y bipedestación con severo genu valgo, más marcado en extremidad inferior izquierda, 18° y 24° respectivamente, y pies planos-valgos. No es capaz de levantarse agarrado ni inicia marcha. Se recetan ortesis tipo DAFO bilaterales y se programa tratamiento con cinesiterapia. Tras dos meses de inicio de cinesiterapia comienza con corrección de cifosis lumbar en sedestación, comienza deambulación autónoma con órtesis que mejoran el valgo de rodillas y tobillos.

Actualmente el paciente tiene 3 años, está en seguimiento en rehabilitación, continúa con las ortesis porque mantiene valgo de rodillas, ha corregido cifosis lumbar, es autónomo para la marcha y está en tratamiento logopédico por retardo del lenguaje.

### CONCLUSIONES

El síndrome de Schmid Fraccaro es una enfermedad rara con una gran heterogeneidad clínica, incluyendo alteraciones musculoesqueléticas, por lo que en los casos que estas se presenten, hay que diagnosticarlas precozmente y pautar un tratamiento rehabilitador adecuado, que mejore la autonomía del paciente.

## DISPLASIA DE MEYER

M<sup>a</sup> Isabel Medrano Sánchez

### INTRODUCCIÓN

La displasia de Meyer es una alteración en el desarrollo de la cadera del niño, a menudo infradiagnosticada, que se caracteriza por el retraso y osificación irregular del núcleo de la epífisis femoral proximal.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Se presenta el caso de una niña de 2 años y 4 meses, con antecedentes personales de parto eutócico a las 40 semanas, presentación cefálica, siendo 2<sup>a</sup> hija, embarazo controlado y sin incidencias, con vacunación correcta. Derivada desde pediatra de Atención Primaria al Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología por cojera desde el inicio de la marcha con 14 meses, diagnosticándose tras exploración y radiografía convencional de luxación congénita de cadera izquierda. Se realiza reducción cerrada y tenotomía de aductores con 19 meses de edad, con posterior colocación de yeso de espiga durante 3 meses, que se cambió a ortesis tipo cuna-splint a tiempo completo 3 meses más y posteriormente sólo uso nocturno. Tras esto fue derivada al Servicio de Rehabilitación Infantil, con 22 meses de edad, presentando en la exploración posición en libro abierto sin limitación en balance articular de miembros inferiores ni dismetría. Se incluye en tratamiento fisioterápico teniendo como objetivo principal la reeducación de la marcha.

A los 24 meses de edad se observó un retraso en la osificación de la cabeza femoral, sin cambios en la exploración física respecto a evoluciones previas (balance articular libre y sin dolor), realizando una marcha sin claudicación. En radiografía convencional se aprecia una irregularidad en la esfericidad de la cabeza femoral, no presente en estudios previos. No realizó ningún tratamiento específico, se mantuvo una actitud expectante, con revisión posterior en consulta.

### DISCUSIÓN

El diagnóstico diferencial de la displasia de Meyer incluye la necrosis avascular tras tratamiento ortésico de la displasia de cadera y la enfermedad de Perthes, aunque ésta suele debutar a una edad más avanzada, ser sintomática, unilateral y con tratamiento quirúrgico; sin embargo, en nuestro caso la paciente permaneció asintomática por lo que la irregularidad de la epífisis femoral no es achacable a una necrosis avascular, siendo el diagnóstico más probable una displasia de Meyer. El manejo de esta entidad es con una actitud expectante ya que la evolución natural de la enfermedad es hacia una morfología de la cabeza femoral normal. Añadir que a pesar del diagnóstico previo de displasia de cadera en el nacimiento, nuestra paciente no presentaba factores de riesgo (2<sup>a</sup> hija, parto eutócico), dato que apoya el diagnóstico de displasia de Meyer.

## NIÑO CON FIEBRE Y EXANTEMA. SÍNDROME DE LYELL

Luna Infante, Sara

### INTRODUCCIÓN

La necrolisis epidérmica tóxica (NET) o síndrome de Lyell, es una enfermedad mucocutánea en la que existe un despegamiento laminar de la epidermis que puede ser reproducido con la presión lateral y arrastre del dedo sobre la piel (signo de Nikolsky positivo), provocando vesículas en la superficie cutánea, de forma similar a las lesiones que se producen por quemaduras de segundo grado. En la mayor parte de los casos existe afectación de mucosas. Suele estar en relación con la toma de fármacos, y el pronóstico está en relación con la superficie de extensión corporal afectada. La tasa de mortalidad es alta, 30-40% según los distintos autores, y con elevada morbilidad.

Al tratarse de lesiones similares a las quemaduras, el tratamiento está encaminado a curas locales para favorecer la reepitelización, medidas de soporte, mantenimiento de los rangos articulares para evitar rigideces y retracción de tejidos; por ello es importante el manejo multidisciplinar con la participación de varias especialidades médicas, entre ellas la de Médicos Rehabilitadores.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Se presenta el caso de un niño de 7 años, sin antecedentes personales de interés, vacunado correctamente, que acude a urgencias por cuadro de 48 horas de evolución con fiebre alta (hasta 39,5°C) e inyección conjuntival, sin signos de gravedad, siendo dado de alta con tratamiento de AINEs (analgésico antiinflamatorio no esteroideo). A las 24 horas comienza con exantema en tronco y rápida progresión craneocaudal, e inestabilidad hemodinámica, siendo ingresado para estudio y estabilización clínica.

Ante la sospecha de shock tóxico se inicia tratamiento antibiótico empírico e ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) pediátrica, donde se procede a sedo-analgesia del paciente e intubación orotraqueal por comenzar con trabajo respiratorio importante. Durante la intubación se detecta una mucosa oral friable y con abundante sangrado, iniciándose tratamiento con inmunoglobulinas vía intravenosa. Tras realización de biopsia de piel se diagnostica de "eritema multiforme". Se realiza también frotis de sangre periférica con alteración en segmentación de neutrófilos (anomalía de Pelguer o pseudopelguer), además de un déficit de factor XIII de coagulación y alteración de PFA 100.

Durante su estancia en UCI es valorado por Médico Rehabilitador Infantil describiendo en la exploración lesiones vesículo-ampollosas con fondo eritematosa en 4 miembros, tronco, espalda y región facial, respetando palmas de las manos y plantas de los pies. Balance articular con flexos de 10° en ambos codos y de 20° en rodillas, reductibles; resto de articulaciones con balance articular libre. Activamente era capaz

de movilizar contra gravedad los 4 miembros, aunque con dolor, y dificultad para la abducción de ambos hombros por presencia de lesiones dérmicas activas.

Se inició tratamiento cinesiterápico para liberación de arcos articulares limitados y mantenimiento del resto de articulaciones. No se prescribieron ortesis posturales inicialmente.

Como complicación destacar la afectación oftalmológica con déficit de reepitelización y simbléfaron en ojo izquierdo.

Tras el alta es revisado en consultas externas de Rehabilitación Infantil en cuya exploración se aprecia reepitelización casi completa, persistiendo zonas de hiperpigmentación generalizada, oclusión de ojo izquierdo y amiotrofia generalizada. En el balance articular el codo izquierdo presenta flexo de 30°, y en miembro inferior izquierdo destaca cadera en flexo de 20°, rodilla con flexo de 10° y pie que llega a ortoposición en extensión de rodilla con dificultad. Realiza marcha con mínimo apoyo, manteniendo rodilla izquierda en flexión y apoyo sobre antepié.

Se prescribe ortesis de codo con cremallera para uso nocturno, así como tratamiento cinesiterápico para liberación de arcos articulares y reeducación de marcha.

## DISCUSIÓN

La NET es de las enfermedades dérmicas más graves, por su extensa afectación corporal, provocada por una reacción inmune. Se ha relacionado con la ingesta de varios fármacos como sulfamidas, betalactámicos, anticomiciales o AINEs, y cierta predisposición genética, así como con algunos agentes patógenos como el Mycoplasma. Clínicamente se caracteriza por un eritema máculo/vesiculoso con fondo eritematoso que aparece entre 1-3 semanas tras la administración del fármaco, iniciándose en tronco con una rápida extensión al resto de la superficie corporal (1-3 días); sin embargo, en el caso de nuestro paciente no se registró toma de fármaco hasta 24 horas previas al inicio del cuadro.

Como en este caso, la mayoría de los paciente con NET requieren de un soporte ventilatorio y un manejo multidisciplinar de las complicaciones asociadas, siendo las más frecuentes las de los aparatos digestivo y respiratorio, infecciosas, oftalmológicas y las secundarias a la retracción de tejidos. Por todo ello, es importante el papel del médico rehabilitador desde la fase aguda, realizando un seguimiento estrecho y dando una respuesta rápida a los cambios clínicos, todo ello encaminado a disminuir las secuelas posteriores durante la fase subaguda/crónica, y conseguir la mayor funcionalidad del paciente para la pronta incorporación a su vida habitual.

## DEFORMIDADES ANGULARES DE RODILLA. ENFERMEDAD DE BLOUNT INFANTIL

Luna Infante, Sara

### INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO

Las deformidades angulares de la rodilla, al tratarse de formas muy llamativas estéticamente, producen cierta desazón y angustia en el entorno familiar.

El genu varo fisiológico (piernas en paréntesis), bilateral y simétrico, aparece antes de los dos años de edad y no precisa tratamiento. Su exploración clínica incluye la medición del ángulo femorotibial (AFT), que puede ir de 10-15°, llegando a valores neutros a los 12-18 meses y desviación en valgo posteriormente hasta alcanzar la alineación normal del adulto aproximadamente a los 7 años. Además del AFT, debe valorarse mediante la medición de la distancia intercondílea y el ángulo metafisodiafisario (AMD) en la radiografía (Rx) anteroposterior de rodillas en carga. Su presencia en mayores de 2 años o casos unilaterales debe hacernos pensar en un genu varo patológico.

La enfermedad de Blount (osteocondritis deformante de la tibia o tibia vara) es un genu varo patológico que suele afectar a niños obesos, con inicio de deambulación precoz o historia familiar de tibias varas.

Existen tres formas de presentación: infantil (1-3 años, difícil distinguir del genu varo fisiológico), juvenil (3-9 años) y adolescente (> 9 años). En la Rx se objetivan cambios radiológicos en la metafisis proximal y medial de la tibia con AMD > 11°-15°.

En la forma infantil, difícil de diagnosticar, el tratamiento varía atendiendo a la edad y a la clasificación de Langeskiöld (6 grados según la fragmentación de la epífisis), de tal forma que el primer grado es el más benigno, mientras que el grado sexto ofrece el de peor pronóstico.

Se ha propuesto el tratamiento ortésico mediante KAFO (ortesis rodilla-tobillo-pie) en los primeros estadios de casos infantiles, aunque su efectividad no está bien establecida. En casos severos infantiles, formas juvenil y del adolescente o si no existe una buena respuesta al uso de ortesis, la cirugía es el tratamiento de elección.

### OBJETIVO

Dar a conocer el caso clínico de un niño con genu varo, valorar nuestro diagnóstico de Enfermedad de Blount infantil y actitud terapéutica.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Antecedentes Familiares:

Madre: hernia de hiato. Padre: trasplantado de hígado por cirrosis secundaria a hepatitis C. Ex- Fumador. 2 hermanos por parte de madre de

21 y 19 años sanos y 2 hermanos por parte de padre de 31 y 28 años sanos.

### ANTECEDENTES PERSONALES

Décima gestación (7 abortos previos), controlada y sin incidencias; parto a las 41 semanas, con inicio inducido, presentación cefálica, instrumentado con ventosa. Apgar: 9/9/9, sin precisar técnicas de reanimación. Somatometría: Peso de 3.780 g; PC 36,5 cm; Longitud 53 cm. Ingreso en Neonatología por hipotonía marcada y succión débil durante 5 días, con mejoría posterior. Desarrollo psicomotor normal. Inicio del gateo a los 8 meses y de la marcha a los 11 meses.

### ANAMNESIS

Niño de 2 meses de edad, que nos remiten desde Neonatología para valoración por hipotonía cervical en Mayo de 2013. En la exploración se detecta hipotonía ligera global. Se incluye en curso de padres para orientar e instruir sobre pautas de estimulación del desarrollo psicomotor y se aconseja asistencia a Atención Temprana. En revisiones posteriores, se objetiva mejora del tono muscular y consecución de los ítems madurativos del desarrollo.

A los 13 meses de edad, se aprecia genu varo bilateral y simétrico con AFT de 16° y distancia intercondílea normal, detectándose un empeoramiento progresivo del genu varo en la siguiente revisión a los 6 meses.

### EXPLORACIÓN

Buen estado general, normoconstituido. Desarrollo psicomotor adecuado para la edad. Deambulación independiente con gran deformidad en varo de ambas tibias y torsión tibial interna, más acusada la izquierda; ángulo femorotibial 32° derecho 40° izquierdo. Buena manipulación bimanual. Se comunica con lenguaje oral adecuado a edad madurativa. Ligera hipotonía global.

En la telerradiografía de miembros inferiores en carga se objetiva leve irregularidad metafisaria, imágenes en pico en la región proximal de la tibia y ligero acuñamiento de la epífisis proximal, con un ángulo metafisodiafisario (Drennan) 17° derecho y 19° izquierdo.



Se diagnostica de Enfermedad de Blount, se informa a la familia, se explican opciones de tratamiento ortésico y se remite a traumatología infantil de forma preferente para valoración por su parte, así como seguimiento en nuestras consultas.

### RESULTADOS

El paciente fue valorado por traumatología infantil a los dos meses de la derivación, en Diciembre 2014, objetivándose en nuevo control Rx empeoramiento con respecto al estudio previo, con ángulo metafisodiafisario de 21° derecho, 23° izquierdo, diagnosticándose de Enfermedad de Blount estadio III de Langenskiöld. Desestiman tratamiento con ortesis rodilla-tobillo-pie e indican tratamiento quirúrgico de la deformidad, incluyéndose en lista de espera quirúrgica.

En Febrero 2016, a los 2 años y 11 meses de edad, se realiza la intervención mediante hemiepifisioedesis temporal lateral de tibia proximal bilateral.

Actualmente pendiente de nueva revisión con traumatología infantil y en nuestras consultas.

### DISCUSIÓN/CONCLUSIÓN

Es muy importante conocer la historia natural de las deformidades angulares de miembros inferiores en los niños, para poder así realizar un correcto diagnóstico diferencial entre genu varo fisiológico y Enfermedad de Blount infantil. Es primordial para la evolución favorable del desarrollo del niño un diagnóstico precoz de esta patología.

En niños mayores de 20-22 meses con ángulo metafisodiafisario  $\geq 11^\circ$  se precisa descartar Enfermedad de Blount, ya que podría haber riesgo de progresión hacia dicha enfermedad.

El tratamiento de la Enfermedad de Blount debe ser individualizado en función de la edad y severidad de la deformidad que presente.

