

VOLUMEN VII

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

BARCELONA

Marzo 2017



VOLUMEN VII

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

BACELONA

Marzo 2017



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

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

ISSN 2174-5056

ÍNDICE

PRESENTACIÓN	pág. 6-6
REHABILITACION INTEGRAL DEL PACIENTE PEDIÁTRICO CON ICTUS. LA VISION DEL NEUROPEDIATRA	pág. 7-11
DESARROLLO DEL PROGRAMA REHABILITADOR EN EL AVC-PEDIATRICO. GUIAS DE PRÁCTICA CLÍNICA	pág. 12-15
SECUELAS NEUROCOGNITIVAS EN EL NIÑO PRE-ESCOLAR, ESCOLAR Y ADOLESCENTE	pág. 16-17
NUEVAS HERRAMIENTAS EN LOS PROGRAMAS DE REHABILITACIÓN DEL MIEMBRO SUPERIOR TRAS UN ICTUS	pág. 18-21
EL ICTUS EN LA INFANCIA. RECOVERIX – SINCRONIZACIÓN DE TRES METODOS DE REHABILITACIÓN MOTORA EN TIEMPO REAL MEDIANTE NEUROTECNOLOGÍA DE ÚLTIMA GENERACIÓN	pág. 22-27
TOMA DE DECISIONES ENTRE TRAUMATOLOGIA Y REHABILITACIÓN EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ESPASTICIDAD EN MIEMBRO SUPERIOR	pág. 28-31
NEUROPLASTICITY AND PEDIATRIC REHABILITATION	pág. 32-36
PROGRAMA DE REHABILITACION NEURO-ONCOLÓGICA GLOBAL ¿QUÉ PODEMOS OFRECER A LOS SUPERVIVIENTES?	pág. 37-40
PROGRAMA DE REHABILITACION NEURO-ONCOLÓGICA GLOBAL. CURAR CON LAS MÍNIMAS SECUELAS	pág. 41-43
PROGRAMA DE REHABILITACION NEURO-ONCOLÓGICA GLOBAL. ABORDAJE DE LOGOPEDIA	pág. 44-46
PROGRAMA DE REHABILITACION NEURO-ONCOLÓGICA GLOBAL FISIOTERAPIA EN LOS TUMORES DE FOSA POSTERIOR.	pág. 47-48
COMUNICACIONES ORALES.	pág. 49-61
COMUNICACIONES POSTERS	pág. 62-79

JUNTA DIRECTIVA DE LA SERI

Dra. Mercedes Martínez Moreno

Presidenta

Dra. Mar Meléndez Plumed

Vicepresidenta

Dra. Sandra Espinosa Garcia

Secretaria

Beatriz de la Calle García

Tesorera

Dra. Belén González Maza

Dra. Paz Martín Maroto

Dra. Rocío Puente Girón

Dra. Amparo Portero Vázquez

Dra. Francisca Quintana Luque

Vocales

COMITÉ ORGANIZADOR

Dra. Anna Febrer Rotger

Dra. Natalia Rodríguez Nieva

Dra. Julita Medina Cantillo

Dra. Meritxell Vigo Morancho

Dra. Sandra Espinosa García

COMITÉ CIENTÍFICO

Dra. Mercedes Martínez Moreno

Dra. Anna Febrer Rotger

Dra. Julita Medina Cantillo

Dra. Meritxell Vigo Morancho

Dra. Belén González Maza

Dra. Paz Martín Maroto

PRESENTACIÓN

Apreciados compañeras y compañeros:

Como sabéis, las XXII Jornadas de la SERI, se celebrarán este año en Barcelona los días 24 y 25 de marzo del próximo 2017. XXII ¡ya! Es evidente el largo camino que hemos recorrido, no sin esfuerzo, el cual nos ha llevado a poder considerar nuestra Sociedad totalmente consolidada en la actualidad.

En el 2006 iniciamos el estudio sobre daño cerebral adquirido, dedicando las Jornadas al TCE. Pues bien, ahora vamos a completar este estudio con dos temas muy de actualidad: el Ictus o AVC y los tumores del SNC en la infancia. El Ictus, más frecuente de lo que se conoce, pocas veces se ha abordado desde la rehabilitación infantil. El segundo tema es el de los tumores del SNC, quizás poco conocido fuera del ámbito hospitalario, pero cuya demanda de rehabilitación va en aumento, debido a una mayor supervivencia en la actualidad.

Los dos temas requieren un manejo multidisciplinario, y un programa de rehabilitación global. Profundizaremos sobre todo en los aspectos neurocognitivos y en las nuevas tecnologías, abordando también un tema de absoluta actualidad como es la neuroplasticidad. Y sobre todo, podremos ver que, si bien en los dos casos se trata de pacientes con daño cerebral adquirido, el manejo de cada uno de ellos es muy distinto, condicionado siempre a la etiología y por supuesto, a la edad del paciente.

Este año os invitamos de nuevo a Barcelona. Esperamos que podáis disfrutarla, tanto los que ya la conocéis como los que venís por primera vez. En los dos casos tened por seguro que haremos todo lo posible para que vuestra estancia aquí sea lo más agradable posible.

Quiero animaros a que acudáis a nuestras Jornadas de forma activa aportando comunicaciones y participando activamente en los coloquios durante las ponencias, puesto que es una buena ocasión para compartir nuestros conocimientos. Y sobre todo es una buena ocasión para vernos de nuevo y discutir sobre nosotros como profesionales y el futuro de nuestra sociedad.

¡Os esperamos muy pronto en Barcelona!

Un abrazo.



Anna Febrer Rotger.

Presidenta del Comité Organizador

XVII JORNADAS CIENTÍFICAS DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE REHABILITACIÓN INFANTIL

Barcelona, 24-25 Marzo 2017.

REHABILITACION INTEGRAL DEL PACIENTE PEDIÁTRICO CON ICTUS. LA VISION DEL NEUROPEDIATRA

Jaume Campistol Plana. Neuropediatra

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Sant Joan de Déu. Barcelona

1. INTRODUCCIÓN

El ictus en edad pediátrica tiene una incidencia que oscila entre 1,8 y 2,4 casos por cada 100.000 niños (Castro de Castro, Vázquez-López y Miranda-Herrero, 2012; Numi y Fox, 2014). Los factores de riesgo asociados son, en el caso de los ictus isquémicos, la vasculopatía, las infecciones, las enfermedades cardíacas y las enfermedades hematológicas. En cuanto a los ictus hemorrágicos destacan los traumatismos, las malformaciones arteriovenosas, las anomalías hematológicas (Greenham, Gordon, Anderson y Mackay, 2016)

Las secuelas neurológicas derivadas de un ictus pueden ser motoras, sensitivas y neuropsicológicas. Aunque se ha sugerido que el pronóstico de recuperación de un niño es mejor que el del adulto, posiblemente debido a la plasticidad del cerebro en desarrollo y en su capacidad de reorganización (Hetherington y Dennis, 2004; Johnston, 2009), los estudios apuntan la presencia de secuelas motoras y sensitivas en el 75-100% de los niños que sobreviven al ictus (Hartel y col., 2004; Tham y col., 2009; Gordon y col., 2002).

Sin embargo, el resultado funcional en la población pediátrica es más favorable que en la población adulta, con una tasa descrita de recuperación funcional total de un 37% en los niños que sobreviven, comparado con menos de un 25% en la población adulta. En cuanto a las secuelas neuropsicológicas, se estima que el 30-67% de niños afectados de ictus las presentan (O'Keeffe y col., 2014). Sin embargo, existen pocos estudios que hayan estimado la prevalencia. La secuela motora más frecuente es la hemiparesia, con las complicaciones asociadas como: trastorno de la movilidad y alteración de la marcha, deficiencia de la extremidad superior, espasticidad a veces acompañada de distonías, trastornos de equilibrio y trastornos del esquema corporal. Además, también se puede observar disfagia, disartria y otras alteraciones de la comunicación, alteraciones sensitivas y sensoriales y déficits de visión, así como una limitación de las actividades de la vida diaria.

Las secuelas neuropsicológicas más frecuentes son las alteraciones del lenguaje y las alteraciones atencionales y de las funciones ejecutivas (Allman y Scott, 2011; Chilosi y col., 2008; Lidzba y Staudt, 2008; Narbona y Crespo-Eguílaz, 2012; O'Keeffe y col., 2014; Studer y col., 2014). Estas últimas no sólo intervienen en el funcionamiento cognitivo sino también en el funcionamiento conductual y emocional del niño.

Por otra parte, según la localización y extensión del daño cerebral y la edad en que se produce, el paciente pediátrico puede presentar otras secuelas cognitivas. Problemas mnésicos, visoespaciales y visoconstructivos, y de lectoescritura y aritmética son algunos ejemplos. Además, hay que tener presente que algunas de las secuelas pueden aparecer años después de haber sufrido el daño cerebral, cuando las demandas académicas y sociales aumentan (Gordon y col., 2015).

La rehabilitación de los pacientes afectados de ictus consiste en un proceso progresivo, dinámico y orientado por objetivos. Tiene la finalidad de permitir que el paciente alcance su nivel óptimo de actividad física, cognitiva, emocional, comunicativa, social y funcional (Herbert, Lindsay, McIntyre y col., 2016). Se ha demostrado que la rehabilitación de inicio precoz es vital para minimizar las secuelas y mejorar los resultados funcionales de los pacientes (Herbert y col., 2016).

Es de gran importancia que, durante el proceso de rehabilitación, los profesionales que atienden a los pacientes afectados de ictus estén bien coordinados. El trabajo multidisciplinar es imprescindible para hacer un buen abordaje de las consecuencias del daño cerebral y facilitar así la mejora del paciente. Los profesionales que forman el equipo multidisciplinar son: neuropediatra, neuropsicólogo, médico rehabilitador, psiquiatra, psicólogo, logopeda, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, trabajador social y profesionales de la educación.

El impacto total de un ictus se mide mientras el niño va creciendo y madurando. Por lo tanto, requieren seguimiento a largo plazo durante su crecimiento y desarrollo, para asegurar el máximo potencial funcional y psicosocial.

MÉTODO

La rehabilitación integral de un paciente pediátrico con ictus comienza con una valoración basal, que tiene por objetivo determinar la gravedad del ictus y permitir establecer los objetivos de la rehabilitación. La valoración basal será realizada por tres profesionales: el neurólogo (especialista y responsable del paciente), el médico rehabilitador y el neuropsicólogo. Seguidamente, y teniendo en cuenta los resultados de la valoración basal, el médico rehabilitador y el neuropsicólogo elaborarán de manera conjunta el programa de rehabilitación más adecuado para cada paciente. Según las secuelas que presente el paciente seguirá una rehabilitación motora y / o neurocognitiva adaptada a cada paciente y a las posibilidades reales de terapia.

2.1. REHABILITACIÓN MOTORA

2.1.1. Plan de actuación

a) El médico rehabilitador hará una valoración lo más precoz posible después del ictus, tan pronto como el niño se encuentre estable, para determinar la severidad del cuadro clínico y establecer los objetivos del programa de rehabilitación. Este, se iniciará ya en la fase aguda, continuará en la fase sub-aguda y posteriormente de forma ambulatoria, estableciendo en cada momento los objetivos a conseguir y las herramientas necesarias para optimizar los resultados funcionales. El médico rehabilitador evaluará el niño de manera periódica y establecerá las coordinaciones necesarias con otros especialistas que formarán el equipo multidisciplinar

b) El equipo de rehabilitación motora lo componen el médico rehabilitador, el fisioterapeuta, el terapeuta ocupacional y el logopeda. Todos ellos deben estar especializados en el tratamiento rehabilitador infantil, y deben trabajar de forma coordinada con todos los miembros del equipo multidisciplinar (neuropediatra, neurocirujano, neuropsicólogo, psiquiatra, digestólogo, trabajador social, enfermería) y con la familia del paciente que en el caso del niño toma un claro protagonismo en el establecimiento de los objetivos a alcanzar.

c) El tratamiento rehabilitador en el niño que ha sufrido un AVC debe adaptarse progresivamente, debe ser dinámico y resultar atractivo para el niño, adecuándolo a la edad de cada paciente, con tareas específicas orientadas a mejorar el control motor y restaurar la función sensoriomotora.

Se realizará entrenamiento y educación a los padres en el cuidado de sus hijos, lo que se ha visto que también optimiza el proceso de la rehabilitación y mejora los resultados.

d) El terapeuta establecerá objetivos relevantes funcionales en cada etapa, determinados conjuntamente con el niño y la familia, priorizando la recuperación de la función en primer lugar y cuando no es así, la adaptación al déficit.

2.1.2. Programa de tratamiento rehabilitador

El programa de tratamiento será: - Individualizado para cada niño según características clínicas y edad. - Establecerá técnicas repetitivas y rutinas de la vida diaria y del entorno. - El equipo estará bien coordinado (se harán sesiones conjuntas) - Se incorporará la familia en el tratamiento. Aunque el tratamiento será personalizado para cada niño, están las siguientes pautas protocolizadas, en cuanto a intensidad y frecuencia (31. Herbert D): - Paciente ingresado: 3 horas diarias (si se necesitan las tres disciplinas: fisioterapia, terapia ocupacional y logopedia), 5 días a la semana. - Paciente ambulatorio: mínimo de 45 'diarios para cada disciplina, según necesidades del paciente de 2 a 5 días a la semana.

2.1.3. Terapias específicas:

a) La fisioterapia utilizará ejercicios para mejorar el rango de movilidad articular, la reeducación de la marcha (entrenamiento en el treadmill en las primeras sesiones), la coordinación y el equilibrio (técnicas convencionales y / o en plataforma informatizada). Se utilizarán ortesis de tobillo cuando sean necesarias, así como el uso de la toxina botulínica cuando se requiera. Ésta, en caso de espasticidad o distonía puede mejorar los resultados funcionales y aumentar el rango de movilidad en algunos pacientes seleccionados. La indicación quirúrgica (tenotomía u otros tipos) será individualizada y valorada conjuntamente por los equipos de rehabilitación y traumatología.

Es posible que el niño necesite inicialmente silla de ruedas y andadores, que se ira reevaluando según los objetivos establecidos.

b) El terapeuta ocupacional trabajará la funcionalidad de la extremidad superior, ayudándose del uso de férulas de mano y muñeca, utilizando terapia restrictiva, terapia en espejo y técnicas de realidad virtual. A la vez, hará el abordaje de las praxias, las gnosias o los trastornos del esquema corporal y las negligencias. En el niño se ha

demostrado eficaz la terapia restrictiva y alguno de los nuevos tratamientos con uso de robots, así como el tratamiento tradicional orientado a la función, y el uso de ferulas cuando se requiera (Hebert y col., 2016). También la estimulación magnética y eléctrica transcraneal parecen desempeñar un papel beneficioso como complemento del tratamiento rehabilitador convencional. El terapeuta ocupacional asesorará en el uso de productos de apoyo para las actividades de la vida diaria y las adaptaciones en el domicilio cuando sean necesarias.

c) El logopeda trabajará los trastornos del habla y las dificultades de lenguaje, así como las de comunicación, de escritura y lectura, que, en muchos casos actúan como soporte de la reeducación del lenguaje. Utilizará herramientas pedagógicas convencionales y tecnológicas, como el uso de tabletas o realidad virtual. También dará pautas a padres. En caso de que el paciente presente disfagia, establecerán técnicas de tratamiento específicas para mejorarla. d) Otra de las tareas del equipo de rehabilitación y terapia ocupacional es la orientación del niño en las actividades de ocio, así como en la actividad deportiva, mediante el asesoramiento de un deporte adaptado.

2.2. REHABILITACIÓN NEUROPSICOLÓGICA

2.2.1. Plan de actuación.

Los pasos a seguir en la rehabilitación neuropsicológica son:

a) Establecer los objetivos de la rehabilitación teniendo en cuenta los resultados de la valoración neuropsicológica basal. Los objetivos deben ser consensuados con el paciente y / o con los padres para motivarlos e implicarlos en el proceso de recuperación.

b) Realizar coordinaciones entre los profesionales que, a partir de los objetivos establecidos, llevarán a cabo la rehabilitación: el neuropsicólogo, responsable de la intervención en las funciones cognitivas (atención, funciones ejecutivas, velocidad de procesamiento, memoria, funciones visoperceptivas y visoconstructivas, lectoescritura, numeración y cálculo) y en los problemas conductuales y emocionales. El logopeda, responsable de la intervención en el lenguaje ya sea oral, o en su defecto, otros tipos de lenguaje y otras tareas definidas en el apartado anterior.

c) Llevar a cabo la rehabilitación. Teniendo en cuenta los objetivos establecidos se emplearán las modalidades de rehabilitación más convenientes (Parente y Herrmann, 1996):

- Rehabilitación: recuperación de la función deteriorada.
- Sustitución: asimilación de la función deteriorada por otra de conservada.
- Compensación: utilización de algún elemento externo al sujeto para que compense la función deteriorada.

La rehabilitación neuropsicológica debe ser motivadora, individualizada, jerárquica, sistemática, global, real, atractiva y dinámica.

d) Asesorar a la familia y la escuela con el objetivo de facilitar la reincorporación del paciente a la vida diaria y de favorecer la generalización de la intervención neuropsicológica.

e) Coordinarse con los profesionales que atienden al niño afectado de ictus, bien sean del propio centro hospitalario o de entidades externas, públicas o privadas.

f) Hacer valoraciones neuropsicológicas de seguimiento como mínimo a los 6 meses, al año y a los dos años después del alta hospitalaria. Estas permitirán valorar la repercusión del daño cerebral a medio y largo plazo, así como analizar el impacto en el desarrollo de las medidas terapéuticas adoptadas.

2.2.2. Programa de rehabilitación neuropsicológica.

La rehabilitación neuropsicológica tiene en cuenta las dificultades cognitivas, conductuales y emocionales del niño, así como su impacto en el entorno familiar, escolar y social. De ahí que la rehabilitación neuropsicológica contempla el trabajo con tres agentes: el niño, los padres y la escuela. El programa de rehabilitación neuropsicológica consiste en:

a) Entrenamiento cognitivo computarizado a domicilio utilizando las plataformas de NeuronUP y Glifing. El neuropsicólogo diseñará un programa de entrenamiento personal de las funciones cognitivas superiores teniendo en cuenta los resultados de la evaluación neuropsicológica basal. La selección y el uso continuado de las actividades se regirá por la regla del 50-80%. Es decir, si el paciente no puede completar como mínimo el 50% de la actividad correctamente, la tarea se considerará demasiado compleja y se seleccionará una de más básica. En cambio, si el paciente realiza correctamente el 80% de la actividad, se aumentará el nivel de dificultad.

b) Psicoeducación, psicoterapia cognitivo-conductual y técnicas de psicología educativa. El neuropsicólogo realizará sesiones individuales con el paciente en el centro hospitalario. Para favorecer la adquisición gradual de independencia del niño, se le mostrarán estrategias para abordar las dificultades (cognitivas / académicas, conductuales y emocionales) que puede presentar en su día a día. c) Grupo de habilidades sociales. Se realizarán sesiones grupales de entrenamiento en habilidades sociales y de resolución de conflictos en el centro hospitalario. El neuropsicólogo dirigirá el grupo. Es requisito indispensable que el grupo sea homogéneo en cuanto a edad y grado de afectación cognitiva de los niños. d) Estimulación magnética transcraneal, de la que hay algún resultado prometedor pero que aun se esta evaluando la real eficacia.

2.3. PADRES Y FAMILIA

a) Psicoeducación. El neuropsicólogo realizará sesiones individuales y / o grupales con los padres en el centro hospitalario.

b) Pautas de manejo de conducta. Se informará a las familias, oralmente y por escrito, de las consecuencias del daño cerebral producido por el ictus. También se entrenará a los padres en técnicas de resolución de problemas. El objetivo de esta intervención es reducir los problemas conductuales de los niños, así como disminuir el estrés y mejorar la sintomatología afectiva (depresiva y ansiosa) de los padres.

2.4. ESCUELA Y EDUCADORES

a) Psicoeducación.

b) Asesoramiento a maestros, alumno y familia en el proceso de reincorporación a la escuela.

c) Asesoramiento en la elaboración del Plan Individualizado.

d) Pautas de manejo de conducta.

e) Coordinación frecuente entre los profesionales del sistema educativo, la familia y los profesionales del entorno hospitalario.

El neuropsicólogo se reunirá de manera periódica con el equipo docente para asegurar la buena integración del alumno en la escuela, tanto en cuanto a los aspectos académicos como de relación social.

Este sería en esquema el plan ideal de rehabilitación integral del paciente pediátrico que ha padecido un ictus. Logicamente en función de las posibilidades del paciente, del equipo disponible y de la experiencia se puede trabajar de una forma u otra. Es incuestionable que la rehabilitación integral es la mejor opción para permitir al paciente efecto una mejor recuperación y con este objetivo debemos trabajar y luchar.

BIBLIOGRAFIA

- Allman, C. i Scott, R. B. (2011). Neuropsychological sequelae following pediatric stroke: A nonlinear model of age at lesion effects. *Child Neuropsychology*, 19(1), 97–107.
- Castro de Castro, P., Vázquez-López, M. i Miranda-Herrero, M. C. (2012). *Ictus en la infancia*. Barcelona: Viguera Editores.
- Chilosi, A.M., Ciprinani, P., Pecini, C., Brizzolara, D., Biagi, L., Montanaro, D., Tossetti, M. i Cioni, G. (2008). Acquired focal brain lesions in childhood: Effects on development and reorganization of language. *Brain & Language*, 106, 211-225.
- Greenham, M., Gordon, A., Anderson, V., & Mackay, M. T. (2016). Outcome in Childhood Stroke. *Stroke*, 47(4), 1159-1164.
- Gordon AL, Anderson V, Ditchfield M, Coleman L, Mackay MT, Greenham M, i col.(2015) Factors associated with six-month outcome of pediatric stroke. *Int J Stroke* ;10:1068–1073. doi: 10.1111/ijss.12489.
- Gordon AL, Ganesan V, Towell A, Kirkham FJ. (2002). Functional outcome following stroke in children. *J. Child Neurol* 17(6):429-434.
- Hartel C, Schilling S, Sperner J, Thyen U. (2004). The clinical outcomes of neonatal and childhood stroke: review of the literature and implications for future research. *Eur. J. Neurol*, 11(7):431-438.
- Hebert D, Lindsay MP, McIntyre A, et al.(2015) Canadian stroke best practice recommendations: Stroke rehabilitation practice guidelines, update . *Int J Stroke* , 11: 459–84.
- Hetherington R, Dennis M.(2004). Plasticity for recovery, plasticity for development: cognitive outcome in twins discordant for mid-childhood ischemic stroke. *Child. Neuropsychol*, 10(2):117-128.
- Johnston MV.(2009) Plasticity in the developing brain: implications for rehabilitation. *Dev. Disabil. Res. Rev*, 15(2):94-101.
- Lidzba, K., i Staudt, M. (2008). Development and (re)organization of language after early brain lesions: capacities and limitation of early brain plasticity. *Brain and language*, 106 (3), 165-166.
- Narbona, J. I Crespo-Eguílaz, N. (2012). Plasticidad cerebral para el lenguaje en el niño y el adolescente. *Revista Neurología*, 54(1), 127-130.
- Numis, A. L., i Fox, C. K. (2014). Arterial ischemic stroke in children: risk factors and etiologies. *Current Neurology and Neuroscience Reports*, 14(1), 422.
- O’Keeffe, F., Liégeois, F., Eve, M., Ganesan, V., King, J., i Murphy, T. (2014). Neuropsychological and neurobehavioral outcome following childhood arterial ischemic stroke: attention deficits, emotional dysregulation, and executive dysfunction. *Child Neuropsychology : A Journal on Normal and Abnormal Development in Childhood and Adolescence*, 20(5), 557–82.
- Parenté R, Herrmann D.(1996). *Retraining cognition: techniques and applications*. Maryland: Aspen Publishers.
- Rosa M, Lucia De S, Rinaldi Victoria et al. (2015). Paediatric arterial ischemic stroke: acute management, recent advances and rework issue. *Italian J Pediatrics*, 41:95 1-12.
- Studer M, Boltshauser E, Capone Mori A, Datta A, Fluss J, Mercati D, i col.(2014). Factors affecting cognitive outcome in early pediatric stroke. *Neurology*, 82:784–792.
- Tham EH, Tay SK, Low PS. (2009). Factors predictive of outcome in childhood stroke in an Asian population. *Ann. Acad. Med. Singapore* ,38(10):876-881.

DESARROLLO DEL PROGRAMA REHABILITADOR EN EL AVC-PEDIATRICO. GUIAS DE PRÁCTICA CLÍNICA.

Julita Medina Cantillo. Médico rehabilitador

Servicio Rehabilitación y Medicina Física. Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona

INTRODUCCIÓN

Es difícil encontrar guías de práctica clínica sobre el tratamiento rehabilitador después de un accidente vascular cerebral pediátrico infantil. Las guías disponibles son en su mayoría para adultos, y las que hay para niños hablan principalmente del tratamiento neurológico en la fase aguda. No existe evidencia sobre las actuaciones, y se extrapolan de los adultos.

Son 4 las guías publicadas sobre el AVC infantil:

The United Kingdom Royal College of Physicians Paediatric Stroke Working Group. 2004

American College of Chest Physicians. 2012. Trata sólo la fase aguda.

American Heart Association (AHA). 2008. Trata sólo la fase aguda.

Canadian Medical Association (CMA). 2015 update

Por tanto las únicas guías que hablen sobre el tratamiento rehabilitador después del AVC infantil, son la inglesa y la canadiense. Además, estas únicas guías, están extrapoladas de las actuaciones en adultos, y basadas en consenso entre los médicos especialistas en AVC infantil. El problema en su elaboración radica en la dificultad en realizar ensayos clínicos en la población pediátrica, debido a la insuficiente n, por la infrecuencia del AVC en los niños.

Respecto a la guía inglesa, The United Kingdom Royal College of Physicians Paediatric Stroke Working Group, cabe destacar que la de adultos fue actualizada en el 2016, pero la de niños no se ha actualizado desde su publicación, en noviembre del 2004

(<https://cdn.shopify.com/s/files/1/0924/4392/files/stroke-in-childhoodguideline.pdf?7537870595093585378>).

La evidencia de las técnicas específicas de Rehabilitación se basa en la práctica y la experiencia, algunas de ellas extrapoladas del niño con parálisis cerebral.

Estos son los grados de recomendación de la guía inglesa (que referiremos durante todo el documento con el color rojo):

- A. Al menos un meta-análisis, revisión sistemática o ensayo clínico randomizado de alta calidad
- B. Revisiones sistemáticas de alta calidad
- C. Estudios de caso control o cohortes
- D. Estudios no analíticos, casos de series

Opinion de expertos

Los niveles de evidencia de guía canadiense, la Canadian Medical Association (CMA), cuya actualización fue publicada en el 2015, son los siguientes (referidos en el texto en color azul).

- A. Evidencia de un meta-análisis de ensayos controlados randomizados, o hallazgos consistentes de dos o más ensayos controlados randomizados.
- B. Evidencia de un solo ensayo controlado randomizado o hallazgos de dos o más ensayos bien diseñados no randomizados y/o no controlados, y grandes estudios observacionales.
- C. Consenso de expertos y/o apoyado por limitada evidencia de investigación.

Equipo

El equipo multidisciplinar que trate al niño afecto de AVC debe tener experiencia en el AVC infantil. Nivel D Nivel B

En la fase aguda se debe disponer de una unidad especializada en rehabilitación pediátrica, que incluya todos los

profesionales del equipo interdisciplinar y además expertos en educación y en child-life. **Nivel B**

Todos los niños con AVC deben tener una evaluación inicial para determinar la severidad del AVC y las necesidades de rehabilitación tan pronto como sea posible después del diagnóstico. **Nivel B**

Se debe realizar una valoración de la seguridad de la deglución (**Nivel D**), el estado de nutrición (**Expertos**), la comunicación (**Nivel D**), el dolor (**Nivel D**), los requisitos de movilidad y manejo (**Nivel D**) y los requisitos de posicionamiento (**Expertos**).

Se deben usar herramientas validadas y estandarizadas para evaluar los déficits, la limitación funcional, las restricciones en la participación y los cambios de conducta. **Evidencia C Expertos**. Antes y después de las intervenciones de tratamiento, y siempre que sea posible interpretadas de manera ciega. **Evidencia C**.

El plan rehabilitador debe ser individualizado, y regularmente actualizado, basado en la revisión del estado del paciente. **Nivel C**

Los padres y otros miembros de la familia también están incluidos como parte del equipo **Nivel C**

Los familiares/cuidadores deben ser informados sobre las condiciones del niño tan pronto como sea posible tras el diagnóstico. De manera simple y consistente, evitando el uso de tecnicismos. Los niños también deben ser informados sobre su situación, de una manera adecuada a su edad. El niño y la familia deben estar implicados en los objetivos y procesos del tratamiento rehabilitador

Se deben identificar las necesidades de pacientes y cuidadores, para ello la valoración por trabajo social será de vital importancia. Se valorarán el acceso a ayudas, necesidad de cuidados, adaptaciones en el domicilio, participación en la comunidad, vuelta al colegio, transporte, acceso a servicios voluntarios...

Objetivos del tratamiento rehabilitador

Los niños afectados de AVC deben recibir asesoramiento y tratamiento apropiados a su hogar, comunidad y ambiente escolar. **Nivel D**

Los objetivos en el niño con AVC serán el autocuidado, el juego y ocio, y las habilidades académicas .

Las actividades de Rehabilitación deberán ser (**Nivel C Evidencia C**): atractivas, adaptadas de forma progresiva, apropiadas a la edad, y orientadas a objetivos pertinentes para la vida del niño.

La terapia debe estar integrada en las actividades cotidianas del niño y en la escuela. **Nivel D Evidencia C**

Tratamiento

La frecuencia e intensidad del tratamiento no están establecidos en las guías clínicas. Si nos guiamos por las pautas establecidas en adultos, las respuestas a las preguntas sobre el inicio, intensidad y duración del tratamiento serían las siguientes:

- ¿Inicio? Adultos: A las 48h se inician ya las movilizaciones. Lo más pronto posible, sin discontinuidad.
- ¿Intensidad? Adultos:

- Ingreso: Según necesidad/tolerancia. Ideal: 3 h/día de diferentes tipos de terapia 5v/sem (7v/sem).

Intensidad y duración diseñada de forma individual. Sin discontinuidad en la rehabilitación hospitalaria-ambulatoria (48-72h). Es primordial la coordinación entre servicios de Rehabilitación.

- Ambulatoria: sesiones de 45 minutos de las terapias que precise 2-5 d/sem. Al menos durante 8 semanas.

- ¿Duración? Adultos: 3meses- 6meses-1año. Lo máximo que tolere y durante el primer año.

Tratamiento. Afectación motora

La afectación motora más frecuente es la hemiparesia, que puede ser espástica o distónica (de inicio retrasado), con afectación más severa de la extremidad superior.

Respecto a las terapias, las guías no sugieren que no sean beneficiosas si se usan apropiadamente, pero existe poca evidencia que apoye la superioridad de un tipo de tratamiento respecto a otro.

El tratamiento consistirá en:

- Ejercicios del BA (pasivos y activo-asistidos). Posiciones apropiadas y seguras, dentro del campo visual del paciente. **Nivel C**
- Potenciación muscular. **Nivel D**. La potenciación no aumenta la espasticidad, previene las contracturas de los músculos debilitados y mejora las actividades funcionales.