En niños con los primeros estadios de la Clasificación de Langenskiöld, se han observado buenos resultados hasta los 38 meses de edad con el tratamiento con ortesis mediante sistema de 5 puntos sobre los miembros inferiores a jornada completa. Sin embargo, en los niños con un estadio  $>$  o igual a 3, como en nuestro caso, el tratamiento de elección es el quirúrgico, el cual debe realizarse lo más precoz posible para evitar la progresión de la enfermedad y posibles secuelas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Conejero Casares JA; León Santos M<sup>a</sup> R. Patología de la rodilla. Rehabilitación Infantil; Redondo García M<sup>a</sup> Angeles; Conejero Casares JA. Sociedad Española de Rehabilitación Infantil; Sociedad Española de Medicina Física y Rehabilitación; Ed. Médica Panamericana 2012; 237-242.
2. Sabharwal S; Sakamoto SM; Zhao C. Advanced bone age in children with Blount disease: a case-control study. J Pediatr Orthop. 2013 Jul-Aug; 33(5):551-7.
3. Salenius P and Vankka E. The development of tibiofemoral angle in children. J Bone Joint Surg Am 1975; 57: 259–261.
4. Serap Alsancak; Senem Guner; Hakan Kinik. Orthotic variations in the management of infantile tibia vara and the results of treatment. Prosthet Orthot Int. 2013 Oct; 37(5):375-83.
5. Vankka E and Salenius P. Spontaneous correction of severe tibiofemoral deformity in growing children. Acta Orthop Scand 1982; 53: 567–570.

## DESAFÍO DE REHABILITACIÓN EN NIÑOS CON TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Peces González Natalia; Orellana García, Raquel; Sánchez Peiró, María del Carmen,

### INTRODUCCIÓN

La incidencia del cáncer en la infancia en nuestro país es de 1/ 7.000 en menores de 14 años, siendo la principal causa de muerte por enfermedad en la edad pediátrica.

Entre los tipos de tumores pediátricos más frecuentes se encuentran la leucemia linfoblástica aguda, los tumores del sistema nervioso central (SNC) 20 % y el neuroblastoma. Dentro de los tumores del SNC, los tipos más habituales son el astrocitoma cerebeloso y los tumores neuroectodérmicos primitivos (TNEP) (meduloblastoma, ependimoma, glioma), papiloma de plexos coroideos y craneofaringioma. Su localización más frecuente es infratentorial.

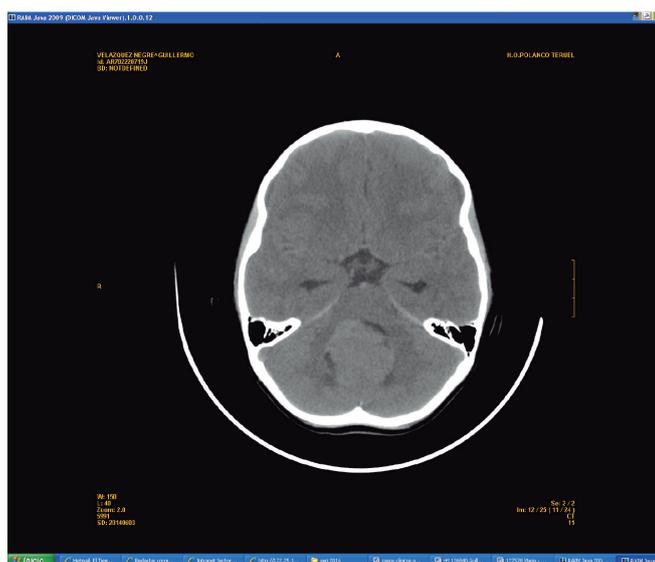
Actualmente los tumores del SNC tienen unos índices de supervivencia a los 5 años superior al 50%, aunque este tipo de cáncer son junto con los tumores óseos una patología con mayor riesgo de discapacidad.

Las principales secuelas son: hemiparesia, ataxia, alteraciones del habla, déficits visuales, cognitivos, conductuales, fatiga y alteraciones emocionales.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Presentamos dos casos clínicos de niños de nuestro área que presentaron un tumor del SNC y precisaron tratamiento quirúrgico +/- quimioterapia (QT) y/o radioterapia (RT) en el Hospital Miguel Servet de Zaragoza. Posteriormente fueron remitidos a nuestro servicio de rehabilitación del Hospital Obispo Polanco de Teruel, para valoración y posible tratamiento adaptado a sus limitaciones provocadas por el propio tumor y/o a las secuelas secundarias a los tratamientos recibidos.

**Caso 1: Niño de 5 años** de edad remitido a urgencias del Hospital Obispo Polanco por su pediatra por cuadro de cefalea y vómitos, sin fiebre. En la exploración inicial se detectó anisocoria y ligera inestabilidad. Se le realizó un TAC en urgencias donde se observó una masa sólida en línea media de fosa posterior, compatible con meduloblastoma, que provocaba dilatación del sistema ventricular e hidrocefalia obstructiva supratentorial.



El paciente fue remitido al Hospital de referencia Miguel Servet de Zaragoza donde fue intervenido de la lesión tumoral (11/6/14). El diagnóstico anatomopatológico final fue de Meduloblastoma tipo clásico grado IV. En el estudio de extensión (citología del líquido cefalorraquídeo y resonancia magnética espinal no se encontraron hallazgos patológicos). En la RM postquirúrgica tampoco se observaron restos de lesión tumoral. Como tratamientos coadyuvantes para el tumor se le aplicaron unas sesiones de RT craneoespinal y posteriormente se programaron 8 ciclos de QT (Cisplatino: 560 mg/m<sup>2</sup>, Vincristina: 36 mg/m<sup>2</sup> y CCNU: 600mg/m<sup>2</sup>, los primeros 3 ciclos semanales y posteriormente un ciclo cada 20 días aproximadamente).

El niño, permaneció ingresado en H Miguel Servet durante 2 meses. Inicialmente su clínica era de debilidad y pérdida de movilidad general. Al alta hospitalaria presentaba paresia del IV par derecho, alteración del equilibrio y de la movilidad fina.

La primera valoración en nuestra consulta fue a las 3 semanas del alta hospitalaria (aproximadamente 3 meses de la cirugía). El paciente permanecía con tratamiento de corticoides a dosis descendente de 1mg/ día.

A nivel escolar recibiría clases en domicilio para dicho curso escolar, debido a que se le administrarían ciclos mensuales de QT que en ocasiones requerirían ingresos hospitalarios y riesgos de efectos secundarios que provocarían su incapacidad para acudir al colegio de forma regular.

**Exploración Física inicial en consulta de rehabilitación:** Talla 123 cm (por encima del percentil 95) y pesa 29 kg Actitud tímida y apático. Palidez cutánea, alopecia y cara de luna llena posiblemente secundario al tratamiento con corticoides. Movilidad funcional de las cuatro extremidades. Hipotonía axial con aumento de la cifosis en sedestación. Sensibilidad conservada pero con ligera pérdida de sensibilidad discriminativa a nivel de manos. Torpeza en la movilidad fina. Precisaba ayuda para el vestido y para comer. Necesitaba apoyos para realizar transferencia a bipedestación. Mantenía bipedestación libre con aumento de la base de sustentación. Marcha libre sin braceo. Capaz para subir rampa pero con flexión del tronco y ayuda del pasamanos. Subía escalones con necesidad de apoyo y sin alternar.

**Nuestro planteamiento terapéutico inicial consistió en:** pautas de ejercicios suaves para domicilio y tratamiento específico de rehabilitación ambulatoria en el Instituto Aragonés de Servicios Sociales ( IASS ), donde disponemos de la posibilidad de tratamiento de fisioterapia, logopedia y terapia ocupacional para niños menores de seis años. El trabajo de fisioterapia lo enfocamos en reeducar el equilibrio, la coordinación oculomanual y mejorar el acondicionamiento físico con tareas de intensidad suave y aumento progresivo según la evolución clínica. En terapia ocupacional insitiríamos en mejorar la manipulación fina y el entrenamiento y participación en las actividades de autocuidado. Planteamos una frecuencia del tratamiento de 1 sesión / cada 7 ó 15 días (según la capacidad física del niño para acudir a las sesiones)

Recomendamos evitar la fatiga física y sobrecarga muscular, así como evitar juegos o actividades que pudieran implicar riesgo de traumatismo craneocefálico.

Realizamos seguimiento y revisiones periódicas en consulta, intercaladas entre los tratamientos de QT para valorar su evolución y ajustar o modificar los objetivos y tratamiento.

**Evolución:** Observamos mejoría progresiva tanto a nivel anímico, más alegre y extrovertido y en ganancia estaturoponderal. A los 5 meses había recuperado la sensibilidad discriminativa y tenía un balance muscular global (BMG) funcional 4+/5. A los 8 meses, su coordinación oculo-manual era normal y realizaba una marcha con patrón de paso y braceo normal. Subía y bajaba escaleras alternando escalones pero con apoyo. Su equilibrio monopodal era estable durante 5 segundos. **Al año de la intervención** y con 6 años de edad tenía una talla de 127 cm (por encima del percentil 95) y pesaba 22.5 kg. Clínicamente presentaba una capacidad física estable que le permitía desarrollar las actividades de la vida diaria sin fatiga, por lo que no pautamos tratamiento específico de rehabilitación en ningún centro, **sólo recomendaciones y ejercicios para domicilio**. Al año y medio (2 meses tras el último ciclo de QT), se encontraba físicamente más fuerte. Subía y bajaba escaleras sin apoyos y alternando escalones. Saltaba. Corría en espacios cerrados y en el parque. Montaba en bicicleta con ruedines y retomó su escolarización asistida en el colegio, 2h/ día. **Al año y 9 meses** físicamente asintomático. Escolarizado con horario completo. IABVD. Equilibrio y marcha normal. Corría y saltaba. Presentaba analíticas normales. Debido a su completa recuperación y estabilidad clínica dimos de **alta de seguimiento en nuestra consulta**.

En la RMN de control a los 2 años de la intervención, se observaron imágenes compatibles con posibles recidivas tumorales. Clínicamente permanecía asintomático.

**Caso 2: Niño diagnosticado** a la edad de 3 años de tumor de fosa posterior "Astrocitoma de bajo grado". Intervenido inicialmente en dos tiempos, primero para colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal y a la semana se le realizó una exéresis parcial de la

tumoración. Reintervenido posteriormente a los 3 meses por progresión de resto tumoral. Recibió tratamiento de QT protocolo SIOP. Fue reintervenido nuevamente 4 meses después para exéresis de restos tumorales y posteriormente se le administró tratamiento de RT.

**A los 6 años** de edad tuvo que ser nuevamente operado para recambio del catéter de derivación por disfunción y un mes después por progresión tumoral (3 años después de la primera cirugía de resección del tumor original)

Previamente a la última intervención (junio 2015), el paciente presentaba ligera ptosis palpebral derecha, resto de pares craneales conservados. Tono, fuerza y sensibilidad de las 4 extremidades conservadas. Marcha inestable y con aumento de la base de sustentación.

Al mes de la última intervención, el paciente es remitido a nuestro servicio para valoración y posible tratamiento.

**Exploración Física inicial en consulta de rehabilitación:** Presentaba hipotonía muscular generalizada que impide la sedestación y la bipedestación. Dismetría dedo-nariz y dificultad para el control cefálico. Movilidad cefálica activa sobre plano. En decúbito supino: MMSS consigue abducción y flexión activa de hombros con BMG -3/5; bíceps -3/5, tríceps 3/5, puño y pinza débil. MMII (psoas 3+/5; cuádriceps -4/5; musculatura de tobillo 3-/5). Hipotonía de musculatura orolingual con tendencia a comer alimentos triturados o dieta blanda. A nivel cognitivo observamos dificultad para su valoración por tendencia al mutismo (posible mutismo cerebeloso), aunque respondía a órdenes sencillas. Es capaz de diferenciar y usar correctamente el sí y el no con lenguaje gestual a través de movimientos cefálicos. Dependiente total para las ABVD.

**Iniciamos tratamiento de fisioterapia ambulatoria en nuestro hospital** al no poder asistir al IASS por tener una edad de 6 años. Programamos sesiones de tratamiento 1 o 2 días a la semana (según tolerancia) y enseñamos a la madre ejercicios para realizar en domicilio.

Realizamos revisiones periódicas mensuales para valorar la evolución y replantearnos los objetivos.

Al mes de tratamiento: Consigue control cefálico. Control de tronco en sedestación, pero inestable ante desequilibrios. Mejoría de BMG, presentando en miembros inferiores (MMII): psoas -4/5, cuádriceps +3/5, musculatura distal de tobillo +2/5. Consigue dar algún paso con descarga axilar.

Revisión al 3º mes de tratamiento: Mejor control de tronco en sedestación. Gatea. Es capaz de trepar desde posición cuadrúpeda y con ayuda de apoyos pasar a bipedestación. Mantiene bipedestación con apoyo y da algún paso con suspensión parcial axilar. A nivel del lenguaje utiliza monosílabos y algunas palabras sueltas, con ritmo de locución atáxico "habla escandinava". Maneja el móvil para acceder a juegos en pantalla táctil. Es dependiente para los autocuidados.

En la última revisión, a los 8 meses de la intervención es autónomo para las transeferencias y mantiene bipedestación libre. Consigue dar algunos pasos sin apoyo. Depende del uso de silla propulsada por acompañante para desplazamientos en exteriores. Precisa ayuda para el baño, siendo independiente para el vestido y aseo. Doble continente. Construye frases cortas. Interactúa alegre y con mejor capacidad física en los tratamientos y en las exploraciones en consulta. Ha recuperado su iniciativa y ganas para participar en juegos.

Continuamos con tratamiento y revisiones periódicas para intentar mantener los progresos conseguidos e intentar recuperar su capacidad funcional para una realización de una marcha libre estable al menos en cortas distancias, así como intentar recuperar y desarrollar su mayor autonomía en autocuidados e intentar reincorporarse a su escolarización completa para facilitar su desarrollo educativo y mejorar su integración social.



## DISCUSIÓN

El desafío desde nuestro servicio para estos dos niños fue intentar ofrecer un tratamiento de rehabilitación con el objetivo inicial de ayudar a mejorar su calidad de vida y la de sus familias. Para ello intentamos involucrar a los padres para participar y aprender con los terapeutas los ejercicios o actividades que pudieran realizar en casa con sus hijos a modo de juego, adaptándolos a los momentos de más capacidad o

energía física y poder participar de una forma más lúdica, estimulante y atractiva para ellos, así como la posibilidad de recuperar y desarrollar una mayor capacidad de autonomía.

En los trastornos de la deglución y del lenguaje intentamos apoyar con tratamiento de logopedia. En su defecto orientamos a las familias con medidas para adaptar la alimentación con dietas blandas, alimentos de fácil masticación, ejercicios de musculatura orolingual. A nivel del lenguaje consideramos la posibilidad de utilizar sistemas de comunicación alternativo apoyados en las nuevas tecnologías como son el uso de móviles y tablet de pantalla táctil con pictogramas y dibujos atractivos para los niños. Creemos que es una herramienta actualmente útil y accesible para una gran parte de nuestra sociedad.

Durante el tratamiento del cáncer, los niños presentaron complicaciones secundarias a los tratamientos coadyuvantes de la RT, QT, corticoides... Debido a la mielosupresión fueron vulnerables a infecciones respiratorias, debilidad y fatiga secundarias a la anemia que en alguna ocasión precisó de transfusión, miopatía transitoria de predominio proximal en extremidades inferiores secundaria a los corticoides, neuropatías periféricas en guante y calcetín secundarias a vincristina y cisplatino. Posible secuela neurocognitiva en niño con tumor de fosa posterior sometido a cirugía y radioterapia a los 3 años.

Las secuelas en estos tipos de tumores no siempre son estables pues pueden aparecer complicaciones debido a restos tumorales o recidivas (como presentaron nuestros pacientes), al funcionamiento de las válvulas de derivación, a los tratamientos de RT y /o QT. Por este motivo, tendremos que realizar una exploración neurológica periódica, tener en cuenta la agresividad del tumor, la base del desarrollo psicomotor del niño, su nivel funcional y cognitivo previo y adecuar el programa rehabilitador en cada caso.

El inicio precoz de los tratamientos de fisioterapia cuando el niño está hospitalizado en UCI para evitar desarrollo de deformidades articulares, estimular su sistema circulatorio, evitar la atrofia muscular y favorecer la actividad voluntaria a través del estímulo de propiocepción es tan importante como un buen seguimiento al alta hospitalaria con un tratamiento ambulatorio adaptado y ajustado a su enfermedad, edad, contexto familiar y social y revalorando los objetivos en función de la capacidad de recuperación, déficits y discapacidades, así como la posibilidad de ofrecer cuando sea posible un tratamiento de fisioterapia domiciliar si fuera preciso y si se dispone de los recursos.

## TERAPIA MUSICAL EN LA REHABILITACIÓN DEL LENGUAJE EN NIÑOS: UNA REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Luis Alberto Narváez Benítez, José María Barroso Rodilla

### INTRODUCCIÓN

La música es un medio evocativo, estimulante y divertido de utilizar y los niños suelen ser particularmente receptivos a ella. El terapeuta musical usa estos aspectos para involucrar al niño y estimular y motivar el desarrollo de sus habilidades. Los diferentes elementos de ritmo, melodía, timbre, textura, tiempo y dinámica que conforman la base de escuchar, cantar, tocar e improvisar la música, pueden tener impacto en el desarrollo psicológico, emocional y fisiológico del niño (Taylor, 1990).

En la actualidad en España existen algunas instituciones privadas y asociaciones que ofrecen programas de terapia musical. El Hospital Infantil de La Paz desde el 2003 ofrece musicoterapia en cuidados intensivos pediátricos y en 2007 se consolidó como programa extendiéndose a Nefrología (Diálisis), Oncología Pediátrica, trasplantes y algunas unidades del Servicio de Neonatología. Este programa se realiza con el fin de humanizar la atención hospitalaria.

Existe bibliografía que respalda el uso de la música para prevenir el estancamiento observado en el desarrollo de niños con largos períodos de hospitalización (Kennelly, 2000). Sin embargo, no parece existir un uso muy extendido de la musicoterapia como herramienta de rehabilitación del lenguaje en niños.

### OBJETIVOS

Determinar la utilidad que tiene la musicoterapia en la rehabilitación del lenguaje en niños.

### DISEÑO

Revisión Bibliográfica.

### MATERIAL Y MÉTODO

Se realizó una búsqueda en PubMed (hasta el 01/03/2016) con las palabras claves "Speech rehabilitation, musical therapy, children". Posteriormente se leyeron los resúmenes de cada artículo y se descartaron aquellos cuya herramienta principal de rehabilitación del lenguaje no fuera la musicoterapia. Se excluyeron aquellos estudios que no fueran realizados exclusivamente en niños. Se buscó evidencia de alta calidad en la forma de ensayos clínicos controlados y randomizados. Se incluyeron estudios sobre cualquier tipo de patología que afectara el desarrollo del lenguaje (habla, escritura, lectura y comprensión).

### RESULTADOS

La búsqueda arrojó un total de 21 artículos de los cuales 9 utilizaban la terapia musical como principal herramienta en la rehabilitación del lenguaje únicamente en niños. No obstante, ningún estudio entró dentro de la categoría de ensayo clínico controlado y randomizado.

Entre nuestros hallazgos las evidencias de mayor peso que apoyan el uso de la terapia musical son las siguientes:

- Retraso del desarrollo del lenguaje: Con el SETK 3-5 (test del desarrollo del lenguaje para niños entre 3 y 5 años), primer test estandarizado del lenguaje alemán, se observó un incremento de la memoria fonológica y en la comprensión del discurso estadísticamente significativo. También mejoró la emisión del discurso (2010).

- Autismo: La terapia con comunicación melódica incrementó el número de palabras y número de intentos de imitación, estadísticamente significativo, P .04 y P .03 respectivamente (2012).
- En implantes cocleares: La música puede ayudar a compensar el retraso del desarrollo del lenguaje que padecen estos pacientes (2013).
- En trastornos neurológicos severos (parálisis cerebral y desordenes cognitivos): a través de un programa de neurorehabilitación y terapia musical se observó una mejoría de la atención y comunicación. Demostrando plasticidad cerebral específica para la musicoterapia en los potenciales cerebrales relacionados a eventos (ERP). Proporcionando evidencia que disminuye la brecha entre que correlaciona la aplicación de música y los cambios neurofisiológicos propuesta por Stegemöller en 2014 (2015).
- Dislexia: una revisión de la Cochrane sugiere que a pesar de que la educación musical no tiene como objetivo mejorar la lectura, los estudios encuentran relación entre las habilidades lingüísticas y musicales, proponiendo que es teóricamente posible que la música pueda ayudar a niños disléxicos (2012). En otro estudio más reciente se demuestra que con 2 diferentes protocolos de 18h de entrenamiento musical se consigue una mejoría significativa de la atención fonológica y las habilidades de lectura, medibles con medidas de percepción categórica como identificación y discriminación de fonemas, detección de duración de sílabas y repetición de pseudo-palabras (2016).
- Síndrome de Rett: En una serie de 3 casos se observó una relativa mejoría intelectual y física, mostrando cese de movimientos estereotipados de forma temporal durante las sesiones, uso de sus manos para sostener una baqueta y tocar al ritmo de la música. También se observó que se conseguía relajación y una mejoría de la comprensión del lenguaje (2001).

## CONCLUSIONES

Cuando consideramos el uso de la música para mejorar las habilidades lingüísticas, es importante tener en mente que su efectividad depende posiblemente de los distintos circuitos neuronales afectados en un grado variable en las diferentes patologías del lenguaje.

Según los resultados de los distintos estudios en cuestión la terapia musical parece ser una herramienta válida en la rehabilitación del lenguaje en una variedad amplia de patologías que pueden afectar su desarrollo en el niño. Se observaron hallazgos cuantificables en los trabajos experimentales, que demuestran que los protocolos basados en tareas musicales pueden traducirse en mejorías de habilidades no musicales, no sólo referentes al lenguaje sino también en cuanto a atención, memoria, conducta y habilidades sociales. A pesar de que los estudios apuntan a que la musicoterapia es recomendable en la rehabilitación del lenguaje, todavía no existe evidencia científica de alta calidad que respalde su uso.

## PARÁLISIS BRAQUIAL OBSTÉTRICA Y OTRAS COMPLICACIONES SECUNDARIAS A PARTO DISTÓCICO

Raquel Orellana Garcia, Peces González, Natalia

### INTRODUCCIÓN

La parálisis braquial obstétrica (PBO) se define como una paresia flácida de la extremidad superior con un grado de movimiento pasivo mayor que el activo (0,42 a 5,1 por 1000 nacidos vivos). Lo más frecuente es que sea producido por un estiramiento traumático del plexo braquial durante el parto, pero también en la actualidad se postula la malposición uterina como una posible causa de PBO.

Los factores de riesgo más frecuente son el elevado peso al nacer (> 4kg) y la distocia de hombros (fuertemente asociados el uno con el otro).

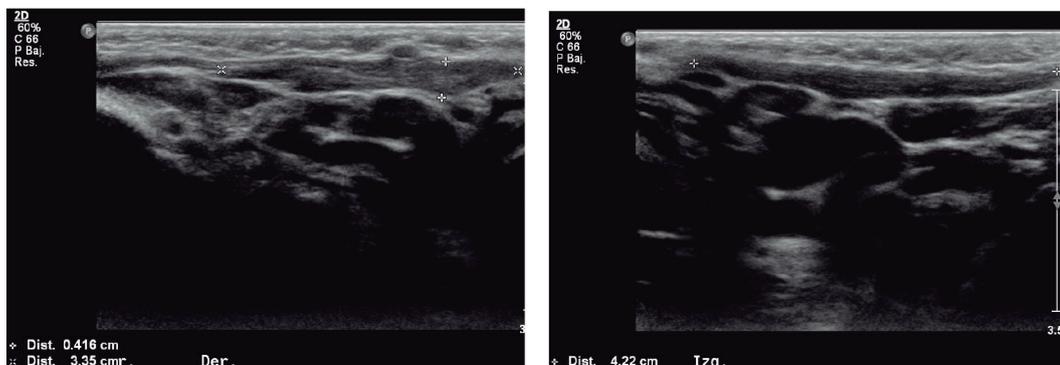
Pueden presentarse lesiones concomitantes a PBO como fractura de clavícula, fractura-luxación del húmero, parálisis facial, Síndrome de Horner y parálisis diafragmática (en relación a parto distócico). También se puede asociar tortícolis congénita y displasia de cadera, por la posible relación con malposición intrauterina.

### OBSERVACION CLÍNICA

Presentamos el caso de un recién nacido con peso 4285gr. Edad gestacional 39+5 semanas con parto vía vaginal. Tercer hijo. Apgar 1: 6 Apgar 5: 10. Distocia de hombros en la maniobra del parto. Al nacimiento se observa parálisis braquial izquierda (Erb-Duchenne). Deformidad del brazo de la extremidad superior derecha con paresia radial derecha. En radiografía simple se objetiva fractura diafisaria de húmero derecho, se trata con inmovilización por parte de traumatología infantil.



Se valora en consulta de Rehabilitación con 21 días de vida. Se observa buen estado general, inflamación del brazo derecho con hematoma en resolución. Muñeca derecha en flexión palmar y desviación cubital, flexión de los dedos con primer dedo incluido. Inmovilización de toda la extremidad superior derecha al tórax con malla. Inicia extensión de los dedos mediante estimulación cutánea. Extremidad superior izquierda con mala posición: hombro en rotación interna y aducción, codo en extensión. Flexiona el codo con estimulación cutánea contra gravedad e inicia supinación de antebrazo. Escala de Movimiento activo de Clarke y Curtis: contragravedad con amplitud 1/2. Escala de Sensibilidad de Nakaras S2. Posicionamiento cefálico con leve lateralización derecha y rotación izquierda, sin plagiocefalia. Se solicita ecografía de ECM: leve asimetría de su longitud siendo ligeramente más corto el derecho.



Se dan indicaciones para estimulación ESI a partir de 3ª semana de vida: estimulación de la musculatura sana y parética, estiramiento muscular suave, cinesiterapia pasiva analítica progresiva.

Se pauta férula de posicionamiento pasiva de muñeca y mano derecha para evitar deformidades a ese nivel en la fase inicial y se dan pautas de estimulación de la musculatura subsidiaria al nervio radial. Tras formarse callo de fractura de húmero derecho, se inicia también movilización pasiva y activa del brazo derecho. Se dan pautas de estiramiento de ECM y de estimulación de recorrido articular activo cervical.

Realiza tratamiento con el fisioterapeuta de Atención Temprana 1 vez/sem.

Con un año de edad presenta buena evolución funcional global y buen desarrollo psicomotor. Buen posicionamiento cefálico, sin plagiocefalia, sin limitación en recorridos articulares cervicales. No atrofia muscular, balance articular activo completo en ambas extremidades superiores. Leve disminución del tono en ESI proximal. Sin asimetrías en cinturas escapulares. Leve deformidad en varo del codo derecho. Paresia radial derecha recuperada. Realiza manipulación uni y bimanual.



## DISCUSION

En embarazos bien controlados en los que se objetiva elevado peso fetal hay que plantearse el parto por cesárea, dada la asociación del elevado peso al nacer con incremento del riesgo de distocia de hombro y éste, a su vez, con mayor riesgo de PBO.

Es fundamental una exploración exhaustiva en pacientes con PBO por la gran asociación con otras lesiones que puedan pasar inadvertidas inicialmente pero que den complicaciones posteriores.

El tratamiento rehabilitador es primordial en este tipo de lesiones, debiendo tener una continuidad durante los 6 primeros meses, adaptándose según la evolución del paciente. El objetivo es la prevención de complicaciones, sobretodo las deformidades articulares. En nuestro caso, no ha precisado tratamiento invasivo con toxina botulínica o valoración quirúrgica, aunque sí hay que plantearlo en los casos con mala evolución funcional.

## UTILIDAD DE LA TOXINA BOTULÍNICA EN EL TRATAMIENTO DE LA DISTONÍA EN EL SÍNDROME DE LEIGH

Inma Diaz-Cano Carmona. M. Linares Gago. Patricia Ferrand Ferri,

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Leigh o encefalomiopatía subaguda necrotizante es una enfermedad neurodegenerativa, una miopatía mitocondrial de múltiples etiologías, como pueden ser una alteración en el complejo de la cadena respiratoria o en la piruvatodeshidrogenasa. Puede cursar con una sintomatología muy variable, como son retraso psicomotor, trastornos del movimiento, oftalmoplejía, problemas respiratorios y disfagia, neuropatía periférica, sialorrea, hipotonía o espasticidad/distonía entre otros.

Los hallazgos sugestivos de esta enfermedad en las pruebas de imagen son la aparición de lesiones bihemisféricas en ganglios basales y tálamo en la resonancia magnética cerebral.

No existe un tratamiento específico para el síndrome de Leigh, sino que el tratamiento va encaminado a mitigar los distintos síntomas que vayan apareciendo o a compensar déficits que puedan encontrarse. Entre los tratamientos de los disponemos encontramos complejos vitamínicos (B1, B12, carnitina), coenzima Q o dieta cetogénica si hay déficit de piruvato deshidrogenasa. En el caso de la distonía o espasticidad se han probado diversos tratamientos, como la L-Dopa/carvidopa, anticolinérgicos, baclofeno oral, benzodiacepina, carbamazepina o haloperidol. En los casos más graves se han utilizado incluso baclofeno intratecal.