Terapias específicas para extremidad superior

Se deben considerar para algunos pacientes las ortesis de muñeca y mano, de forma personalizada. **Nivel C**

La terapia restrictiva debe ser considerada en los pacientes pediátricos candidatos para reducir el déficit motor y mejorar la función de la mano. **Evidencia A** Los requisitos para aplicarla son la presencia de movimiento de 20° de extensión de muñeca y 10° de extensión de dedos.

Se deben considerar los dispositivos de ayuda, incluyendo ortesis diseñadas para mejorar la seguridad y la función, si no se dispone de otros métodos para realizar tareas funcionales específicas o las tareas no pueden ser aprendidas. **Nivel C**

Respecto al FES, se puede considerar para aumentar la conciencia de la extremidad, disminuir el déficit motor y mejorar la función. **Evidencia C** No de forma rutinaria. Se usará en pacientes que presentan evidencia de contracción muscular pero no pueden mover el brazo contra resistencia, bajo un profesional cualificado, y con el objetivo de mejorar la fuerza mientras se practican tareas funcionales en el contexto del programa de tratamiento rehabilitador.

La terapia en espejo se debe considerar como adjunta a la terapia motora para pacientes seleccionados. Puede ayudar a mejorar la fuerza de la garra y la pinza. **Nivel C**

La quimiodenervación con Toxina botulínica tipo A puede considerarse para aumentar el rango de movimiento en los pacientes con espasticidad o distonía focal y/o sintomatología dolorosa. **Nivel C**

La estimulación repetitiva magnética transcranial se ha utilizado de forma experimental, adjunta a la terapia de la extremidad superior dentro de un ensayo clínico. **Nivel C**

Las intervenciones quirúrgicas (p.ej. transposiciones tendinosas) para promover mecanismos articulares más funcionales deben ser consideradas en pacientes seleccionados. **Nivel C**

Actividades de la vida diaria

Mediante la terapia ocupacional se identifican y trabajan las necesidades en el autocuidado, actividades escolares y de ocio. **Expertos** El terapeuta ocupacional aconsejará las adaptaciones del entorno necesarias en el domicilio y en la escuela. **Expertos**

Terapias para extremidad inferior

El uso de AFOs y otras ortesis se adaptarán de forma individualizada. **Nivel C** Estos pueden ser:

- AFO rígido: ayuda en el equilibrio, balanceo y prevención de contracturas de pie y tobillo. **Expertos**
- AFO articulado: facilita el patrón de marcha normal. **Nivel D**

La quimiodenervación con Toxina botulínica tipo A puede considerarse para aumentar el rango de movimiento en los pacientes con espasticidad o distonía focal y/o sintomatología dolorosa. **Nivel C** Disminuye el tono muscular y mejora la movilidad articular. **Nivel B** No debe usarse de forma aislada sin la intervención de otras terapias. **Nivel C**

Las intervenciones quirúrgicas se deben considerar en pacientes seleccionados. **Nivel C**

Déficits sensoriales

Los profesionales de la rehabilitación deben tener en cuenta la presencia de alteraciones somatosensoriales en el planing de su tratamiento. **Expertos**

Se debe hacer valoración de la visión y la audición como parte de la evaluación. **Expertos**

Dolor

Se debe valorar la existencia de dolor, usando escalas validadas para niños. **Nivel D** Si existe, se debe tratar el dolor activamente, mediante el posicionamiento, manejo y medicación. **Expertos** Si el dolor es intratable el paciente debe ser valorado por la clínica del dolor. **Expertos**

Lenguaje y comunicación

La comunicación está influenciada por los problemas físicos, los problemas de comportamiento y las habilidades cognitivas.

Las consecuencias en el lenguaje y la comunicación se encuentran en niños con lesiones tanto corticales como subcorticales y pueden no estar determinadas por qué hemisferio está afectado.

Si existen alteraciones en el lenguaje o la comunicación el niño debe ser tratado por un logopeda. **Nivel D**

Déficits cognitivos

Los déficits cognitivos están subestimados en pacientes sin discapacidad física. Pueden ser por lesiones corticales y subcorticales. Una limitada evidencia sugiere que son mayores en niños con grandes lesiones.

Se debe realizar una valoración detallada cognitiva y de habilidades funcionales del niño (**Nivel D**) en colaboración con el niño, cuidadores y profesores, e identificar necesidades educativas específicas.

El impacto funcional y educacional de la afectación cognitiva probablemente cambiará conforme el niño crece por lo que la función cognitiva se debe revisar con el tiempo.

Trastorno conductual

La familia y los profesionales deberían ser conscientes de que el AVC puede afectar el estado de ánimo y la conducta. **Nivel D** 1/3 de los padres reportan alteraciones de conducta en sus hijos después del AVC (Ganesan et al 2000).

La evaluación psicológica del niño debería incluir la evaluación del humor y el comportamiento, en conjunción con la valoración cognitiva. **Nivel D**. Los problemas cognitivos no identificados pueden exacerbar los problemas de humor y conductuales

Si el niño lo requiere, se debe realizar un tratamiento por parte de expertos en salud mental. **Expertos**

Retorno al colegio

La reanudación de la educación tendrá lugar cuando sea apropiado y donde sea posible. Nivel C. Con un plan de educación individualizado cuando las necesidades del niño lo requieran. **Nivel C**

Se debe proporcionar información al colegio sobre los aspectos médicos, físicos, psíquicos, emocionales y cognitivos. **Nivel D**

La reintegración debe ser adaptada, de forma gradual y con los períodos de descanso necesarios. **Expertos**

El niño debe estar involucrado en las decisiones de cómo hablar de su situación a los profesores y a sus compañeros. **Expertos**

Actividades de recreo

El tratamiento debe estar enfocado a trabajar las habilidades relacionadas con el juego y el tiempo libre. **Nivel C**

La familia y el paciente deben disponer de información sobre los programas de recreo adaptados en la comunidad. **Nivel C**

Bienestar de la familia

Se debe informar y dar soporte a las familias de los niños con AVC, realizando los ajustes en los cambios de las necesidades físicas y posible dependencia **Nivel C**

Se deben realizar intervenciones educativas con el objetivo de eliminar sentimientos de culpa paternos. Se debe informar de las causas y de que ninguna de ellas puede ser prevenida por los padres, desculpabilizándolos. **Nivel C**

Se debe tener en cuenta el impacto en el resto de la familia (relación de pareja, hermanos) **Nivel C**

Conclusiones

- Existen múltiples guías clínicas en AVC para adultos, sin embargo las guías clínicas para niños son escasas y están mayoritariamente centradas en el manejo inicial en las primeras horas
- Las guías actuales están en el nivel de recomendación de expertos, basadas en el consenso entre los médicos especialistas en AVC infantil
- Es difícil aumentar la evidencia de nuestra actuación por la dificultad en realizar ensayos clínicos en los que el número de pacientes sea adecuado, debido a la baja frecuencia del AVC infantil

SECUELAS NEUROCOGNITIVAS EN EL NIÑO PRE-ESCOLAR, ESCOLAR Y ADOLESCENTE.

Roser Colomé Roura. Neuropsicóloga

Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona

El Accidente Cerebrovascular (AVC) o ictus en edad pediátrica es una de las 10 principales causas de muerte en edad pediátrica (Greenham, Gordon, Anderson, & Mackay, 2016). La incidencia del ictus infantil oscila entre 1.8 y 2.4 casos por 100.000 niños y año según los diversos estudios publicados (Castro de Castro, Vázquez-López & Miranda-Herrero, 2012; Numis & Fox, 2014). La mayoría de los niños presentarán secuelas neurológicas, motrices y neuropsicológicas. En los niños es importante hacer un seguimiento a largo plazo ya que son particularmente vulnerables a la persistencia de déficits neuropsicológicos.

Existen dos puntos de vista opuestos que intentan explicar las consecuencias del daño cerebral temprano. Por un lado, el modelo de la Plasticidad temprana defiende que el cerebro inmaduro es más capaz de compensar el daño cerebral, de modo que las lesiones en edad temprana se asocian con un mejor pronóstico que lesiones similares en la edad adulta (Principio de Kennard; Teuber, 1974). Por otro lado, el modelo de la Vulnerabilidad temprana explica que el daño cerebral temprano impide la adquisición de las capacidades que todavía están por desarrollarse en el momento del daño y, como consecuencia, éste resulta en un patrón acumulativo de déficits a lo largo del tiempo. Anderson (2011) propone entender estos dos modelos, no como contradictorios, sino como extremos de un continuum en el que diversos factores determinan el grado de recuperación y de déficits residuales consecuencia del daño cerebral temprano. Entre estos factores, destacan, en primer lugar, los relacionados con el daño cerebral: naturaleza del daño (focal vs difusa), severidad, extensión y edad o nivel de desarrollo en el momento de la lesión; en segundo lugar, destacan factores relacionados con el entorno: estatus socio-económico, contexto social y familiar, acceso a intervenciones, etc.; finalmente, cabe destacar los factores relacionados con las características pre-mórbidas del sujeto: género, edad, habilidades adaptativas, temperamento, etc. Así, la influencia de todos estos factores determinará el grado de recuperación después de sufrir un daño cerebral temprano.

Tradicionalmente, se ha considerado que las lesiones focales tempranas tenían una consecuencias distintas a las lesiones que ocurren durante la edad adulta; se creía que el pronóstico era mejor cuanto más temprana era la lesión, gracias a la plasticidad cerebral. En constaste, las lesiones tempranas difusas eran conocidas por experimentar una recuperación más lenta y tener un pronóstico peor que las lesiones en adultos. Actualmente, no obstante, considerando el concepto de vulnerabilidad temprana, es discutible el mejor pronóstico de las lesiones focales frente a las lesiones difusas.

A nivel neuropsicológico son frecuentes las alteraciones del lenguaje en los accidentes cerebrovasculares ocurridos en el hemisferio izquierdo. Los AVC ocurridos en una edad muy temprana permiten el desarrollo aparentemente normal del lenguaje (Everts et al., 2010; Liégeois et al., 2004) debido a que las funciones lingüísticas pueden pasar al hemisferio no dominante (efecto crowding) o reorganizarse a nivel intrahemisférico para contrarrestar el déficit. No obstante, es muy común que posteriormente se evidencien dificultades en aspectos pragmáticos y en la planificación del discurso (Lai & Reilly, 2015). En lesiones más tardías, adquiridas entre los 3 y los 16 años de edad, se observa una afasia con un curso de recuperación mucho mejor que en lesiones producidas en edad adulta (Chilosi et al., 2008; Lidzba & Staudt, 2008; Narbona & Crespo-Eguílaz, 2012). Además de las alteraciones en el lenguaje, también son muy frecuentes las alteraciones **en funciones atencionales y ejecutivas** (Allman & Scott, 2011; O'Keeffe et al., 2014; Studer et al., 2014). Estas habilidades emergen en la infancia, concretamente durante el primer año de vida (Anderson et al., 2001), y continúan desarrollándose y perfeccionándose en la adolescencia y edad adulta temprana. Estas funciones no solamente están relacionadas con funciones estrictamente cognitivas, sino que también están relacionadas con aspectos conductuales y emocionales (Anderson & Ylvisaker, 2009). Por todo ello, el rendimiento escolar va a verse afectado y, en algunas ocasiones incluso, el progreso académico puede empeorar con el paso de los años, además de presentar alteraciones emocionales y de conducta.

La calidad de vida de estos niños y adolescentes es altamente dependiente del grado de afectación neuropsicológica. Considerando las consecuencias cognitivas del ACV, el impacto en el rendimiento académico, la adaptación funcional (social y familiar), y la calidad de vida de los niños afectados y sus familias, la rehabilitación neuropsicológica debe ser vista como una necesidad. Es importante llevarla a cabo lo más pronto posible y de manera continuada durante la infancia y la adolescencia. El abordaje ha de ser global, llevado a cabo por un equipo multidisciplinar, abarcando tanto las dificultades cognitivas, conductuales y emocionales como la situación familiar, escolar y social del niño o adolescente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Allman, C. & Scott, R. B. (2011). Neuropsychological sequelae following pediatric stroke: A nonlinear model of age at lesion effects. *Child Neuropsychology*, 19(1), 97–107.
2. Anderson, V., & Ylvisaker, M. (2009). Executive functions and the frontal lobes: Themes for child development, brain insult and rehabilitation. *Developmental Neurorehabilitation*, 12, 253-254.
3. Anderson, V., Anderson, P., Northam, E., Jacobs, R., & Catroppa, C. (2001). Development of Executive Functions through late childhood and adolescence in an Australian Sample. *Development Neuropsychology*, 20(1), 385-406.
4. Anderson, V., Spencer-Smith, M., Wood, A. (2011). Do children really recover better? Neurobehavioural plasticity after early brain insult. *Brain.*, 134, 2197-2221.
5. Castro de Castro, P., Vázquez-López, M. & Miranda-Herrero, M. C. (2012). *Ictus en la infancia*. Barcelona: Viguera Editores.
6. Chilosi, A.M., Ciprinani, P., Pecini, C., Brizzolara, D., Biagi, L., Montanaro, D., Tossetti, M. & Cioni, G. (2008). Acquired focal brain lesions in childhood: Effects on development and reorganization of language. *Brain & Language*, 106, 211-225.
7. Everts, R., Pavlovic, J., Kaufmann, F., Uhlenberg, B., Seidel, U., Nedeltchev, K., Perrig, W. & Steinlin, M. (2008). Cognitive functioning, behavior and quality of life after stroke in childhood. *Child Neuropsychology*, 14, 323-338.
8. Greenham, M., Gordon, A., Anderson, V., & Mackay, M. T. (2016). Outcome in Childhood Stroke. *Stroke; a Journal of Cerebral Circulation*, 47(4), 1159–64. <http://doi.org/10.1161/STROKEAHA.115.011622>
9. Gordon AL, Anderson V, Ditchfield M, Coleman L, Mackay MT, Greenham M, et al. Factors associated with six-month outcome of pediatric stroke. *Int J Stroke*. 2015;10:1068–1073. doi: 10.1111/ijs.12489.
10. Lai, P. T., & Reilly, J. S. (2015). Language and affective facial expression in children with perinatal stroke. *Brain and Language*, 147, 85–95. <http://doi.org/10.1016/j.bandl.2015.04.002>
11. Liégeois, F., Connelly, A., Cross, H., Boyd, S.G., Gadian, D.G., Vargha-Khadem, F. & Baldeweg, T. (2004). Language reorganization in children with early-onset lesions on the left hemisphere: an fMRI study. *Brain*, 127, 1229-1236.
12. Narbona, J. & Crespo-Eguílaz, N. (2012). Plasticidad cerebral para el lenguaje en el niño y el adolescente. *Revista Neurología*, 54(1), 127-130.
13. Numis, A. L., & Fox, C. K. (2014). Arterial ischemic stroke in children: risk factors and etiologies. *Current Neurology and Neuroscience Reports*, 14(1), 422.
14. O’Keeffe, F., Liégeois, F., Eve, M., Ganesan, V., King, J., & Murphy, T. (2014). Neuropsychological and neurobehavioral outcome following childhood arterial ischemic stroke: attention deficits, emotional dysregulation, and executive dysfunction. *Child Neuropsychology : A Journal on Normal and Abnormal Development in Childhood and Adolescence*, 20(5), 557–82.
15. Studer M, Boltshauser E, Capone Mori A, Datta A, Fluss J, Mercati D, et al. Factors affecting cognitive outcome in early pediatric stroke. *Neurology*. 2014;82:784–792.

NUEVAS HERRAMIENTAS EN LOS PROGRAMAS DE REHABILITACIÓN DEL MIEMBRO SUPERIOR TRAS UN ICTUS.

María Morán Penadés¹

¹Unidad Daño Cerebral Hermanas Hospitalarias Valencia.

Existe la idea de que el pronóstico del ictus en la infancia, fundamentalmente el isquémico, tiene un mejor pronóstico que el del adulto, dada la mayor plasticidad del cerebro infantil. Sin embargo, esta idea ha cambiado porque está demostrado que las secuelas neurológicas en el ictus isquémico pediátrico oscilan entre el 50 y el 60% de los casos y en el hemorrágico entre el 33 y el 50% (Gordon A., et al. 2011). Centrándonos en la afectación motora y sensitiva, principalmente del miembro superior, cabe destacar que aunque la recuperación pueda ser aparentemente buena, casi el 50% de los casos queda con secuelas, principalmente a nivel distal sobre todo para la realización de movimientos finos (De Castro P. et al. 2012), afectando negativamente al desempeño cotidiano y a la participación. Sin embargo, y a pesar de los déficits descritos, la especificidad de la rehabilitación después de un accidente cerebrovascular en la población pediátrica sigue estando poco estudiada.

Afortunadamente, hoy en día está creciendo un área realmente emocionante en la neurorrehabilitación pediátrica donde el uso de nuevas tecnologías como los sistemas robóticos, la realidad virtual o las consolas de videojuegos ofrecen nuevas oportunidades. Sabiendo que su utilización presenta insuficiente evidencia, pueden ser prometedoras para los déficits más severos de los miembros superiores y la intervención de inicio precoz (Papathanasiou E., 2016).

Estas nuevas tecnologías forman parte de un nuevo paradigma en la neurorrehabilitación basado en la capacidad de neuroplasticidad del sistema nervioso, y que incorpora el concepto del reaprendizaje motor orientado a la tarea (Bayón-Calatayud M. et al. 2013). Además, la investigación sugiere que la terapia eficaz debe ser desafiante, repetitiva, específica de la tarea y novedosa, aplicándose estos conceptos en el uso de estas herramientas. Con ellas, conseguimos una mayor motivación del usuario, a la vez que nos permite medir de manera más objetiva la evolución y podemos graduar la dificultad según el progreso de cada uno.

Existe una amplia variedad de dispositivos tecnológicos que podemos adquirir en el mercado, con costes realmente dispares. A continuación vamos a describir nuevas tecnologías que podemos incorporar en el plan de tratamiento de los pacientes pediátricos con hemiplejía como sistemas robotizados, guantes con biofeedback y consolas de videojuegos.

SISTEMAS ROBOTIZADOS DE MIEMBRO SUPERIOR

Los programas de tratamiento deben ser individualizados, ajustándose a las características del usuario, variando la duración, frecuencia e intensidad, y están indicados fundamentalmente para pacientes con déficit motor moderado o severo. Tomando como referencia estudios publicados recientemente en población adulta (Lum P.S. et al. 2012. Hsieh Y.W. et al. 2012), se afirma que los mejores resultados con la terapia robótica se han alcanzado en la recuperación de la función motora proximal del miembro superior (hombro y codo). Aún así, la eficacia del uso exclusivo de la terapia robótica todavía es discutible. Hasta el momento en la población infantil no existen resultados concluyentes, y en la población adulta, una reciente revisión sistemática demuestra que solo en el grupo de pacientes que reciben rehabilitación convencional junto con terapia robótica obtienen diferencias significativas en las puntuaciones en las escalas *Fugl-Meyer*.

La mayoría de los robots para la rehabilitación del miembro superior parético presentan tallajes de adultos y es complicado encontrar una gama tan variada para la población infantil. Además su coste suele ser elevado. El dispositivo pionero en robótica para la población infantil es el Armeo[®]Spring Pediatric cuyas características son:

Es un exoesqueleto ergonómico y ajustable con resortes integrados. Comprende todo el brazo, desde el hombro a la mano, y permite desgravitar los diferentes segmentos del brazo del usuario.

Presenta una amplia área de trabajo tridimensional permitiendo los movimientos de hombro, codo, antebrazo y muñeca.

A nivel distal dispone de un sistema que detecta la presión de agarre, pudiendo ajustar su sensibilidad en función de la capacidad del usuario.

El sistema contiene ejercicios diseñados específicamente para evaluar la capacidad motora y la coordinación del usuario. Usa el espacio de trabajo predefinido y no tiene en cuenta el espacio de trabajo calibrado individualmente. Con la valoración se obtienen los siguientes parámetros: la distancia del alcance activo, tiempo de reacción y velocidad de movimiento, el ROM durante movimientos activos, capacidad para agarrar y soltar, y la coordinación entre los segmentos del miembro superior durante los movimientos.

Contiene 17 juegos funcionales más 3 de entrenamiento y diversión. Todos los ejercicios se adaptan a la capacidad del movimiento del usuario.

Los entornos virtuales están diseñados para ofrecer distintos niveles de dificultad en diversos parámetros (dirección de los movimientos, velocidad, área de desplazamiento, etc.) y ofrecen un carácter funcional a la tarea ejercida.

GUANTES CON SENSORES Y BIOFEEDBACK AUDIOVISUAL

Durante los últimos años el desarrollo de este tipo de dispositivos a proliferado considerablemente, existiendo actualmente una gran variedad en el mercado y otros prototipos utilizándose en la clínica.

En general estos dispositivos consisten en guantes ajustables, incluyendo dedos y muñeca. Se utilizan junto con un software que permite la valoración del movimiento de los dedos, muñeca y antebrazo, y el software incluye actividades funcionales.

Aquellos que consideramos más interesantes resaltar son el HandTutor®, el Rapel Smart kids, el Yougrabber®, el MusicGlove, y el Gloreha para niños. En la siguiente tabla se describen algunas características diferenciales entre estos dispositivos:

	Valoración			ROM en el entrenamiento			Biofeedback	Registro datos	Observaciones
	Dedos	Muñeca	Antebrazo	Dedos	Muñeca	Antebrazo (pronosupinación)			
HandTutor® www.meditouch.co.il	X	X		X	X		X	X	
Rapel Smart Kids www.neofect.com		X	X		X	X	X	X	Rapel Smart Glove en talla de adulto si incluye los dedos
Yougrabber® www.yourehab.com				Pulgar, índice, meñique	X	X	X	X	Se evalúa el rendimiento general y el desarrollo del usuario.
Themusicglove www.flintrehab.com	X			X			X	X	Disponible talla S, próximamente XS. Solo disponible en EEUU
Glorehaforkids www.gloreha.com	X			X			X	X	Único dispositivo con soporte dinámico que compensa el peso del brazo

Nuestra práctica se centra principalmente en el dispositivo HandTutor® de Meditouch. Consiste en un sistema de rehabilitación de la mano y muñeca, basado en sensores de posición y de velocidad en forma de guante ergonómico que es ajustable. Es una herramienta que nos permite obtener una valoración objetiva y cuantitativa del movimiento de los dedos y muñeca, aunque si bien es cierto, no está validado como herramienta de valoración estandarizada, ni existe parámetros de funcionalidad ni de déficit en base a la normalidad. Las medidas que obtenemos son:

Movilidad pasiva y activa de dedos de la mano y la muñeca de forma aislada o conjunta.

Déficit entre la movilidad pasiva y activa de cada dedo y muñeca

Velocidad del movimiento de dedos y de muñeca, tanto de forma aislada como conjunta.

Ritmicidad del movimiento de dedos de la mano y de la muñeca, tanto de forma aislada como conjunta.

Con estos parámetros de movimiento que se registran, el sistema ajusta el nivel de dificultad de la tarea/juego, pudiendo realizarlo aunque el movimiento activo sea mínimo (alta sensibilidad). Además permite seleccionar la rehabilitación de los dedos y/o muñeca de forma conjunta o aislada, incluso de cada uno de los dedos de forma selectiva.

El usuario puede llevar a cabo una amplia variedad de ejercicios clínicamente desarrollados basados en tareas.

Éstos han sido diseñados para mantener la motivación del usuario, recibiendo durante su realización una retroalimentación aumentada sobre su respuesta motora que aumenta la capacidad funcional de las manos.

El uso del HandTutor® está aumentando en clínicas y hospitales de Europa, consiguiendo junto con la terapia ocupacional tradicional muy buenos resultados en la rehabilitación de la función de la mano tras un ictus (Carmeli E., et al. 2010)

CONSOLAS DE VIDEOJUEGOS

Los beneficios de estas herramientas son numerosos. En primer lugar presentan un coste muy accesible para las familias pudiendo incluir los ejercicios rehabilitadores en la rutina cotidiana, y en segundo lugar porque su carácter lúdico aumenta la motivación del niño a realizar regularmente un entrenamiento con movimientos repetitivos en su contexto natural; por lo que con un poco de ingenio y creatividad puede convertirse en una poderosa herramienta terapéutica. Sin embargo, hay que tener en cuenta que si utilizamos los juegos comerciales, éstos no han sido creados con fin rehabilitador y por lo tanto no nos ofrece un sistema de evaluación objetiva sobre parámetros del movimiento del brazo y mano, y no se puede ajustar el nivel de dificultad a la capacidad del usuario.

Las dos consolas más utilizadas con fines terapéuticos son la Wii de Nintendo® y la Kinect, desarrollado por Microsoft para la videoconsola Xbox.

Las primeras publicaciones sobre el uso de la Wii en rehabilitación tienen ya una década y recogen experiencias en diferentes ámbitos como afectación neurológica, amputados, parálisis cerebral, discapacidad intelectual o envejecimiento activo. Entre los efectos positivos descritos en la literatura encontramos tanto efectos cognitivos como motrices favorables (Deutsch JE. et al 2011. Diny GMW et al 2013); así pues, eligiendo los juegos adecuados, y adaptando el mando si es necesario, la Wii nos ofrece la posibilidad de mejorar las siguientes habilidades motoras de los miembros superiores:

Rango de movimiento.

Destreza

Coordinación de ambos miembros superiores

Control motor distal

Motricidad fina

Velocidad de reacción

Los clínicos que utilicen la herramienta con fin terapéutico deberán seleccionar e implementar aquellos juegos que traten los objetivos individuales según el usuario.

Los videojuegos Kinect implican una práctica de movimiento motivadora y de cuerpo completo ya que los usuarios pueden controlar e interactuar con la consola sin necesidad de un mando tradicional. Mediante una interfaz natural que reconoce gestos y comandos de voz, el usuario es el propio mando. Los primeros juegos fueron diseñados para uso recreativo, lo que crea desafíos para la implementación clínica. El recurso Kinecting With Clinicians (KWIC) proporciona información relevante acerca de los juegos, con el fin de que los fisioterapeutas y terapeutas ocupacionales elijan aquellos que sean más apropiados desde el punto de vista terapéutico, teniendo en cuenta las necesidades y metas de cada usuario en concreto. Actualmente, se han desarrollado diferentes software específicos para la rehabilitación que funcionan con la Kinect, como por ejemplo VirtualRehab, MIRARehab, SeeMeRehab o Jintronix. Ninguno de ellos está pensado exclusivamente para la rehabilitación del miembro superior y en especial a nivel manipulativo/funcional, pero puede ser una herramienta interesante dentro del plan de tratamiento.

CONCLUSIÓN

La evidencia científica actual demuestra que la incorporación de nuevas terapias que introduzcan aplicaciones tecnológicas basadas en la robótica o la realidad virtual a la terapia convencional produce mayor efectividad en la recuperación de la función motora del miembro superior tras un ictus.

Sin embargo, dada la variabilidad de las ventajas terapéuticas que ofrece cada uno de los diferentes sistemas y herramientas, es necesario que los clínicos conozcamos las características para hacer un correcto uso, y cubrir objetivos terapéuticos según las necesidades de los usuarios.

BIBLIOGRAFIA

Bayón-Calatayud M., Gil-Agudob A., Benavente-Valdepeñas A.M, Drozdowskyj-Palacios O., Sanchez-Martina G., del Alamo-Rodríguez M.J. **Eficacia de nuevas terapias en la neurorrehabilitación del miembro superior en pacientes con ictus**. *Rehabilitación* 2014;48:232-40 - DOI: 10.1016/j.rh.2013.10.001

Carmeli E, Peleg S., Bartur G., Elbo E, Vatine JJ. **HandTutor™ enhanced hand rehabilitation after stroke – a pilot study**. *Physiother Res Int*. 2011 Dec;16(4):191-200. doi: 10.1002/pri.485. Epub 2010 Aug 25.

De Castro P, Vázquez M, Miranda M.C., Castro de Castro P., Vázquez López M., Miranda Herrero MC. (2012). **Ictus en la infancia**. Ed. Viguera.

Deutsch JE., Borbely M., Filler J., Huhn K., Guarrera-Bowlby P. **Use of a Low-Cost, Commercially Available Gaming Console (Wii) for Rehabilitation of an Adolescent With Cerebral Palsy**. *Phys Ther* 2008; 88 (10): 1196-1207. doi: 10.2522/ptj.20080062

Diny GMW, Anke IRK, Rutger AJ, Temmink MM, Nijlant, & Jaap HB. **Wii™-habilitation of upper extremity function in children with Cerebral Palsy. An explorative study**. *Develop Neurorehabil* 2013; 16(1): 44-51.

Gordon A., Carr L., Ganesan V., Kirkham J., De Veber G. Out- come alter stroke in childhood. In Ganesan V, Kirkham F, eds. **Stroke and cerebrovascular disease in childhood**. London: Mac Keith Press for the International Child Neurology Association; 2011. p. 340-54.

Hsieh Y.W., Wu C.Y., Lin K.C., Yao G., Wu K.Y., Chang Y.J. **Dose-response relationship of robot-assisted stroke motor rehabilitation. The impact of initial motor status**. *Stroke*, 43 (2012), pp. 2729-2734.

<http://dx.doi.org/10.1161/STROKEAHA.112.658807>. Medline

Lum P.S., Godfrey S.B., Brokaw E.B., Holley R.J., Nichols D. **Robotic approaches for rehabilitation of hand function after stroke**. *Am J Phys Med Rehabil*, 91 (2012), pp. 242-254

Masiero S., Armani m., Rosati G. **Upper-limb robot-assisted therapy in rehabilitation of acute stroke patients: Focused review and results of new randomized controlled trial**. *J Rehabil Res Dev*, 48 (2011), pp. 355-366. Medline.

Papathanasiou E., Chevignard M., Vuillerot C., Tiberghien A., Ingrid Godard I. **Pediatric stroke rehabilitation: A review of techniques facilitating motor recovery**. (*Annals of Physical and Rehabilitation Medicine*, 2016-09-01, Volúmen 59, Pages e2-e2)

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rehab.2016.07.008>

EL ICTUS EN LA INFANCIA. RecoveriX – SINCRONIZACIÓN DE TRES METODOS DE REHABILITACIÓN MOTORA EN TIEMPO REAL MEDIANTE NEUROTECNOLOGÍA DE ÚLTIMA GENERACIÓN.

Dra. Begoña Otaol, g.tec medical engineering

1. ¿Qué es recoveriX?

Rehabilitación motora

recoveriX es el primer sistema de rehabilitación para ictus que sincroniza la actividad mental con la función motora. El cerebro recibe una retroalimentación (neurofeedback) visual y táctil en tiempo real, y esto es lo que hace que la rehabilitación sea más efectiva. Si un niño con una disfunción motora por daño cerebral imagina un movimiento mientras recibe una retroalimentación visual a través de un avatar virtual, y una retroalimentación táctil a través de la estimulación eléctrica de los músculos, al mismo tiempo, entonces, éste podrá recuperar con mucha más probabilidad la movilidad completa.