En la mayoría de estos pacientes la distonía o espasticidad es generalizada, pero en casos en los que la afectación sea focalizada, ¿estaría contraindicado el tratamiento con (BTX-A) a pesar de tratarse de una miopatía?

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

#### CASO 1

Niña de 4 años y 9 meses sin antecedentes familiares ni personales de interés. con un desarrollo psicomotor normal. Derivada por neurología por sospecha de parálisis cerebral de afectación bilateral y predominio en miembros inferiores (MMII), refiriendo la madre empeoramiento progresivo de la marcha desde hace dos años. Presenta además dificultad par manipulación fina y gruesa y bajo rendimiento escolar en los últimos meses.

A la exploración presenta una marcha paretoespástica con apertura de la base de sustentación, y apoyo en equino varo más acentuado en el pie derecho. Presenta una limitación a la DF de tobillo con test Silverskiöldl negativo y un aumento de tono grado 1+ en la escala modificada de Ashworth (EMA) en miembro inferior derecho (MID), con tono normal en el izquierdo. Tiene predominancia derecha.

Prescribimos ortesis tipo DAFO e incluimos en fisioterapia con el objetivo de reeducar la marcha, mejorar equilibrio y la motricidad grosera.

En la siguiente revisión la madre refiere un empeoramiento de la marcha y de las actividades manuales finas, con un lenguaje menos inteligible y menor rendimiento escolar. Además esta más irritable y tendente al llanto.

La ortesis derecha se encuentra al adaptada por el equino varo que realiza en el apoyo, siendo reducible a ortoposición en la exploración. Se decide infiltración con toxina botulínica (Botox®) en músculo tibial posterior para mejorar adaptación de la ortesis.

Revisamos al mes de la infiltración, con buena respuesta a la misma y sin efectos adversos, aunque la actitud sigue siendo en equino e inversión.

Se ha realizado Resonancia Magnética en la que se objetivándose lesiones compatibles con encefalopatía hereditaria mitocondrial tipo síndrome de Leigh.

#### CASO 2

Niña de 7 años, con hermano en estudio por síndrome de Leigh y antecedente personal de tricotilomanía, trastorno socioafectivo y timidez extrema en seguimiento por salud mental.

Derivada por neurología por mano y pie izquierdos espástico-distónicos de meses de evolución, secundario a probable síndrome de Leigh. Refiere la madre que utiliza la mano derecha únicamente, sin utilizar la izquierda. Deambula con apoyo d una persona, presentando caídas frecuentes.

En la exploración realiza una marcha independiente, de puntillas con alteración del equilibrio. Presenta un aumento de tono no velocidad dependiente de ambos MMII, presentando pies equinos bilateral reducibles con rodilla en flexión como en extensión. El ángulo poplíteo está aumentado y la abducción de cadera limitada en extensión. Tiene dificultad para pasar de prono a supino sola, precisando realizar sedestación previa y mantiene un buen control de tronco en sedestación.

Tiene predominancia derecha, sin apoyo alguno de la mano izquierda.

Prescribimos ortesis tipo DAFO en ambos MMII para mejorar la marcha y ortesis WHO para mano izquierda e incluimos en cinesiterapia y logopedia.

Tras dos meses de tratamiento, no ha tolerado bien el uso de la WHO, utilizando en la actualidad guante DMO el cual le ha mejorado el uso de la mano. Presenta buena tolerancia a las ortesis DAFOs, siendo la marcha independiente aunque el pie izquierdo tiende al equino y arrastra la punta. Presenta un aumento de tono grado 2 de la EMA en gastrocnemios izquierdos, grado 1+ en tibial posterior y grado 1 en gastrocnemios derechos. Decidimos actitud expectante y revisión 4 semanas después, donde observamos un empeoramiento global de la distonía, con un patrón en extensión de rodilla y entrecruzamiento de MMII durante la marcha. Decidimos infiltración

de Toxina Botulínica ecoguiada y bajo control de electroestimulación de Botox® 15 UI en tibial posterior izquierdo y 45 UI en gastrocnemios, que se realiza sin incidencias.

Al mes de la infiltración el patrón equinovaro ha mejorado ligeramente, con buena adaptación a la ortesis y al calzado, y estabilizando el apoyo. Persiste entrecruzamiento de MMII durante la marcha.

La paciente se encuentra actualmente ingresada por empeoramiento de la distonía, con apertura mandibular continua que imposibilita la alimentación y babeo.

### DISCUSIÓN

La toxina botulínica es ampliamente utilizada en el tratamiento de las distonías focales de cualquier etiología.

Tras una exhaustiva búsqueda bibliográfica y la realización de una sesión tipo CAT basada en la evidencia científica, podemos concluir que a pesar de que no hay evidencia científica en la literatura médica, dado que las distonías de causa metabólica rara vez son focales, su uso en estos procesos es limitado, pero debe contemplarse en casos en los que zonas musculares concretas crean graves problemas.

## ESTADO DE LAS LUXACIONES DE CADERA EN ADULTOS CON PARÁLISIS CEREBRAL

García-Rodríguez, Nicolás, Toro-Tamargo Esther, Meza-Murillo, Roger; César-Aguilar, Virginia, Meléndez-Plumed, Mar

### OBJETIVO

Analizar la historia natural de la articulación de la cadera y su tratamiento en pacientes con parálisis cerebral (PC).

### DISEÑO

Estudio retrospectivo observacional de pacientes adultos afectados de PC visitados en el año 2015 en la Unidad de Rehabilitación infantil y Parálisis Cerebral del Hospital Vall d'Hebrón.

### MATERIAL Y MÉTODO

Los criterios de inclusión son pacientes con PC mayores de 18 años. Las variables estudiadas son topografía y clínica de PC, GMFCS, luxación de cadera, intervención quirúrgica y tipo y resultados tras la misma. Se utiliza el paquete estadístico SPSS versión 20.

### RESULTADOS

Del total de pacientes visitados en nuestra Unidad, 313 cumplían criterios. Presentaban tetraplejía un 62%, mayoritariamente espástica (78%). El GMFCS más frecuente fue el II y el V (con un 26.5% cada uno).

La luxación de cadera se halló en 101 pacientes siendo en su mayoría tetrapléjicos (85.14%) con GMFCS IV y V.

De estos, 41 fueron intervenidos quirúrgicamente: en 10 pacientes se realizó resección de cabeza femoral, en 10 tenotomía de aductores, y en 19 se realizó osteotomía femoral. La edad media de los pacientes a los que se realizó una resección femoral fue de 21.6 años; la de los pacientes con osteotomías de 11.3 años, y la de los pacientes a los que se realizó tenotomía de 8.5 años.

Las complicaciones a destacar son ascensión de diáfisis femoral y la reluxación. La tenotomía de aductores no frena la tendencia a la luxación de cadera.

### CONCLUSIONES

La luxación de cadera está más frecuentemente ligada a GMFCS altos y a la tetraplejía espástica. En nuestra muestra, la tenotomía de aductores no ha evitado la evolución natural de la luxación en la mitad de los pacientes. Los resultados de este trabajo nos llevan a preguntarnos sobre el impacto de las actuaciones terapéuticas en niños con PC en su edad adulta.

## DISFAGIA OROFARINGEA SECUNDARIA A NEUROPATÍA AXONAL SENSITIVA SEVERA

Marta Linares Gago, Díaz Borrego Paola, Romero Romero Belén

### INTRODUCCIÓN

La Neuropatía Sensitiva Axonal Hereditaria (NSAH), también conocida como enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT), es un espectro de trastornos causados por una mutación específica en uno de varios genes de la mielina, que provocan defectos en su estructura, mantenimiento y formación<sup>1</sup>.

Las manifestaciones típicas del CMT tipo 2 incluyen debilidad distal, atrofia muscular, pérdida sensorial, disminución de los reflejos tendinosos y deformidad de los pies. La aparición precoz de los síntomas ocurre antes de los 5 años de edad, destacando la debilidad de miembros inferiores a nivel distal sobre los síntomas sensoriales<sup>2</sup>.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Niña de 10 años valorada por primera vez en nuestra unidad a los 3 años y 10 meses por problemas de babeo y masticación.

Presentó un ingreso a los 4 días de vida por deshidratación por incapacidad de succión desde el nacimiento, aunque posteriormente no presentó grandes dificultades para su alimentación con biberón o papilla. Ha estado en seguimiento por la unidad de maduración desde los 18 meses por hipotonía generalizada y ha sido tratada en el centro de atención temprana hasta los 5 años.

En nuestra exploración inicial, presenta un labio inferior y lengua hipotónicos, con babeo persistente. A nivel motor presentaba debilidad de carácter leve de extremidades superiores e inferiores, presentando cierta inestabilidad en la marcha sin necesidad de ayuda auxiliar externa, y dificultad leve para la manipulación con alteración de la sensibilidad algésica y térmica a nivel distal de extremidades. Se alimenta mediante triturados, con grandes dificultades para el corte de alimentos sólidos y su preparación en boca. En naso fibroendoscopia flexible no observamos alteraciones para la deglución.

Se incluyó en tratamiento logopédico para trabajo miofuncional del área oromotora.

A los 4 años de edad es diagnosticada de Neuropatía Periférica Sensitiva mediante electromiograma-electroneurografía (EMG-ENG) sin tipificarla al no ser posible la realización de un estudio genético.

La persistencia del trastorno masticatorio, a pesar de terapia continuada, originó la solicitud de un nuevo estudio de EMG-ENG de la musculatura implicada en dicho proceso, cuando la paciente presentaba 9 años de edad donde se describieron signos de una Neuropatía Axonal Sensitiva compatible con el tipo CMT IIB, asociados a Neuropatía Axonal Motora Severa en musculatura masticatoria, especialmente en los músculos pterigoideos.

La paciente ha presentado una evolución favorable. Tiene un nivel 6 en la Fuctional Oral Intake Scale (FOIS)<sup>4</sup> con tolerancia a la gran mayoría de los alimentos, evitando aquellos muy duros y adherentes. Mantiene una masticación vertical pura, con hipertrofia de maseteros y uso de buccinadores, mentón y lengua de forma compensadora. Persiste la debilidad del orbicular de los labios y leve del cuerpo lingual, así como hipoestesia en mucosa yugal y hemilengua izquierda. La deglución de líquidos la realiza de forma segura.

### DISCUSIÓN

Presentamos un caso de Neuropatía Axonal Sensitiva compatible con el tipo CMT IIB, asociados a Neuropatía Axonal Motora Severa de la musculatura masticatoria. Este caso presenta una forma de afectación motora atípica, no existiendo en la literatura científica actual ningún caso publicado con características similares.

Los pacientes con NASH son seguidos en nuestras consultas de rehabilitación habitualmente por otras causas, pero en el manejo integral del paciente no debería ser obviada la evaluación del área oromotora y aspectos tan necesarios para la vida como el habla y la deglución.

Las consecuencias del retraso en la implementación de un adecuado plan rehabilitador en este sentido podría tener serias consecuencias en el correcto desarrollo del niño, con implicaciones directas sobre el desarrollo cognitivo, del sistema nervioso, inmunológico y músculo esquelético.

La afectación motora severa de nuestra paciente nos ha obligado a desarrollar estrategias compensatorias que permitan finalizar su crecimiento de forma normalizada.

## ACTUALIZACIÓN DE LA SIRINGOMIELIA ASOCIADA A LA ESCOLIOSIS

Mónica Collazo Diéguez, Laguna Mena, Cristina. Yebra Martínez, María. Miguens Vázquez, Xoán.

### INTRODUCCIÓN

La escoliosis es una deformidad tridimensional de la columna vertebral que se caracteriza por la existencia de una o varias curvaturas laterales, por la modificación de la disposición sagital del raquis y por la rotación vertebral. Debido al mayor uso de la Resonancia Magnética (RM) en el estudio de la escoliosis se ha detectado una mayor prevalencia de alteraciones neurológicas subyacentes en pacientes inicialmente diagnosticados de Escoliosis idiopática, siendo de éstas, la siringomielia una de las más frecuentes, con una frecuencia del 4 al 26% según los distintos autores<sup>1-4</sup>. Las curvas escolióticas asociadas con siringomielia, cavidad intramedular llena de líquido cefalorraquídeo, parecen más progresivas, con mayor desequilibrio coronal y menor flexibilidad de la curva y rotación.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Se presentan cuatro casos, un niño de 14 años y 3 niñas, una de ellas prepúber de 11 años, y las otras dos púberes de 10 y 14 años, derivados a consulta por deformidad del raquis. En tres de estos pacientes en la exploración se apreciaron datos clínicos de curva escoliótica dorsal izquierda que se confirmó en la radiografía, mientras que la exploración neurológica fue normal. Ante la existencia de un patrón de curva atípico (curva dorsal izquierda) se planteó la necesidad de un estudio por RM del neuroeje, detectándose en los tres casos cavidades siringomiélicas a lo largo de la médula y en uno de ellos además una médula anclada con lipoma en filum terminal y hemisacro subtotal unilateral.

La otra niña en su exploración destacaba una asimetría de hombros, escápulas, talle y caderas y desviación del eje de plomada a la izquierda, además presentaba un déficit motor en miembro inferior izquierdo (MII) de forma global. En la RM del neuroeje destacó además de la escoliosis lumbar levoconvexa con rotación de los cuerpos vertebrales, una diastomielia a nivel de L2 y anclaje medular caudal con lipoma terminal a la altura de S1. Así como dos cavidades de siringohidromielia focal a nivel C6 y a nivel L1-L2. En el estudio neurofisiológico que se le realizó se detectó un patrón neurográfico asimétrico con amplitudes menores en MII, con velocidades de conducción normales, un patrón neurógeno crónico en territorios L5-S1 bilateral deficitario, más acusado sobre L5 izquierdo sin denervación activa. El estudio de los PESS mostró conducción cordonal posterior con retraso desde el MII y con menor amplitud.

### DISCUSIÓN

En ocasiones, la escoliosis puede ser la forma de presentación de diferentes patologías intraespinales, tales como la siringomielia<sup>5</sup>. Abul-Kasim et al.<sup>6</sup> observaron que sólo el 15% de los pacientes escolióticos con siringomielia presentaban déficits neurológicos.

En estos pacientes no existen marcadores clínicos que sirvan como indicador de la presencia de patología intraespinal<sup>6</sup>, por lo que no existe un consenso establecido sobre las indicaciones de solicitud de RM. Así Lewonowski et al.<sup>7</sup> recomendaban RM rutinaria en los pacientes escolióticos menores de 11 años. Mientras Pahys et al.<sup>8</sup> apuntan que la RM no es un procedimiento obligatorio en toda escoliosis  $\geq 20^\circ$  que debuta en pacientes de 10 o menos años en el momento inicial. Coonrad et al.<sup>9</sup>, Weber<sup>10</sup>, Schwend et al.<sup>11</sup> destacan la asociación de los patrones de curva torácica izquierda con alteraciones neurológicas. Mientras Goldberg et al.<sup>12</sup> observan que las curvas torácicas izquierdas en ausencia de otra patología neurológica tienen buen pronóstico.

Otros autores defienden como criterios de solicitud de RM la presencia de curvas de elevada gradación ( $>45^\circ$ ) y/o curvas de rápida progresión ( $>10^\circ$  anuales)<sup>13</sup>, historia familiar de escoliosis<sup>14</sup>, sexo masculino, presencia de dolor de espalda, existencia de cifosis torácica mayor o igual a  $40^\circ$  y/o lordosis cervical mayor o igual a  $0^\circ$ .

Algunos estudios han mostrado que la corrección ortopédica de la deformidad espinal en presencia de siringomielia se asocia con un mayor riesgo de secuelas postoperatorias tales como la paraplejía, por ello la detección de siringomielia se considera crucial antes de planificar la cirugía correctiva<sup>15,16</sup>.

Además Yeom et al.<sup>17</sup> sugieren que un temprano diagnóstico y descompresión de la siringomielia en pacientes escolióticos, especialmente en los menores de diez años es crucial y puede disminuir el tamaño de la curva y limitar la progresión de la curva escoliótica.

La referida disparidad de criterios contribuye a que la siringomielia pueda pasar desapercibida en algunos casos, por lo que son necesarios más estudios multicéntricos para establecer la prevalencia de anomalías intraespinales en pacientes escolióticos y así poder delimitar mejor los criterios de solicitud de RM en estos pacientes.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Arai S, Ohtsuka Y, Moriya H, Kitahara H, Minami S. Scoliosis associated with syringomyelia. Spine (Phila Pa 1976). 1993 Sep 15;18(12):1591-2.
2. Evans SC, Edgar MA, Hall-Griggs MA. MRI of "idiopathic" juvenile scoliosis: A prospective study. J Bone Joint Surg (Br) 1996;78:314-7.
3. Lowonowski K, King JD, Nelson MD. Routine use of magnetic resonance imaging in idiopathic scoliosis patients less than eleven years of age. Spine 1992;17 (Suppl):S109-15.
4. Maiocco B, Deeney VF, Coulon R. Adolescent idiopathic scoliosis and the presence of spinal cord abnormalities: preoperative magnetic resonance imaging analysis. Spine

1997;22:2537-41.

5. Baker AS, Dove J. Progressive scoliosis as the first presenting sign of syringomyelia. Report of a case. *J Bone Joint Surg Br.* 1983 Aug;65(4):472-3.
6. Abul-Kasim K, Gomez-Hassan D, McCormick L, Maly P, Sundgren PC. MRI findings in spinal MRI of 306 children with scoliosis. *Neuroradiol J.* 2008 Dec 17;21(5):672-7.
7. Lewonowski K, King JD, Nelson MD. Routine use of magnetic resonance imaging in idiopathic scoliosis patients less than eleven years of age. *Spine (Phila Pa 1976).* 1992 Jun;17(6 Suppl):S109-16.
8. Pahys JM, Samdani AF, Betz RR. Intraspinous anomalies in infantile idiopathic scoliosis: prevalence and role of magnetic resonance imaging. *Spine (Phila Pa 1976).* 2009 May 20;34(12):E434-8.
9. Coonrad RW, Murrell GA, Motley G, Lytle E, Hey LA. A logical coronal pattern classification of 2,000 consecutive idiopathic scoliosis cases based on the scoliosis research society-defined apical vertebra. *Spine (Phila Pa 1976).* 1998 Jun 15;23(12):1380-91.
10. Weber FA. The association of syringomyelia and scoliosis. *J Bone Joint Surg Br.* 1974;56:589.
11. Schwend RM, Hennrikus W, Hall JE, Emans JB. Childhood scoliosis: clinical indications for magnetic resonance imaging. *J Bone Joint Surg Am.* 1995 Jan;77(1):46-53.
12. Goldberg CJ, Moore DP, Fogarty EE, Dowling FE. Left thoracic curve patterns and their association with disease. *Spine (Phila Pa 1976).* 1999 Jun 15;24(12):1228-33.
13. Ferguson RL, DeVine J, Stasikelis P, Caskey P, Allen BL Jr. Outcomes in surgical treatment of "idiopathic-like" scoliosis associated with syringomyelia. *J Spinal Disord Tech.* 2002 Aug;15(4):301-6.
14. Inoue M, Nakata Y, Minami S, Kitahara H, Otsuka Y, Isobe K, Takaso M, Tokunaga M, Itabashi T, Nishikawa S, Moriya H. Idiopathic scoliosis as a presenting sign of familial neurologic abnormalities. *Spine (Phila Pa 1976).* 2003 Jan 1;28(1):40-5.
15. Phillips WA, Hensinger RN, Kling TF Jr. Management of scoliosis due to syringomyelia in childhood and adolescence. *J Pediatr Orthop.* 1990 May-Jun;10(3):351-4.
16. Noordeen MH, Taylor BA, Edgar MA. Syringomyelia. A potential risk factor in scoliosis surgery. *Spine (Phila Pa 1976).* 1994 Jun 15;19(12):1406-9.
17. Yeom JS, Lee CK, Park KW, Lee JH, Lee DH, Wang KC, Chang BS. Scoliosis associated with syringomyelia: analysis of MRI and curve progression. *Eur Spine J.* 2007 Oct;16(10):1629-35. Epub 2007 Aug 15.

## ESPINA BÍFIDA OCULTA. ¿HALLAZGO RADIOLÓGICO O PARTE DE CUADRO MALFORMATIVO NEURAL Y ESQUELÉTICO?

M<sup>a</sup> Dolores Romero Torres, M<sup>a</sup> Victoria Vidal Vargas, Belén Romero Romero, Manuel Rodríguez-Piñero Durán

### INTRODUCCIÓN

La espina bífida oculta es la forma más leve de espina bífida. La definición clásica es defecto de fusión en la línea media posterior del arco vertebral, sin protrusión de estructuras nerviosas. Algunos casos presentan un lipoma, hoyuelo, vellosidad localizada, mancha oscura o una protuberancia sobre la zona afectada. La médula espinal y los nervios no están alterados. Normalmente se descubre en la niñez avanzada o en edad adulta como hallazgo radiológico.

Ocurre habitualmente en los segmentos de transición del esqueleto axial, siendo el orden de frecuencia de su localización, de mayor a menor: charnela lumbosacra, occipito-cervical, toracolumbar y cervicodorsal.

Objetivo: describir un caso de espina bífida oculta en concurrencia con malformaciones del tubo neural y del esqueleto axial.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

#### Primera visita

Varón de 7 años, sin antecedentes personales de interés, que acude a la consulta de la Unidad de columna derivado desde atención primaria para descartar escoliosis por antecedente paterno.

Como antecedente familiar el padre refiere escoliosis leve y enfermedad cuyo nombre no recuerda pero que a la fecha no ha tenido ninguna repercusión. El padre del paciente presenta un aspecto físico de normalidad.

En la exploración se objetivan:

- Cráneo de aspecto macrocéfalo
- Esqueleto axial en el plano Frontal presenta un eje desplazado a la derecha 0.5 cm sin asimetrías y con test de Adams negativo; así como un hemitórax izquierdo en quilla reductible. En el plano Sagital presenta anteversión de hombros, ángulo cifótico de 45° y lordótico de 40° medidos con inclinómetro de burbuja
- Esqueleto periférico sin alteraciones
- Normalidad en el aspecto psicomotor sin alteraciones en evaluación neurológica.

Se solicitan Telerradiografía de columna Anteroposterior (AP) y Lateral (L) en carga

### Segunda visita

Se valoran los estudios complementarios.

Telerradiografía de columna AP: curva dorsolumbar D5-L1 de convexidad derecha con valor angular de 15° (figura 1) y espina bífida oculta en C7 (figura 2)

Telerradiografía de columna L: sin alteraciones



Figura 1



Figura 2

En la exploración física de esta visita se objetiva como variación con respecto a la exploración inicial, un test de Adams positivo con una giba dorsal derecha de 4°.

Ante los hallazgos radiológicos y clínicos, se solicita una Resonancia Nuclear Magnética de cráneo y de columna cervical, dorsal y lumbar.

### Tercera visita

Resonancia Nuclear Magnética: sin hallazgos en el estudio del cráneo. Fusión parcial posterior en C6 y C7 (Klippel Feil). Cavityad siringomiélica centromedular dorsolumbar desde D6 y dudosa en C3 y C4 (figura 3)

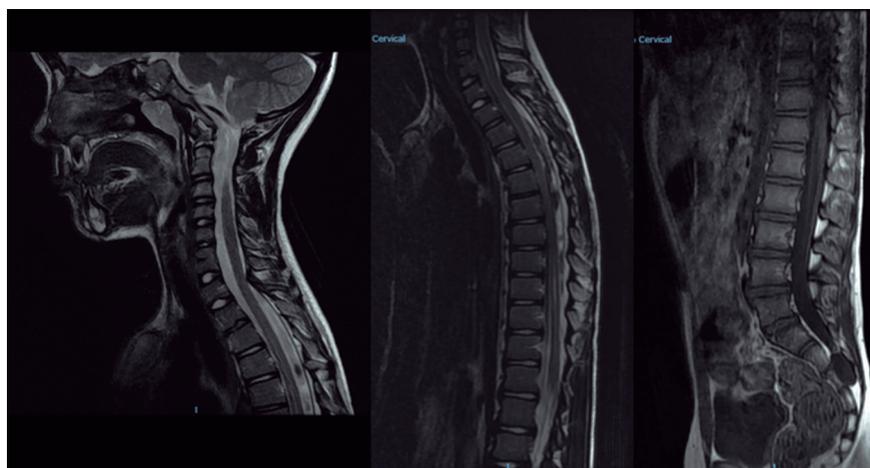


Figura 3

Ante los hallazgos descritos se pide consulta en unidad de neuropediatría para estudio y categorización diagnóstica y se planifica el seguimiento en la Unidad para observar evolución y abordaje específico rehabilitador de necesidades futuras.

## DISCUSION

No hemos encontrado en la literatura revisada ninguna asociación de espina bífida oculta con malformaciones neurales, Síndrome de Klippel Feil, o desviaciones axiales; en ausencia de alteraciones en otros órganos o sistemas.

El interés del caso radica por una parte en la rareza de espina bífida oculta en charnela cervicodorsal así como por reseñar que en ocasiones las alteraciones en el sistema musculoesquelético son la vía de inicio de estudio de enfermedades raras o poco frecuentes.

La presencia de una espina bífida oculta en una localización poco frecuente debe de alertarnos y en particular si se presenta con alguna otra anomalía del esqueleto axial, de la posible existencia de alguna otra alteración encubierta. En estos casos puede ser recomendable ampliar el estudio con otras pruebas clínicas y de imagen y por parte de otras especialidades médicas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Inusha Panigrahi, Akshay Saxena and Ram Kumar Marwaha Congenital scoliosis, supernumerary nipples and spina bifida occulta Clinical Dysmorphology 2008, 17:215–218 Rev. Asoc. Arg. Ortop. y Traumatol. Vol. 60, Nº 4, págs. 344-346
2. Eduardo D. Vázquez Un caso de espina bífida oculta de columna cervical . Rev. Asoc. Arg. Ortop. y Traumatol. 1995 Vol. 60, Nº 4, págs. 344-346
3. J. I. Levy , C. Freed The incidence of cervico-thoracic spina bifida occulta in South African negroes. J. Anat. (1973), 114, 3, pp. 449-456 449

## RECOMENDACIONES EN LA FASE PRECOZ DE LA PARÁLISIS BRAQUIAL EN EL RECIEN NACIDO

Toro Méndez Virginia, Romero Torres M<sup>a</sup> dolores, León Santos Rocío.

## INTRODUCCIÓN

La parálisis braquial del recién nacido se define como una lesión de raíces del plexo braquial cuya etiología principal son partos distócicos y partos instrumentados.

Su incidencia oscila entre 4-5 niños por cada 1000 recién nacidos vivos, disminuyendo en los últimos años por la mejora de las practicas obstetras.

Las raíces mas frecuentemente afectadas son las procedentes del tronco superior cuyos axones procedentes de C5-C6 que inervan la musculatura encargada de la abducción, aducción, rotación externa e interna del hombro y flexión de la muñeca. En este caso el miembro superior se encuentra flácido, en aducción y rotación interna.

El tratamiento no tiene efecto sobre la lesión nerviosa sino en la prevención de complicaciones y evitar deformidades articulares y constituye el pilar imprescindible para la integración del miembro afecto en el desarrollo del lactante. En las primeras tres semanas la extremidad debe permanecer en reposo por su asociación a fractura de clavícula (15%) y debido a que en la mayoría de las lesiones de las raíces son neuropraxias sin interrupción anatómica que se resolverían espontáneamente (70-80%) sin precisar de ningún tratamiento coadyuvante que no sea el reposo de la extremidad.

## OBJETIVO

Establecer normas fáciles para padres de pacientes que puedan ser aplicables desde el diagnostico hasta la primera visita en consultas de rehabilitación donde comienza la segunda fase del tratamiento. Actualmente no existen recomendaciones en esta primera fase del tratamiento donde el reposo y las normas posturales constituyen el pilar básico.

## MATERIAL

Elaboración de un tríptico informativo que aumente la confianza de los padres del recién nacido basándose en la explicación de la actitud terapéutica inicial y las técnicas para el sueño, vestido, aseo y alimentación.

Se trata de orientar a la familia y solventar dudas sobre el manejo de su hijo desde que dejan el hospital hasta que comienzan un segundo periodo del tratamiento y donde se intenta concienciar de la importancia del reposo de la extremidad como verdadera opción terapéutica inicial.

Las pautas del manejo y cuidado se detallan a continuación:

#### POSTURA

No es necesario el uso de ortesis

El brazo debe ir prendido a la ropa con el codo flexionado, a ser posible con un imperdible que contenga sistema de seguridad antiapertura.

#### VESTIDO

Cuando se viste al recién nacido se debe siempre comenzar por el lado lesionado que precisará de menos movimientos para conseguir colocar la manga.

Sin embargo al desvestir se debe realizar la estrategia inversa donde se empezará por el miembro sano y posteriormente el lado afecto que podrá soltarse con mucha más facilidad.

#### ALIMENTACIÓN

A la hora de la lactancia o la alimentación con biberón del bebé se puede coger de ambos lados pero con la precaución de que el brazo afecto se encuentre pegado al cuerpo con el codo flexionado, entre el niño y el cuerpo de la madre.

#### COGERLO EN BRAZOS

Cuando se toma al recién nacido se debe intentar que el miembro afecto no se quede atrás colgado y separado del cuerpo. Para esto siempre será útil el imperdible o una mantita que rodee su cuerpo y haga de fijador del brazo al cuerpo del bebé.