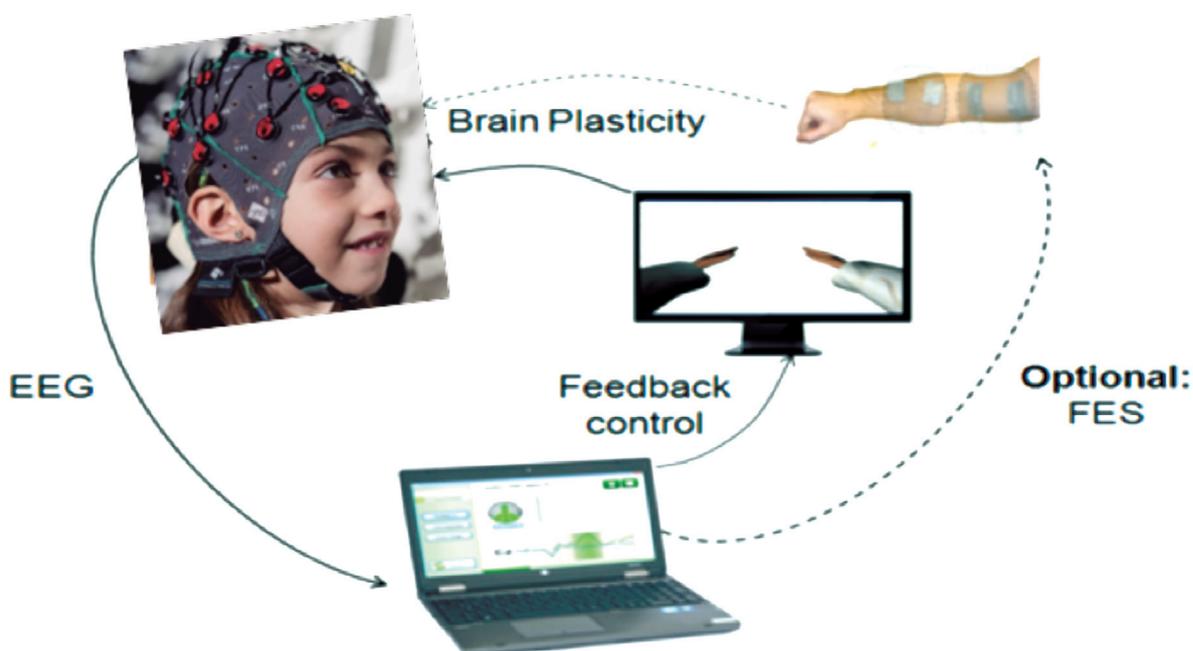
La activación de las funciones sensoriales y motoras es causada por las neuronas espejo. Esto estimula la plasticidad cerebral, ayudando al cerebro a renovar o reconectar los circuitos neuronales, y en este aprendizaje de nuevas formas para mover las extremidades afectadas de nuevo.

Este enfoque único de recoveriX conduce a un nivel mucho más alto de motivación por parte del niño y hace que la rehabilitación sea más eficaz. Entrenamientos frecuentes y repetidos con recoveriX modulan dicha plasticidad cerebral para compensar el daño cerebral y permitir que la recuperación motora sea más rápida tras un ictus.



2. ¿Qué es una interfaz cerebro-ordenador o Brain Computer Interface (BCI)?

La BCI es una neurotecnología que permite la comunicación y el control de dispositivos sin ningún tipo de movimiento. Una BCI no utiliza las vías de salida normales del cerebro, es decir, por la espina dorsal hasta los nervios periféricos, y finalmente, los músculos efectores del movimiento, sino que procesa la actividad mental a partir de medidas directas de la actividad eléctrica del cerebro (generalmente mediante registros de EEG o electroencefalografía).



3. ¿Cómo funciona recoveriX?

El sistema se basa en el principio de la imagen motora (motor imagery) que se mide con el EEG. Dado que la imaginación de un movimiento concreto provoca la aparición de patrones en los ritmos cerebrales muy parecidos a los que se producen cuando se ejecuta un movimiento real, una BCI puede procesar esta actividad cerebral de la corteza motora para influir en los músculos paréticos afectados por un ictus. recoveriX se basa en la combinación de tres métodos diferentes de rehabilitación para aumentar la probabilidad de éxito de la terapia:

Imagen Motora

Se le pide al paciente que imagine un movimiento de las extremidades superiores o inferiores (por ejemplo, el de la mano derecha en dorsiflexión). Las señales procedentes de esta imagen motora se registran con un gorro de EEG y pasan a través de un amplificador de señales biológicas a un ordenador. recoveriX analiza dichas señales de la corteza motora, en tiempo real, y proporciona, al instante, dos tipos diferentes de retroalimentación (neurofeedback) – una vía realidad virtual y otra vía la estimulación eléctrica funcional de los músculos afectados.

Ventajas

- Aumento de la neuroplasticidad, y con ello la capacidad de reorganización cerebral, ya que cuando las áreas de la corteza motora se activan por la imagen motora, se estimula también todo el circuito inverso desde los músculos encargados de dicho movimiento. A diferencia de la fisioterapia convencional, recoveriX nos da la garantía de que el movimiento sólo se efectúa cuando el paciente se imagina el movimiento correspondiente.
- En consecuencia, los ejercicios repetidos con recoveriX mejorarán aún más la plasticidad sináptica por la activación simultánea de las áreas corticales relevantes para el movimiento y las neuronas periféricas. Esta teoría está basada en el postulado del aprendizaje de Hebb que indica que una actividad repetitiva (o “señal”) tiende a inducir cambios duraderos que promueven su estabilidad.

Realidad Virtual

Cuando recoveriX detecta la imagen del movimiento correcto, el paciente recibe una retroalimentación (feedback) visual en tiempo real por medio de un avatar (personaje en realidad virtual). El paciente debe sentarse delante de una pantalla (similar a la terapia del espejo) que muestra el avatar. Si el paciente imagina, por ejemplo, la dorsiflexión de la muñeca izquierda, a continuación, el avatar llevará a cabo el mismo movimiento.



Ventajas

- Este feedback visual en tiempo real es muy fácil de entender. Si un paciente imagina un movimiento, entonces el avatar realiza dicho movimiento.
- La experiencia es similar a mirarse en un espejo, facilitando, de esta manera, la activación de las neuronas espejo que ayudan al aprendizaje del movimiento por imitación.

Estimulación Eléctrica Funcional (FES)

Si el paciente imagina el movimiento esperado, la retroalimentación también se proporciona a través de la estimulación eléctrica funcional (FES) activando los músculos que el sistema nervioso dañado del paciente ya no puede contraer a través de medios naturales. Para ello, dos electrodos superficiales deben colocarse en un grupo muscular específico - por ejemplo, en los músculos extensores de la muñeca.



Ventajas

- El paciente recibe un feedback claro y fácil de entender a través de un movimiento real activo. Sólo con imaginarse el movimiento de la mano o la pierna, verá que realmente su mano o pierna se mueve en consecuencia.
- El paciente permanece motivado porque esta experiencia durante los ejercicios le recuerda continuamente su objetivo: ser capaz de mover la mano o la pierna de nuevo.

Estos tres componentes de la rehabilitación ayudan al cerebro a que se reorganice tras un ictus para poder realizar los movimientos de forma independiente otra vez. Al final de cada sesión de terapia, el sistema recoveriX muestra una evaluación completa del éxito de cada ejercicio, y ofrece una representación clara de tus mejoras.

4. ¿Quién puede usar recoveriX?

Criterios de inclusión y exclusión

En general, la mayoría de los pacientes que sobrevivieron a un ictus pueden utilizar recoveriX. Los pacientes requieren suficiente capacidad cognitiva para recordar e imaginar movimientos. Otros criterios importantes a tener en cuenta son:

- Correcta comprensión de las instrucciones (sin presencia de una afasia global o de Wernicke)
- Sin presencia de una espasticidad fuerte (a decisión del profesional médico)
- Percepción normal (sin déficits sensoriales o heminegligencia)
- Visión sin alteraciones graves
- Sin implantes metálicos en el área de la estimulación muscular, ni marcapasos, ni neuroestimuladores
- Sin un síndrome del empujador demasiado pronunciado

Todos los pacientes de ictus reciben un diagnóstico completo que utilizamos para determinar si la terapia recoveriX es apropiada en cada caso.

5. Preparación de la terapia y configuración

Nuestro gorro de EEG registra las ondas cerebrales de una forma particularmente fácil. El pelo no es ningún problema y el cuero cabelludo no requiere preparación alguna. El gorro de EEG dispone de 16 electrodos activos, lo que significa que cada electrodo se preamplifica individualmente. Esto se traduce en señales más fuertes y más claras con menos ruido.

Para conseguir un buen contacto entre los electrodos y la piel, sólo se debe poner un poco de gel en cada electrodo. La señal de las ondas cerebrales se amplifica una segunda vez y se procesa en el ordenador.

Una sesión de terapia recoveriX sólo requiere de una mesa donde se pueda colocar el sistema. Básicamente, un poco más de espacio que un ordenador portátil con un monitor adicional. El paciente debe sentarse delante de la mesa. La posición exacta dependerá de qué áreas musculares necesiten ser entrenadas.

Una vez el paciente está sentado, el terapeuta (u otro usuario profesional del sistema) puede cargar su anamnesis, incluyendo los resultados de las sesiones anteriores de recoveriX. A continuación, se le debe colocar el gorro de EEG llenando los electrodos con una pequeña cantidad de gel para obtener la calidad de la señal óptima. En la pantalla del ordenador se dará información acerca de la calidad de la señal de cada electrodo. El terapeuta también puede seleccionar el grupo muscular dónde se efectuarán los ejercicios.

Entonces, se colocan los electrodos para la estimulación eléctrica funcional en el grupo muscular específico, y se definen las características del pulso eléctrico para controlar la contracción de los músculos en cada paciente, i.e. la frecuencia, la duración o ancho del pulso, y su amplitud (intensidad de corriente).

Este proceso de configuración tan sólo dura de unos cinco a diez minutos. Para cada ejercicio completo de imagen motora y retroalimentación en tiempo real (visual y FES) se requieren unos diez minutos, y se recomiendan al menos dos o tres ejercicios por sesión de terapia, o más, si el paciente está dispuesto. Por lo general, una sesión de terapia completa no debe durar más de una hora, y comprende diversos ejercicios de unos diez minutos cada uno.

6. Conclusiones del sistema recoveriX

Beneficios para los profesionales

Ejercicios frecuentes y repetidos aumenta la plasticidad cerebral y conducen a una recuperación más rápida de las disfunciones motoras tras un ictus.

Beneficios para los pacientes

recoveriX ayuda al cerebro en su reorganización y en el aprendizaje de nuevas formas de mover las extremidades de nuevo. Complementa la rehabilitación estándar para lograr una recuperación más rápida y eficaz. Además, cuando la rehabilitación convencional ya no puede producir ningún beneficio adicional, recoveriX ofrece una segunda oportunidad de mejora.

El sistema recoveriX incluye todos los componentes necesarios para llevar a cabo los ejercicios de la terapia de una manera fácil. En el sistema están incluidos los algoritmos para la generación de clasificador BCI, y el programa de retroalimentación en tiempo real mediante realidad virtual y estimulación eléctrica funcional de los músculos. recoveriX se puede configurar de forma rápida, y es muy fácil de utilizar, por lo que es una herramienta práctica para el uso diario con pacientes.

7. Estudios relacionados con recoveriX

Xu, R., Allison, B. Z., Ortner, R., Irimia, D. C., Espinosa, A., Lechner, A., & Guger, C. (2017). How Many EEG Channels Are Optimal for a Motor Imagery Based BCI for Stroke Rehabilitation?. In *Converging Clinical and Engineering Research on Neurorehabilitation II* (pp. 1109-1113). Springer International Publishing.

Cho, W., Sabathiel, N., Ortner, R., Lechner, A., Irimia, D.C., Allison, B.Z., Edlinger, G. and Guger, C., 2016. Paired Associative Stimulation using Brain-Computer Interfaces for Stroke Rehabilitation: A Pilot study. *European Journal of Translational Myology*, 26(3).

C. Guger, C. Kapeller, R. Ortner, K. Kamada, Motor Imagery with Brain-Computer Interface Neurotechnology (pp.

- 61-79), in: *Motor Imagery: Emerging Practices, Role in Physical Therapy and Clinical Implications*, edited by B.M García, 2015. Imagen motora
- R. Ortner, J. Scharinger, A. Lechner, C. Guger (2015). How many people can control a motor imagery based BCI using common spatial patterns?, in: *7th International IEEE/EMBS Conference on Neural Engineering (NER) 2015*, , pp. 202 – 205.
- Rupert Ortner, Alexander Lechner, Christoph Guger (2015): Stroke Rehabilitation assisted by a Brain-Computer Interface (BCI) and multimodal feedback: First results. In *proceedings of the European Stroke Conference*, 15.05.2015, Vienna, AT. Poster.
- D. C. Irimia, M. S. Poboroniuc and R. Ortner, “Improved Method to Perform FES & BCI Based Rehabilitation,” in *The 4th IEEE International Conference on E-Health and Bioengineering*, 2013.
- C. Guger, H. Ramoser and G. Pfurtscheller, “Real-Time EEG Analysis with Subject-Specific Spatial Patterns for a Brain-Computer Interface (BCI),” *IEEE Trans. Rehab. Eng.*, vol. 8, pp. 447-456, 2000. Imagen motora
- K. Shindo, K. Kawashima and e. a. Ushiba, “Effects of neurofeedback training with an electroencephalogram-based brain-computer interface for hand paralysis in patients with chronic stroke: a preliminary case series study,” *J Rehabil Med*, pp. 951-957, 43(10) 2011.
- J.C. Moreno, J. L. Pons, E. Gruenbacher, C. Guger (2010). BCI-driven stroke rehabilitation; the concept of the BETTER project.. *Neurorehabilitación con BCI*
- C. Guger, W. Harkam, C. Hertnaes, G. Pfurtscheller (1999). Prosthetic control by an EEG-based brain-computer interface (BCI). *5th European Conference for the Advancement of Assitive Technolgy Düsseldorf, Germany, AAATE*.
- G. Pfurtscheller, C. Guger (1999). “Brain-computer communication system: EEG-based control of hand orthosis in a tetraplegic patient.” *Acta Chir. Austriaca* 31(159): pp. 23 - 25.
- R. Ortner, D. Ram, A. Kollreider, H. Pitsch, J. Wojtowicz, and G. Edlinger, “Human-computer confluence for rehabilitation purposes after stroke,” in *Virtual, Augmented and Mixed Reality. Systems and Applications*, Springer, 2013, pp. 74–82. *Neurorehabilitación con BCI Rehabilitación robótica*
- R. Ortner, D.-C. Irimia, C. Guger, and G. Edlinger, “Human Computer Confluence in BCI for Stroke Rehabilitation,” in *Foundations of Augmented Cognition*, Springer, 2015, pp. 304–312.
- A. Ramos-Murguialday, D. Broetz, M. Rea, L. Läer, O. Yilmaz, F. L. Brasil, G. Liberati, M. R. Curado, E. Garcia-Cossio, A. Vyziotis, W. Cho, M. Agostini, E. Soares, S. Soekadar, A. Caria, L. G. Cohen, and N. Birbaumer, “Brain-machine-interface in chronic stroke rehabilitation: A controlled study.,” *Ann Neurol.* 2013, p. doi: 10.1002/ana.23879, 2013.
- Cho, W., Vidaurre, C., Hoffmann, U., Birbaumer, N., & Ramos-Murguialday, A. (2011, August). Afferent and efferent activity control in the design of brain computer interfaces for motor rehabilitation. In *Engineering in Medicine and Biology Society, EMBC, 2011 Annual International Conference of the IEEE* (pp. 7310-7315). IEEE.

TOMA DE DECISIONES ENTRE TRAUMATOLOGIA Y REHABILITACIÓN EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ESPASTICIDAD EN MIEMBRO SUPERIOR

Meritxell Vigo Morancho. Médico rehabilitador.

Servicio Rehabilitación y Medicina Física. Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona

La extremidad superior nos permite realizar movimientos que nos relacionan con el entorno , tareas precisas, coordinadas, con fuerza, nos facilita la relación con nosotros mismos y con otras personas . En el ictus infantil estas capacidades de relación y participación están alteradas o impedidas, afectando a la autonomía de las actividades básicas de la vida diaria, afecta al manejo de instrumentos escolares y de ocio , como también a la postura, a la imagen estética, a la autopercepción y a la autoestima del paciente que lo padece.

En las siguientes líneas explicaremos cómo se decide el manejo y las conductas terapéuticas a seguir en los niños afectados de paresia y espasticidad en el miembro superior por causa de un evento o accidente cerebrovascular. Dicha valoración, en el Hospital de Sant Joan de Déu, la realizamos de forma conjunta con el servicio de traumatología y de rehabilitación infantil. Desde hace aproximadamente dos años se ha creado la Unidad de espasticidad del miembro superior (UES), compuesta por miembros del equipo de traumatología y del equipo de rehabilitación del hospital. Dicha unidad se reúne con una periodicidad mensual, con el fin de valorar a los pacientes afectados de espasticidad en miembro superior procedentes de ambos servicios y de otros servicios (como pediatría, neurología, etc.), siendo pacientes de nuestra comunidad o pacientes derivados del resto de España. En las valoraciones se decide el tratamiento, ya sea quirúrgico o conservador; y en las revisiones sucesivas se plantea de nuevo el momento idóneo de una posible intervención quirúrgica.

La toma de decisiones para realizar un tratamiento adecuado requiere un abordaje multidisciplinario y un buen análisis de la situación ya que una decisión individual e improvisada puede darnos un resultado no deseado. De forma resumida describimos esta toma de decisiones como fases sucesivas a seguir :

- 1º . Identificar el problema del paciente.
- 2º . Identificar los objetivos que nos planteamos con ese paciente, como por ejemplo, el mejorar la participación del paciente en las actividades propias de los niños de su edad en relación a su entorno social.
- 3º . Proponer posibles alternativas como la cirugía, ferulización, infiltración con toxina botulínica, fisioterapia y/o terapia ocupacional.
- 4º . Elegir la mejor opción y el mejor momento.
- 5º . Revisar y comprobar si el resultado esperado se ha convertido en realidad.

1º. Identificar el problema:

Es necesario definir el problema que más afecta al paciente y clasificar el grado de función para decidir su abordaje terapéutico.

Definir el problema:

Definición clínica del tipo de parálisis del miembro superior sea espástica, atáxica, discinética, flácida.

Localización de su topografía, si afecta a solo un miembro superior, a los dos , a los miembros inferiores y ver el compromiso axial tanto cefálico como de tronco.

Clasificación funcional

Utilizamos las clasificaciones de Gross Motor Classification System (**GMCFSS**) y Manual Ability Classification

System (MACS) .

Es importante ver la situación actual del paciente y en qué medida el problema afecta a sus necesidades :

- Cómo es su nivel cognitivo: si es capaz de seguir órdenes simples, capaz de cooperar en un programa post-quirúrgico, capacidad de memoria y comprensión de lo aprendido.
- En qué se ve afectada su autonomía personal y su autoimagen.
- En qué actividades puede participar y realizar en la escuela, ocio y en las diferentes actividades instrumentales propias de los niños de su edad.

Teniendo en cuenta lo que hemos explicado previamente, en la exploración objetivaremos el tipo de déficit más relevante al efecto de priorizarlo para su tratamiento :

- Déficit de movimiento activo y pasivo.
- Control motor sobre el miembro parético.
- Aumento de tono o espasticidad (signo de la navaja).
- Escalas de valoración funcional.
- Cuál es el patrón predominante a nivel de hombro, codo, muñeca y dedos y que movimientos están comprometidos.

- Valorar si las deformidades son estáticas por un desequilibrio muscular en la que nuestro objetivo será mejorar la función o bien dinámicas, que son actividad dependiente, con un buen control motor y en la que nuestro objetivo es la mejora de la función y la estética (ej: flexo dinámico de codo y pulgar en palma dinámico).

2º -3º . Identificar los criterios de selección y priorización.

Analizaremos a cada paciente y a su entorno para conseguir el máximo de autonomía y participación social en los términos de la Clasificación Internacional de la Función de la OMS (CIF : funciones y estructuras corporales, actividades, participación, factores ambientales y factores personales).

Definir nuestros principales objetivos a corto y largo plazo: mejorar el balance motor, mejorar la corrección de deformidades, mejorar la función, mejoría psicológica y mejoría estética.

Si priorizamos la postura y/o función:

Se decide no intervenir si el paciente tiene afectación distónica o disquinética.

Si el paciente tiene buen control motor y tiene espasticidad que le condiciona contractura muscular, se realizará intervención quirúrgica con objetivo funcional y estética.

Se realizará intervención higiénica o mejorar postura en pacientes con grados severos de **GMCFS IV-V**.

4º. Elegidos nuestros criterios, nos planteamos los **objetivos de tratamiento** con el resto de compañeros de UES y decidimos si se realiza intervención quirúrgica o procedimiento conservador.

5º. **Planteamiento de alternativas**. Si se decide intervención quirúrgica, precisaremos unos **criterios de selección quirúrgica**:

- El paciente idóneo es el paciente mayor de 5-6 años de edad.
- Afecto de parálisis espásticas.
- Con buen nivel cognitivo, sin alteraciones conductuales.

Con suficiente control voluntario motor y con sensibilidad discriminatoria mínima.

Las deformidades seleccionadas más frecuentes para intervención son :

- Flexo de codo
- Flexo dinámico de codo
- Déficit de supinación
- Déficit de extensión de muñeca
- Déficit de separación del pulgar

Deformidad de flexo de codo:

- . Se decide intervenir si el flexo estático es $>30^\circ$.
- . opera el flexo dinámico por motivos estéticos si el paciente lo desea.

Deformidad en pronación:

Se realizará cirugía potenciadora de supinación , si el paciente tiene suficiente fuerza pronadora activa, dado que la mayoría de actividades en nuestra sociedad actual son en pronación.

Debilidad en la extensión de carpo:

Se decidirá la intervención quirúrgica si el paciente tiene buena extensión de dedos, el objetivo buscado será mejorar el posicionamiento para poder tener la visión del objeto a alcanzar y mejorar la deformidad en cuello de cisne de los dedos.

Posicionamiento del pulgar con el objetivo de garantizar correcta abducción del pulgar para realizar prensión y pinza eficaz.

Desviación cubital:

Se interviene a nivel del flexor del carpo ulnar, para mejorar el posicionamiento a neutro de carpo y evitar más movimientos compensatorios en el agarre.

Si se decide intervención quirúrgica, se realizará por parte de los terapeutas ocupacionales, que pertenecen al servicio de rehabilitación, una valoración funcional pre-intervención (escala de evaluación de la extremidad superior del hospital de Shriners , **SHUEE** , así como cuestionario de la experiencia manual, **Cheq**). Elegimos la escala de valoración funcional **SHUEE** porque analiza los dominios de la CIF : función, estructura, la actividad y por ser gratuita.

Tras la intervención se citará al paciente en el servicio de rehabilitación. Dependiendo del procedimiento quirúrgico, se realizará tratamiento rehabilitador combinado, consistente en fisioterapia y terapia ocupacional; y si procede, se realizarán diferentes tipo de férulas: de reposo, funcionales y dinámicas según la fase y la necesidad de colocar el miembro en posición funcional o de asistir a un movimiento insuficiente.

En las tres primeras semanas (tras retirada de yeso) dependiendo del procedimiento quirúrgico, se realizará férula de protección en termoplástico para poder mantener las estructuras operadas y que se pueda retirar para iniciar movilizaciones respetando las estructuras transferidas de la extremidad intervenida. Iniciándose los ejercicios indicados y supervisados por el terapeuta: deslizamientos de las transferencias tendinosas realizadas y movilizaciones activas suaves.

En las semanas siguientes de la 6^a a la 12^a, no se realizarán movimientos pasivos ni resistidos hasta la 8^o semana en el caso de que se hayan realizado transferencias tendinosas, y la retirada progresiva de la férula de protección.

- Se reeducará el control motor, reentrenamiento y autonomía en actividades básicas de la vida diaria (**AVDBS**).

Finalizados los 6 meses, se realiza nueva valoración funcional post-intervención y se comprueba el grado de mejora.

La frecuencia de revisiones del paciente se efectuará en el servicio de Rehabilitación entre 1-3 meses y por la Unidad (UES) entre 1-6 meses dependiendo si es revisión post- procedimiento o no.

Las técnicas quirúrgicas que con más frecuencia se realizan son:

transposiciones tendinosas de musculatura potente a débil, tenotomías, re-routing (cambiar el posicionamiento topográfico para mejorar biomecánica de la extremidad) miofasciotomías, artrodesis funcionales y fijas por dolor y mal posicionamiento.

Los procedimientos realizados por el servicio de rehabilitación son:

- Movilizaciones
- Estiramientos
- Técnicas de inhibición de espasticidad
- Técnicas de facilitación neuromuscular
- Técnicas de control motor
- Aplicación de toxina botulínica
- Terapia ocupacional. Utilización de diferentes técnicas:

1.- Imagen corporal (trabajar la percepción)

2.- Imagen motora (terapia en espejo, realidad virtual (Hand tutor,...), estimulación eléctrica transcraneal,...)

3.- Integración somato-sensorial de la extremidad (generalizar lo aprendido en actividades de la vida cotidiana, ej.: taller de cocina)

4.- Trabajo de las diferentes praxias afectadas (planificación ideatoria, ideomotora, y constructiva)

5.- Terapia bimanual (HABIT, durante 8 semanas)

6.- Terapia restrictiva sobre el lado sano (CIMT), la indicaremos si el paciente realiza flexión dorsal de carpo $>20^\circ$, si moviliza en extensión las metacarpo-falángicas mínimo 10° , si moviliza $>10^\circ$ de extensión de dedos para poder agarrar y soltar, y que tenga un balance motor $>3/5$.

7.- Ferulización: férulas de reposo, funcional y dinámica.

Todas las técnicas terapéuticas van orientadas a la autonomía en actividades básicas de la vida diaria (AVDBs) y en actividades instrumentales de la vida diaria (AVDIs) para que puedan generalizar las actividades realizadas de forma cotidiana.

En la valoración por el médico rehabilitador se realiza:

- Seguimiento.
- Coordinación de las diferentes terapias.
- Indicación e infiltración de toxina botulínica (para ver la actividad de un músculo débil , optimizar las diferentes terapias rehabilitadoras y predecir el efecto de una cirugía , por ejemplo la tenotomía del flexor cubital ulnar).

Tras la intervención por el equipo de rehabilitación, se vuelve a citar en UES a los 3-6 meses para comprobar resultado del objetivo y procedimiento, y se decide si se realizará en un segundo tiempo la intervención quirúrgica.

Los miembros de la unidad, los pacientes y los familiares, valoramos el abordaje multidisciplinar (para seleccionar la idoneidad del tratamiento y los resultados obtenidos) de forma muy satisfactoria. Al analizar de forma conjunta al paciente y seleccionar la mejor opción en el momento adecuado, garantiza menor incertidumbre en nuestro trabajo y mejora el aprendizaje de las posibilidades terapéuticas para su aplicación a los niños afectados de parálisis en miembro superior y que éstos puedan tener la máxima calidad de vida similar al resto de la población infantil.

NEUROPLASTICITY AND PEDIATRIC REHABILITATION

Frank S. Pidcock, M.D.

Associate Professor of PM&R and Pediatrics
Johns Hopkins University School of Medicine
Vice President Rehabilitation,
Kennedy Krieger Institute, Baltimore, MD

OBJECTIVES

- Describe the Neuroscience of adaptive neuro-plasticity
- Discuss Neuroimaging techniques supporting the ability of therapy to remodel the developing brain
- Describe Constraint Induced Movement Therapy (CIMT) to improve functional outcomes using neuroplasticity

CAN THE BRAIN BE CHANGED BY THERAPY? THIS IS THE CONCEPT OF NEUROPLASTICITY

FIRST USE

The first use of the word “plasticity” to describe the brain was by the philosopher psychologist, William James (1890).

*“Plasticity then, in the wide sense of the word, means the possession of a structure **weak** enough to yield and influence, but **strong** enough not to yield all at once*

BRAIN DEVELOPMENT AND NEUROPLASTICITY: Gestational age

1. 24 Weeks: neuronal proliferation and migration
 - a. Malformations
 - b. ~5% of unilateral CP
2. 30 Weeks: white tract development
 - a. Periventricular lesions affecting the corticospinal tract (CST).
 - b. 50% of unilateral CP
3. 33 Weeks: cortex maturation
 - a. Cortico and subcortical lesions
 - b. ~30% of unilateral CP
4. 40 Weeks: cortical gray matter growth and myelination
 - a. Post-natally acquired lesions
 - b. 15% of unilateral CP

WHAT ARE SOME OF THE MECHANISMS THAT DRIVE STRUCTURAL CHANGES IN THE BRAIN?

- NEUROGENESIS & APOPTOSIS
- SYNAPTIC STRENGTH
- SUPER NETWORK OF NEURONAL CIRCUITS

1 NEUROGENESIS & APOPTOSIS

Neurogenesis during brain development and throughout life in selected regions of the brain

1. Formation
 - a. Stem cells divide into progenitor cells and then further differentiate into specialized neural cells

- b. In the developing brain, neural stem cells are located in the ventricular zone of the lateral ventricles.

2. Migration

- a. New neuron move from the ventricular zone to the cortical plate
- b. Neonatal rodents subjected to hypoxic-ischemic (H-I) injury
 - i. New neurons continue to populate the cerebral cortex for months
 - ii. Robust production of new neocortical neurons after perinatal H-I occurs.
 - iii. These new neurons are descendants of the subventricular zone, and they colonize the cell-sparse columns produced by the injury to the neocortex. These columns are populated by reactive astrocytes and microglia.
 - iv. Surprisingly, this neuronogenesis is sustained for months

Apoptosis or programmed cell death to delete unneeded neurons

1. Casp-9 deletion in a rodent model cause reduced apoptosis and leads to expansion in the number of forebrain progenitors and exencephaly
2. This condition is not compatible with life.

#2 SYNAPTIC STRENGTH

1. Changes in strength of neurotransmission can be induced by previous activity
2. Both long term potentiation (LTP) or long term depression (LDP) can occur
3. **Memories** are thought to be encoded by modifications in synaptic strength
4. Hebbian plasticity: “Neurons that fire together ... wire together.”

#3 “SUPER NETWORK”

1. in vivo (“within the living”) imaging of rodent cerebral cortex
2. MUTANT Mice: Implanted a small imaging window over the barrel cortex
 - a. Two-photon laser-scanning microscopy revealed fluorescent dendritic arbors resembling a Golgi stain
 - b. Small area imaged every day for 8 days
 - c. Dendritic spines appear and disappear frequently in the adult rodent cortex whereas growth or retraction of dendritic or axonal processes are not observed
 - d. Spine sprouting is associated with synapse formation and spine retraction with synapse elimination
 - e. The rate of synaptic turnover is increased in response to novel sensory experience

HOW DOES THE BRAIN RESTRUCTURE THE CORTICOSPINAL TRACTS?

1. 2 different pathways
 - a. Corticospinal tract fibers from contra- lateral hemisphere from the affected hand (opposite side from the affected hand). Example: if right hand is affected – the contralateral hemisphere means the left brain hemisphere)
 - b. Corticospinal tract fibers from ipsi- lateral hemisphere. Example: if right hand is affected – the ipsi-lateral hemisphere means the right brain hemisphere)

KEY CONCEPT #1: CORTICAL SPINAL TRACT (CST)

Normal development

Movement strengthens the contralateral (crossed) pathways and weakens the ipsilateral (uncrossed) pathways

Competitive withdrawal

Contralateral projections strengthen and the ipsilateral projections gradually weaken

Intra-hemispheric inhibition

Balanced “two-way” inhibition between intact hemispheres

KEY CONCEPT #2: DAMAGED CORTICAL SPINAL TRACT (CST)

Undamaged hemisphere strongly inhibits the damaged hemisphere

Crossing CST fibers from the damaged hemisphere are weakened

Ipsilateral fibers from the undamaged hemisphere are strengthened

KEY CONCEPT #3: CONSTRAINT INDUCED THERAPY

Interhemispheric inhibition contributes to functional deficits in hemiparesis

Blocking movement of the non-paretic hand reduces inhibition from the undamaged hemisphere

Intensive therapy to the paretic hand enhances activity in the damaged hemisphere

Ipsilateral fibers from the undamaged hemisphere retract when intracortical balance is improved

CAN NEUROPLASTICITY: HELP CHILDREN WITH HEMIPARESIS?

CONSTRAINT BASED MOVEMENT THERAPY(CIMT) is an excellent example of how therapy can use the brain inherent ability to “remodel” to improve upper extremity functional skills for children with hemiplegic cerebral palsy,

3 ELEMENTS

CONSTRAINT

REPETITION

SHAPING

#1 Constraining the use of the less-impaired upper extremity (UE)

“Flexible Rigidity Cast”: Finger tips to above elbow

#2 Repetitive, therapist-directed practice of motor movements

1 TO 6 HOURS PER DAY!

3 TO 5 DAYS PER WEEK!

1 TO 4 WEEKS!

#3 Shaping of more complex actions by rewarding success of simpler components of the target action.

DOES CIMT CHANGE HOW THE BRAIN WORKS?

NEUROIMAGING TECHNIQUES: A “WINDOW” INTO THE BRAIN

1. Functional MRI

- a. 6 adults with STROKE (CVA)
- b. Before and after therapy: Functional MRI (grey matter activity)
Motor activity log (function)
- c. Profuse increase in contralateral and ipsilateral grey matter activity
- d. Amount of increase was significantly correlated with amount of improvement in function
- e. Gauthier LV, et al. Stroke 2008; 39: 1520-1525

2. Transcranial Magnetic Stimulation (TMS)

- a. 6 adult stroke patients before and after 2 weeks of CIMT
- b. Unaffected hemisphere: larger than normal at baseline and shrunk after CIMT
- c. Affected hemisphere: smaller than normal in the affected hemisphere at baseline and enlarged after CIMT
- d. Liepert et al. Neurosci Ltr. 1998;250: 5-8

3. Transcranial Magnetic Stimulation:

- a. 9 adults with stroke (CVA)
- b. Smaller motor map in the affected hemisphere
- c. Conventional therapy: 1 week
 - i. No change in the size of the motor map
- d. Forced use therapy: 1 week
 - i. Significant improvement in dexterity
 - ii. Significant enlargement in the affected hemisphere
- e. Liepert J Neurol 2001; 248:315-321

4. repetitive Transcranial Magnetic Stimulation (rTMS)

- a. Non-invasive rapidly changing magnetic stimulation creating electrical currents in the cortex
- b. High frequency > 1 Herz produces an excitatory effect
- c. Low frequency \leq 1 Herz depresses excitability

5. rTMS can “rebalance inter-hemispheric inhibition”

- a. Rebalancing inter-hemispheric inhibition increases the excitability of viable but dormant neurons in the ipsilesional cortex

6. “Priming”

- a. Priming is an approach to intensifying the desired treatment effect of rTMS.
- b. “Pretreat” with high frequency rTMS then immediately follow with low frequency rTMS.
- c. This releases the damaged hemisphere from the control of undamaged hemisphere dominance.

7. rTMS with “priming” and CIMT: Randomized, controlled, blinded, pre-test post –test design

- a. Congenital hemiparesis: 8 to 17 years old
 - i. Real rTMS with priming + CIMT - 10 subjects
 - ii. Fake rTMS with pretend priming + CIMT - 9 subjects
- b. Statistically significantly better result with “real” rTMS versus “pretend” rTMS ($p= 0.008$) on Assisting Hand Assessment (AHA)
- c. Gillick BT, et al. DMCN 2014, 56:44-52.

DO CHANGES IN THE BRAIN RESULT IN FUNCTIONAL CHANGES FOR THE CHILD WITH HEMIPARESIS?

Kennedy Krieger Institute began the CIMT program in 2004

Traditional protocol

- a. Over 12 months of age
- b. Ambulates steadily
- c. Cast 24 hours with weekly changes
- d. Therapy 5 days a week
- e. Intensity 3 or 6 hours per day
- f. Duration 21 days

Infant protocol

- a. Sits independently
- b. Does not need to ambulate
- c. Cast or thermoplastic splint 1 hour in session + 1 hour at home with family
- d. Therapy 1 hour therapy sessions
- e. Intensity 3-5x/week
- f. Duration 20 days over 4-6 weeks

Expected Outcomes

- a. Will not change Hand Dominance
 - i. Greater awareness of affected side
- b. Functional Changes
 - i. Gains in strength, ROM, grip, spontaneous and active movement
- c. Bimanual Integration
 - i. Gains in self care tasks like pulling pants up
 - ii. Fewer cues needed to incorporate weaker hand in bimanual tasks

Outcomes of a Clinic-Based Constraint-Induced Movement Therapy Program

- a. 29 children with hemiplegia, ages 1.6–19.1 years old.
- b. Statistically significant gains were made on the test of upper limb function
 - i. Melbourne Assessment of Unilateral Upper Limb Function
 - ii. Quality of Upper Extremity Skills Test (except the Protective Extension subtest)
 - iii. Assisting Hand Assessment
 - iv. Canadian Occupational Performance Measure.
- c. Reidy TG, Naber E, Viguers E, Allison K, Brady K, Carney J, Salorio C, Pidcock, F.
 - i. Physical and Occupational Therapy in Pediatrics, 2012; 32(4): 355-367

Research Problems

- a. LACK OF TRUE CONTROLS
- b. DIVERSITY OF PATIENTS
- c. VARIABILITY IN TECHNIQUE
- d. CLARITY OF GOALS

Technology

- a. Promotes repetitive task practice
- b. Targets specific motor movements
- c. Simulates real world activities
- d. Provides feedback on progress
- e. 3 examples
 - i. Armeo “boom”
 - ii. Hand Tutor
 - iii. Kinect

PROGRAMA DE REHABILITACION NEURO-ONCOLÓGICA GLOBAL ¿Qué podemos ofrecer a los supervivientes?

Natalia Rodriguez Nieva. Médico rehabilitador.

Servicio de Rehabilitación y Medicina Física. Hospital Sant Joan de Dèu. Barcelona.

¿Dónde estamos?

Según datos del registro nacional de tumores, en 2015 se declararon 217 casos de tumores de SNC en España en edades comprendidas entre 0 y 18 años. De estos, 81 en nuestro Hospital. Por localización, el 45% de los tumores del SNC se centran en la fosa posterior, el 35% son supratentoriales y el 10% medulares.

Hoy en día sabemos que la supervivencia a 5 años para el cáncer infantil es del 77% y en el caso de los tumores de SNC ya alcanza cifras del 70%, por lo que estamos frente a una población de niños enfermos crónicos y potencialmente discapacitados.

¿Y qué es lo que sabemos de la calidad de vida de estos supervivientes? De lo revisado, se concluye que en los adultos supervivientes de cáncer de la infancia, la percepción de calidad de vida es peor que en la población sana y que los padres tienen peor percepción de la calidad de vida de sus hijos. En niños supervivientes de más de 5 años de evolución, los resultados de calidad de vida no difieren de la población sana excepto si presentan factores relacionados como la fatiga, el dolor, el déficit funcional (motor y/o cognitivo), las alteraciones emocionales o la vejiga e intestino neurógenos. Sabemos que los pacientes con tumores del SNC, los diagnosticados en la primera infancia o aquellos que han requerido tratamientos intensivos y combinados en los que se incluya Radioterapia, tienen peor percepción de salud. Y tampoco hay que olvidar el estrés postraumático de los padres o cuidadores en forma de pobre salud física, emocional y sacrificio profesional, especialmente relacionados con déficits cognitivos.

¿Por qué hablamos de los supervivientes de tumores del SNC como enfermos crónicos? Pues porque van a arrastrar alteraciones como: músculo-esqueléticas, neurológicas, de la función cardíaca, de la función pulmonar, cognitivas, sensoriales, del sistema genito-urinario, endocrinológicas, gastro-intestinales, de la función gonadal, emocionales, trastornos del sueño, fatiga o alteraciones del crecimiento.

¿Hacia dónde vamos?

Ante todas estas consecuencias en una población nada despreciable de supervivientes, la oncología, afortunadamente toma conciencia e investiga nuevos tratamientos menos mórbidos y reclama la intervención multidisciplinar entre la que nos encontramos para tratar de recuperar las secuelas o de manejar la discapacidad de estos pacientes. Aunque no hay evidencia de los beneficios, en cuanto a resultados finales y calidad de vida de los equipos multidisciplinares en el manejo del cáncer, sí que aumenta el nivel de satisfacción de los pacientes, facilita la educación de todos los profesionales que participan y facilita el acceso a ensayos clínicos.

Además se ha demostrado cómo las recomendaciones del tumor board, revierten de forma positiva en el cuidado del paciente. Desde finales de los 90, la Rehabilitación está integrada en los equipos terapéuticos de atención al cáncer y se interviene en todas las fases de la enfermedad, desde un nivel preventivo, curativo y paliativo

Por ser los más frecuentes y con unas características que los hacen especiales, me voy a referir concretamente a **los tumores de la fosa posterior**.

Su **historia natural y síntomas** las resumo en la siguiente tabla.

DEBUT	CIRUGIA	POP-MUTISMO	TRATAMIENTO ACTIVO QT / RT /RHB	SECUELAS	SEGUIMIENTO
Ataxia PPCC HTEC	VTT DVE DVP Exéresis	SD DE MUTISMO CEREBELOSO PEDIATRICO POSTQ	Alteración del equilibrio Alteración coordinación Ataxia Disartria Disfagia Hipotonía Afectación de PPCC Afectación de esfínteres Problemas cognitivos Problemas afectivos Problemas conductuales Alteraciones sensoriales	Falta de energía Trastornos del sueño Cefaleas Sordera Dificultades en los aprendizajes Alteración equilibrio Epilepsia	Curación Recidiva Progresión Muerte

Tabla 1.

Una de las características que definen a estos tumores es lo que se conoce como síndrome de mutismo cerebeloso *pediátrico postquirúrgico* que aparece entre el 15-20% de los casos y recientemente redefinido por los comités de expertos como una situación de mutismo o reducción del habla, labilidad emocional, hipotonía, disfunción orofaríngea, disfagia, síndrome cerebeloso motor, cognitivo-afectivo y del tronco cerebral que también puede incluir afectación de pares craneales o de la vía piramidal. Esta situación tan compleja todavía no es del todo previsible. Parece estar relacionada con la lesión de los tractos dento-tálamo-corticales: DIASQUISIS, que rompe la capacidad facilitadora del cerebelo provocando un hipofuncionamiento de las áreas corticales cerebrales.

El control del lenguaje por el cerebelo está todavía en debate, como se refleja en un consenso internacional en el que se considera su implicación en el discurso, la percepción del lenguaje, la planificación motora, la memoria de trabajo verbal, la fluencia semántica y fonológica, el procesamiento sintáctico, la producción dinámica del lenguaje, la lectura y la escritura. Aproximadamente 2/3 partes de los niños que desarrollan mutismo, van a tener alteraciones motoras del lenguaje a largo plazo.

Sabemos que el cerebelo tiene un papel importante en el control motor y la coordinación y como acabo de decir en el lenguaje, pero también en la regulación de las habilidades visuo-espaciales, afectivas como cambios en la personalidad, conductas inapropiadas, desregulación emocional, desinhibición, impulsividad, ansiedad, disforia y descontrol conductual, y de otras funciones cognitivas como la atención, la memoria de trabajo, las funciones ejecutivas y el aprendizaje

El rol del cerebelo en el control motor no es tanto el de generar los movimientos, sino el modelado y el ajuste del movimiento. Por ese motivo, las lesiones del cerebelo no producen pérdida de movimiento, sino anormalidades de éste, en forma de: variabilidad del movimiento y escasa precisión, ataxia, dismetría, temblor cerebeloso, disinergia.

El cerebelo, por lo tanto, es una estructura compleja y a pesar de que cada área tiene sus funciones, por sus múltiples conexiones, la lesión en una de ellas, va a exponer una mezcla de alteraciones.

Es interesante entender este funcionamiento porque nos ayudará en el planteamiento terapéutico. Así el Espinocerebelum se encarga de regular el tono postural, los ajustes posturales automáticos y la actividad agonista-antagonista muscular. Lesiones a este nivel producen hipotonía axial, temblor postural, oscilaciones posturales aumentadas, dificultad para el control postural anticipatorio, respuestas equilibratorias hiperométricas, dificultad para el automatismo de la marcha y de la coordinación entre las piernas.

Cuando se lesiona la parte del vestíbulo-cerebelo, veremos una disminución del equilibrio y del control del reflejo vestibular-ocular. Se puede estabilizar la mirada con los movimientos de la cabeza mientras se camina.

El Cerebrocerebellum participa en la planificación del movimiento y en el control voluntario de este.

Tabla 2.

FILOGENIA	FUNCION	VERMIS	HEMISFERIOS	NUCLEOS
ARQUI	Equilibrio estático	Nódulo	Flóculo	Del techo
PALEO	Tono muscular Sentido postural locomoción	Língula L. Central Culmen Pirámide Úvula	Ala del lob central L. cuadrado anterior Amígdalas	Globoso Emboliforme
NEO	Movimiento voluntario y semiautomático c-r de agon/antagon	Declive Folium Tuber	L. cuadrado posterior L. semilunar (sup e inf) L. Digástrico	Dentado

Es necesario un control cortical, concentrarnos en conseguir una marcha segura independientemente del patrón que tenga.

La información objetiva que nos aportan los estudios de la marcha, en las lesiones cerebelosas, nos ayudan también a planificar mejor la estrategia de Rehabilitación. Así sabemos que la cinética nos muestra un control anormal de la carga de las EEII, falta de preparación en el momento de contacto y un aumento del impacto a consecuencia de la rigidez de las piernas. Así mismo la cinemática muestra un aumento de la base de sustentación, de la duración del ciclo y la longitud del paso con disminución del BA de tobillo y aumento de las oscilaciones del tronco.

Pero además de los efectos propios y atribuibles a la lesión de la fosa posterior y a su cirugía, hay que sumar posibles efectos adversos por los recambios valvulares, la Radioterapia y la Quimioterapia. Así sabemos que la Radioterapia se asocia a empeoramiento de los déficits cognitivos por el efecto difuso sobre la sustancia blanca y a déficits sensoriales por la afectación directa sobre los pares craneales. Algunos citostáticos como los platinos, los alcaloides de la vinca, la talidomida, el metotrexato y la ciclosporina tienen efectos neurotóxicos tanto a nivel de sistema nervioso periférico, como central. También los corticoides a altas dosis pueden relacionarse con miopatías, temblores o psicosis.

¿Cómo evaluaremos a un niño con tumor de SNC?

Lo exploraremos de una forma global desde las diferentes esferas: Motora a través de la exploración neurológica completa y utilizando en el caso de los tumores de la fosa posterior, escalas de valoración de equilibrio y coordinación como la ICARS; Cognitiva a través de escalas adaptadas a la edad del niño; Lenguaje en todas sus dimensiones; Nivel de autonomía funcional y praxias.

DEBUT	POP	4-6 meses POP	10-12 meses POP(período de 6 -8 meses)	> 12 meses
Valoración NRL-RHB NRPS (si es posible)	Tratamiento oncológico intensivo: CIR +/- QT+/- RT Valoración NRL-RHB Inicio Programa de RHB: FST + LOG + TO	1ª Valoración neurocognitiva NRPS + LOG+ TO	Programa de RHB global Individualizado Ecológico Global COGNITIVO- CONDUCTUAL- MOTOR Reevaluación al final	↓ Intensidad Continuidad... Implicación: - Padres - Escuela Revisión de nuevas necesidades

Tabla 3.

A partir de la exhaustiva evaluación, se aconseja iniciar el programa de Rehabilitación de forma precoz, integral y coordinada, para aprovechar la capacidad plástica, conocida a nivel supratentorial pero también descrita a nivel del cerebelo. En modelos animales sabemos cómo el cerebelo puede modularse y almacenar los cambios ante estímulos sinaptogénicos o técnicas de rehabilitación compensatorias aumentando las sinapsis de las células de Purkinje, la densidad de neuronas nucleares profundas, las sinapsis gabérgicas y glutamatérgicas, la producción cerebelar de neurotrofinas y la densidad de espinas dendríticas. Las conexiones bidireccionales del cerebelo con áreas corticales relacionadas con el control motor, en modelos humanos, tras estimulación magnética transcranial, demuestran este incremento de densidad dendrítica en los hemisferios cerebelosos.

A pesar de nuestra implicación en los tratamientos de Rehabilitación, a menudo algunos de estos supervivientes van a presentar secuelas. Entre las más comunes, la sensación de falta de energía, atribuible a múltiples factores: emocionales, trastornos del sueño, atrofia por desuso, efectos tóxicos sobre músculo y SN por los tratamientos, alteraciones del sistema inmunológico, déficits nutricionales, etc... Otras secuelas, los déficits sensoriales de las cuales la sordera es la más habitual, las dificultades en los aprendizajes, las alteraciones del equilibrio y de la marcha y en el caso de los tumores supratentoriales la epilepsia.

De las secuelas más discapacitantes, las cognitivas. Sabemos que estarán presentes en el 35% de los pacientes con tumores de SNC y en el 80% de éstos serán permanentes. Por lo tanto, algunos de ellos, serán pacientes con discapacidad que requerirán el seguimiento, por parte de los equipos de Rehabilitación, hasta finalizada la escolarización o la edad adulta.

BIBLIOGRAFÍA

Peris Bonet R, Pardo Romaguera E, Ríos Martín I, Sayas Sánchez N, Valero Poveda S., Cáncer infantil en España. Estadísticas 1980-2015. Registro Español de Tumores Infantiles (RETI-SEHOP). Valencia: Universitat de València, 2016 (Edición Preliminar, CD-Rom)

Yagci-Kupeli B et al. Health-related quality of life in pediatric cancer survivors: a multifactorial assessment including parental factor. *J Pediatr Hematol Oncol* 2012; 34: 194-199

Abdel-Baki M et al. *CNS Oncol.* 2015. Multidisciplinary pediatric brain tumor clinics: the key to successful treatment?

McCartney et al. Symptom experience and quality of life in pediatric brain tumor survivors: a cross-sectional study. *J Pain Sympt Manag* 2014

Gudrunardottir et al. Consensus paper on post-operative pediatric cerebellar mutism syndrome: the Iceland Delphi results. *Childs Nerv Syst* 2016.

Domínguez-Carral J et al. Síndrome afectivo-cognitivo cerebeloso secundario a tumor cerebeloso. *An Pediatr (Barc)* 2015

Starowicz A et al. The visuospatial functions in children after cerebellar low-grade astrocytoma surgery: A contribution to the pediatric neuropsychology of the cerebellum. *Journal of Neuropsychology* 2015

Martino G et al. Locomotor patterns in cerebellar ataxia. *J Neurophysiol* 2014; 112: 2810-2821

Hoxha e et al. Modulation, plasticity and pathophysiology of the parallel fiber-purkinje cell synapse. *Front. Synaptic Neurosci.* 2016

J Ullrich N. Neurologic sequelae of brain tumors in children. *J Child Neurol* 2009

PROGRAMA DE REHABILITACION NEURO-ONCOLÓGICA GLOBAL. Curar con las mínimas secuelas

Laura Mangado Aloy. Neuropsicóloga.

Unidad de neurorrehabilitación oncológica-pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona

El espectacular desarrollo en oncología pediátrica ha permitido incrementar de forma exponencial los índices de supervivencia. Este cambio de paradigma nos conduce a una nueva realidad: las secuelas derivadas tanto del propio tumor (y complicaciones de éste), como de los diferentes tratamientos administrados en la edad pediátrica⁽¹⁾. Esta realidad cobra mayor importancia si tenemos en cuenta que es en la edad pediátrica cuando se establecen redes neuronales entre diferentes estructuras cerebrales, conectividad que dará lugar al funcionamiento cognitivo del niño. Así pues cualquier daño que afecte al cerebro y que ocurra durante los primeros años de vida, interferirá en la organización y maduración de dichas redes neuronales, ya que el desarrollo neurológico no se completa hasta pasada la adolescencia⁽²⁻⁶⁾.

Es la neuroimagen funcional la que nos va a permitir ver que existe una conectividad cerebral. Áreas contra áreas establecen una relación, una red. Y es en esta interacción entre las diferentes áreas donde subyacen los procesos cognitivos (Fuster, JM. 2000), procesos que no terminan de madurar hasta pasada la adolescencia, como es el caso de las funciones ejecutivas.

Así pues, esta perspectiva de red, nos indica la necesidad de realizar evaluaciones neuropsicológicas amplias, en lugar de evaluar una determinada área cerebral, debemos examinar el funcionamiento cognitivo de las redes.

Son ya conocidos los timings del desarrollo cerebral a nivel supratentorial. Sabemos que la maduración de estas redes neuronales (sustancia blanca) es un proceso de larga evolución, se inicia antes del nacimiento y no se completa hasta pasada la adolescencia⁽⁷⁾, siendo este periodo de mielinización el periodo más vulnerable ante un daño cerebral.

A estos timings de desarrollo supratentorial le sigue el desarrollo del cerebelo. En el estudio del grupo de Taki y colaboradores⁽⁸⁾, evidenciaron como a mayor edad mayor volumen de sustancia gris del lóbulo posterior del cerebelo. Paralelamente, observaron un patrón de desarrollo inverso en lóbulo anterior del cerebelo, área más motora.

Atrás queda el concepto unilateral cerebelo-motricidad. Siendo numerosos los estudios que describen la conectividad del cerebelo con regiones supratentoriales. Hallazgo que nos va a indicar no solo déficit motor sino la presencia de déficits cognitivos, debido a una disrupción de las vías cerebelo-talamo-cortical⁽⁹⁾. Estos hallazgos cobran gran importancia si tenemos en cuenta que un 50% de los tumores cerebrales ocurren en la fosa posterior en la edad pediátrica. La cirugía es el paso inicial de diagnóstico y tratamiento en la gran mayoría de los casos. Una complicación frecuente de esta cirugía es el síndrome de fosa posterior. Un 25% desarrollará este síndrome, el cual se caracteriza por mutismo, disartria, hipotonía, ataxia, labilidad emocional y cambios de conducta. Paralelamente, se han encontrado déficits en otros dominios cognitivos como: funciones ejecutivas, velocidad para procesar información, atención, dificultades visoperceptivas, memoria y funciones visoespaciales. No se conoce de manera precisa cuál es el mecanismo por el que ocurre esta entidad, pero se cree que puede estar en relación al daño ocasionado en áreas posterolaterales del cerebelo y a una disrupción de las conexiones cerebelo-talamo-cortical. Un dato importante es que hasta un 80% de estos pacientes, tendrá secuelas cognitivas -algunas de ellas significativas- a largo plazo⁽¹⁰⁻¹⁷⁾. Por otro lado, la propia cirugía en cualquier zona del cerebro, va a producir un daño en las fibras de sustancia blanca, ocasionando déficits cognitivos en la velocidad de procesamiento de la información y atención⁽¹⁸⁾.

La Radioterapia (RT) es otro de los pilares fundamentales en el tratamiento de tumores del SNC. Siendo particularmente tóxica para un cerebro que está en pleno desarrollo y maduración, produciendo principalmente un daño estructural en la sustancia blanca⁽¹⁹⁾, daño que implicará dificultades en atención, funciones ejecutivas y memoria. Paralelamente estudios de Palmer (2012), demuestran que el tratamiento de radioterapia conlleva déficits en la velocidad para procesar información, secuela relacionada con una disminución en la integridad de sustancia blanca⁽²⁰⁾. Así mismo, la Quimioterapia (QT) utilizada para combatir este tipo de tumores, también está reportada en la literatura por su neurotoxicidad afectando, no solamente al desarrollo cerebral, sino también algunos órganos neurosensoriales como el oído y la vista⁽²¹⁻²³⁾. Los últimos estudios realizados por el equipo de Blank⁽²⁴⁾, demuestran que la exposición de QT se asocia a cambios estructurales de la sustancia blanca, observándose una disminución en la integridad de las vías de sustancia blanca cerebelo-talámicas. Además, estudios funcionales realizados con PET, han descrito un menor metabolismo de la glucosa en tálamo y la sustancia blanca, ante dichos tratamientos. Dicho tratamiento se ha asociado a un enlentecimiento cognitivo, dificultades en atención, habilidades visomotoras y visoespaciales⁽²⁵⁾.

Actualmente, en la mayoría de unidades de oncología, la evaluación cognitiva de pacientes oncológicos es diferida en el tiempo (al año e incluso dos años de haber finalizado los tratamientos oncológicos) y las opciones de

rehabilitación cognitiva que se ofrecen son muy limitadas, además de tardías. Por otro lado, es fundamental, en la población infantil, reconocer qué subprocesos cognitivos están ya desarrollados y cuáles no, y qué necesidades tiene cada paciente en cada momento evolutivo, con el objetivo de conseguir una rehabilitación neurológica lo más adecuada e individualizada posible⁽²⁶⁻²⁷⁾.

Con el objetivo de minimizar las secuelas cognitivas a largo plazo, se inicia un programa de rehabilitación cognitiva precoz e integral, desde el momento cercano al diagnóstico. Teniendo en cuenta que al año tratamos en este centro 50 nuevos pacientes afectados de tumor en SNC, y que este grupo representa la mayoría de nuestros pacientes con cáncer, está más que justificada esta intervención que tendrá un impacto significativo en la calidad de vida de los pacientes y sus familias.

Para dicha rehabilitación, nos basamos en los siguientes pilares: ecológico, integral y multidisciplinar. Dicha rehabilitación se añade al proceso de rehabilitación motora (estandarizada en la mayoría de centros) con una evaluación detallada y un tratamiento cognitivo personalizado, aprovechando el momento de máxima plasticidad cerebral. Dicha propuesta pretende mejorar la funcionalidad cognitiva, aprovechando las sinergias de otras áreas trabajadas (terapia ocupacional, logopedia y fisioterapia), y generalizar la mejoría funcional en las actividades cotidianas, con el objetivo de impactar de manera muy positiva en su calidad de vida e inserción académica y social⁽²⁸⁾.

La detección precoz de secuelas cognitivas y la disrupción en el día a día del menor nos va a marcar los objetivos del programa de rehabilitación neuropsicológica.

Como sabemos, lo importante en rehabilitación no es la mejoría en las puntuaciones de los tests sino rehabilitar la red funcional, es decir la generalización de la mejoría en el día a día del niño. Trabajando con las situaciones reales del paciente y desde un enfoque global, a través de técnicas y estrategias nos va a permitir que sea más fácil generalizar y aplicar lo trabajado en sesión en el día a día y conseguir así la máxima funcionalidad y autonomía posible.

Por último necesitamos realizar una intervención multimodal, una intervención centrada en el niño, familia y escuela. La familia ha de tener una participación activa en el proceso de rehabilitación, la necesidad de mantener un feedback constante de información es básica y necesaria para conseguir la generalización de nuestra intervención. Proporcionar información, ofrecer pautas de manejo conductual... mejorará la implicación en el proceso rehabilitador del paciente, así como la calidad de vida y percepción de carga subjetiva del familiar. Además, la coordinación con la escuela, psicoeducación y creación conjunta de pautas y adaptación metodológica o curricular es un elemento básico para mejorar la funcionalidad en el día a día del menor⁽²⁹⁻³¹⁾.

Es importante señalar que las técnicas de rehabilitación cognitiva no se deben realizar de manera aislada, por lo que es conveniente intervenir de una manera global, prestando atención a todos los aspectos de la cognición que interfieren en una tarea. A su vez, dicha rehabilitación debe basarse en un modelo teórico que sirva de referencia, organizar las diferentes tareas siguiendo una jerarquía (de menor a mayor dificultad), facilitar desde el inicio la generalización a actividades de su día a día que sean significativas para el niño y ser flexible, adaptando la terapia al paciente. En este sentido, es el modelo holístico-integral el único que ha demostrado eficacia⁽³²⁻³³⁾.

BIBLIOGRAFIA

1. Phillips SM, Padgett LS, Leisenring WM, Stratton K, Bishop K, Krull KR, et al. Survivors of childhood cancer in the United States: Prevalence and Burden of Morbidity. *Cancer Epidemiology Biomarkers & Prevention* 2015; 24(4):653-63.
2. Pogany L, Barr RD, Shaw A, Speechley KN, Barrera M, Maunsell E. Health status in survivors of cancer in childhood and adolescence. *Quality of Life Research* 2006; 15: 143-57.
3. Meeske KA, Patel SK, Palmer SN, Nelson MB, Parow AM. Factors associated with health-related quality of life in pediatric cancer survivors. *Pediatric Blood Cancer* 2007; 49: 298-305.
4. Fay-McClymont T, Ploetz D, Mabbott D, Walsh K, Smith A, Chi S, et al. Long-term neuropsychological follow-up of young children with medulloblastoma treated with sequential high-dose chemotherapy and irradiation sparing approach. *J Neurooncol* 2017; 133:119-128.
5. Ellenberg L, Liu Q, Gioia G, Yasui Y, Packer RJ, Mertens A, et al. Neurocognitive status in long-term survivors of childhood CNS malignancies: A report from the Childhood Cancer Survivor Study. *Neuropsychology* 2009; 23:705-17.
6. Packer RJ, Gurney JG, Punyko JA, Donaldson SS, Inskip PD, Stovall M, et al. Long-term neurologic and neurosensory sequelae in adult survivors of a childhood brain tumor: Childhood cancer survivor study. *Journal of Clinical Oncology* 2003; 21:3255-61.
7. Gogtay N, Giedd JN, Lusk L, Hyashi KM, Greenstein D, Vaituzis AC, et al. Dynamic mapping of human cortical development during childhood through early adulthood. *Proc Natl Acad Sci USA* 2004; 25; 101(21):8174-9.
8. Taki Y, Thyreau B, Hashizume H, Sassa Y, Takeuchi H, Wu K, et al. Linear and curvilinear correlations of brain white matter volume, fractional and anisotropy, and mean diffusivity with age using voxel-based and region-of-interest analyses in 246 healthy children. *Human Brain Mapp* 2013; 34 (8):1842-56.
9. Avula S, Mallucci C, Kumar R, Pizer B. Posterior fossa syndrome following brain tumour resection: review of pathophysiology and a new hypothesis on its pathogenesis. *Childs Nerv Syst* 2015; 31 (10): 1859-67.