#### SISTEMAS DE TRANSPORTE.

Todos los recién nacidos pueden viajar en el capazo o en sillas de bebés pero se debe mantener el miembro junto al cuerpo tanto si se encuentran tumbados hacia arriba o semincorporados en la silla. El brazo no debe quedar hacia atrás para que no sea presionado contra el carrito.

#### BAÑO

En el baño es más aconsejable rodear al bebé por el lado contralateral al lesionado y sujetar el miembro lesionado por el hombro y codo con la mano para que no cuelgue. La axila también debe lavarse y secarse porque es importante para la piel del bebé aunque hay que tener en cuenta que no debe separar el brazo más de 90° para realizar todas estas actuaciones.

#### SUEÑO

Los recién nacidos pueden dormir hacia arriba o a ambos lados. Si se encuentra dormido hacia arriba se debe tener el brazo junto al cuerpo. Cuando se duerme de lado sobre el lado afecto no se debe dejar presionado el brazo sino que este quede adelantado levemente del cuerpo y si duerme sobre el lado sano el miembro debe quedar lo más junto al nivel del cuerpo con el codo flexionado en el abdomen para que no cuelgue hacia atrás. Si en algún caso el recién nacido precisara dormir boca abajo el brazo debería quedar ligeramente separado del cuerpo con flexión de codo y mano apuntando hacia la cabeza.

#### CONCLUSIÓN

La información a padres en la etapa inicial de la parálisis braquial constituye una herramienta útil para el tratamiento del reposo de la fase inicial. Constituye un complemento a la información aportada en fases posteriores por los especialistas, facilitando el buen curso de enfermedad y para la prevención de complicaciones.

#### BIBLIOGRAFÍA

Rodríguez Díaz M, Amigo Castañeda P. Una mirada a la parálisis braquial obstétrica. Rev Med Electrón. 2011;33(4).

Salah S, Nouira A, Migaou H, Boudokhane, Lazreg N, Toulgui E, et al. Obstetric brachial plexus palsy in a physical medicine and rehabilitation department. Ann Phys Rehabil Med. 2013;56

Hale HB, Bae DS, Waters PM. Current concepts in the management of brachial plexus birth palsy. J Hand Surg Am. 2010;35(2):32231

Mederos Sotolongo JE, López Vázquez CM. Parálisis braquial obstétrica en Villa Clara. Medicent Electrón. 2013;17(4)

Dogliotti AA. Conceptos actuales en la parálisis braquial perinatal. Parte 1: etapa temprana. Actualización. Arch Argent Pediatr. 2011;109(4):3475

## ASOCIACIÓN DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL SISTEMA OSTEOMUSCULAR. A PROPÓSITO DE UN CASO

Espigares Correa, Gabriela. Ábalos Medina, Gracia María. Pozuelo Calvo, Rocío. Serrano García, M Almudena

### INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Jarcho-Levin o disostosis espondilocostal pertenece a un grupo de enfermedades genéticas raras. Se caracteriza por defectos en la segmentación vertebral y costal a veces asociado a malformaciones viscerales. El gen principalmente implicado es el DLL3, en el cromosoma 19. La deformidad de la caja torácica implica restricción respiratoria y es causa suficiente para realización de cirugía de la deformidad.

La artrogriposis múltiple congénita son contracturas congénitas que afectan a dos o más articulaciones. Estas contracturas resultan de la limitación de la motilidad articular bien primaria o secundaria a anomalías neurológicas (centrales o periféricas), musculares, del tejido conectivo o del propio esqueleto. El objetivo del tratamiento rehabilitador va encaminado a mantener el máximo de movilidad de las articulaciones implicadas.

El pie astrágalo vertical congénito es una deformidad congénita consistente en pie plano rígido asociado a luxación irreductible de escafoides sobre astrágalo. Es poco frecuente. Esta deformidad, de no ser tratada, produce dolor e incapacidad funcional para la marcha. La cirugía está indicada cuando la articulación astrágalo-escafoidea se encuentra irreductible después de la colocación de una serie de yesos, aunque la mayoría de los pacientes requieren de intervención quirúrgica.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Varón en seguimiento en consulta de Rehabilitación Infantil desde el nacimiento por artrogriposis múltiple congénita, con contractura en flexión y persistentes de caderas, de rodillas y tobillos con posterior deformidad de los mismos. Así mismo presentaba deformidad ósea de pies secundaria a astrágalo vertical congénito. Desde el punto de vista cognitivo tiene un desarrollo adecuado. Al año de edad se comienza a apreciar deformidad en columna vertebral con giba dorsal derecha, confirmándose en radiografía una escoliosis dorsolumbar derecha asociado a anomalías costales intrínsecas. Se realiza despistaje de miopatías y otras anomalías congénitas.

Desde el nacimiento el niño recibe tratamiento fisioterápico con estiramientos de la musculatura acortada.

La evolución es tórpida, comenzando marcha con flexo de caderas y rodillas y pies pronados con mal apoyo de talón, precisando de férulas posturales largas de rodilla-tobillo-pie para estiramientos continuos de la musculatura y férulas dinámicas para la deambulación. Desde el punto de vista de la deformidad espondilocostal, la curva dorsolumbar aumenta con mayor rotación de pedículos e importante adelantamiento de la parrilla costal derecha provocando un patrón restrictivo respiratorio. El niño también recibe tratamiento de fisioterapia respiratoria.

Dada la evolución tórpida del paciente se decide intervención quirúrgica de columna mediante colocación de tallos de crecimiento y de la deformidad ósea de ambos pies.

### DISCUSIÓN

La peculiaridad de presentación de este caso es la asociación de diferentes malformaciones congénitas del sistema osteomuscular (el Síndrome de Jarcho-Levin, la artrogriposis múltiple congénita y el pie astrágalo vertical).

El tratamiento fisioterápico es fundamental en estos niños tanto por su deformidad como por su problema respiratorio, ya que ayuda a disminuir el número de infecciones respiratorias y al desarrollo de sus pulmones.

La cirugía raquídea está reservada a casos seleccionados con un deterioro respiratorio importante o una escoliosis progresiva con o sin oblicuidad pélvica.

## SÍNDROME DE SCHWARTZ-JAMPEL, ABORDAJE TERAPÉUTICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Navarro Martínez, M. Martín Hernández, M. Pérez-Hickman Díez, L. Hervás Díaz, C.

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Schwartz-Jampel es una enfermedad genética rara, autosómica recesiva, ligada al gen HSPG2 (1p36), de la cual hay descritos menos de 1000 casos. Se caracteriza por miotonía y anomalías osteoarticulares, una facies característica con blefarofimosis, orejas de implantación baja, micrognacia, movilidad articular limitada con marcha inestable y rigidez articular. A menudo se observa un aplanamiento de los cuerpos vertebrales, displasia de cadera y arqueamiento irregular de la diáfisis y la epífisis. También incluye baja estatura, hirsutismo, miopía y testículos pequeños. El diagnóstico diferencial debe incluir el síndrome de Stuve-Wiedemann, que difiere del SJS por el tipo de anomalías esqueléticas y por un pronóstico temprano más grave.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Presentamos el caso de un varón de 7 años y 3 meses en seguimiento en el Servicio de Rehabilitación desde los 5 años, afecto de un Síndrome de Schwartz-Jampel y que vivía en un centro de acogida, actualmente con familia adoptiva. Durante este período ha sido sometido a múltiples intervenciones quirúrgicas: corrección angular y rotacional de ambos fémures y osteotomías de ambos acetábulos, osteotomías correctoras de ambas tibias, osteosíntesis cúbito y radio proximal derecho. A la exploración destaca: Columna: giba derecha con escápula retropulsada, EESS: deformidad en codo derecho con flexo y rigideces articulares, aunque con buen manejo de ambas manos. EEII: huesos largos arqueados, BA caderas Flexión 80° Extensión 40°, tibias varas con recurvatum de rodilla. Marcha inestable con insuficiencia muscular abdominal y glútea.

Ha precisado tratamiento rehabilitador en diversas ocasiones para mejora de las rigideces articulares, electroestimulación en glúteos para la estabilización de la marcha y estímulo del equilibrio. Se ha trabajado además una tonificación global de la cintura escapular para recuperar la funcionalidad e independencia, así como la destreza de manos. El paciente realiza también tratamiento fisioterápico en su centro escolar.

En consulta control a los 7 años, el paciente presenta una mayor independencia motora y funcional aunque persisten las deformidades establecidas secundarias a su patología de base. Se prescribe DAFO supramaleolar corto bilateral con control del valgo para mejorar la estabilidad de la marcha por su pie plano valgo bilateral.

### DISCUSIÓN

Se describe el papel rehabilitador en una patología poco prevalente, con múltiples alteraciones esqueléticas y que precisa un seguimiento frecuente del paciente. En estos casos es especialmente importante la coordinación multidisciplinar, insistiendo en el trabajo de la fisioterapia en sus centros escolares, así como el refuerzo tras las cirugías en centro hospitalario especializado.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Journal of Clinical Neuroscience 20 (2013)/Case Reports. Ravindra Arya, Suvasini Sharma, Neerja Grupta, Sushil Kumar, Madhulika Kabra, Sheffali Gulati. Division of Pediatric Neurology. New Delhi.
2. Medline. Reed UC, Reimao R, Espindola AA, Kok F, Ferreira LG, Resende MB, Messias TC, Carvalho MS, Diamant A, Scaff M, Marie SK. Arq Neuropsiquiatr- September 1, 2002: 60.
3. Rev Neurol 2002; 35. F.J. Carod-Artal, T.V. Fernandes-Silva, P.B. Christino-Marinho, D. Bonfim-Souza.
4. An. Esp. Pediatr 2002; 56. F.E. Navarrete Faubela, A. Pérez Aytésb, J. Pastor Rosadoc y A. Mascarell Gregoria. Servicios de aOrtopedia y Traumatología y Neonatología. Hospital Universitario La Fe. Valencia. Servicio de Pediatría. Hospital Vega Baja. Orihuela.
5. NORD (National Organization for Rare Disorders) Phillip L. Pearl, MD, Division Chief, Child Neurology, Children's National Medical Center; Professor of Pediatrics and Neurology, The George Washington University School of Medicine.

## PARÁLISIS BRAQUIAL OBSTÉTRICA SECUNDARIA A EPIFISIOLISIS NEONATAL DE HÚMERO PROXIMAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

Pérez-Hickman Díez, L. Martín Hernández, M. Navarro Martínez, M. Hervás Díaz, C.

### INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La parálisis braquial obstétrica puede asociarse a patología traumática como fracturas humerales<sup>2</sup>. Presentamos un caso poco habitual de desprendimiento epifiso-diafisario de húmero asociado a lesión completa del plexo. Este tipo de fractura sólo representa entre el 0.2-2% total de las epifisiolisis<sup>1</sup> y es aún menos frecuente su asociación con la parálisis braquial.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Paciente de 2 días de vida valorada por sospecha de PBO. Antecedentes personales: Parto por cesárea. APGAR 9/10. Peso: 3.420 kg.

Exploración física: importante asimetría de hombros con aumento de volumen deltoideo, reflejo de Moro asimétrico, mano izquierda en flexión palmar con tendencia a dedos en garra, presión palmar ralentizada y débil, giro cefálico hacia lado contralateral<sup>2,3</sup>.

Solicitamos radiografía de clavícula y Eco de hombro diagnosticándose desprendimiento epifiso-diafisario asociado a hematoma deltoideo. Se realiza reducción e inmovilización y se inicia tratamiento rehabilitador precoz (3) consistente en estimulación global y sensitiva insistiendo específicamente en la musculatura parética. Se prescribió férula palmar para evitar flexo de manos y dedos. Dadas las dificultades pronósticas del caso se solicitó estudio neurofisiológico que confirma afectación completa del plexo con denervación en musculatura dependiente de todos los niveles (4).

### EVOLUCIÓN

Actualmente presenta normalización de los reflejos, edad postural acorde a edad y buena funcionalidad manual. En control electromiográfico a los 6 meses no presenta signos de denervación<sup>4,5</sup>.

### CONCLUSIÓN

Es imprescindible ayudarnos de pruebas diagnósticas en casos complejos que nos permitan plantear un tratamiento adecuado, así como la conveniencia de derivación precoz a otros especialistas para lograr el mejor pronóstico funcional<sup>4</sup>.

### BIBLIOGRAFÍA

1. W.A. El-adl. H.S.A. Elgohary; M. M. Elshennawy. Epiphyseal separation of the proximal humerus after birth trauma. Orthoedic Department. Mansoura University Hospitals. Mansosura, Egypt.
2. Alfred O. Ogbemudia and Ehimwenma J. Ogbemudia. Emergency Caesarean delivery in prolonged obstructed labour as risk factor for obstetric fractures - A case series. Department of Orthopaedics and Trauma, College of Medical Sciences, University of Benin; Department of Medicine, College of Medical Sciences, University of Benin.
3. Yanes-Sierra V, Sandobal-de-la-Fé E, Camero-Álvarez D, Ojeda-Delgado L. Parálisis braquial obstétrica en el contexto de la rehabilitación física temprana. Medisur [revista en Internet]. 2014 [citado 2014 Oct 9]; 12(4): [aprox.14 p.]
4. Mohammad M. Al-Qattan, Frcsc. Obstetric Brachial Plexus Injuries. Journal Of The American Society For Surgery Of The Hand. Vol. 3, No. 1, February 2003. Division of Plastic Surgery, Department of Surgery, King Khalid University Hospital, Riyadh, Saudi Arabia.
5. Vergara-Amador E. Parálisis obstétrica del plexo braquial. Revisión del estado actual de la enfermedad. Rev. Fac. Med. 2014; Vol.62. No 2; 255-263. Unidad de Ortopedia. Facultad de Medicina. Universidad Nacional de Colombia. Bogotá, Colombia.

## PREMATUROS MENORES DE 32 SEMANAS (2010-2014). MIRANDO AL FUTURO

M<sup>a</sup> Aurelia Mena Mur, Amaya Pérez Ocón, Ana Lavilla Oiz, Yolanda Armendáriz Cuevas

### OBJETIVO

Estudio de la población de prematuros menores de 32 semanas, de los factores de riesgo de desarrollo y la incidencia de parálisis cerebral.

### INTRODUCCIÓN

A pesar de los esfuerzos realizados en el control del embarazo y del parto, la frecuencia de los partos prematuros se mantiene estable, e incluso se aprecia un incremento en la frecuencia de nacimientos extremadamente prematuros. Actualmente entre un 8-10% de los nacimientos ocurren antes de la 37 semana de gestación, y por debajo de 1.500 gramos de peso el 1,2% aproximadamente.