10. Reimers TS, Ehrenfels S, Mortensen EI, Schmiegelow M, Sonderkaer S, Carstensen H, et al. Cognitive deficits in long-term survivors of childhood brain tumors: identification of predictive factors. *Medical and Pediatric Oncology Journal* 2012; 40:26-34.
11. Pietilä S, Korpela R, Lenko HL, Haapasalo H, Alalantela R, Nieminen P, et al. Neurological outcome of childhood brain tumor survivors. *J Neurooncol* 2012; 108:153-61.
12. Law N, Bouffet E, Laughlin S, Laperriere N, Brière ME, Strother D, et al. Cerebello-thalamo-cerebral connections in pediatric brain tumor patients: impact on working memory. *Neuroimage* 2011; 56:2238-48.
13. Rueckriegel SM, Driever PH, Blankenburg F, Ludemann L, Henze G, Bruhn H. Differences in supratentorial damage of white matter in pediatric survivors of posterior fossa tumors with and without adjuvant treatment as detected by magnetic resonance diffusion tensor imaging. *International Journal of Radiation Oncology Biology Physics* 2010; 76:859–66.
14. McCurdy MD, Rane S, Daly BP & Jacobson LA. Associations among treatment-related neurological risk factors and neuropsychological functioning in survivors of childhood brain tumor. *J Neurooncol* 2016; 126:1998-08.
15. Küper M, Timmann D. Cerebellar mutism. *Brain and Language* 2013; 127:327-33.
16. Lanier JC & Abrams AN. Posterior fossa syndrome: Review of the behavioral and emotional aspects in pediatric cancer patients. *Cancer*, 2016; 551-559.
17. Palmer SL, Glass JO, Li Y, Ogg R, Qaddoumi I, Armstrong GT, et al. White matter integrity is associated with cognitive processing in patients treated for a posterior fossa brain tumor. *Neuro-Oncology* 2012;14:1185–93.
18. McCurdy MD, Rane S, Daly BP & Jacobson LA. Associations among treatment-related neurological risk factors and neuropsychological functioning in survivors of childhood brain tumor. *J Neurooncol* 2016; 126:1998-08.
19. Khong PL, Leung LH, Fung AS, FongDY, Qiu D, Kwong DL, et al. White matter anisotropy in post-treatment childhood cancer survivors: Preliminary evidence of association with neurocognitive function. *Journal of Clinical Oncology* 2006;24:884–90
20. Palmer SL, Glass JO, Li Y, Ogg R, Qaddoumi I, Armstrong GT, et al. White matter integrity is associated with cognitive processing in patients treated for a posterior fossa brain tumor. *Neuro-Oncology* 2012;14:1185–93.
21. Merchant TE, Concklin HM, Wu S, Lusting RH, Xiong X. Late effects of conformal radiation therapy for pediatric patients with low-grade glioma: prospective evaluation of cognitive, endocrine and hearing deficits. *Journal of Clinical Oncology* 2009; 27:3691-97.
22. Reddick W, White H, Glass J, Wheeler G, Thompson S, Gajjar A, et al. Developmental model relating white matter volume to neurocognitive deficits in pediatric brain tumor survivors. *Cancer* 2003; 97:2512-19.
23. Khong PL, Fung L, Fong D, Qiu D, Kwong D, Ooi G, et al. White matter anisotropy in post-treatment childhood cancer survivors: preliminary evidence of association with neurocognitive function. *Journal of Clinical Oncology* 2006; 24:884-90.
24. de Blank PM, Berman JI, Fisher MJ. Systemic Chemotherapy and White Matter Integrity in Tracts Associated with Cognition Among Children With Neurofibromatosis Type 1. *Pediatric Blood Cancer*. 2016 Jan 12 doi: 10.1002/pbc.25896.
25. McCurdy MD, Rane S, Daly BP & Jacobson LA. Associations among treatment-related neurological risk factors and neuropsychological functioning in survivors of childhood brain tumor. *J Neurooncol* 2016; 126:1998-08.
26. Johnston MV. Plasticity in the developing brain: implications for rehabilitation. *Developmental Disabilities Research Review* 2009; 15 (2): 94-101.
27. Fournier MC. 2003. Neuropsicología. En Ruano A, editor. *Neuropsicología Infantil*. Madrid: Mapfre, 2003; 337-58.
28. Muñoz JM, Tirapu J. Rehabilitation programs for executive functions. *Revista Neurología* 2004; 38(7):656-63
29. Cicerone KD, Langenbahn DM, Braden C, Malec JF, Kalmar K, et al. Evidence-based cognitive rehabilitation: updated review of the literature from 2003 through 2008. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*. 2011; 92(4): 519-30.
30. Cheung LL, Wakefield CE, Ellis SJ, Mandalis A, Frow E, Cohn RJ. Neuropsychology reports for children brain tumors survivors: Implementation of recommendations at home and school. *Pediatr Blood Cancer*. 2014, 61 (6): 1080-7.
31. Butler RW, Sahler OJ, Askins MA, Alderfer MA, Katz ER, Phipps S, Noll RB. Interventions to improve neuropsychological functioning in childhood cancer survivors. *Dev Disabil Res Rev*. 2008, 14 (3): 251-8.
32. Burgess PW, Alderman N, Forbes C, Costello A, Coates LM, Dawson DR, Anderson ND, Gilbert SJ. The case for the development and use of “ecologically valid” measures of executive function in experimental and clinical neuropsychology. *J Int Neuropsychol Soc*. 2006, 12 (2): 194-209.
33. Braga LW, Da Paz AC, Ylvisaker M. Direct clinician-delivered versus indirect family-supported rehabilitation of children with traumatic brain injury: a randomized controlled trial. *Brain Injury*. 2005; 19(10): 819-31.

PROGRAMA DE REHABILITACION NEURO-ONCOLÓGICA GLOBAL. ABORDAJE DE LOGOPEDIA

Alessandra Zoccalli. Logopeda.

Unidad de rehabilitación neuro-oncológica. Servicio de Rehabilitación y M. Física.
Hospital Sant Joan de Deu de Barcelona.

En este resumen intentaremos aportar una visión del trabajo logopédico que se desarrolla en el servicio de Rehabilitación en pacientes con tumores de fosa posterior (TFP).

Trataremos el tema del mutismo, de los trastornos de habla y voz, del desarrollo del lenguaje en estos pacientes y de las dificultades en los procesos de adquisición de la lectura y de la escritura. No trataremos el importante tema de la disfagia porque en nuestro hospital es el servicio de gastroenterología que se ocupa de su detección, valoración y tratamiento.

El **mutismo** postoperatorio en la población pediátrica intervenida de TFP tiene una incidencia de entre el 8% y el 31% .

Es importante a la hora de individualizar el tipo de intervención que queremos llevar a cabo intentar entender frente a qué tipo de mutismo nos encontramos. Podemos diferenciar tres tipos de sintomatología que nos pueden orientar:

1. Déficit de la iniciativa comunicativa, que se asocia frecuentemente con una dificultad generalizada para comenzar autónomamente acciones, que podrían justificarse por una desconexión entre cerebelo y áreas prefrontales y frecuentemente asociadas a una sintomatología neurocomportamental; (Wolfram Ziegler, 2016)
2. Dispraxia, con una a veces muy evidente disociación automático-voluntaria y una sintomatología que podría evolucionar hacia un cuadro simil-afásico por desconexión entre cerebelo y hemisferio izquierdo del encéfalo (De Witte et al., 2017);
3. Disartria (y disfagia) con hipotonía y dificultades de coordinación (Wolfram Ziegler, 2016).

Estos diferentes aspectos del mutismo pueden coexistir en un mismo paciente.

La literatura no respalda ni desaconseja la intervención logopédica en esta fase por lo que concierne la estimulación del lenguaje y del habla y de la articulación. En nuestra unidad optamos por realizar un trabajo de estimulación y de soporte a la familia para manejar una situación que produce especial angustia y frustración.

En el caso de un déficit en la iniciativa comunicativa, intentamos inducir en el paciente necesidades comunicativas específicas y estimulamos la producción vocal, no necesariamente verbal, asociándola a una recompensa. Cuando este aspecto es muy prevalente no ofrecemos

plafones de comunicación porque al no ser usados espontáneamente por el paciente podrían contribuir en aumentar el nivel de frustración de los familiares. Éstos se revelan de gran utilidad en el caso en el que la componente dispráxica o disártrica sean prevalentes y originen frustración en el niño.

En esta fase para estimular la emisión de la **voz** y el **habla** podemos usar técnicas que prevén la realización de praxias verbales (a las que intentaremos añadir muy precozmente la emisión de voz), emisión de voz forzada que se intentará suavizar en un segundo momento, repetición de emisiones vocales involuntarias hasta llegar a la emisión voluntaria de las mismas, repetición de patrones vocales y verbales.

El mutismo tiende en la mayoría de casos a evolucionar hacia una situación de disartria cuya clasificación es dudosa. Algunos autores la clasifican como disartria de tipo atáxico, pero otros detectan características que no son propias de una disartria de este tipo (escasa incidencia de habla escandida y mayor incidencia de fenómenos de alargamiento de los fonemas-Van Mourik et al.1998). Los trastornos de habla y voz tienen una incidencia documentada del 30% en estos pacientes. La literatura indica que el 63% de los niños disártricos en fase aguda, seguirán siéndolo en el momento del cese del ingreso postoperatorio (Mei y Morgan, 2011).

Los déficits pueden abarcar diferentes aspectos: la respiración, la calidad de la voz, la velocidad del habla, la articulación, la programación motora del habla.

En relación a la evolución de estos pacientes, es importante observar que los diagnosticados y tratados con **una edad inferior a los 5-6 años**, pueden tener aún un inventario fonético no del todo completo o realizar simplificaciones propias de su edad en la estructura fonética de las palabras. Esto reduce todavía más la inteligibilidad del habla. La función importante que el cerebelo desarrolla en los nuevos aprendizajes y en su automatización y que se ve alterada por la enfermedad y por los tratamientos, hace que estas estructuras fonéticas inmaduras evolucionen muy lentamente. Como consecuencia, a los aspectos deficitarios del habla relacionados con la disartria, se sobrepone en estos pacientes el aspecto evolutivo que no progresa adecuadamente.

El objetivo del tratamiento es, en todos los casos, **alcanzar una buena inteligibilidad**.

Los aspectos cognitivos influyen mucho en el desarrollo de la terapia de voz y habla. Cabe destacar entre ellos: la poca conciencia del problema, la dificultad para realizar consignas complejas, la dificultad para integrar y automatizar nuevos aprendizajes, la dificultad para poner en práctica nuevas estrategias en los momentos adecuados.

Por esta razón en nuestro servicio prevemos una fase de trabajo individual, una fase en pequeño grupo donde trabajamos las competencias vocales y articulatorias en un contexto comunicativo y, en el curso 2016-2017 hemos introducido unas clases de teatro en las cuales podemos simular diferentes situaciones y entrenar a los pacientes a la elección de los patrones a implementar según las circunstancias. Por la misma razón cuidamos especialmente la introducción progresiva de distractores y realizamos actividades en las que intervienen de manera intensa las diferentes habilidades cognitivas.

Por lo que concierne **el lenguaje oral**, las lesiones cerebelosas influyen muchísimo en la posibilidad de realizar este aprendizaje de forma fluida. Indicamos los déficits de inhibición, de automatización, atencionales, y una velocidad de procesamiento reducida como especialmente dañinos con respecto a una correcta adquisición del lenguaje. El tipo de déficit que se puede instaurar es determinado por la localización de la lesión, por los tratamientos recibidos y por la edad del paciente.

La descripción detallada de los problemas de lenguaje potencialmente relacionados con los TFP es compleja y no puede ser realizada aquí. Podemos citar como problemas prevalentes en **la población de edad inferior a los 8 años** la dificultad a la hora de construir frases con frecuentes reformulaciones, cierta latencia a la hora de buscar los referentes lexicales, el cambio de idioma continuo en niños pertenecientes a familias bilingües, tiempos de programación largos que hacen muy difícil el poder sostener conversaciones, dificultad a la hora de participar en conversaciones grupales debidas a una velocidad de procesamiento reducida, dificultades de comprensión del lenguaje oral complejo (cuentos). En los pacientes **adolescentes o preadolescentes** encontramos dificultades en la planificación del discurso, en la comprensión no literal del lenguaje, dificultades importantes a la hora de realizar inferencias. En ambos grupos encontramos déficits a nivel pragmático.

En todos los casos, es importante trabajar con **objetivos explícitos**, de los que el paciente sea consciente y a través de una **enseñanza explícita**. La capacidad de realizar aprendizajes estadísticos de forma autónoma se ve muy reducida en estos pacientes. Es clave trabajar la inhibición y los **aspectos metacognitivos** para poder implementar eventuales conductas de compensación. Para lograr la automatización y la generalización de las competencias, usamos la **repeticón**, el trabajo con la introducción progresiva de **distractores**, trabajo multitarea. También en este caso trabajamos no sólo en sesión individual, sino también en pequeño grupo y en talleres como el de teatro.

El desarrollo del lenguaje y del habla repercute de forma muy directa en la adquisición y en el mantenimiento de las habilidades relacionadas **con la lectura y con la escritura**. La edad en la que se ha instaurado el daño cerebral es clave. Las dificultades de los niños con debut previo a la automatización de las competencias de lectura y escritura se encuentran prevalentemente en los aspectos de la fluidez y corrección. En los que presentan un debut posterior al correcto desarrollo de lectura y escritura, las dificultades se encuentran sobre todo en la comprensión del texto escrito y en la planificación tanto a nivel de enunciados complejos como de textos. A las dificultades cognitivas subyacentes a estos problemas hay que añadir la ataxia y la necesidad en muchos casos de un cambio de dominancia, manejado por el área de terapia ocupacional.

En un primer momento del aprendizaje de la lectoescritura, influye de forma determinante el escaso desarrollo de las habilidades fonológicas y metafonológicas. Hay que centrarse en estos aspectos teniendo en cuenta que en muchos casos la working memory fonológica es muy reducida. La automatización de la relación grafema-fonema suele ser especialmente lenta y hay que cuidar de forma extrema el ritmo al que se proporcionan nuevos estímulos.

En general hay que **evitar la automatización de aprendizajes erróneos o potencialmente interferentes con los procesos básicos que queremos desarrollar**.

Subrayamos la necesidad de acompañar a estos pacientes en todas las fases del aprendizaje de la lectura y de la escritura, en la integración de los diferentes procesos que tienen que llevar a cabo para llegar a leer y escribir enunciados y textos, para que vayan cambiando de estrategias, cosa que difícilmente hacen de forma autónoma. Otra vez necesitamos un trabajo intenso a nivel **metacognitivo**.

CONCLUSIONES

Destacamos la necesidad de un trabajo logopédico que inicie precozmente y que vaya ajustándose a las necesidades del paciente en términos de frecuencia, de estrategias y de ámbito de intervención. Es necesario realizar follow-up de larga duración con estos pacientes, ya que nuevas dificultades pueden surgir en relación a las diferentes etapas del desarrollo y en relación a cambios de dinámicas y entornos sociales y de actividades.

Dada la complejidad de estos pacientes es fundamental el trabajo de equipo. Los aspectos cognitivos intervienen en todos los aspectos trabajados en ámbito logopédico, así que será fundamental el asesoramiento de un neuropsicólogo. Además, en las intervenciones dirigidas a habla y voz será fundamental la colaboración con el fisioterapeuta. Cuando se aborda el tema de la escritura, es imprescindible coordinarse con el terapeuta ocupacional.

La clave para lograr buenos resultados es el trabajo diario y ecológico realizado en ámbito doméstico y escolar, por lo que es muy importante coordinarse con escuela y familia.

BIBLIOGRAFÍA

Mutismo, habla y voz

- De Witte et al., Apraxia of speech and cerebellar mutism: a case report , *Cerebellum ataxias*, 2017 Jan.6; 4:2
- Wolfram Ziegler, The phonetic cerebellum: cerebellar involvement in speech sound production, 2016, in *The linguistic cerebellum*, Peter Marien, Mario Manto, Academic Press, Elsevier
- Morgan A.T. et al., Role of cerebellum in fine speech control in childhood: persistent dysarthria after surgical treatment for posterior fossa tumour, *Brain and Language*, 2011, 117:2
- Mei A., Morgan T., Incidence of mutism, dysarthria ad dysphagia associated with childhood posterior fossa tumour; *Child's Nervous System*, 2011, July, 27:1129
- Gudrunardottir T et al., Cerebellar mutism. Review of literature. *Child's nervous system*, 2011, 27: 355-363
- De Smeth H.J. et al., Auditory-perceptual speech analysis in children with cerebellar tumours: a long-term follow-up study, *European Journal of Paediatric Neurology*, 2011, 16 (5): 434-442
- Huber F.J. et al., Long-term effects of transient cerebellar mutism after cerebellar astrocytoma or medulloblastoma tumor resection in childhood, *Child's Nervous System*, 2006, 22: 132, 138.
- Van Mourik M et al., Dysarthria in Children with cerebellar or brainstem Tumors, *Pediatric Neurology*, 1998, 18:5

Lenguaje, lectura, escritura.

- Hudson L et al., Posterior Fossa Tumours in childhood: Associated speech and language disorders post-surgery, *Aphasiology*, 1998, 3(1)
- Fulbright R.K. et al, The cerebellum's role in reading: A functional MR Imaging Study, *American Journal of Neuroradiology*, 1999, 20(10): 1925-1930
- Nicolson R., Fawcett A., et al., Developmental dyslexia: the cerebellar deficit hypothesis, *Trends in Neurosciences*, 2001, 24(1): 508-511
- Ramus F. et al., The relationship between motor control and phonology in dyslexic children, *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 44(5): 712-722
- Kim Van Dun et al., *Cerebellum and writing*, 2016, in *The linguistic cerebellum*, Peter Marien, Mario Manto, Academic Press, Elsevier
- Kim Van Dun et al., *Cerebellar – induced aphasia and related language disorders*, 2016, in *The linguistic cerebellum*, Peter Marien, Mario Manto, Academic Press, Elsevier
- Stoodley C.J., *The role of Cerebellum in developmental Dyslexia*, 2016, in *The linguistic cerebellum*, Peter Marien, Mario Manto, Academic Press, Elsevier
- Molinari M. et al., *Cerebellum and verbal fluency (Phonologic and Semantic)*, 2016, in *The linguistic cerebellum*, Peter Marien, Mario Manto, Academic Press, Elsevier

PROGRAMA DE REHABILITACION NEURO-ONCOLÓGICA GLOBAL. FISIOTERAPIA EN LOS TUMORES DE FOSA POSTERIOR.

Cecilia Bisbal Haybo. Fisioterapeuta.

Servicio de Rehabilitación y Medicina Física. Hospital Sant Joan de Dèu. Barcelona.

Los tumores cerebrales son la segunda causa del cáncer infantil seguido de la Leucemia; el 45% de estos tumores se localizan en la Fosa Posterior y causan Ataxia. Los signos motores de esta afección son: hipotonía, disinerxia, dismetría, adiadococinecia, y temblor. También pueden asociarse hemiparesia y lesiones de pares craneales. A ellos se suman problemas del habla, como el mutismo cerebeloso y la disartria y déficits cognitivos como de la atención, memoria, aprendizaje, percepción visual y automatización motriz. Todas estas alteraciones y la edad del niño, influirán en la planificación de nuestro trabajo fisioterapéutico, ya que necesitamos de la participación de nuestro paciente en su recuperación.

La Fisioterapia empieza en la **Fase Aguda** (post quirúrgica), cuando el paciente está hospitalizado. Nuestro trabajo consiste en el cuidado postural (la torticolis es una de las complicaciones post quirúrgicas más comunes), cambios de decúbito, cinesiterapia e inicio de estimulación motriz. Es imprescindible contar con la participación de los padres.

En la **Fase Sub Aguda**, el paciente puede iniciar tratamiento en la Sala de Rehabilitación. El Tratamiento Fisioterapéutico coincide temporalmente con las eventuales quimio y/o radioterapia, y, en algunas ocasiones con otras intervenciones quirúrgicas. Todas ellas causan efectos secundarios que condicionan nuestro trabajo, por lo tanto, es importante relativizar los “retrocesos” de cara al niño y sus familias.

La Fisioterapia se va adaptando a la evolución y a los signos clínicos presentes.

El paciente trabajará el fortalecimiento muscular, la estabilización de posturas, la respiración (trabajo conjunto con logopedia), los cambios de decúbito, ejercicios que van aumentando en complejidad, transferencias, entrenamiento a las caídas, marcha (con y sin ayudas técnicas) tanto en la sala de Rehabilitación como en diferentes entornos del Hospital. Y continuará su recuperación de manera ambulatoria.

Es aconsejable iniciar la recuperación en un espacio tranquilo, sin ruidos, para facilitar el aprendizaje y la concentración en las actividades motrices o en la planificación de ellas. A estos pacientes les cuesta dominar varias articulaciones a la vez y se adaptan muy mal a los cambios inesperados del entorno. Tienen además dificultades en el aprendizaje motor y en consolidar patrones óptimos de movimiento. Por ello nuestras estrategias contemplan: consignas sencillas, de menos a más articulaciones implicadas en los ejercicios, de mayor a menor base de sustentación, a través de juegos (según la edad) y progresivamente introducen la doble tarea (conversar con el paciente mientras desempeña algún ejercicio o desplazamiento, solicitarle que sume o reste...) con la finalidad de automatizar los movimientos, ya que tiende a corticalizar sobretudo la marcha.

Cuando nuestro paciente ha incrementado la fuerza, mejorado la coordinación y el equilibrio en distintas posturas, y ha automatizado las caídas, iniciamos el entrenamiento de la marcha.

La **marcha atáxica** se caracteriza por la gran variabilidad de patrones:

La longitud de zancada, la velocidad y la amplitud, son irregulares. Se incrementa la Fase de Apoyo, hay un inadecuado posicionamiento del pie y tendencia a las caídas. El entrenamiento se inicia con el trabajo de transferencia del peso y del paso de sentado a bipedestación, con y sin apoyo y siempre con vigilancia.

En colchoneta se entrenan las caídas (así el paciente tiene más confianza en conseguir la postura erguida sin apoyo, más adelante se harán en el suelo), desde la cuadrupedia, postura de rodillas y de pie. La incorporación a la bipedestación es fundamental para dar seguridad al paciente y facilitar el uso de reacciones de enderezamiento y equilibrio y de las defensivas.

Usamos caminadores posteriores con apoyo de antebrazo, freno posterior y según lo requiera el paciente bloqueamos las ruedas para que (al inicio) solo se concentre en el paso. En algunas ocasiones se requiere de estabilizadores de pelvis y calzón.

Según la evolución, vamos retirando las ayudas para que el paciente sea capaz de controlar tanto su tronco, la alternancia de los miembros inferiores, como la direccionalidad y el sentido de las ruedas del caminador.

Entrenamos las transferencias de peso en bipedestación en diferentes ángulos y las vamos haciendo más complejas: disociación de cintura escapular y pélvica, balanceo de miembros superiores.

Poco a poco introducimos la marcha autónoma (aunque el paciente siga desplazándose con el andador), usamos palos para facilitar la alternancia de los miembros superiores, movimiento muy difícil de incorporar, ya que el paciente no sólo debe hacer un control del equilibrio dinámico, sino que el de las fases de la marcha y el balanceo

de miembros superiores a la vez en esta nueva situación, tiende a la rigidez. Las dificultades del control multiarticular hacen que el paciente bloquee las rodillas y pivote sobre los talones para evitar la triple flexión del miembro inferior en la fase del despegue y deambule en bloque sin disociar cinturas (escapular y pélvica), ni acompañar los miembros superiores en el balanceo.

La verdadera característica, es la gran variabilidad de los patrones de la marcha.

También realizamos marcha lateral con apoyo en la pared. Es menos complicado ya que el paciente tiene la información propioceptiva y más puntos de apoyo.

Los pacientes atáxicos suelen perder el equilibrio más fácilmente cuando hay ruidos o se cruzan con otras personas, por ello salimos a deambular fuera de la sala para acostumbrarles progresivamente a espacios abiertos y ruidosos.

Trabajamos la tolerancia a la frustración, ya que el esfuerzo en la concentración es importante para lograr un acto motor adecuado, para el cual hacen falta muchos intentos. También hacemos descansos para evitar la fatiga, sobre todo en las épocas de tratamientos agresivos.

Algunas sesiones se graban para que ellos (si son adolescentes) puedan ver su desempeño y comentar cómo se ven y qué creen ellos que pueden corregir. Implicar al paciente en su recuperación, significa que se sentirá importante en su proceso rehabilitador y tendrá adherencia al tratamiento.

Con los niños más pequeños organizamos sesiones de psicomotricidad. A través de los circuitos y el juego, también conseguimos trabajar nuestros objetivos.

El trabajo multidisciplinar y la integración de diferentes visiones del paciente, además de ser muy enriquecedor y representa un elemento imprescindible para su recuperación.

BIBLIOGRAFÍA

- Cerebellar ataxia: Pathophysiology and Rehabilitation,
Jon Marsden and Chris Harris
- Rehabilitation of Ataxic gait following cerebellar lesions: Applying theory to practice
Gemma Kelly and Jackie Shanley
- Late Effects of Therapy for Pediatric Brain Tumor Survivors
Christopher D. Turner, MD, Celiane Rey-Casserly, PhD, Cori C. Liptak, PhD, and Christine Chordas, RN, PNP
- Gait ataxia-Specific Cerebellar influences and their Rehabilitation
Winfried Ilg and Dagmar Timman, MD
- Contribución del Cerebelo a los procesos cognitivos: avances actuales
Tirapu-Ustárroz, Luna-Lario, Iglesias-Fernandez, Hernández-Goñi
- Typical Features of cerebral Ataxic gait
Stolze, Klebe, Petersen, Raethjen, Wenzelburguer, Witt, Deuschl
- Locomotor Patterns in Cerebellar Ataxia
Martino, Ivanenko, Serrao, Ranavolo, d'Avella, Draicchio, Conte
- Mechanisms of Cerebellar gait Ataxia
Morton y Bastian
- Neurocognitive function after radiotherapy for paediatric brain tumours
Padovani, André, S. Constine and Muracciole
- Gait in patients with cerebellar ataxia
Palliyath, Hallet, Thomas and Lebedowska

COMUNICACIONES ORALES

PROTOCOLO DE ACTUACIÓN ANTE SIALORREA EN NIÑOS EN EL HOSPITAL DE CRUCES.

Maldonado Ruiz, Rocío –MIR-2

S. MF y Rehabilitación –HU Cruces –Bizkaia
maldonadoruizrocio@gmail.com

Velertas Martínez, Zulema–Médico Adjunto

.MF y Rehabilitación –HU Cruces –Bizkaia
ZULEMA.VELERDASMARTINEZ@osakidetza.eus

Mínguez-Goyanes Castilla Elena –MIR-2

S. MF y Rehabilitación –HU Cruces –Bizkaia
elenamgcastilla@gmail.com

Cívicos Sánchez, Nora –Médico Adjunto

UL Medulares –S. MF y Rehabilitación –HU Cruces –Bizkaia
nora.civicosanchez@osakidetza.eus

Jauregui Abrisqueta, M^a Luisa–Jefe Clínico

UL Medulares –S. MF y Rehabilitación –HU Cruces –Bizkaia
Marialuisa.jaureguiabrisqueta@osakidetza.eus

García Ribes, Ainhoa–Médico Adjunto

U Neuropediatría–S. Pediatría –HU Cruces –Bizkaia
ainhoa.garciaribes@osakidetza.eus

OBJETIVO

Presentar el protocolo de tratamiento que se está llevando a cabo para sialorrea en niños en el Hospital Cruces.

DISEÑO

Protocolo multidisciplinar de tratamiento.

MATERIAL Y METODOS

Niños mayores de 4 años con problemas de sialorrea secundarios a mala coordinación musculatura orofacial y palatolingual, hipersecreción, mala acomodación lingual, alteración tono muscular y control postural, etc.

RESULTADOS: Se realiza entrevista clínica a la familia en primera consulta conjunta en la Unidad de Espasticidad Infantil haciendo hincapié en los datos basados en la escala Crysdale de sialorrea.

INTERVENCIÓN NEUROPSICOLÓGICA INFANTIL: ABORDAJE CONDUCTUAL Y DE HABILIDADES SOCIALES EN NIÑOS CON TUMORES CEREBRALES

García Fernández, Juan Luis,

becario neuropsicología, Institut Guttmann, jlgarcia@guttmann.com

Gil Pagés, Macarena,

becaria neuropsicología, Institut Guttmann, macarenagil@guttmann.com

Enseñat Cantalops, Antonia,

responsable del departamento de neuropsicología, Institut Guttmann, aensenat@guttmann.com

León González, Daniel,

médico rehabilitador, Institut Guttmann, dleon@guttmann.com

El proceso neurorehabilitador dentro del Institut Guttmann abarca a los médicos rehabilitadores, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, logopedas y profesores de educación física, junto con el trabajo de musicoterapia y neuropsicología, con el objetivo de mejorar la calidad de vida del niño. Las alteraciones cognitivas resultantes tras una lesión cerebral infantil, pueden influir en el buen funcionamiento de la vida diaria, así como en el aprendizaje escolar, las habilidades adaptativas y en la calidad de vida del niño (Enseñat et al., 2016). Esto es lo que sucede tras un tumor cerebral y su tratamiento radiológico. El abordaje neuropsicológico plantea una evaluación inicial, un programa de intervención cognitivo, conductual y emocional del niño, junto con la intervención familiar y del ámbito escolar para manejar estas dificultades y su impacto en la vida cotidiana. Desde el año 2006, el Institut Guttmann ha atendido dentro del programa neurorehabilitador a 14 niños que han sufrido un tumor cerebral con un porcentaje del 53,84% por astrocitoma; 23,07% por meduloblastoma, 15,38% por ependinoma y 7,69 % por tumor teraoido rabdoide. Todos ellos han realizado sesiones de rehabilitación cognitiva, usando la plataforma de rehabilitación Guttmann, NeuropersonalTrainer (G,NPT®), con una mejora y mantenimiento de los procesos cognitivos evaluados mediante las pruebas de rendimiento cognitivo general. Desde el 2015 se realiza un programa de intervención específica en pequeño grupo con 3 niños oncológicos (edades de 5-8 años) para abordar principalmente las dificultades de funcionamiento ejecutivo (planificación, organización, memoria de trabajo, flexibilidad mental), conductuales (capacidad de control inhibitorio) así como habilidades sociales (normas grupales, adaptación al entorno e interacción con los otros), utilizando como base el juego cooperativo, y aplicando técnicas de modificación de conducta y auto-instrucciones. Como resultado de esta intervención englobada dentro del marco neurorehabilitador, e involucrando a la familia y la escuela, hemos podido observar desde su inicio hasta ahora una mejora cualitativa principalmente de las habilidades sociales dentro de la dinámica general de este grupo.

PROTOCOLO DE VALORACIÓN/EVALUACIÓN LOGOPEDICO EN ADOLESCENTES DIAGNOSTICADOS DE UN MEDULOBLASTOMA EN FOSA POSTERIOR

Frontera Bellver, Mireia,

Logopeda Unidad de Daño Cerebral Hermanas Hospitalarias Valencia mfrontera.valencia@hospitalarias.es

Fernandez Yuste, Davinia

Logopeda Unidad de Daño Cerebral Hermanas Hospitalarias Valencia

INTRODUCCIÓN

El meduloblastoma es el tumor maligno más frecuente del sistema nervioso central en pediatría, requiere tratamiento de cirugía, radioterapia y quimioterapia. Los niños diagnosticados de meduloblastoma tienen riesgo de presentar importantes dificultades en el área del lenguaje oral y escrito, así como dificultades lectoescritoras.

OBJETIVOS

Se presenta el protocolo de valoración logopédica aplicado a adolescentes diagnosticados de meduloblastoma en la infancia así como el diagnóstico resultante.

PACIENTES

Adolescentes diagnosticados de meduloblastoma en la infancia. Se realiza una valoración logopédica específica y se establece un diagnóstico diferencial.

MATERIAL Y MÉTODO

Extenso protocolo de valoración logopédica, para conocer cuáles son las dificultades que presentan los adolescentes diagnosticados de un meduloblastoma en la infancia y posterior planificación de la intervención.

RESULTADOS

Los resultados de la evaluación muestran que los adolescentes diagnosticados de meduloblastoma tienen riesgo de presentar dificultades en lenguaje oral, lenguaje escrito, lectura y comprensión (oral y escrita).

Conclusión: Los adolescentes diagnosticados de meduloblastoma en fosa posterior en la infancia, constituyen una población de alto riesgo dada la localización del tumor, los tratamientos recibidos y las secuelas neurocognitivas que producen. La evaluación logopédica muestra dificultades en el lenguaje oral, lenguaje escrito y lectoescritura. Es por ello importante realizar una correcta evaluación que permita detectar las dificultades con el objetivo de iniciar una intervención y ofrecer las ayudas necesarias para minimizar su impacto en el aprendizaje y rendimiento escolar.

EFFECTIVIDAD EN LAS DOSIS SUCESIVAS DE TOXINA BOTULÍNICA APLICADA A LA SIALORREA EN NIÑOS CON PARÁLISIS CEREBRAL.**Lepe Evora, Maria Rosa.**

MIR 3º año especialidad Medicina Física y Rehabilitación. Servicio de Rehabilitación. H U Virgen Macarena. email: arpinto@us.es

Diaz Borrego, Paola.

FEA Medicina Física y Rehabilitación. Servicio de Rehabilitación. H U Virgen Macarena
email: padibo2@gmail.com

Cruz Guisado, Victor

MIR 4º año especialidad Medicina Física y Rehabilitación. Servicio de Rehabilitación. H U Virgen Macarena
email: vik88m@hotmail.com

Conejero Casares, Juan Andres.

Profesor asociado de Rehabilitación Médica de la Facultad de Medicina de la Universidad Sevilla FEA Medicina Física y Rehabilitación Servicio de Rehabilitación. H U Virgen Macarena
email: juanandresconejero@gmail.com

Romero Romero, Belen

FEA Medicina Física y Rehabilitación Servicio de Rehabilitación. H U Virgen Macarena
email: belenromero04@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La sialorrea es la pérdida involuntaria de saliva que es considerada como normal hasta los cuatro años de edad. Es frecuente que en niños con trastornos neurológicos persista más allá de los cuatro años asociando, en muchas ocasiones, trastornos de la deglución.

La Parálisis Cerebral engloba un grupo de trastornos permanentes del movimiento y la postura, que causan limitación de la actividad y se atribuyen a alteraciones no progresivas que ocurrieron en el cerebro fetal o infantil en desarrollo. La prevalencia de Parálisis cerebral es de 1-5 por cada 1000 nacidos vivos, lo que la convierte en la causa más común de discapacidad motora en niños.

Algunos autores afirman que entre un 10-58% de los niños con Parálisis cerebral presentan sialorrea, lo que supone que 1 de cada 3 niños con PC ha babeado en algún momento. Los de tipo tetraplejía espástica presenta una mayor incidencia según algunos autores. Aunque se subestima, la sialorrea implica consecuencias clínicas y sociales, afecta a la salud del niño en cuanto a trastornos de la deglución y patología respiratoria, además tiene repercusiones negativas para su desarrollo socioemocional y sobrecarga familiar.

Hasta la pubertad la producción de saliva es de 750- 900 ml/día, llegando a alcanzar en la edad adulta los 1000-1500 ml/día. En reposo el 75% de la producción salival se debe a las glándulas submandibulares, el fluido de las mismas presenta características más mucosas que el producido por las glándulas parótidas, más seroso y con una producción del 20% en reposo. Durante el proceso de la masticación se invierten estas proporciones, aumenta la secreción de las parótidas y la saliva es menos espesa. La salivación está mediada por el sistema nervioso autónomo a través de un complejo control neural entre el simpático y el parasimpático.

Los mecanismos por lo que se produce la sialorrea son muy diversos. Puede ser consecuencia directa de un aumento de la producción, o bien provocada por un control neuromuscular oral ineficaz que desencadene un defecto del cierre de los labios, bien debilidad de orbicular o por empuje de la lengua hacia fuera, debilidad de maseteros con descenso de la mandíbula o bien por una malaoclusión dental. En la Parálisis Cerebral el reflejo de la deglución puede estar intacto pero la frecuencia de la misma puede estar disminuida, lo que ocasiona un estancamiento salival. Esto mismo también puede ser consecuencia de una disminución de la sensibilidad oral, por la existencia de Reflujo Gastroesofágico o por un mal control de la cabeza. Otros factores extrínsecos relacionados son la toma de medicamentos como los anti-convulsivantes, los inhibidores de la acetilcolinesterasa, las infecciones benignas del área ORL y vías respiratorias altas, caries dentales, chupeteo de los dedos y el estado emocional del paciente.

Existen varias modalidades de tratamiento para la sialorrea. Los fármacos anticolinérgicos a menudo utilizados de primera elección, presentan con frecuencia efectos secundarios sistémicos, como retención urinaria y visión borrosa. Las terapias orales sensitivo-motoras con éxito limitado en la reducción del babeo, han pasado a ocupar un segundo plano en la intervención de la sialorrea. Los procedimientos invasivos, como la irradiación glandular y la extirpación quirúrgica, han sido a menudo de elección por los padres, en casos refractarios y de difícil control, debido a que implican un control permanente de los síntomas.

La introducción de la toxina botulínica tipo A en el tratamiento de la sialorrea, ha supuesto un cambio de la actitud terapéutica en la última década. A pesar de no suponer una solución permanente, es elegida por los pacientes y sus cuidadores, dejando atrás otras opciones más invasivas como la irradiación glandular y la cirugía. Constituye en la actualidad, una opción terapéutica bien establecida para el manejo de la sialorrea en niños con trastornos neurológico con resultados generalmente positivos. No obstante, el efecto a largo plazo de las inyecciones repetidas de toxina botulínica en las glándulas salivales en niños, aún no es bien conocido.

OBJETIVOS

Valorar la eficacia de la infiltración seriada de toxina botulínica tipo A en las glándulas salivales para el tratamiento de la sialorrea en la Parálisis Cerebral. Y comparar la eficacia de dichas infiltraciones en el tratamiento de la sialorrea de otro origen neurológico en la edad pediátrica.

DISEÑO

Estudio experimental, no aleatorizado, longitudinal y prospectivo. Se incluyen 18 pacientes, seleccionados de forma consecutiva desde Enero del 2012 hasta mayo del 2016. Criterios de inclusión: menores de 18 años con sialorrea moderada-severa o severa de origen neurógeno, y que firmaban el consentimiento informado. Criterios de exclusión: sialorrea de origen no neurógeno, o rechazo del tratamiento. Se dividieron en dos grupos: grupo A incluye a los pacientes diagnosticados de Parálisis Cerebral, grupo B con trastornos neurológicos distintos de la Parálisis Cerebral.

INTERVENCIÓN

Se realiza la infiltración bajo guía ecográfica de toxina botulínica A en las glándulas submaxilares, asociada o no, a las glándulas parótidas, en todas las ocasiones de forma bilateral, atendiendo a criterios clínicos de intensidad y frecuencia de babeo, así como a criterios cualitativos de la calidad del fluido, según plan terapéutico establecido previamente.

Se utiliza Toxina botulínica tipo A, a dosis de 1'4 UI/Kg para glándulas parótidas y 0'6 UI/kg para submaxilares. Se diluye un vial de 100 UI con 1 ml de Suero Fisiológico por paciente.

Todas las infiltraciones se realizan bajo guía ecográfica con sonda lineal de 5-10 MHz y son realizadas por el mismo profesional. No se realiza ningún tipo de sedación ni anestesia. En su lugar se utilizan distractores según preferencias del paciente y/o cuidadores (Tablet, canciones...). Para la infiltración se utilizan agujas 21G (25x0'8).

MEDIDAS DE RESULTADOS

Se utilizaron dos tipos de medidas para cuantificar el babeo previo a intervención y un mes después de cada infiltración.

La Escala de Frecuencia e Intensidad (I/F) es una medida subjetiva de valoración, que puede ser aportado tanto por el paciente, el cuidador o el observador. La intensidad presenta 5 niveles que va desde un valor 1 que sería la normalidad (seco); valor 2 que corresponde a sialorrea leve donde moja los labios; valor 3 que corresponde a sialorrea moderada, moja labios y mandíbula; valor 4 que sería sialorrea grave, moja la ropa; y valor 5 que corresponde a la sialorrea profusa que moja ropa, manos, suelo, el paciente se encuentra mojado permanentemente. La frecuencia del babeo la aporta el paciente o el cuidador, y presenta cuatro niveles: el primero sería la normalidad, nunca existe salivación en exceso; el segundo el babeo es ocasional; el tercero el babeo es frecuente y todos los días; y el cuarto el babeo es todos los días de manera constante.

Se ha añadido la Escala de baberos/día (B/d) como medida de valoración cuantitativa y fácil de reproducir por los cuidadores.

Ambas escalas se aplicaron en la visita de la infiltración, al mes de la misma, para valorar su efecto, y a los cuatro meses de la infiltración con el objetivo de valorar si el paciente precisa una nueva intervención.

Se consideraba que el resultado era eficaz si había una disminución de uno o más puntos en la escala de intensidad y frecuencia de la sialorrea y si disminuía el número de baberos o gasas usadas diariamente el 30% o mas

Se recogieron datos sobre las características de la saliva, en cuanto a la fluidez o densidad. En caso de observar si la toxina botulínica perdía eficacia, se anotaba el número de orden de la infiltración donde sucedía; dejando constancia de cuál era el plan estratégico tras el fracaso de la misma, ya fuese fármacos orales, tóxina o ambos.

ANÁLISIS DE LOS DATOS

Se recogieron los datos en formato Excell, realizando procesamiento de los mismo a través del programa SPSS-13.

Se realiza un análisis de frecuencias de las distintas variables obtenidas en el estudio, comparando ambos grupos. Hemos analizado dosis, número de infiltraciones, glándulas infiltradas, las variables de Intensidad/ Frecuencia y Baberos/día por grupos en cada infiltración e individualmente, efectos secundarios y se compararon resultados entre grupos.

RESULTADOS

De los 18 pacientes incluidos en el estudio, cinco pasaron a formar parte del grupo A y 13 del grupo B, según criterios diagnósticos.

1. Edad y sexo: En el grupo A la edad media era de 12'4 años (5-18), mientras que en el grupo B es de 8'5 años (5-18). La distribución por sexo fue similar en ambos grupos: en el grupo A el 60% eran hombres y el 40% eran mujeres; mientras que en el grupo B el 61.5% eran hombres y el 38'5% mujeres.

2. Diagnóstico: Los pacientes incluidos en el grupo A estaban diagnosticados de Parálisis Cerebral tipo tetraplejía espástica, el 80% presentan Gross Motor Function Classification System (GMFCS) de V. En el grupo B la mayoría de los incluidos tienen diagnóstico de Encefalopatía (85%), mientras que un 15% están diagnosticados de Síndrome de Rett.

3. Número de infiltraciones: El grupo A con un total de 9 infiltraciones, presenta una media por paciente de 1'8. El grupo B tiene un total de 41 infiltraciones con una media por paciente de 3'1.

4. Dosis de Toxina Botulínica tipo A: En el grupo A la dosis media de Toxina por infiltración fue de 38'88 UI en submaxilares y de 42 UI en parótidas; en un 55'5 % de los casos se infiltraron parótidas y submaxilares, en el resto, sólo se infiltró submaxilares. En el grupo B la dosis media por infiltración en submaxilares era de 37'3 UI y en parótidas fue de 37'65 UI; en este grupo se infiltraron las cuatro glándulas en un 44'7% de los casos.

5. Escala de Intensidad y Frecuencia (I/F): La I/F media previa a la infiltración era de 4/4 para ambos grupos, igualmente la I/F media tras infiltración en ambos grupos fue de 2/3. Disminución estadísticamente significativa.

6. Escala de Baberos/día: La media de Baberos/días previa a la infiltración fue de 9 en el grupo A y de 8 en el grupo B. Tras la infiltración de toxina botulínica la media de Baberos/día desciende a 5 en el grupo A y a 4 en el grupo B. Disminución estadísticamente significativa.

7. Fracaso en cada grupo: En el grupo A el 40% de los pacientes informó de una disminución de la eficacia en alguna infiltración, la mitad de

los cuales sucedió en la 1ª dosis y la otra mitad en la 3ª dosis. En el grupo B se registran un 53% de fracaso en alguna infiltración; de éstos un 57% lo presentó en la 2ª dosis, el 28% en la 3ª dosis y el 14 % en la 1ª dosis.

8. Características de la saliva: En cuanto a las características de la saliva tras la infiltración, ésta se detectó más densa el 20% de los casos en el grupo A y en el 8% de los casos en el grupo B. No se detectaron otros efectos secundarios.

CONCLUSIONES

La infiltración de toxina botulínica tipo A, bajo guía ecográfica, es una opción eficaz en el tratamiento de la sialorrea de carácter moderado-severo, de origen neurológico, en niños. Sin que se observen diferencias en relación al origen neurógeno del babeo.

Es una técnica segura en el control de la saliva, sin que presente efectos secundarios significativos en el niño con sialorrea de origen neurológico.

En la infiltración de toxina botulínica A, bajo guía ecográfica, de forma seriada, se observa que no se mantienen los resultados de forma estable en todas las infiltraciones. Presentando resultados no exitosos, de forma transitoria, en algún momento de la evolución, existiendo nuevos resultados eficaces en infiltraciones posteriores. Dichos resultados podrían deberse a una mala técnica, presencia de anticuerpos, cambios en la microestructura glandular y/o número insuficiente de glándulas infiltradas o dosis aplicada.

Se precisa aumentar la muestra global del presente estudio, así como homogeneizar los grupos, tanto en número de participantes como en el número de dosis, para poder formular hipótesis sobre las posibles causas por la que se produce el descenso de eficacia transitorio de la toxina botulínica en dosis sucesivas, así como para comparar si en los niños con Parálisis Cerebral ésta se comporta de forma distinta.

BIBLIOGRAFÍA

CE Erasmus, K van Hulst, FJ van den Hoogen, J van Limbeek, N Roeleveld, E de Veerman, JJ Rotteveel, PH Jongerius. Thickened saliva after effective management of drooling with botulinum toxin A *Developmental Medicine & Child Neurology* 2010, 52: e114–e118

R. Breheret, A. Bizon, C. Jeurfroy, L. Laccourreye. Ultrasound-guided botulinum toxin injections for treatment of drooling *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck diseases* 2011, 128: 224-229

T Çiftçi, D Akıncı, N Yurttutan, O Akhan US-guided botulinum toxin injection for excessive drooling in Children *Diagn Interv Radiol* 2013; 19:56–60

K rodwell, P edwards, R S ware, R boyd Salivary gland botulinum toxin injections for drooling in children with cerebral palsy and neurodevelopmental disability: a systematic review *Developmental Medicine & Child Neurology* 2012, 54: 977–987

BL Scofano Dias, AR Fernandes, HS Maia Filho. Sialorrhoea in children with cerebral palsy *J Pediatr (Rio J)*.2016;92:549-58.

Reid SM, Walstab JE, Chong D, Westbury C, Reddihough DS. Secondary effects of botulinum toxin injections into salivary glands for the management of pediatric drooling *J Craniofac Surg*. 2013 Jan;24(1):28-33

E Møller, SA Pedersen, PG Vinicoff, A Bardow, J Lykkeaa, P Svendsen, M Bakke Onabotulinumtoxin A Treatment of Drooling in Children with Cerebral Palsy: A Prospective, Longitudinal Open-Label Study *Toxins* 2015, 7, 2481-2493

Táboas-Pereira MA, Paredes-Mercado C, Alonso-Curcú X, Badosa-Pagès J, Muchart J, Póo P1. Drooling therapy in children with neurological disorders *Rev Neurol*. 2015 Jul 16;61(2):66-70

Porte M, Chaléat-Valayer E, Patte K, D'Anjou MC, Boulay C, Laffont I. Relevance of intraglandular injections of Botulinum toxin for the treatment of sialorrhoea in children with cerebral palsy: a review. *Eur J Paediatr Neurol*. 2014 Nov;18(6):649-57.

Cardona I, Saint-Martin C, Daniel SJEffect of recurrent onabotulinum toxin A injection into the salivary glands: An ultrasound measurement *Laryngoscope*. 2015 Oct;125(10):E328-32

MP. Lungren, S Halula, S Coyne, D Sidell, JM Racadio, MN Patel Ultrasound-Guided Botulinum Toxin Type A Salivary Gland Injection in Children for Refractory Sialorrhoea: 10-Year Experience at a Large Tertiary Children's Hospital *Pediatric Neurology* 54 (2016) 70e75

Mahadevan M, Gruber M, Bilish D, Edwards K, Davies-Payne D, van der Meer G. Botulinum toxin injections for chronic sialorrhoea in children are effective regardless of the degree of neurological dysfunction: A single tertiary institution experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016.

FUNCION MANUAL EN HEMIPLEJIA CONGENITA: HEMORRAGIA INTRAVENTRICULAR vs ICTUS ISQUEMICO

Toro-Tamargo, E.¹, González-Paesani, D.², Perón-Zambrano, R.², Adrover-Kirienko, L.², Meléndez-Plumed, M.¹

⁽¹⁾Médico Adjunto Unidad de Rehabilitación Infantil y Parálisis Cerebral. H. U. Vall d'Hebrón

⁽²⁾Médico Residente Servicio Rehabilitación. H. U. Vall d'Hebrón

email de contacto: etoro@vhebron.net

INTRODUCCION

La parálisis cerebral constituye la principal causa de morbimortalidad en niños con una incidencia mundial aproximada de 2 por 1000 recién nacidos vivos¹. La hemiplejia espástica es la forma más común de las parálisis cerebrales con una incidencia de 1 por 1300 recién nacidos vivos². Entre las causas de la parálisis cerebral hemipléjica queremos destacar la hemorragia intraventricular en contexto de prematuridad y el ictus isquémico perinatal, ya que son el objeto de nuestro estudio.

El ictus perinatal se produce entre la semana 20 de gestación y los 28 días de vida e incluye el ictus isquémico, las trombosis de seno venoso y la hemorragia intracerebral primaria^{3,4}. La incidencia global del ictus infantil es de 1,8-13 por cada 100000 niños/año, siendo de 5 a 10 veces más frecuente en el periodo neonatal⁵. El ictus isquémico supone un 70% de todos los ictus perinatales y se define como la oclusión parcial o completa de un vaso sanguíneo en relación a una lesión cerebral focal⁶. El espectro clínico que produce inicialmente es muy variable y se puede manifestar como crisis epilépticas, alteración del estado de conciencia e irritabilidad; más adelante, a medida que los neonatos van

desarrollando las habilidades psicomotoras, se expresan las alteraciones sensitivomotoras que definen la hemiplejía.

La hemorragia intraventricular (HIV), también llamada de la matriz germinal, es una causa importante de lesión cerebral en niños prematuros. Se produce porque la red capilar de la matriz germinal es inmadura y por tanto, susceptible a las fluctuaciones de la presión arterial sistémica produciéndose una alteración de la autorregulación cerebral. La incidencia global de HIV varía entre 20% y 60% y su severidad está inversamente relacionada con la edad gestacional y el peso al nacimiento⁶; en los pretérmino de menos de 28 semanas de gestación (SG) el riesgo de hemorragia es tres veces mayor que entre las 28-31 SG; y en estos, el riesgo es dos veces mayor que en los mayores de 31 SG^{7,8}.

Clásicamente, se utilizaba la clasificación de Papile⁹ que dividía la HIV en 4 grados en función de los hallazgos en las ecografías cerebrales. Los grados I y II corresponderían a las afectaciones más leves, y los grados III y IV a las más graves con mayor posibilidad de secuelas posteriores. Desde 1995, la clasificación de Volpe¹⁰ ofrece un acercamiento más fisiopatológico al tipo de lesiones.

PAPILE		VOLPE	
GRADO I	Hemorragia de matriz germinal	GRADO I	Hemorragia de matriz germinal sin o con mínima hemorragia
GRADO II	Hemorragia sin dilatación del sistema ventricular	GRADO II	HIV (10 -50% área)
GRADO III	Hemorragia con dilatación del sistema ventricular	GRADO III	HIV (>50% área ventricular; normalmente, con distensión ventricular)
GRADO IV	Afectación parenquimatosa	GRADO IV	HIV III con infarto periventricular hemorrágico

En 2003 apareció una nueva clasificación desarrollada por Cabañas y Pellicer¹¹, en el que consideran que la lesión parenquimatosa es una lesión de sustancia blanca con sustrato hemorrágico y no una extensión de la propia HIV.

CABAÑAS Y PELLICER	
GRADO I	Hemorragia en matriz germinal subependimaria
GRADO II	<50% área ventricular ocupada
GRADO IIIa	>50% área ventricular ocupada con distensión
GRADO IIIb	HIV masiva con importante distensión ventricular. Mayor riesgo de ventriculomegalia posthemorrágica

La hidrocefalia posthemorrágica aparece en un 25% de los prematuros que presentan hemorragias grados III y IV; se debe sospechar ante un aumento del perímetro craneal, un abombamiento de la fontanela o dehiscencia de suturas^{12,13}. Debido a la plasticidad cerebral del neonato puede ser que las manifestaciones clínicas no aparezcan hasta después de varias semanas, lo que obliga a la realización de pruebas de neuroimagen¹⁴.

La afectación de la sustancia blanca que aparece en los grados más severos de HIV se relaciona con una afectación motora de los pacientes, ya sea en forma de tetraparesia, diplejía o hemiplejía espásticas¹⁵.

En la hemiplejía congénita, la extremidad superior suele presentar una afectación mayor que la de la inferior. En muchas ocasiones, acompañando la afectación motora, podemos encontrar déficits sensoriales que interfieren en la capacidad manipulativa por falta de sensibilidad o de reconocimiento de objetos⁵. La función manual es fundamental de cara a la independencia en las actividades de la vida diaria; por este motivo es importante conocer con la máxima exactitud cuáles son las secuelas a nivel manual y si existen diferencias pronósticas según la causa de la hemiplejía.

Valoración de la capacidad manual en hemiplejía

La valoración de la capacidad manual en pacientes hemipléjicos se puede medir a través de varias escalas. La escala MACS (Manual Ability Classification System) refleja la actividad manual habitual del niño en su vida diaria, no valora la máxima capacidad que podría presentar. No diferencia la función entre las dos manos, sino que define cómo los niños manipulan objetos apropiados para su edad. Es una escala descriptiva inicialmente desarrollada para niños de entre 4 y 18 años. Se clasifica en cinco niveles en función de lo que el niño puede alcanzar a hacer diariamente con sus manos. En el nivel I el niño manipula los objetos fácilmente y con éxito y en el nivel V es incapaz de manipularlos requiriendo asistencia total. No es posible utilizar MACS como predictor pronóstico hasta los 4 años debido a que por debajo de esta edad no se ha desarrollado toda la maduración cognitiva de la función manual^{16,17}. Existe un mini-MACS que se aplica a pacientes de entre 1 y 4 años¹⁸.

La escala AHA (Assistive Hand Assessment), desarrollada por Lena Krumlinde, mide y describe la eficacia con la que los niños con afectación unilateral (hemiplejía o parálisis braquial obstétrica) utilizan la mano afecta para realizar actividades bimanuales. La escala inicial se desarrolló para niños de entre 2 y 12 años, desarrollándose posteriormente escalas para otros grupos de edad. Se basa en la filmación del paciente utilizando varios juguetes estandarizados¹⁹. Dada la complejidad de la escala, debe ser aplicada por personal acreditado para el análisis posterior. Se requieren aproximadamente de 60 a 90 minutos entre la filmación y el análisis posterior.

Las capacidades manipulativas se miden a través de 20 ítems que se puntúan de 1 a 4, siendo el 1 la peor capacidad y 4 la mejor. Estos

ítems están clasificados en seis grandes dominios: uso general y grosero de la extremidad superior, uso específico de la extremidad superior, capacidad de coger y dejar ir objetos, motricidad fina, coordinación y ritmo en la realización de las actividades. La cifra obtenida de la suma de todos los ítems se traduce posteriormente un valor absoluto, del 0% (nula funcionalidad) al 100% (máxima funcionalidad), sin que se hayan definido intervalos que definan la severidad de la afectación¹⁹.

Los 20 ítems se pueden ordenar en relación a la dificultad en su realización, así tenemos que la manipulación, el alcance de objetos cercanos, la precisión de la garra y su reajuste y el movimiento del antebrazo son los que obtienen puntuaciones más bajas en la mayoría de los pacientes. Y que los ítems que corresponden a sostener objetos, estabilización de los mismos y la cantidad de uso de la extremidad pléjica son relativamente fáciles de conseguir, y por lo tanto, obtienen puntuaciones más elevadas. Dentro de cada dominio, podemos encontrar ítems sencillos e ítems más complejos¹⁹.

La función manual de los niños sin discapacidad se desarrolla con la edad, lo que nos podría hacer pensar que las puntuaciones de ciertos ítems de AHA podrían mejorar a medida que el paciente crece. Estudios realizados reflejan una baja asociación entre la edad y AHA^{17, 20, 21}.

OBJETIVO

El objetivo de nuestro estudio es comparar la función manual de pacientes afectados de parálisis cerebral tipo hemiplejía, en función de la causa. La hipótesis inicial es que la capacidad manipulativa de los pacientes hemipléjicos por hemorragia es mejor que la de los isquémicos.

DISEÑO

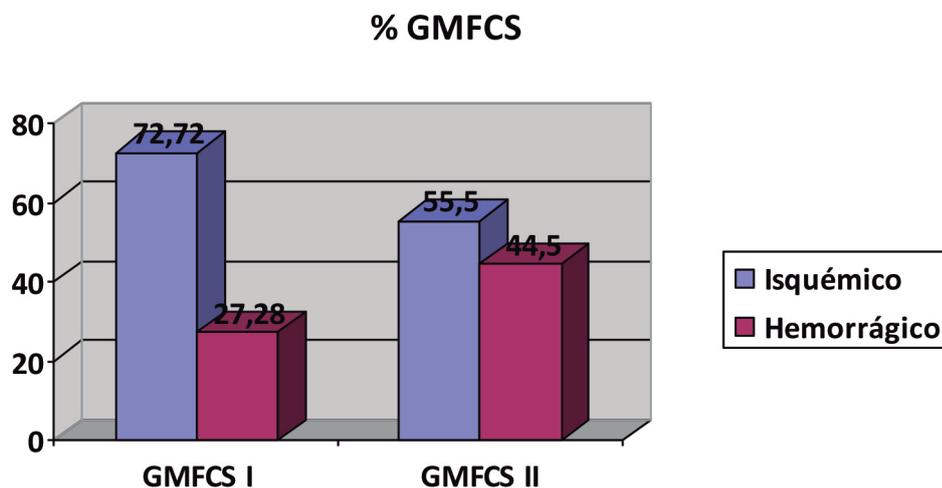
Se trata de un estudio observacional transversal ambispectivo. La población de estudio fueron aquellos pacientes visitados en 2015 en una unidad de Rehabilitación Infantil afectados de parálisis cerebral tipo hemiplejía. Se recogen las siguientes variables: edad gestacional, edad actual, causa de la hemiplejía basada en neuroimagen, GMFCS. La capacidad manipulativa de los pacientes ha sido medida a través de MACS y de la escala AHA. Los criterios de inclusión fueron: presencia de hemorragia intraventricular en relación a prematuridad u origen isquémico de la hemiplejía, rango de edad de 2 a 12 años y consentimiento paterno para la realización de la escala. El criterio de exclusión fue el retraso cognitivo severo que impedía el correcto seguimiento de las indicaciones de la escala.

Se utilizó el paquete estadístico SPSS v16 para comparar los resultados obtenidos en AHA de los paciente hemipléjicos por ictus isquémico y los pacientes hemipléjicos por hemorragia intraventricular, con una t-student. La comparación de los grados de MACS con las puntuaciones de AHA se llevaron a cabo mediante ANOVA.

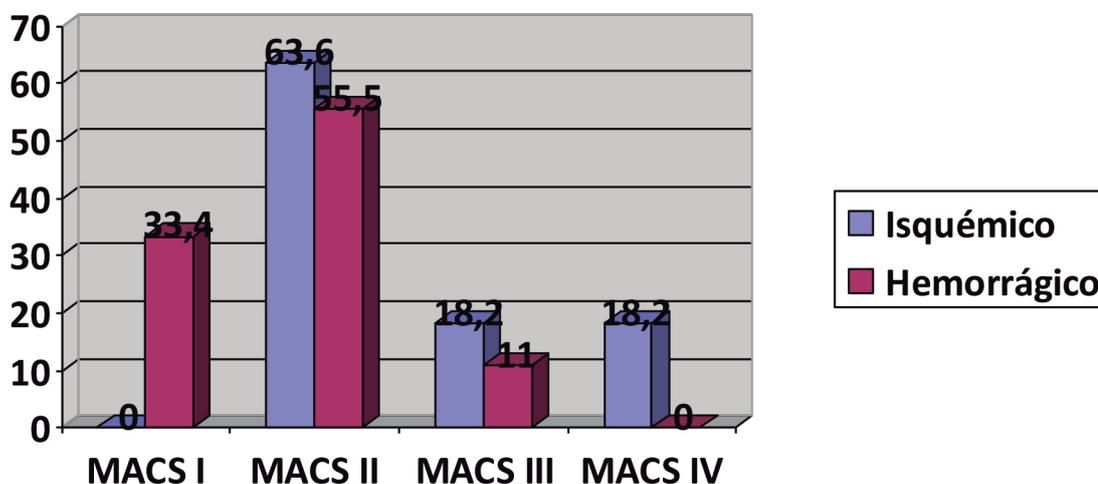
RESULTADOS

En nuestro estudio se han incluido 20 pacientes siendo 9 mujeres y 11 hombres, con una edad media en el momento de la valoración de 6,25 años (rango: 2-11). En cuanto al origen de la hemiplejía, 11 eran de origen isquémico en periodo perinatal y 9 debido a una hemorragia intraventricular por prematuridad. De éstos, todos salvo uno correspondían a los grados de mayor severidad (III y IV) de HIV. Todos los pacientes de hemorragia intraventricular habían sido prematuros: 88,8% por debajo de las 30 semanas de gestación (SG) y el 22.2% por encima de las 30SG; sólo dos pacientes de origen isquémico habían sido prematuros (34SG). La edad media de los pacientes de origen isquémico era 6 (2-11) y las de origen hemorrágico de 6,5 (3-11).

La distribución de GMFCS y MACS en los dos grupos de pacientes se muestra en los siguientes gráficos:



% MACS



El valor medio de AHA en los pacientes isquémicos fue de 60,18 con un rango de 21 a 82; y el valor medio para los hemorrágicos de 71,89 con un rango de 45 a 90.

El análisis llevado a cabo ha sido una t-Student para comparar una variable cualitativa dicotómica como es la causa de la hemiplejía con una variable cuantitativa (AHA). Los resultados muestran que las diferencias detectadas en las capacidades manipulativas de ambos grupos no son significativas. Asimismo comparamos MACS, independientemente del origen de la hemiplejía, con los valores de AHA, encontrando relación significativa entre MACS I y las mejores puntuaciones; y MACS III (o incluso IV) con las peores.

DISCUSION

En general, el desarrollo motor de los niños con parálisis cerebral se ha basado en su capacidad de desplazamiento, como se define en GMFCS sin tener en cuenta la función manual²². De hecho, el primer estudio que describió las curvas de desarrollo de la función manual se llevó a cabo en 2003 por Hanna^{17, 23}.