Además de no haber disminuido, la supervivencia del prematuro ha aumentado espectacularmente, incluso en los grupos de peso y edad gestacional más bajos. La proporción de niños con secuelas se mantiene constante en torno al 20%, a pesar del aumento de la supervivencia en prematuros menores de 1.500 gramos, pero lo que sí ha aumentado es el número total de niños con problemas en relación con la prematuridad.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó una revisión retrospectiva de las historias clínicas de los recién nacidos pretérmino menores de 32 semanas nacidos en el Hospital Materno-Infantil del Complejo Hospitalario de Navarra en el periodo comprendido entre el 1 de enero de 2010 y el 31 de diciembre de 2014. Se agruparon por semanas de edad gestacional y por grupos de edad gestacional (< 26 sem, 26-27 sem, 28-29 sem, >= 30 sem) para poder tener una N mayor en los grupos menos frecuentes, así como para compararlos con el registro de SEN 1500 del año 2013.

Se recogieron los datos correspondientes a antecedentes gestacionales, tipo de fecundación, corioamnionitis o preeclampsia; posible causa de parto, peso al nacimiento, depresión neonatal, hemorragia intraventricular, leucomalacia periventricular, broncodisplasia pulmonar, éxitos al alta y parálisis cerebral a los 2 años de edad.

### RESULTADOS

El número total de prematuros que cumplían los requisitos establecidos fueron 225 en total. La distribución según **semanas de gestación** fue la siguiente menores de 23 semanas 0%, de 24 semanas 1%, de 25 semanas un 2%, de 26 semanas 2%, de 27 semanas 8%, de 28 semanas 15%, de 29 semanas el 16%, de 30 semanas el 22% y de 31 semanas el 29%. Un 3,5% era menor de 26 semanas, el 12,9% menor de 28 semanas, el 31,1% de 28 a 29 semanas y un 56% mayor de 30 semanas.

Según el **tipo de fecundación** el 31% precisaron fecundación asistida, realizándose FIV en el 20% de los casos, bastante similar a la de SEN 1500.

Se recogió también la posible causa de **parto prematuro**, destacando un 4% de desprendimiento previo de placenta normoinsertada o placenta previa, 15% de preeclampsia y 18% de corioamnionitis, con un 11% de rotura prematura de membranas sin corioamnionitis documentada. Un 63% fueron de causa desconocida. Según el peso al nacimiento el 83% presentaba un adecuado peso gestacional, un 13% pequeño para edad gestacional y un 4% grande para su edad gestacional.

El 12% presentaron una **depresión neonatal** grave y un 25% una depresión leve moderada.

Las **hemorragias intraventriculares** fueron relativamente frecuentes en nuestra muestra (17,3%), pero no así las de alto grado (3,1%). El mayor número de hemorragias se constató en los prematuros menores de 26 semanas.

Un 3,1% de los prematuros presentaron en la RNM imagen compatible con leucomalacia periventricular. En un 0,9% la leucomalacia periventricular fue quística.

Un 1% de los prematuros presentó **displasia broncopulmonar** grave, 1% moderada y en un 17% leve. La tasa de éxitos al alta fue de un 4,4%, siendo mayor en los menores de 26 semanas.

De los 225 niños de la muestra se remitieron al servicio de rehabilitación para seguir control del desarrollo a 208 (92,4%). Se obtuvieron datos del desarrollo a los 2 años de edad en 158 (70,2%) de los prematuros. El 2,3% de los niños fueron diagnosticados de **parálisis cerebral**.

### CONCLUSIÓN

Los niños con una edad inferior a 32 semanas o con un peso de nacimiento inferior a 1.500 g, precisan de una serie de cribados y controles sistematizados, ya que están en mayor riesgo de presentar problemas en el desarrollo, ya sean de crecimiento, neurológicos, sensoriales o psicológicos. La Parálisis Cerebral es la secuela más frecuente en niños de bajo peso o extremado bajo peso al nacimiento, o niños muy prematuros o extremadamente prematuros por lo que tienen que ser valorados en un servicio de Rehabilitación.

## TUMORES ESPINALES QUE SIMULAN PARÁLISIS BRAQUIALES EN EL LACTANTE

Silvia Ceruelo Abajo, Elisa López Dolado

### INTRODUCCIÓN

Los tumores medulares representan menos del 5% del total de las neoplasias del sistema nervioso central en el lactante<sup>1</sup>. Los astrocitomas están entre los intramedulares más frecuentes<sup>1</sup> y los neuroblastomas son los extraaxiales más habituales<sup>2</sup>. La parálisis braquial puede ser el síntoma inicial y se debe al compromiso de motoneuronas e interneuronas motoras espinales o más raramente aparece como un síntoma paraneoplásico<sup>3</sup>. El diagnóstico diferencial se deberá realizar con las parálisis braquiales obstétricas mediante el EMG y la RM<sup>4</sup> y deberá llevarse a cabo con celeridad, puesto que, en el caso de los tumores, es esperable el empeoramiento clínico<sup>1,3</sup>.

Presentamos los casos clínicos de dos lactantes cuyo proceso tumoral medular debutó como parálisis braquial.

### PACIENTES Y MÉTODOS

**CASO 1:** Lactante de 3 meses que consulta por parálisis del miembro superior derecho (MSD) evidente desde el primer mes. El déficit progresó hasta tetraparesia e insuficiencia respiratoria, de modo que a los 7 meses fue admitida en nuestro centro por presentar un Síndrome de Lesión Medular (SLM) C3 ASIA C dependiente de soporte ventilatorio y traqueostomía secundario a masa cervical compatible con ASTROCITOMA CERVICAL G II entre C1 y T1. Se consiguió destete y cierre del traqueostoma a los 15 meses, bipedestación a los 18 meses y marcha libre sin ortesis ni apoyos a los 24 meses, siendo su principal secuela una parálisis proximal de MSD con pinza y presa distal útiles. A los 3 años presentaba un SLM C3 ASIA D TIPO Brown Séquard derecho, tenía sensación de repleción vesical y fecal, con control voluntario urinario parcial pero no fecal. Desde el punto de vista cognitivo, visual y auditivo no se detectaron en ningún momento déficits. La RMN craneomedular de control halló una masa extraaxial en ángulo pontocerebeloso compatible con neurinoma del VIII par izquierdo. Los estudios moleculares confirmaron el diagnóstico de NEUROFIBROMATOSIS TIPO 2.

**CASO 2:** Lactante 7 meses. Embarazo controlado, parto eutócico a término. Apgar 9/10 y Peso al nacer 3,200 Kg. Estancamiento ponderal a partir de los 2 meses, con irritabilidad extrema y diarrea. En la exploración presenta una paresia proximal MSD que hizo sospechar una PARÁLISIS BRAQUIAL DERECHA tipo Erb-Duchenne. A los 5 meses presentó una paraplejía aguda. Se sospechó entonces compresión tumoral y se le realizó RM urgente, que evidenció un NEUROBLASTOMA RETROPERITONEAL ESTADIO III. Recibió quimioterapia (QT) parenteral y radioterapia, además de un programa rehabilitación de sus secuelas medulares y del MSD. A los 3 meses de iniciar la QT normalizó la fuerza y función del MSD y había desaparecido la irritabilidad, por lo que se supuso que la paresia braquial podía ser paraneoplásica y la irritabilidad podía corresponderse con dolor neuropático. A los 2 años persiste invariable SLM T9 ASIA C, su neuroblastoma se encuentra en remisión y la función del MSD es rigurosamente normal.

### CONCLUSIONES

1. Los tumores medulares del lactante, a pesar de su rareza, deben ser siempre tenidos en cuenta ante la detección de una parálisis braquial en un lactante.
2. Un programa rehabilitador permitirá a estos niños, además de alcanzar y mantener su techo funcional, minimizar las complicaciones neuroortopédicas y esfinterianas.

### BIBLIOGRAFÍA

1. HWANG SW, SU JM, JEA A. Diagnosis and management of brain and spinal cord tumors in the neonate. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2012 Aug; 17(4):202-6. doi: 10.1016/j.siny.2012.03.001. Epub 2012 Mar 30.
2. TAKAHASHI Y, SIPP D, ENOMOTO H (2013). Tissue interactions in neural crest cell development and disease. *Science.* 2013 Aug 23;341(6148):860-3. doi: 10.1126/science.1230717
3. HOLSCHNEIDER AM, GEIGER H, BOLKENIUS N, JANKA G, LAMPERT F (1977). Neuroblastoma: paraneoplastic diseases and late complications. *Monatsschr Kinderheilkd,* 125(2):69-73.
4. HEISE CO, MARTINS R, SIQUEIRA M (2015). Neonatal brachial plexus palsy: a permanent challenge. *Arq Neuropsiquiatr* 2015;73(9):803-808.

## INTRODUCCIÓN DE LA TELEMEDICINA EN LA REHABILITACIÓN DE LA ENFERMEDAD DE POMPE

Juan Miguel Talavera, Arroyo Riaño M<sup>a</sup> Olga, Martín Maroto Paz, Ruiz González, Cristina.

### INTRODUCCIÓN

La enfermedad por almacenamiento de glucógeno de tipo II o enfermedad de Pompe (EP) es una miopatía metabólica congénita, de herencia autosómica recesiva, que resulta de la deficiencia de la alfa-glucosidasa ácida.

Se estima que afecta a 1 entre 14.000-40.000 individuos. La forma infantil generalmente es fatal en el primer año de vida, debido a miocardiopatía hipertrófica.

El tratamiento enzimático sustitutivo con enzima alfa-glucosidasa ácida (AGA) parece modificar el curso fatal de la enfermedad, aumentando la expectativa de vida, en pacientes, sin embargo, con un nivel de dependencia máximo.

**Objetivo:** Describir la mejora en los cuidados de un paciente crónico, gran dependiente, por parte de las Secciones de Rehabilitación, con el apoyo de las nuevas tecnologías, específicamente telemedicina, a propósito de un paciente de 13 años con EP.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Varón de 13 años, diagnosticado a los 8 meses de EP.

Evolución por aparatos y situación actual:

### NEUROMUSCULAR

Hipotonía severa desde los 2 meses.

Pérdida de movilidad activa en MMII con 1 año.

Pérdida de movilidad activa en MMSS a los 3 años

Crisis comiciales con 10 años. Atrofia cerebral.

En la actualidad, nistagmus, seguimiento ocular horizontal 45°, movilidad activa de protrusión lingual, hasta altura de labios, no lateralización lingual, no cierre labial.

### ORTOPEDICO

Luxación bilateral de caderas. Fractura supracondílea de fémur izquierdo a los 5 años. Luxación de codo izquierdo.

En la actualidad, múltiples deformidades ortopédicas, con actitud de hombros en rotación interna, codos en flexión, muñecas en posición neutra, metacarpo-falángicas en extensión e interfalángica y pulgar en palma. Deformidades rígidas a diversos niveles, con rangos articulares (RA) limitados en últimos grados. Actitud en flexión de caderas, rodillas y pies plantígrados. RA limitados últimos grados

### CARDIO-RESPIRATORIO

Miocardiopatía hipertrófica severa.

Ventilación mecánica y traqueotomía desde los 10 meses.

En la actualidad uno o dos ingresos anuales por problemas de mal manejo de secreciones bronquiales. Último en Abril de 2015, con infección respiratoria y atelectasia de lóbulo inferior derecho.

### METABÓLICO

Osteoporosis severa en tratamiento con Pamidronato desde los 3 años.

### COMUNICACIÓN/ ALIMENTACION

No adquisición de comunicación oral. Sistema iriscom® hasta los 10 años.

Afectación auditiva bilateral severa.

Alimentación por gastrostomía.

En la actualidad respuesta a SI/NO; mediante muñequera de dos colores a las que dirige la mirada.

### COGNITIVO-COMPORTAMENTAL

Retraso intelectual de difícil cuantificación.

Adaptación curricular, con profesora de educación especial a domicilio.

Los padres del paciente a lo largo de su evolución y en sucesivos ingresos, han sido entrenados en realización de movilizaciones pasivas, con prevención de osteoporosis, ejercicios suaves de higiene bronquial, ergonomía para transferencias, y correcto posicionamiento, tanto en cama, como en silla adaptada.

### CONSULTAS DE TELEMEDICINA

Se realiza conexión mediante aplicación software de videoconferencia Spontania. Proporciona capacidad interactiva de comunicación y colaboración de los profesionales con la familia y el paciente en tiempo real. Solo puede ser utilizada por personas internas a la organización, ubicadas en sala a tal uso equipada por el hospital., a partir de una conexión a Internet y desde equipos comunes como PCs.

Se precisa una selección del paciente, que realiza el médico rehabilitador, unos requerimientos mínimos informáticos por parte de la familia y una persona de enlace o gestora de casos, que en nuestro caso es un fisioterapeuta en turno de mañana.

De manera genérica, funciona en pediatría en H. materno infantil del Gregorio Marañón desde Diciembre de 2013. Rehabilitación infantil, se incorpora en 2014.

Específicamente en el caso descrito, se programan revisiones semestrales, salvo complicaciones. Se han realizado 3 conexiones Marzo 2015, Agosto de 2015, Enero de 2016. El objetivo de las mismas ha sido:

Valorar y realizar una anamnesis de la situación clínica del paciente.

Verificar la eficacia de la educación sanitaria, planificar de ejercicios y resolver dudas.

Chequear las actividades de la vida diaria y las adaptaciones en el domicilio.

Dependiendo de los resultados, el proceso de salida o continuidad en la consulta de telemedicina ofrece tres opciones de trazabilidad del paciente: nueva consulta de Telemedicina, derivación a Consulta externa ordinaria de Rehabilitación Infantil del Hospital, alta definitiva.

### DISCUSIÓN

La EP es una enfermedad crónica, que ocasiona una dependencia total lo que conlleva una gran necesidad de cuidados. Los ingresos hospitalarios y las consultas son muy numerosos en estos pacientes por lo que la telemedicina supone una herramienta útil en la evaluación y seguimiento rehabilitador.

Favorece el trabajo en equipo, permite mayor atención continuada, evita desplazamientos costosos en esta población, reduce tiempos de respuesta y en conjunto mejora la calidad de vida.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Gruhn KM, Heyer CM, Güttsches AK, Rehmann R, Nicolas V, Schmidt-Wilcke T, Tegenthoff M, Vorgerd M, Kley RA. Muscle imaging data in late-onset Pompe disease reveal a correlation between the pre-existing degree of lipomatous muscle alterations and the efficacy of long-term enzyme replacement therapy. *Mol Genet Metab Rep.* 2015 Apr 21;3:58-64.
2. Park JS, Kim HG, Shin JH, Choi YC, Kim DS. Effect of enzyme replacement therapy in late onset Pompe disease: open pilot study of 48 weeks follow-up. *NeuroSci.* 2015 Apr;36(4):599-605.
3. Gutiérrez-Rivas E, Illa I, Pascual-Pascual SI, Pérez-López J, Vilchez-Padilla JJ, Bautista-Lorite J, Barrot E, López de Munain A. Guía para el seguimiento de la enfermedad de Pompe de inicio tardío. *Revista de neurología* 2015;60(7): 321-328.
4. Jansen-Kosterink S, In 't Veld RH, Hermens H, Vollenbroek-Hutten M. A Telemedicina Service as Partial Replacement of Face-to-Face Physical Rehabilitation: The Relevance of Use. *Telemed J E Health.* 2015 Oct;21(10):808-13.
5. Christiansen S, Klötzer JP. Telemedicina- an overview. *Versicherungsmedizin.* 2015 Dec 1;67(3):133-5.