En nuestra serie, la mayor parte de pacientes oscilan entre MACS I y II; encontramos un 18,2% de MACS III en los pacientes isquémicos y 11% en los hemorrágicos; coincidiendo con los resultados de Krumlinde, que afirma que normalmente los pacientes con afectación unilateral presentan MACS de entre I y III^{24, 25}. Encontramos dos pacientes de origen isquémico que presentan MACS IV, podría estar relacionado con la baja edad que presentan, ya que uno tiene 5 años y el otro 2 años y aún no han desarrollado todo el potencial de maduración de uso manual.

A pesar de que la función motora gruesa (GMFCS) y la habilidad manual (MACS) no son entidades equivalentes en parálisis cerebral, existe relación significativa entre ambas. La correlación es más fuerte cuando se trata de afectación bilateral pero es más débil en el caso de afectación unilateral²⁶. En nuestra serie, todos nuestros pacientes se encuentran entre GMFCS I y II, y presentan MACS entre I y III, salvo los dos pacientes comentados anteriormente con MACS IV (uno con GMFCS I y el otro con GMFCS II).

En la literatura revisada se describe que en las HIV III y IV probablemente aparecerán secuelas motrices, mientras que en los grados I y II la probabilidad es muy pequeña; pero no se detallan qué tipo y gravedad de secuelas pueden aparecer. Según Staudt, cuanto más precoces se produzcan las lesiones durante el periodo pre o perinatal mejor pronóstico presentarán en las habilidades manuales lo que apoyaría el hecho de que las producidas por HIV tuvieran mejor pronóstico^{27, 28, 29}. Sin embargo, en nuestro estudio, no hemos encontrado diferencias estadísticamente significativas en cuanto al origen de la hemiplejía y la función manual. En cambio, sí hemos encontrado correlación entre los grados de MACS y las puntuaciones de AHA, es decir, los MACS I se relacionan con valores más elevados de AHA y los MACS III y IV con las puntuaciones más bajas.; pero no hemos podido contrastarlo con la literatura porque no hemos encontrado publicaciones que correlacionen ambas escalas.

Una de las importantes limitaciones que encontramos en nuestro estudio es el número bajo de pacientes incluidos, creemos que una serie de pacientes mayor nos puede ofrecer datos más fiables en cuanto a la función manual de pacientes hemipléjicos, independientemente de su origen. A pesar de no haber obtenido una relación significativa entre la causa de la hemiplejía y la función manual, creemos que hay que ampliar la muestra para poder afirmarlo. Otra limitación de nuestro estudio es que hemos utilizado sólo las escalas MACS y AHA para determinar la capacidad manual, cuando en algunos estudios revisados aconsejan la combinación de varias escalas, como podría ser Melbourne Assessment Unilateral Upper Limb Function (MUUL), AHA y AbilHand³⁰.

CONCLUSIONES

En la muestra estudiada, no hemos encontrado diferencias en la función manual entre los ictus hemorrágicos y los isquémicos en pacientes hemipléjicos; pero sí que existe correlación entre MACS y AHA

Conocer qué tipo de secuelas aparecen en las diferentes lesiones cerebrales y su severidad nos pueden ayudar a establecer un pronóstico funcional de los pacientes que llegan a nuestras consultas y realizar un protocolo de tratamiento rehabilitador individualizado a cada caso.

BIBLIOGRAFIA

1. Birth Prevalence of Cerebral Palsy: A Population-Based Study. Van Naarden Braun, K. et al. *Pediatrics*. 2016 Jan;137(1):1-9.
2. The relationship between unimanual capacity and bimanual performance in children with congenital hemiplegia. Sakzewski, L. et al. *Dev Med Child Neurol*. 2010 Sep;52(9):811-6
3. Diagnosis of perinatal stroke I: definitions, differential diagnosis and registration. Govaert, P. et al. *Acta Paediatr*. 2009 Oct;98(10):1556-67.
4. Stroke in newborn infants. Nelson, KB. et al. *Lancet Neurol*. 2004 Mar;3(3):150-8.
5. Ictus infantil: conceptos, peculiaridades y epidemiología. De Castro de Castro, P. et al. *Ictus en la infancia*. Referencia: 978-84-92931-25-5.
6. Hemiplegic CP Aetiology and outcome. Ubrewant, P. *Acta Paediatr Scand Suppl*. 1988;345:1-100.
7. Intraventricular hemorrhage in the premature neonate. Owens, R. *Neonatal Network*, 2005; 24(3):55-71.
8. Injury to the Developing Preterm Brain: Intraventricular Hemorrhage and White Matter Injury. Ment, LR. et al. *Swaimans Pediatric Neurology Principles and Practice*. 2015. Chapter 19
9. Incidence and evolution of subependymal and intraventricular hemorrhage: A study of infants with birth weights less than 1.500 gm. Papile, LA. et al. *J Pediatr*. 1978;92(4):529-34.
10. Neurology of the newborn. Volpe, JJ. Saunders. 1995:424-8.
11. Lesión cerebral en el niño prematuro. Cabañas, F. et al. *Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neonatología*
12. Posthaemorrhagic ventricular dilatation in the premature infant: natural history and predictors of outcome. Murphy, BP. et al. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2002 Jul;87(1):F37-41.
13. Tratamiento de la hidrocefalia secundaria a hemorragia intraventricular en el prematuro. Revisión bibliográfica. Pulido-Rivas, P. et al. *Rev Neurol*. 2007; 44(10): 616-24.
14. Injury to the Developing Preterm Brain: Intraventricular Hemorrhage and White Matter Injury. *Swaimans Pediatric Neurology Principles and Practice*. 2015
15. Intraventricular Hemorrhage and Developmental Outcomes at 24 months of age in Extremely Preterm Infants. O'Shea, TM. et al. *J Child Neurol*. 2012. Jan;27(1): 22-2.
16. Reliability of the Manual Ability Classification System for children with cerebral palsy. Morris, C. et al. *Dev Med Child Neurol*. 2006 Dec;48(12):950-3.
17. Development of hand function among children with cerebral palsy: growth curve analysis for ages 16 to 70 months. Hanna, SE. et al. *Dev Med Child Neurol*. 2003 Jul;45(7):448-55.
18. Mini-MACS: development of the Manual Ability Classification System for children younger than 4 years of age with signs of cerebral palsy. Eliasson, AC. et al. *Dev Med Child Neurol*. 2016 Jun 8.
19. Development of the Assisting Hand Assessment, a Rasch-built measure intended for children with unilateral upper limb impairments. Krumlinde, L. et al. *Scand J Occup Ther*. 2009 Jul;10(1):16-26.
20. Two hands are better than one: bimanual skill development in children with hemiplegic cerebral palsy. Gordon, AM. *Dev Med Child Neurol*. 2010 Apr;52(4):315-6
21. The Assisting Hand Assessment: current evidence of validity, reliability, and responsiveness to change. Krumlinde, L. et al. *Dev Med Child Neurol*. 2007 Apr;49(4):259-64.
22. Prognosis for gross motor function in cerebral palsy: creation of motor development curves. Rosenbaum, PL. et al. *JAMA*. 2002 Sep 18;288(11):1357-63.
23. Longitudinal development of hand function in children with unilateral cerebral palsy. Holmefur, M. et al. *Dev Med Child Neurol*. 2010 Apr;52(4):352-7.
24. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. Eliasson, AC. et al. *Dev Med Child Neurol*. 2006 Jul;48(7):549-54.
25. Association between gross motor function (GMFCS) and manual ability (MACS) in children with cerebral palsy. A population-based study of 359 children. Delhusen, K. et al. *BMC Musculoskelet Disord*. 2007; 8: 50.
26. Relation among the gross motor function, manual performance and upper limb functional measures in children with spastic cerebral palsy. Park, ES. et al. *Yonsei Med J*. 2013 Mar 1;54(2):516-22.
27. Relationship of cerebral intraventricular hemorrhage and early childhood neurologic handicaps. Papile, LA. et al. *J Pediatr*. 1983 Aug;103(2):273-7.
28. Outcomes of Infants Born at 22 and 23 Weeks' Gestation. Ishii, N. et al. *Pediatrics*. 2013 Jul;132(1):62-71.
29. Reorganization in congenital hemiparesis acquired at different gestational ages. Staudt, M. et al. *Ann Neurol*. 2004 Dec;56(6):854-63.
30. A systematic review of arm activity measures for children with hemiplegic cerebral palsy. Klingels, K. et al. *Clin Rehabil*. 2010 Oct;24(10):887-900.

ICTUS EN ANEMIA FALCIFORME: CLÍNICA Y REHABILITACIÓN

María Soriano Micó.

MIR 4 de Medicina Física y Rehabilitación, Hospital Universitario Doctor Peset.
email mmsoriano88@gmail.com

Olga Arroyo Riaño.

Facultativo especialista en Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Gregorio Marañón.
email olgaarroyo.viaje@gmail.com

Elena Cela.

Facultativo especialista en Pediatría-Hematología. Hospital Universitario Gregorio Marañón.
email elena.cela@salud.madrid.org

Jorge Moreno López.

MIR 3 de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Gregorio Marañón.
email jorgemoreno163@gmail.com

Paz Martín Maroto.

Facultativo especialista en Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Gregorio Marañón.
email mpmchapu@hotmail.com

Mirley Echevarría Ulloa.

Facultativo especialista en Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Gregorio Marañón.
email mechevu@yahoo.es

OBJETIVO

La anemia falciforme es una hemoglobinopatía con afectación multiorgánica, entre la que se encuentran episodios de enfermedad cerebrovascular.

El objetivo de este trabajo es conocer la incidencia y características clínicas de la oclusión vascular central, así como las consideraciones específicas de su rehabilitación y actividad física.

La hipótesis es que si padecer anemia falciforme es un importante factor de riesgo para generar discapacidad, susceptible de rehabilitación, se debe conocer las características del cuadro, para conseguir la mejor recuperación funcional del paciente y su plena integración en actividad y participación con sus iguales.

DISEÑO

Estudio transversal realizado en diciembre de 2016, sobre 102 pacientes con drepanocitosis en seguimiento por la Unidad de hemoglobinopatías pediátricas del Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón de Madrid desde 2008 hasta 2016.

MATERIAL Y MÉTODO

Se consideran variables epidemiológicas, clínicas neurológicas, complicaciones de la patología de base, imágenes neuroradiológicas, escala funcional FIM y encuesta familiar sobre rendimiento escolar en niños con anemia falciforme.

Se realizó revisión bibliográfica de los programas de rehabilitación en los ictus por Anemia Falciforme.

RESULTADOS

La media de edad de fue de 10,8 años de los 102 pacientes, con un rango en el momento del estudio de 7 a 17 años. El 50% de ellos eran varones, y el 40% del total eran de raza negra siendo el restante de raza caucásica.

Todos los pacientes con clínica sospechosa de ictus, tenían RM cerebral, así como aquellos con ecografía doppler patológica o pre-trasplante.

En el momento del estudio se realizaba seguimiento presencial a 10 pacientes con RM cerebral: 2 con ictus y 8 con infartos silentes. No es posible inferir la incidencia real de ictus porque numerosos pacientes perdieron el seguimiento.

En uno de los casos, el ictus debutó con clínica de hemiparesia izquierda, con excelente recuperación posterior, no persistiendo la misma en un tiempo inferior a 5 días. El otro caso cursó con clínica de alteración comportamental y alteraciones visuales, y también se recuperó completamente.

En los 10 pacientes, los resultados del FIM (excluyendo áreas cognitivas y comportamentales), se encontraron puntuaciones mayores o iguales a 85.

Respecto a la escolarización, 2 pacientes con infartos silentes, precisaron estudio neuropsicológico, siendo los resultados de un cociente intelectual medio-bajo sin otras alteraciones de significación, no precisando un tratamiento específico por parte de psicología clínica ni otras especialidades.

Respecto a la rehabilitación, la búsqueda bibliográfica resultó en 3 revisiones, 2 ensayos clínicos randomizados y 3 reportes de casos. No existe un programa consensuado, pero sí recomendaciones de expertos específicas, fundamentalmente acerca del dolor y tolerancia al ejercicio, y con especial énfasis la educación sanitaria. Dentro de las terapias descritas en la bibliografía encontramos terapia acuática, electroestimulación, terapia neurocognitiva y terapia física.

Como limitación principal del nuestro estudio se encuentra el pequeño tamaño muestral, debido a las dificultades en el seguimiento, por las características socioeconómicas de la población en estudio.

CONCLUSIÓN

La aparente baja incidencia de ictus en nuestro medio probablemente no sea del todo real porque nuestra cohorte es relativamente joven, con poco tiempo de seguimiento, pero son datos esperanzadores. Quizás hacemos bien la prevención. En España es más alta en el registro REPHem.

El pronóstico funcional motor, es excelente, tanto en ictus, como en infartos silentes.

La funcionalidad, independencia AVD e integración escolar en los ictus, es buena y similar a los infartos silentes.

No existe un programa consensuado rehabilitador, salvo recomendaciones específicas en cuanto al dolor y la tolerancia al ejercicio

LESIÓN MEDULAR SECUNDARIA A SARCOMA DE EWING EXTRAÓSEO Y LINFOMA DE BURKITT

Mínguez-Goyanes Castilla, Elena – Mir-2

S. MF y Rehabilitación – HU Cruces – Bizkaia
elena.minguez-goyanescastilla@osakidetza.eus

Cívicos Sánchez, Nora – Médico Adjunto

UL Medulares – S. MF y Rehabilitación – HU Cruces – Bizkaia
nora.civicosanchez@osakidetza.eus

Jauregui Abrisqueta, M^a Luisa – Jefe Clínico

UL Medulares S. MF y Rehabilitación – HU Cruces – Bizkaia
marialuisa.jaureguiabrisqueta@osakidetza.eus

Velerdas Martínez, Zulema – Médico Adjunto

S. MF y Rehabilitación – HU Cruces – Bizkaia
zulema.velerdasmartinez@osakidetza.eus

INTRODUCCIÓN

Los tumores medulares primarios constituyen entre el 10 y el 15% de todos los tumores del sistema nervioso. El Sarcoma de Ewing extraóseo y el linfoma de Burkitt son dos entidades cuya localización intradural a nivel medular es excepcional y se caracterizan por su agresividad y mal pronóstico funcional y vital.

La sintomatología inicial es inespecífica, el dolor axial (78%), el déficit motor (69%) son los síntomas más frecuentes. Esta inespecificidad retrasa el diagnóstico entre 5-18 meses condicionando un peor estadiaje y respuesta a tratamiento.

El diagnóstico de sospecha es clínico, completándose con neuroimagen, anatomopatología, inmunohistoquímica y genética. El pilar fundamental del tratamiento es la escisión quirúrgica, quimio y radioterapia junto con el tratamiento rehabilitador en caso de afectación neurológica.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Varón de 38 años que presenta dorsalgia de larga evolución y déficit motor en extremidades inferiores. Radiológicamente se detecta una masa sólida epidural D1-D5 que condiciona mielopatía compresiva. En la exploración física el paciente presenta una paraplejía D3 ASIA A. Se le interviene quirúrgicamente realizando laminectomía D1-D2-D3 y exéresis con diagnóstico de Linfoma de Burkitt. Inicia tratamiento rehabilitador y quimioterapia presentando como complicaciones ascitis y encefalopatía hepática finalmente falleciendo.

Mujer de 19 años con cervicobraquialgia derecha y disestesias de 1 mes de evolución. Radiológicamente se evidencia una masa intradural extramedular C6-T1. Presenta una exploración compatible con tetraplejía C6 ASIA C. Se realiza laminoplastia y exéresis parcial con diagnóstico de Sarcoma de Ewing.

Inicia tratamiento rehabilitador, radioterapia y quimioterapia.

Continúa realizando tratamiento rehabilitador y ha presentado una mejoría neurológica hacia tetraplejía C6 ASIA D.

DISCUSIÓN

Ante un dolor axial de carácter inflamatorio, prolongado y que no responde al tratamiento analgésico convencional debiera descartarse posible etiología tumoral.

Un retraso diagnóstico condiciona, sobre todo en caso de tumores malignos, una mayor agresividad local con clínica neurológica severa, peor respuesta a tratamiento tumoral y persistencia de la secuela neurológica.

Medición digital del valor rotacional de la escoliosis.

Adler, Denis

Médico residente, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Objetivo

Aplicar el método de Moe y Nash “modificado” para la valoración del valor rotacional en la escoliosis idiopática y comparar los resultados obtenidos con la medición digital utilizando el mismo método.

Material y métodos

Estudio descriptivo transversal en el que se seleccionan 36 pacientes (m:f = 5:31) de 8-17 años de nuestra consulta monográfica de columna vertebral de entre los que se encuentran en seguimiento por escoliosis idiopática. Los criterios de exclusión han sido: patología neurológica, malformación congénita.

Medimos las curvas y el valor rotacional a través del sistema digital Carestream utilizando el método de Moe y Nash “modificado”, recogiendo valores porcentuales, equivalentes a grados de rotación. Los resultados se comparan con la medición en radiografía impresa y con la medición con torsiómetro de Maguelone.

Resultados

No hay diferencia significativa en los valores adquiridos a través de la medición digital y la medición clásica. La rotación estimada a través del método Moe y Nash era mayor que los valores obtenidos con torsiómetro Maguelone (valor medio curva dorsal: 18,64°:10,46°; valor medio curva lumbar 17,09°:8,47°).

Conclusiones

El método Moe y Nash “modificado” es fácilmente aplicable a la radiografía digital, cada día más frecuente en la rutina médica, y al dar valores diferenciados, supone una herramienta adecuada para el control evolutivo de la rotación en la escoliosis idiopática.

TRATAMIENTO REHABILITADOR EN PACIENTES CON PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL TRAS CIRUGÍA DE MANO

Mínguez-Goyanes Castilla, Elena – Mir-2

S. MF y Rehabilitación – HU Cruces – Bizkaia
elena.minguez-goyanescastilla@osakidetza.eus

Velertas Martínez, Zulema – Médico Adjunto

S. MF y Rehabilitación – HU Cruces – Bizkaia
zulema.velerdasmartinez@osakidetza.eus

Maldonado Ruiz, Rocío- Mir 2

S. MF y Rehabilitación – HU Cruces – Bizkaia
rocio.maldonado@osakidetza.eus

Cívicos Sánchez, Nora – Médico Adjunto

UL Medulares – S. MF y Rehabilitación – HU Cruces – Bizkaia
nora.civicosanchez@osakidetza.eus

Orueta Olabarria, Arrate- Médico Adjunto

UL Medulares- S. MF y Rehabilitación –HU Cruces- Bizkaia
arrate.oruetaolabarria@osakidetza.eus

Cobos Pradas, Miren- Médico Adjunto

Ortopedia Infantil- Cirugía Ortopédica y Traumatología – HU Cruces- Bizkaia
mariaregina.cobospradas@osakidetza.eus

OBJETIVO

Presentar los resultados obtenidos en pacientes con parálisis cerebral infantil (PCI) intervenidos de extremidad superior (EES)

DISEÑO

Estudio retrospectivo descriptivo de 10 pacientes con PCI con edades comprendidas entre 14 y 47 años que han sido intervenidos de extremidad superior desde el año 2012 hasta el 2016.

MATERIAL Y MÉTODO:

Seleccionamos diez pacientes con PCI que presentan alteraciones musculoesqueléticas en EESS que conducen a posturas anómalas y limitación funcional. Nueve de los pacientes presentan hemiplejía espástica y uno de ellos tetraparesia distónica. Se han clasificado los pacientes basándonos en la escala Manual Ability Classification System (MACS), realizándose una valoración de la manipulación pre y post quirúrgica.

En los diez pacientes el tratamiento quirúrgico ha consistido en transposiciones tendinosas y fibrotomías, asociadas a tratamiento rehabilitador: fisioterapia, terapia ocupacional, toxina botulínica y ortésis.

RESULTADOS

Un 60% de los pacientes han presentado una mejoría en la escala MACS, de éstos un 50% han alcanzado un nivel 2.

El resto de pacientes han mejorado en la estática postural de la extremidad intervenida y como consecuencia no han presentado complicaciones como dolor articular, problemas en el cuidado diario, infecciones cutáneas....

CONCLUSIONES

Pese a que la muestra de nuestro estudio es escasa, podemos concluir que la cirugía de deformidades musculoesqueléticas de la mano en pacientes con PCI asociada a tratamiento rehabilitador proporciona a más del 50% de los pacientes estudiados una mejoría en la funcionalidad manipulativa.

Es necesario seguir recopilando datos para poder obtener resultados estadísticamente significativos.

COMUNICACIONES POSTERS

FUNCIONALIDAD DE LA MANO TRAS LESIÓN ISQUÉMICA DE LA ARTERIA CEREBRAL MEDIA IZQUIERDA CON AFECTACIÓN DE GANGLIOS BASALES

Gutierrez Retortillo Myriam.

Médico rehabilitador. Hospital Virgen de la luz de Cuenca. mgutierrezr@sescam.jccm.es

Bachiller Ezponda Iñaki.

Terapeuta ocupacional. Hospital Virgen de la luz de Cuenca.

Vaquero Ramiro Elena.

Médico rehabilitador. Hospital Virgen de la luz de Cuenca .

Solera Carnicero Ascensión.

Fisioterapeuta. Hospital Virgen de la luz de Cuenca.

INTRODUCCIÓN

El accidente cerebrovascular isquémico (ACV) infantil está asociado a una considerable morbilidad y esto conlleva una gran implicación de los servicios de rehabilitación. El costo del tratamiento rehabilitador del ACV frente al impacto económico de las secuelas a lo largo de la vida de estos pacientes no están suficientemente investigado⁽¹⁾ motivo por el cual los recursos económicos dedicados a la rehabilitación pueden ser escasos.

CASO CLÍNICO

paciente de diez años con hemiparesia derecha, disartria y parálisis facial por ACV isquémico en la arteria cerebral media izquierda acontecido el 21/12/15.

Tratamiento rehabilitador instaurado precozmente: logopedia, fisioterapia y terapia ocupacional.

Pruebas complementarias de imagen:

AngioRMN cerebral (Diciembre 2015): infarto isquémico agudo con afectación cabeza del caudado, parte del nucleo lenticular (sobre todo al putamen) y la corona radiada izquierdos; irregularidad en el segmento prebifurcación de la arteria cerebral media homolateral que podría estar en relación con trombosis parcialmente recanalizada

AngioRMN cerebral (Noviembre 2016): lesión isquémica residual de los ganglios basales izquierdos. Irregularidad del calibre de la ACM izquierda en su segmento 1. No hay nuevas lesiones isquémicas ni progresión en la anomalía vascular.

Evolución

*2-3 meses: evolución satisfactoria en la deambulación (independiente con DAFO), no disartria y recuperación de la parálisis facial; fuerza muscular en hombro derecho 2+/5, flexo-extensión codo 3/5 y supinación codo 1/5 sin embargo no realiza flexo-extensión muñeca-dedos, ni ninguna función motora con su mano derecha predominante. Se solicita derivación para valoración terapia robótica (Amadeo y Armeo spring).



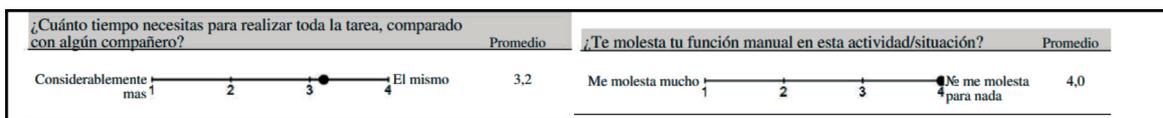
Evolución funcional de la mano

*3-4 meses: supinación de antebrazo 1+/5 y flexo-extensión de muñeca 1/5. Mano: Inicia extensión del quinto dedo de manera involuntaria y flexión falange distal de primer dedo

CHEQ (cuestionario de experiencia manual en niños): participación de actividades independientes 9 y no desempeñadas independientes 17



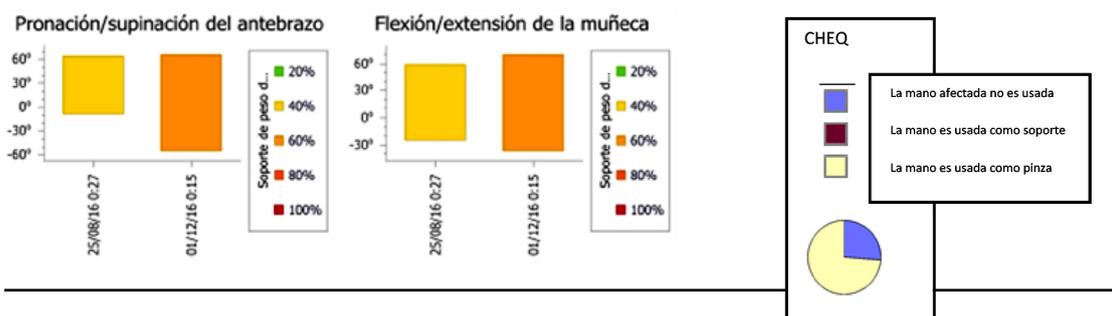
*4-6 meses: CHEQ: participación de actividades independientes 11 y no desempeñadas independientes 14:



Registro del robot Amadeo: rango de amplitud de movimiento configurado para trabajo de un 50% sobre el total: flexión de la mano derecha inicial 80% y extensión un 8% evolucionando a 94% y 21% respectivamente.



*7-12meses (se inicia trabajo con imaginaria y prensión con férula dinámica supinadora de antebrazo): participación de actividades independientes 19 y no desempeñadas independientes 14. En la pregunta: ¿Te molesta tu función manual en esta actividad? : la puntuación sigue siendo: “no me molesta para nada”



DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La localización del accidente cerebrovascular isquémico es importante para la selección del tratamiento⁽²⁾; en nuestra paciente la lesión residual está localizada en los ganglios basales izquierdos y la mayor afectación clínica ha sido la funcionalidad de la mano, siendo preciso reforzar la terapia ocupacional. En nuestra opinión se debería de potenciar los recursos de terapia ocupacional infantil en los hospitales.

La evolución ha sido favorable lentamente, se está iniciando electroestimulación funcional, y adaptación a las actividades de la vida diaria; el objetivo próximo según evolución será introducir terapia restrictiva y según disponibilidad leap motion.

En relación a la búsqueda de evidencia científica, la terapia robótica con biofeedback⁽³⁾ tiene una buena adherencia en los niños pero apenas dispone de estudios de alta calidad metodológica, aunque en el adulto cuenta incluso con una revisión Cochrane⁽⁴⁾. La terapia en espejo apenas ha sido estudiada en edad infantil, puede ser debido a que esta técnica requiere gran concentración con pocos elementos motivadores para un niño. La terapia restrictiva y la electroestimulación funcional en tareas de funcionalidad de la mano cuenta con numerosos estudios en pacientes hemipléjicos por daño cerebral congénito, siendo menor el número de estudios en el daño cerebral adquirido.

Al concluir el proceso rehabilitador sería relevante utilizar la Clasificación Internacional del Funcionamiento de la Discapacidad y de la Salud, en su versión infantil-juvenil (CIF-IA) para describir y evaluar la salud, los resultados de la intervención y la evaluación de las necesidades⁽⁵⁾; puede ser de interés promover formación práctica para difundir esta clasificación.

BIBLIOGRAFIA

- Ganesan V, Hogan A, Shack N, Gordon A, Isaacs E, Kirkham FJ. Outcome after ischaemic stroke in childhood. Dev Med Child Neurol. 2000 Jul;42(7):455-61.
- Braun KP, Kappelle LJ, Kirkham FJ, Deveber G. Diagnostic pitfalls in paediatric ischaemic stroke. Dev Med Child Neurol. 2006 Dec;48(12):985-90.
- Patrizio Sale, Marco Franceschini, Stefano Mazzoleni, Enzo Palma, Maurizio Agosti, and Federico Posteraro. Effects of upper limb robot-assisted therapy on motor recovery in subacute stroke patients. J Neuroeng Rehabil. 2014; 11: 104
- Mehrholz J, Pohl M, Platz T, Kugler J, Elsner B. Electromechanical and robot-assisted arm training for improving activities of daily living, arm function, and arm muscle strength after stroke. Cochrane Database Syst Rev. 2015 Nov 7;(11)
- Gordon AL. Functioning and disability after stroke in children: using the ICF-CY to classify health outcome and inform future clinical research priorities. Dev Med Child Neurol. 2014 May;56(5):434-44

LESION MEDULAR SECUNDARIA A ASTROCITOMA PILOCITICO

Maldonado Ruiz, Rocío –MIR-2

S. MF y Rehabilitación –HU Cruces –Bizkaia
maldonadoruizrocio@gmail.com

Orueta Olabarria, Arrate –Médico Adjunto

UL Medulares –S. MF y Rehabilitación –HU Cruces –Bizkaia
arrate.oruetaolabarria@osakidetza.eus

Cívicos Sánchez, Nora –Médico Adjunto

UL Medulares –S. MF y Rehabilitación –HU Cruces –Bizkaia
nora.civicosanchez@osakidetza.eus

Jauregui Abrisqueta, M^a Luisa–Jefe Clínico

UL Medulares –S. MF y Rehabilitación –HU Cruces –Bizkaia
Marialuisa.jaureguiabrisqueta@osakidetza.eus

INTRODUCCION

Las neoplasias del sistema nervioso central (SNC) son los tumores sólidos más frecuentes en niñ@s, siendo los gliomas los más comunes. La afectación medular es infrecuente, representando el 4-10% de los tumores del SNC y el 2-4% de los gliomas¹. Los gliomas se clasifican en alto y bajo grado, estos últimos, a su vez, en grado 1 (astrocitoma pilocítico (AP)) y grado 2.

Histológicamente el AP intramedular es un tumor benigno^{2,4}. Existen pocos datos sobre su comportamiento biológico, factores pronósticos y resultados terapéuticos. Los indicadores para la investigación radiológica son: dolor, afectación neurológica, tortícolis y cifoescoliosis progresiva³. El tratamiento de elección es la cirugía³, la resección completa es el factor pronóstico más importante, aunque hay relación directa entre el déficit neurológico prequirúrgico y el grado de recuperación³. La radio y quimioterapia son adyuvantes, y aunque no está clara la evidencia de sus resultados^{2,5}, se han diseñado protocolos con respuestas esperanzadoras⁷.

OBSERVACION CLINICA

Lactante de 5 meses que comienza con disminución de movilidad en brazo izquierdo y tortícolis progresivos. Se realiza una RM de columna objetivando una lesión centromedular C1-C5 y edema hasta unión bulbomedular.

Se le realiza una laminectomía amplia y resección parcial con diagnóstico de AP medular grado I.

Tras la intervención experimenta un empeoramiento neurológico. En la RM de control se describe una resección de 2/3 del tumor quedando resto tumoral en asta medular anterior izquierda hasta C5-C6.

La niña es valorada por la Unidad de Lesionados Medulares. A la exploración presenta: Horner y tortícolis izquierdos y tetraplejía C4 ASIA C con mayor afectación de hemisfero izquierdo. Inicia fisioterapia, se coloca ortesis cervical y se elabora ortesis postural para muñeca-mano izquierda. Progresivamente, presenta mejoría neurológica favorable hacia ASIA D. A los 3 meses de la cirugía se inicia retirada progresiva del collar cervical y de la ortesis para muñeca-mano.