## PARÁLISIS BRAQUIAL NEONATAL: EVOLUCIÓN TRAS TRATAMIENTO QUIRÚRGICO Y CONSERVADOR

Chelo Hervas Díaz, Consuelo Hervás Díaz, Julia Schmitt, Juan Andrés Conejero Casares

### INTRODUCCIÓN

La parálisis neonatal del plexo braquial tiene una incidencia de 1,5 casos por 1.000 nacidos vivos y no ha disminuido a pesar de los recientes avances en obstetricia. La rehabilitación es importante en la mayoría de los casos y la cirugía del plexo braquial puede mejorar el resultado funcional de pacientes seleccionados.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Se presentan los casos ( 1 y 2) de dos pacientes de 19 y 16 años en seguimiento por la Unidad de Rehabilitación Infantil del hospital Virgen Macarena por parálisis braquial neonatal, ambos presentaban indicación quirúrgica pero tan sólo uno de ellos fue sometido a cirugía.

**Caso 1:** Paciente diagnosticado de parálisis braquial neonatal tipo superior-media izquierda con afectación de raíces C4-C5-C6-C7. Valoramos al paciente en nuestra Unidad desde primeros días de vida, presentando el miembro superior izquierdo las siguientes características: hombro en aducción, extensión de codo, antebrazo en pronación, muñeca en flexión palmar y flexión de dedos. Moro asimétrico, hipotonía y arreflexia global. Balance muscular en deltoides, bíceps, tríceps rotadores y extensores de muñeca 0 sobre 5. Se plantea tratamiento quirúrgico y a los 6 meses de edad es intervenido practicándose injerto desde C5 hasta nervio axilar y musculocutáneo y neurotización del supraescapular con el nervio espinal. Posteriormente comienza con tratamiento rehabilitador.

**Caso 2:** Paciente diagnosticado de parálisis braquial neonatal derecha con afectación raíces C5-C6. Valoramos al paciente en nuestra Unidad en los primeros días de vida, presentando el miembro superior derecho con siguientes características: hombro en aducción, rotación externa completa, codo en extensión. Balance muscular deltoides, bíceps y tríceps 0 sobre 5. Resto normal. Se plantea tratamiento quirúrgico que es desestimado por los padres, por lo que recibe tratamiento rehabilitador.

## RESULTADOS

Tras seguimiento exhaustivo y de larga evolución en Unidad de Rehabilitación Infantil de los casos, ambos pacientes presentan una puntuación en escala Barthel de 100 siendo completamente independientes con la siguiente valoración:

BALANCE MUSCULAR	CASO 1	CASO 2
Deltoides	4	3
Bíceps	4+	5
Tríceps	3	5
Extensores muñeca	3+	5

	CASO 1	CASO 2
Abducción hombro activa-pasiva	80°-148°	45°- 140°
Flexión hombro activa-pasiva	110°-160°	50°-140°
Rotación externa activa-pasiva	90°-90°	50°-90°
Rotación interna activa-pasiva	40°-50°	30°-60°
Codo	Flexo de 24° reductible a 15°	Flexo 32° reductible a 20°
Mano	Limitada extensión IFP y IFD de 4ºy 5º dedo	Libre

## CONCLUSIONES

En nuestros casos, existiendo indicación quirúrgica para ambos, se consiguió mayor rango articular de miembro superior en paciente intervenido y posterior tratamiento rehabilitador que en el que tan sólo realizó tratamiento conservador, siendo, aún así ambos independientes funcionalmente.

Recomendamos seguimiento a largo plazo de pacientes afectados de parálisis braquial neonatal para control de evolución y funcionalidad de miembro superior durante periodo de crecimiento.

## MIELITIS TRANSVERSA CENTROMEDULAR CERVICAL POR ENTEROVIRUS COMO CAUSA DE PARÁLISIS BRAQUIAL DURANTE LA PRIMERA INFANCIA

Juan Miguel Talavera, Silvia Ceruelo Abajo, Elisa López Dolado,

### INTRODUCCIÓN

La mielitis transversa aguda (MTA) es un trastorno inflamatorio desmielinizante postinfeccioso ó postvacunal de curso monofásico. Cuando afecta a niños pequeños, suele debutar con deterioro del estado general que rápidamente evoluciona hacia debilidad de extremidades, alteración de la función respiratoria y retención aguda urinaria. Su diagnóstico requiere resonancia magnética del neuroeje y diversos estudios serológicos en sangre y líquido cefalorraquídeo. El tratamiento incluye corticosteroides y plasmaféresis y el pronóstico depende de la extensión de la afectación inicial y la respuesta al tratamiento farmacológico y rehabilitador, aunque las secuelas son la norma<sup>1,2,3,4</sup>.

Los enterovirus (EV) pueden causar tetraparesia progresiva e insuficiencia respiratoria por lesión de la sustancia gris centromedular y las astas anteriores. Las imágenes de RM y los datos neurofisiológicos de estos cuadros recuerdan a la afectación clásica de los poliovirus<sup>5</sup>.

El objetivo del presente trabajo es revisar los casos de mielitis transversa aguda por enterovirus que hayan dejado como secuela un síndrome centromedular cervical con parálisis braquial flácida e insuficiencia respiratoria en los pacientes menores de 14 años vistos en el HNP

### PACIENTES Y MÉTODOS

Se ha realizado un análisis retrospectivo de las historias clínicas de los pacientes menores de 14 años atendidos en periodo “agudo” en el Hospital Nacional de Paraplégicos de Toledo entre febrero de 2014 y febrero de 2016 por presentar una mielitis transversa aguda postinfecciosa por EV. Se consideró periodo agudo al inmediatamente posterior a la mielitis, siempre que el niño no hubiera podido ser dado de alta de su hospital de origen. Sólo se consideraron aquellos casos en los que se contaba con serología positiva para enterovirus.

#### VARIABLES ANALIZADAS

- Generales: edad de inicio de la MTA, síntomas de inicio, tiempo de evolución hasta el establecimiento de la lesión medular y tiempo de evolución de esta al alta hospitalaria.
- De la lesión medular: nivel, ASIA y UEMS inicial y al alta hospitalaria.
- Respiratorios: necesidad traqueostomía y de soporte ventilatorio inicial y al alta hospitalaria.

#### RESULTADOS

- Se encontraron 3 niños con diagnóstico de MTA por EV. Dos eran niños y una niña. Las edades de inicio de los síntomas fueron 3 años para la única niña y 4 y 6 años para los dos niños.
- Todos ellos presentaron un cuadro gripal con fiebre entre 2 y 5 días antes. Uno de los niños presentó además vómitos y el otro, diarrea. En todos los casos, la parálisis de los miembros superiores y la insuficiencia respiratoria que obligó a la ventilación mecánica se desarrolló en las siguientes 48 horas, apareciendo también paresia de los miembros inferiores y retención aguda urinaria que requirió sonda vesical permanente.
- En los tres casos, al llegar al HNP se les diagnosticó un SLM C1-C2 ASIA C centromedular. Al alta, los dos niños mantenían el mismo nivel y ASIA de ingreso pero la niña había mejorado a un ASIA D. En todos los casos, el UEMS inicial fue de 0/50.
- Al alta hospitalaria, la niña presentaba un UEMS de 24/50 y cada uno de los niños 0/50 y 7/50 respectivamente, presentando todos ellos atrofia intensa de la musculatura braquial, inestabilidad de ambos hombros y pérdida de la función manipulativa del brazo dominante en el caso de la niña y de los dos en los dos varones.
- En todos los casos fue necesario la intubación oral inicial. Mientras la niña pudo extubarse con éxito a los pocos días y se manejó el primer mes con soporte ventilatorio no invasivo, ambos varones precisaron traqueostomía programada y soporte ventilatorio invasivo a tiempo parcial al alta a su domicilio.
- Sólo la niña recuperó la locomoción sin ortesis ni apoyos al alta, siendo ambos niños usuarios estrictos de silla de ruedas.

#### CONCLUSIONES

- Las mielitis transversas agudas por enterovirus durante la primera infancia son poco frecuentes.
- El compromiso respiratorio y la pérdida de manipulación se deben al daño de la sustancia gris centromedular y/o de las astas anteriores del engrosamiento medular cervical5, generándose parálisis flácida y atrofia muscular intensa que obliga a descartar daño del sistema nervioso periférico.
- En nuestra serie, el pronóstico de recuperación ha sido peor en los varones que en la hembra y las secuelas motoras y respiratorias, graves<sup>6</sup>.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. ARROYO HA (2013). Acute non-traumatic myelopathy in children and adolescents. *Rev Neurol.* Sep 6;57 Suppl 1:S129-38.
2. PIDCOCK FS, KRISHNAN C, CRAWFORD TO, SALORIO CF, TROVATO M, KERR DA (2007). Acute transverse myelitis in childhood: center-based analysis of 47 cases. *Neurology*, May 1; 68(18):1474-80.
3. BARAKAT N, GORMAN MP, BENSON L, BECERRA L, BORSOOK D (2015). Pain and spinal cord imaging measures in children with demyelinating disease. *NeuroImage Clinical*, 9: 338–347.
4. Q. TANG, H. XIAO (2014). Analysis of age of onset, pre-existing infections, and features of magnetic resonance imaging results in patients with acute myelitis. *Genetics and Molecular Research* 13 (2): 4545-4551.
5. J.A. MALONEY, D.M. MIRSKY, K. MESSACAR, S.R. DOMINGUEZ, T. SCHREINER, AND N.V. STENCE (2015). MRI Findings in Children with Acute Flaccid Paralysis and Cranial Nerve Dysfunction Occurring during the 2014 Enterovirus D68 Outbreak. *AJNR Am J Neuroradiol* 36:245–50.
6. DEIVA K, ABSOUD M, HEMINGWAY C, HERNANDEZ Y, HUSSON B, MAUREY H, NIOTAKIS G, WASSMER E, LIM M, TARDIEU M (2015). Acute idiopathic transverse myelitis in children: early predictors of relapse and disability. *Neurology*. Jan 27; 84(4):341-9.

## PARÁLISIS BRAQUIAL NEONATAL: LIMITACIÓN DE LA ACTIVIDAD Y GRADO DE DISCAPACIDAD

Casado Blanco C, Esteban Román

### OBJETIVOS

Comparar la relación de la limitación de la actividad (autocuidados) medida con la escala funcional (PEDI-CAT) con el grado de discapacidad otorgado por los Centros de Servicios Sociales en los niños con parálisis braquial neonatal (PBN).

### DISEÑO

Se ha realizado un estudio transversal, observacional y descriptivo en pacientes con diagnóstico de PBN en seguimiento por el Servicio de Rehabilitación Infantil de nuestro hospital desde 2006 a 2016.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Se establecieron los siguientes criterios de inclusión: diagnóstico de PBN y edades comprendidas entre 1 y 18 años. Los criterios de exclusión fueron: otras patologías con afectación de extremidad superior y pérdida de seguimiento. El tamaño muestral fue de 67 pacientes.

VARIABLES ESTUDIADAS: demográficas (edad y sexo), localización de PBN (superior, inferior y/o completa), y valoración funcional de existencia de discapacidad, mediante percentil ajustado por edad en el PEDI-CAT.

El dictamen de discapacidad estimada, fue realizado en los Centros Base y/o en el Centro Regional de Coordinación y Valoración Infantil (CRECOVI). Se recogió, la edad de primera y última revisión en caso de haberlas, y el porcentaje de discapacidad otorgado, considerándose la línea de corte para considerar discapacidad la que es igual o mayor del 33%.

El PEDI-CAT se le aplicó telefónicamente a toda la muestra. Se clasificó como "limitación de la funcionalidad" en autocuidados a los niños que obtuvieron un percentil por debajo de 25 para su edad, considerándose "severa limitación" de dicha funcionalidad a los que obtuvieron percentil menor de 5.

Para el análisis de las variables categóricas se usó el test de chi cuadrado de Pearson y para la asociación entre las variables cuantitativas y cualitativas el test no paramétrico de Mann-Whitney. Se realizó el análisis estadístico con el SPSS versión 21. Se consideró estadísticamente significativa  $p < 0.05$ .

### RESULTADOS

De los 67 pacientes estudiados la mediana de edad presentada fue 6,5 años con una desviación estándar (DE) de 3,4 años, con un 49% de niños y 51% de niñas.

La localización de la lesión más frecuente fue la superior (89%), seguida de la completa (9,8%) y por último la inferior (1,2%).

De los pacientes con localización completa e inferior, el 71,4% acudió a la valoración por Servicios Sociales, obteniendo todos el grado de discapacidad. Fue estadísticamente significativa la asociación entre la localización y la realización de dicha valoración ( $p = 0,024$ ), al igual que con el grado de discapacidad ( $p = 0,027$ ).

Del total de la muestra, sólo 23 pacientes (34,3%) fueron valorados por Servicios y 44 pacientes (65,7%) no solicitaron dicha prestación.

Los que acudieron por primera vez presentaron una mediana de edad de 1,08 años DE 2,6; y obtuvieron un grado de discapacidad del 36% (mediana) DE 12,5.

En la última revisión la mediana de edad fue de 4,6 años DE 3,4; y la mediana de discapacidad ligeramente inferior, de 33 %, DE 18,42.

Aplicado el PEDI-CAT, no tuvieron limitación para la actividad 47 pacientes (70,1%). Presentaron una limitación en los autocuidados, 20 (29,9%) y de ellos 12 (17,9%) estuvieron muy por debajo del percentil para su edad. De estos últimos, 9 acudieron a la valoración de discapacidad, obteniendo todos un porcentaje igual o mayor de 33%.

De los pacientes con percentil entre 5-25, sólo el 50% acudió a dichos centros, concediéndose al 25% de ellos el grado de discapacidad. Sólo 10 pacientes con percentil normal para su edad en el PEDI-CAT solicitaron valoración de discapacidad, y únicamente 3 lo obtuvieron. Se encontró una asociación estadísticamente significativa entre el percentil del PEDI-CAT y los pacientes que acudieron a la valoración de discapacidad ( $p < 0,010$ ), así como con el grado de discapacidad otorgado ( $p < 0,015$ ).

### CONCLUSIONES

Los niños con PBN con localización inferior y completa son los más afectados tanto en las actividades de autocuidados medidas por el PEDI-CAT como en el grado de discapacidad otorgado por los centros de servicios sociales.

Los niños con afectación de la mano son los que acuden con mayor frecuencia a dichos centros para solicitar el grado de minusvalía.

Sin embargo, sólo la mitad de los que presentaron limitación moderada en la actividad de autocuidados, acudieron a solicitar la valoración del grado de minusvalía.



VOLUMEN VI

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

**Madrid**  
Abril 2016