A los 6 meses de evolución desde la cirugía se realiza una 2ª RM de control que describe aumento de volumen residual compatible con crecimiento tumoral desde protuberancia hasta C6. Valorada en el Comité de Tumores se plantea tratamiento quimioterápico con carboplatino-vincristina.

Actualmente tiene 16 meses, continúa quimioterapia. A la exploración presenta actitud cervical en inclinación lateral derecha y rotación izquierda reductible, leve Horner izquierdo, hipertonia Ashworth 2 en hemisfero izquierdo. Manipula los juguetes con ambas manos. Realiza marcha lateral autónoma y camina con 1 apoyo.

DISCUSION

El AP medular es un tumor benigno infrecuente. La resección quirúrgica total es de elección con una tasa de supervivencia de 90-100%. La quimio y radioterapia se reservan para escisiones incompletas-recidivas. El equipo rehabilitador debe participar desde el diagnóstico, programar tratamiento y continuar seguimiento periódico, más aún si se trata de un lactante en crecimiento con lesión medular al que no se le realizó escisión completa y presentó recidiva.

OBSERVACION CLINICA

Lactante de 5 meses que comienza con disminución de movilidad en brazo izquierdo y tortícolis progresivos. Se realiza una RM de columna objetivando una lesión centromedular C1-C5 y edema hasta unión bulbomedular.

Se le realiza una laminectomía amplia y resección parcial con diagnóstico de AP medular grado I.

Tras la intervención experimenta un empeoramiento neurológico. En la RM de control se describe una resección de 2/3 del tumor quedando resto tumoral en asta medular anterior izquierda hasta C5-C6.

La niña es valorada por la Unidad de Lesionados Medulares. A la exploración presenta: Horner y tortícolis izquierdos y tetraplejía C4 ASIA C

con mayor afectación de hemicuerpo izquierdo. Inicia fisioterapia, se coloca ortesis cervical y se elabora ortesis postural para muñeca-mano izquierda. Progresivamente, presenta mejoría neurológica favorable hacia ASIA D. A los 3 meses de la cirugía se inicia retirada progresiva del collar cervical y de la ortesis para muñeca-mano.

A los 6 meses de evolución desde la cirugía se realiza una 2ª RM de control que describe aumento de volumen residual compatible con crecimiento tumoral desde protuberancia hasta C6. Valorada en el Comité de Tumores se plantea tratamiento quimioterápico con carboplatino-vincristina.

Actualmente tiene 16 meses, continúa quimioterapia. A la exploración presenta actitud cervical en inclinación lateral derecha y rotación izquierda reductible, leve Horner izquierdo, hipertonía Ashworth 2 en hemicuerpo izquierdo. Manipula los juguetes con ambas manos. Realiza marcha lateral autónoma y camina con 1 apoyo.

DISCUSION

El AP medular es un tumor benigno infrecuente. La resección quirúrgica total es de elección con una tasa de sobrevida de 90-100%. La quimio y radioterapia se reservan para escisiones incompletas-recidivas. El equipo rehabilitador debe participar desde el diagnóstico, programar tratamiento y continuar seguimiento periódico, más aún si se trata de un lactante en crecimiento con lesión medular al que no se le realizó escisión completa y presentó recidiva.

ASTROCITOMAS EN LA INFANCIA

Peces González Natalia FEA . H Obispo Polanco. Teruel

npeces@salud.aragon.es

Orellana García, Raquel. FEA. H Obispo Polanco. Teruel.

rorellana@salud.aragon.es

Pajares Izquierdo, Javier Fisioterapeuta. H Obispo Polanco. Teruel

javierpfisio@gmail.com

Francisca Rodríguez céspedes

pakapaalla@yahoo.es

INTRODUCCIÓN

En nuestro medio, el cáncer es la principal causa de muerte por enfermedad en la infancia. Su incidencia es cercana al 1/7000. Los tumores del SNC representan aproximadamente el 20% de los tumores pediátricos y con frecuencia pueden ocasionar discapacidad.

PRESENTAMOS DOS CASOS CLÍNICOS

Niño y niña de casi de 3 años de edad, previamente sanos que fueron remitidos al servicio de urgencias del Hospital Obispo Polanco de Teruel por vómitos y cefalea. En el TAC inicial presentaron imagen de tumoración en fosa posterior y dilatación de ventrículos. Ambos niños fueron trasladados al Hospital Miguel Servet de Zaragoza donde inicialmente fueron sometidos a varias intervenciones por el servicio de neurocirugía (ventriculostomía, derivación ventrículo peritoneal) para control de su hidrocefalia y para exéresis tumoral. Anatomía patológica confirmó el diagnóstico de Astrocitomas de Bajo Grado. En ambos casos, la resección tumoral no fue del todo completa, observándose en las RMN de control posibles restos tumorales. Aproximadamente al mes de las intervenciones, los pacientes fueron remitidos a nuestro servicio de rehabilitación para valoración en consulta y tratamiento de fisioterapia adaptado en cada caso, que realizaron en sesiones de aproximadamente de 30 minutos/ 1 día /semana.

Caso 1

Niño de padres españoles, que a los 6 años es reintervenido tras recidiva tumoral (la primera intervención fue a los 3 años , cuando le diagnosticaron un Astrocitoma de Bajo Grado, y conjuntamente recibió tratamiento de quimioterapia y radioterapia). Según su historia clínica, llegó a conseguir una recuperación funcional y clínicamente previo a la recidiva sólo presentaba una marcha con ligero aumento de la base de sustentación y leve ptosis palpebral derecha.

En nuestra primera valoración tras la última intervención presentaba: ptosis palpebral derecha, marcha atáxica, hipotonía muscular generalizada ,no control cefálico, no sedestación ni bipedestación. Disfagia para sólidos. Dismetría oculomanual. Mutismo cerebeloso. Respondía a órdenes sencillas con movimientos cefálicos de negación o afirmación. En las ABVD era dependiente total.

Evolución

al mes consiguió control cefálico. Al 3º mes conseguía sedestación libre, gateaba y era capaz de trepar desde cuadrupedia. Mantenía bipedestación con apoyo y utilizaba monosílabos. Era capaz de utilizar dispositivos de pantalla táctil (móvil, tablet) para jugar. A los 8 meses comprobamos que puede leer palabras sencillas, reconoce láminas y persiste con "habla escandina". A nivel de movilidad, consigue dar 6 o 7 pasos libres sin apoyo. En las ABVD era independiente para el vestido y aseo. En este momento decidimos darle el alta del tratamiento en gimnasio y dar pautas a los padres para continuar trabajando y estimulando al niño en su domicilio, manteniendo las revisiones periódicas en consulta cada 2 meses aproximadamente. Al año retoma una escolarización mixta (con profesor en domicilio 1h y media y asistencia al colegio 2h / día, con apoyo de logopedia). Toma ketamina para tratamiento de posibles crisis de ausencia y los padres refieren que lo observan más atento. En cortas distancias (ej en domicilio, clase...) se desplaza sin ayudas técnicas pero con marcha atáxica y en exteriores

utiliza silla de ruedas. En las revisiones de control por oncopediatria no se observan nuevos signos de recidivas.

Caso 2

Niña con 3 años de edad, de padres marroquíes y que en nuestra primera valoración en consulta clínicamente presentaba: palidez cutánea, estrabismo convergente por paresia del VI par, paresia facial central izquierda, hipotonía generalizada con incapacidad para la sedestación y para la marcha libre. Se mostraba retraída y con tendencia al llanto. Era portadora de sonda nasogástrica debido a su estado de desnutrición previo a la intervención y a su disfgaia posiblemente hipotónica.

Evolución

al mes consigue sedestación libre, bipedestación y marcha con apoyo. Al 3º mes presenta buen estado general, se muestra alegre y con ganas de jugar. Realiza marcha libre con aumento de la base de sustentación, sube y baja escaleras con apoyo. Realiza pinza fina y comprende órdenes sencillas transmitidas en árabe por sus padres y por gestos del explorador. Se alimenta por vía oral siguiendo una dieta blanda.

DISCUSIÓN

Las secuelas de este tipo de tumores no siempre son estables, pueden aparecer complicaciones debido a recidivas o crecimientos de restos tumorales, al fallo o mal funcionamiento de las válvulas de derivación, a la RT y /o QT. Por este motivo, tendremos que realizar una exploración neurológica periódica, tener en cuenta la base del desarrollo psicomotor del niño, su nivel funcional y cognitivo previo y adecuar el programa rehabilitador en cada caso, revalorando los objetivos en función de la capacidad de recuperación, déficits y discapacidades. Debemos involucrar a las familias para participar y aprender con los terapeutas ejercicios o actividades que luego puedan realizar en casa con sus hijos, aprovechando los momentos con más energía física de éstos, y aprovechar su entorno cotidiano para participar con más facilidad y de una forma más lúdica, ayudándoles a recuperar y desarrollar una mayor capacidad de autonomía para ellos y sus familias.

BIBLIOGRAFIA

Spontaneous malignant transformation of a supratentorial pilocyticastrocytoma Otero-Rodríguez, R. Sarabia-Herrero, M. García- Tejeiro, T. Zamora-Martínez Neurocirugia 2010;21:245-52

- Comentario al trabajo Astrocitomas pilomixoides. Presentación de tres casos y revisión de la literatura de M. Domínguez Páez y cols Pérez-Núñez Neurocirugia 2010;21:28-9
- Astrocitomas pilomixoides. Presentación de tres casos y revisión la literatura M. Domínguez-Páez, S. Rodríguez-Barceló, J.M. Medina- Imbroda, M. Puch-Ramírez, B. Ros-López, M.A. Arráez-Sánchez, B. Weil-Lara Neurocirugia 2010;21:22-8
- Correlación de la expresión de la apoptosis, con la respuesta a tratamiento y sobrevida en niños con astrocitoma Enrique López- Aguilar, Graciela Gascón-Lastiri, Ana Carolina Sepúlveda-Vildósola, Carolina Barrientos, Griselda Ramírez, Hermilo De la Cruz-Yáñez GAMO 2011;10:32-40
- Tumores cerebrales en pediatría. Estado actual del diagnóstico y tratamiento Enrique López-Aguilar, Ana Carolina Sepúlveda-Vildósola, Ana Paulina Rioscovian-Soto, Jaime Diego-Pérez-Ramírez, Georgina Siordia-Reyes GAMO 2011;10:41-5

HEMORRAGIA CEREBRAL POR TROMBOCITOPENIA ALOINMUNE HPA 1A A PROPÓSITO DE UN CASO

María José Llópez García

David Bo Rueda

Elena Lozano Villagordo

INTRODUCCIÓN

La trombocitopenia fetal/neonatal aloinmune es en la actualidad la causa más común de trombocitopenia en el recién nacido(RN), afectando a 1/800-1000 RN siendo el aloanticuerpo plaquetario anti HPA 1 a el causante más frecuente de esta patología. Hasta en un 30% de los casos se producen ya en la primera gestación y entre el 10-30% cursan con hemorragia cerebral con hasta un 10% de muerte y 20% de secuelas neurológicas irreversibles.

Una vez realizado el diagnóstico el tratamiento consistirá en transfusión de plaquetas de donante compatible o inmunoglobulinas sin estar claro cuál sería el mejor tratamiento profiláctico en la siguiente gestación.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un niño remitido a la consulta desde atención temprana para valoración.

Como antecedentes madre de 39 años sana, primer embarazo común de la pareja, controlado sin incidencias con parto a las 39+6. Tras el parto se observa en el recién nacido (RN) petequias generalizadas y se confirma en analítica trombopenia grave, estando las plaquetas maternas normales. Los controles de glucemia y tensión son normales y la meconiorrexis se produce en las primeras 24h. Se descartan otras patologías y se transfunden a las 12 y 24h de vida inmunoglobulinas.

Tras la transfusión el paciente normaliza la cifra plaquetaria, precisando fototerapia intensiva por ictericia desde el tercer día y hasta 36h después con normalización de la bilirrubinas.

En los estudios de imagen realizados se detecta hematoma suprarrenal que mejora en una semana y en RMN cerebral lesión quística temporal izquierda (con área de malácea secundaria), de contenido heterogéneo en relación con sangrados en estadios subagudos y tardíos y otra lesión parasagital parietal posterior izquierda, sin efecto masa. Sistema ventricular normal. Además presenta lesiones microhemorrágicas subagudas en sustancia blanca bilateral profunda y periférica de todos los lóbulos cerebrales.

El EEG es normal y las otoemisiones acústicas normales.

Se confirma asimismo incompatibilidad materno- fetal para los antígenos plaquetarios HPA-1A

Tras el alta hospitalaria se deriva al paciente para prevención a atención temprana donde el fisioterapeuta aprecia hipotonía y cree necesario valoración por el médico rehabilitador dados los antecedentes del paciente

VALORACIÓN INICIAL

En el momento de la primera consulta el niño tiene 42 días, presenta tendencia a rotación cervical derecha con inclinación lateral izquierda, con rotaciones cervicales ante estímulos sonoros simétricas sin completar el arco de movimiento, que no está limitado en la movilización pasiva. En esta posición espontánea presenta incurvación de tronco sin inclinación de pelvis, que desaparece al centrar raquis cervical.

Movimientos holocinéticos propios del RN presentes pero disminuidos en ambas extremidades superiores (eess) y de forma relativa más manifestó en el MSI. Apertura espontánea de las manos.

NO sostén cefálico, con caída hacia atrás a la tracción. Tono axial discretamente bajo.

A nivel de las caderas no se detecta limitación articular ni inestabilidad

Reflejos de búsqueda y succión presentes, ROTs presentes y simétricos, reflejos extensores negativos. No espasticidad.

Galant positivo bilateral. Reacciones posturales de Vojta acordes a la edad incluida respuesta de eess.

En prono persiste flexión primitiva de la pelvis, no consigue pasaje con ninguno de los dos brazos e inicia sostén cefálico con plagiocefalia occipital derecha muy leve.

TRATAMIENTO INICIAL

En resumen se trata de un varón con riesgo neurológico por hemorragia cerebral secundaria a plaquetopenia que presenta ligera plagiocefalia, hipotonía troncular y disminución de movilidad relativa de extremidades superiores especialmente izquierda con buena respuesta en reacciones posturales de Vojta

Con estas conclusiones de la exploración física se realiza informe para atención temprana y se le explican normas posturales para prevención de plagiocefalia a los padres citando al paciente a los 3 m de nuevo a consulta para control evolutivo.

SEGUIMIENTO

En 1º la revisión niño con 4 meses, ha normalizado tono axial, desaparecido postura en torticolis, con sostén cefálico conseguido y aumentado la movilidad espontánea de ambas eess, si bien la izquierda sigue teniendo movimientos con menor recorrido articular y en menor cantidad.

Dada la evolución se inicia tratamiento en el gimnasio de especializada con coterapia con atención temprana, indicando tratamiento de Vojta 1º fase de volteo y reptación refleja, trabajo de apoyos en prono y terapia de movimiento inducida por restricción para favorecer el movimiento de la mano izquierda.

En la siguiente revisión con el niño 7 meses, ha normalizado los movimientos de las eess, con buena coordinación mano- mano, cogiéndose los pies en supino, siendo capaz de sostener dos objetos a la vez y realizar pronosupinación de ambos brazos. Ha conseguido sedestación larga estable sin que se detecten alteraciones de raquis y volteos de supino a prono e iniciado de prono a supino

Dada la buena evolución del paciente se decide mantener tratamiento disminuyendo el número de sesiones a 1/15 días.

A los nueve meses el niño ha iniciado cuadrupedia pero no gateo y ha conseguido sedestación, manteniéndose tratamiento para favorecer gateo y verticalización.

A los 10 meses el niño empieza a tener crisis con desconexión del medio y movimientos de chupeteo y somnolencia, precisando ingreso hospitalario realizándose nuevo EEG que revela un trastorno irritativo paroxístico multifocal de predominio en hemisferio izquierdo y generalización secundaria.

Se inicia tratamiento con valproico y ante la no respuesta del niño, se instaura tratamiento con ACTH y tras mejoría del cuadro clínico se deja al niño en tratamiento con depakine siendo alta hospitalaria.

Tras el alta (11 meses) se cita de nuevo al niño a consulta que presenta un discreto retroceso en el desarrollo motor sin apenas gateo ni verticalización por lo que se reintensifica el tratamiento insistiendo en equilibrio de tronco con pelota, trabajo de cuadrupedia y estimulación de gateo y verticalización.

A los 12 meses el niño no ha vuelto a tener crisis epilépticas, ha conseguido gateo con patrón coordinado, iniciando verticalización con disociación de caderas, pero no marcha

Se mantiene tratamiento con objetivos de favorecer bipedestación y marcha autónoma

A los 13 m se consigue deambulacion asistida por las dos manos, con patrón muy inestable.

A los 14m se revisa al paciente que ha iniciado de nuevo crisis sobre todo tipo ausencia por lo que neuropediatría asocia un segundo fármaco sin que haya sido necesario su ingreso hospitalario.

Pese a las nuevas crisis, el niño presenta muy buena atención, sonrisa social, interacción, saluda con la mano y comprende órdenes sencillas. Ha iniciado deambulacion autónoma con patrón aún inmaduro, con desequilibrios y caídas frecuentes, buscando constantemente el apoyo de los muebles. NO presenta espasticidad.

Se decide continuar con el tratamiento centrándonos en esta fase en el equilibrio y la marcha.

CONCLUSIONES

La trombocitopenia fetal/neonatal aloinmune es una causa relativamente común de trombopenia que en los casos más graves puede cursar con hemorragia cerebral, daños neurológicos y muerte. Su prevención es difícil pues a diferencia de la incompatibilidad Rh puede presentarse ya desde el primer embarazo.

Una vez detectada los esfuerzos terapéuticos deben ir encaminados a normalizar las cifras plaquetarias para evitar las hemorragias internas lo más rápidamente posible.

En los casos en los que se produce hemorragia cerebral, sería conveniente valoración por el médico rehabilitador para poder establecer un plan terapéutico acorde a las necesidades que puedan ir surgiendo, ya que el no tener complicaciones aparentes iniciales, como en el caso de nuestro paciente en el que el EEG durante su ingreso neonatal fue normal, no descarta que no puedan aparecer en el futuro.

Hasta cuándo mantener las revisiones de control o su periodicidad es difícil de establecer, en nuestra opinión dependerá del desarrollo motor del niño y de la aparición o no de complicaciones durante el mismo. Como complicaciones más temidas está la epilepsia secundaria a la lesión cerebral por hemorragia que puede producir freno o retroceso en el desarrollo psicomotor durante el crecimiento.

Por otra parte sería conveniente que existieran más publicaciones desde la perspectiva de rehabilitación ya que la mayoría que hay sobre este tipo de enfermedad son de hematología y los posibles alotipos implicados en la trombocitopenia y su forma de detección y pediatría acerca de la detección pre y postnatal y el tratamiento inmediato, con escasa información sobre el seguimiento de los pacientes y las complicaciones neurológicas que suelen surgir.

BIBLIOGRAFÍA

Muñiz-Diaz E., Ginovart Galiana G..562-7 Trombocitopenia aloinmune en el feto y recién nacido. An Pediatr 2003;58(6)

Martínez Orgado J.A. Trombocitopenia neonatal. www.aeped.es/protocolos

Rodríguez Wilhelmi P. et al. Trombocitopenia fetal/neonatal aloinmune. Revisión a propósito de un caso. An Sist. Sanit. Navar.2008, 31 (3)281-7

Spencer JA, Burrows RF. Feto- maternal alloimmune thrombocytopenia: a literatura review and statistical analysis. Aust N Z J Obstet Gynaecol 2001;41:45-55

Castro V., Kroll H et al. A prospective study on the prevalence and risk factors for neonatal thrombocytopenia and platelet alloimmunization among 9332 unselected Brazilian newborns. Transfusion 2007;47:59-66

DIFICULTADES DE APRENDIZAJE EN NIÑOS O ADOLESCENTES DIAGNOSTICADOS DE MEDULOBLASTOMA EN FOSA POSTERIOR.

Fernandez Yuste, Davinia

Logopeda Unidad de daño Cerebral Hermanas Hospitalarias Valencia. dfernandezy.valencia@hospitalarias.es

Sapiña González, Águeda

Neuropsicóloga Unidad de Daño Cerebral Hermanas Hospitalarias Valencia asapina.valencia@hospitalarias.es

García González, Inés

Neuropsicóloga Unidad de Daño Cerebral Hermanas Hospitalarias Valencia igarciago.valencia@hospitalarias.es

Morán Penades, María

Terapeuta Ocupacional Unidad de Daño Cerebral Hermanas Hospitalarias Valencia. mmoran.valencia@hospitalarias.es

INTRODUCCIÓN

El meduloblastoma es el tumor maligno más frecuente del sistema nervioso central en pediatría. Los niños constituyen una población escolar de alto riesgo con importantes dificultades de aprendizaje, como consecuencia de los daños neurocognitivos producidos por el tumor y su extirpación, la toxicidad de la quimioterapia, los efectos de la radioterapia en el desarrollo del sistema nervioso central y las largas ausencias escolares.

OBJETIVOS

Conocer las dificultades de aprendizaje secundarias a los déficits neurocognitivos, y las implicaciones que estas tienen en los resultados académicos en 5 adolescentes diagnosticados de meduloblastoma en la infancia.

PACIENTES

5 adolescentes diagnosticados de meduloblastoma en fosa posterior en la infancia de edades comprendidas entre 12 y 16 años.

Metodología: Se presentan las dificultades de aprendizaje, secundarias a las secuelas neurocognitivas a largo plazo, en 5 adolescentes diagnosticados de meduloblastoma en fosa posterior en la infancia, y las implicaciones que estas tienen en su rendimiento escolar. Se ha llevado a cabo una evaluación neuropsicológica y logopédica extensa.

Resultados: La evaluación muestra un patrón de déficits neurocognitivos, con serias implicaciones en el aprendizaje y rendimiento escolar. Algunas de las secuelas más significativas son las dificultades de atención, velocidad de procesamiento, memoria, funciones ejecutivas, y habilidades académicas (lectura, escritura y cálculo/problemas).

Conclusión

Las secuelas derivadas de la enfermedad y tratamientos recibidos, pueden producir dificultades de aprendizaje. Es por ello imprescindible la detección temprana de los déficits con el objetivo de iniciar programas de rehabilitación interdisciplinar, así como realizar evaluaciones periódicas que ayuden a redirigir la intervención y ofrecer los apoyos necesarios para maximizar el desarrollo académico y mejorar el aprendizaje escolar.

Cardiopatía congénita e infarto cerebral:**¿Dónde acaba la rehabilitación de la hemiparesia y empieza la cardiaca?****Ubeda Tikkanen, Ana**

Médico Rehabilitador Infantil, Hospital Gregorio Marañón. anaubedatikkanen@yahoo.es

Echevarría Ulloa, Mirley

Médico Rehabilitador Infantil, Hospital Gregorio Marañón. mechevu@yahoo.es

Forcada Sánchez, Verónica

Fisioterapeuta Infantil, Hospital Gregorio Marañón. Vero_forcada@yahoo.es

Arroyo Riaño, Olga.

Médico Rehabilitador Infantil, Hospital Gregorio Marañón. Mariaolga.arroyo@salud.madrid.org

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas y/o la cirugía cardiaca son la causa más frecuente de infarto cerebral en la población pediátrica. Consecuentemente aparte de la disminución de la capacidad de ejercicio habitual que vemos en la población cardiópata se sobreañade la afectación de la movilidad y la función que se observa en pacientes con infarto cerebral.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Presentamos a dos pacientes de 11 y 12 años respectivamente, hemiparesia GMFCS 1 y cardiopatía congénita (un retorno venoso anómalo corregido y un Fontan) que participaron en un programa de rehabilitación cardiaca infantil Fase II en un hospital infantil de tercer nivel. El programa consistía en un programa de reentrenamiento al ejercicio con monitorización telemétrica de 12 semanas de duración con 2 sesiones a la semana de 1 hora de duración que consistía en 3 módulos: ejercicios respiratorios, de fortalecimiento y entrenamiento aeróbico. También incluía clases educativas a los padres. Se les realizó una prueba de esfuerzo con análisis de gases pre y post programa y se valoró la calidad de vida con el módulo cardiaco del PedsQL en padres y pacientes.

Los pacientes presentaron un consumo de oxígeno inicial de 1073 ml/kg/min (96% del predicho) y 1314 ml/kg/min (80% del predicho) que pasó a 1215 ml/kg/min (91% del predicho) y 1718 ml/kg/min (101%) siendo significativo el cambio en el paciente que inicialmente tenía peor capacidad de ejercicio.

En cuanto a la calidad de vida de los 6 ámbitos valorados la de "problemas de mi corazón" y "habilidades del conocimiento" fueron los más afectados. Mejoró el ámbito de ejercicio físico "problemas con mi corazón" en ambos casos con la intervención. Se observaron diferencias entre el score de padres y pacientes como ya se ha documentado previamente.

No se observaron efectos adversos durante el programa de rehabilitación cardiaca

DISCUSIÓN

El paciente con cardiopatía congénita es complejo y la discapacidad que presenta puede tener distintas causas. La capacidad de ejercicio en cardiopatías congénitas tiene un valor pronóstico con respecto a la morbi-mortalidad. Un paciente con una discapacidad de la movilidad o de la función tenderá, en general, a ser menos activo que otro paciente que no lo presente. Una intervención rehabilitadora global es fundamental para maximizar la función y por tanto la actividad en estos pacientes. Nuestra labor como rehabilitadores no se cierra exclusivamente al reentrenamiento del esfuerzo sino a tratar todas las áreas de discapacidad que puedan afectar a la actividad y calidad de vida del paciente.

HIPOTONÍA EXTREMA INFANTIL (SÍNDROME DE PRADER WILLI) + SÍNDROME DEL NIÑO MOLDEADOMartínez Bermúdez, Carmen María¹

carmen.mber@gmail.com.

Juárez Roig, Marcela¹

marcelajr17@gmail.com

Fernández De Gea, Isabel²

isadegea@hotmail.com

Peiró Garrigues, María Ángeles²

marianpeiro@ono.com

¹MIR Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Clínico Universitario Virgen de La Arrixaca, Murcia.²Médico Adjunto Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Clínico Universitario Virgen de La Arrixaca, Murcia.**INTRODUCCIÓN**

El síndrome de Prader Willi es una enfermedad genética de origen paterno. Es característico de este síndrome el apetito insaciable y obesidad, retraso mental, alteraciones músculo-esqueléticas, talla baja e inmadurez sexual.

Las alteraciones músculo-esqueléticas incluyen hipotonía severa neonatal, anomalía de extremidades, displasia de cadera, retraso en el inicio de la marcha, laxitud ligamentosa y osteoporosis. Se produce escoliosis entre el 15-86% de los pacientes¹.

La contractura en abducción de cadera puede aparecer de modo aislado o como parte del síndrome del niño moldeado, que incluye plagiocefalia, tortícolis y escoliosis².

El correa de Kallabis es un arnés con fijación en hombro y cadera y apoyo en la región dorsal que permite la sedestación, bipedestación y marcha. Se utiliza en la escoliosis infantil hasta los 2 años de edad³.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Presentamos el caso de un paciente varón diagnosticado al nacimiento de Síndrome de Prader Willi: Hipotonía + retraso psicomotor + traqueomalacia, que es remitido al Servicio de Rehabilitación del Hospital Clínico Universitario Virgen de La Arrixaca de Murcia a los 15 meses de edad por sedestación inestable.

El paciente había sido valorado por Genética, Neuropediatría, Neumología, Endocrinología, Traumatología (por actitud escoliótica, en Unidad de Raquis) y Atención Temprana (fisioterapia) pero, hasta el momento, no se había remitido a valoración por Rehabilitación.

En la primera exploración física del paciente en nuestro servicio destaca: Bajo peso y talla con hipotonía severa axial y de miembros inferiores, así como plagiocefalia, asimetría facial y tortícolis.

Observamos tendencia a la flexión y abducción de la cadera derecha, especialmente en decúbito supino. Las maniobras de Ortolani y Barlow son negativas. En prono, impresiona de dismetría, con miembro inferior derecho algo más alargado y descenso de la hemipelvis derecha, y asimetría de pliegues glúteos. Apreciamos una limitación de 20° para la adducción de la cadera derecha (test de Ober +). La movilidad de la cadera izquierda aparentemente era normal.

La exploración del tronco pone de manifiesto una giba toracolumbar izquierda que no desaparece en decúbito prono ni a la suspensión y se acentúa con la sedestación. La sedestación se realiza en oblicuidad pélvica y es estable durante escasos segundos, debido a la inmadurez e hipotonía del paciente junto con la escoliosis y pelvis oblicua.

Consultando la radiografía solicitada por la Unidad de Raquis de Traumatología, y realizada a los 9 meses de vida del paciente, observamos una actitud escoliótica, al presentar una curva toracolumbar de 20° Cobb con ausencia de rotación vertebral. Debido que en nuestra consulta sospechamos pelvis oblicua y aumento de la curva toracolumbar y de la rotación vertebral, solicitamos nueva radiografía de columna total y ambas caderas (ambas realizadas en decúbito supino). Objetivamos una escoliosis toracolumbar de amplio radio, de 26° Cobb y rotación ++/+++. No observamos displasia de caderas ni otras anomalías por el momento.

Dado los antecedentes del paciente, los hallazgos en la exploración física y radiografías, diagnosticamos al paciente de síndrome de hipotonía + síndrome del niño moldeado (pelvis oblicua + plagiocefalia + tortícolis + escoliosis).

A pesar de la edad del paciente, dado el retraso del crecimiento y el inicio de la sedestación -inestable en este momento- se decide de acuerdo con los padres del niño, la prescripción de correa de Kallabis con el objetivo de controlar la estabilidad en sedestación y la evolución de la escoliosis. Se incluye en tratamiento fisioterápico.

En posteriores controles en consulta, objetivamos muy buena evolución de la estabilidad en sedestación, con mayor control de tronco. La contractura en abducción de cadera y tortícolis evolucionan lentamente pero de manera favorable.

DISCUSIÓN

La hipotonía marcada de nuestro paciente, diagnosticado de Síndrome de Prader Willi, es la principal causa de la aparición de síndrome del niño moldeado.

Para Seral et al⁴, el diagnóstico y tratamiento de la contractura en abducción de la cadera debe ser precoz, especialmente en las 2 primeras semanas de vida, siendo el pronóstico en estos casos excelente. Según Pajid et al⁵, el diagnóstico de la contractura en abducción de la cadera se suele realizar en edades comprendidas entre los 3 y 6 meses. Por lo que el diagnóstico de nuestro paciente ha sido tardío.

En el estadio actual de maduración del niño, orientamos los objetivos del tratamiento en conseguir una sedestación estable, con pelvis en ortoposición, mejorar el tortícolis y la plagiocefalia que presenta, así como lograr la mayor corrección posible de la escoliosis.

El transcurso evolutivo de este caso clínico nos hace reflexionar sobre la importancia de realizar el seguimiento estrecho del niño hipotónico por parte del médico rehabilitador desde su nacimiento, ya que, pensamos, es el profesional médico mejor cualificado y entrenado para la valoración integral y en conjunto del paciente y sus patologías.

BIBLIOGRAFÍA

1. Odent T, Accadbled F, Koureas G, Cournot M, Moine A, Diene G, et al. Scoliosis in patients with Prader-Willi Syndrome. *Pediatrics*. 2008;122(2):499-503.
2. Arteraga A, Isusi I, González A, Prieto A. Contractura en abducción de la cadera. *Rehabilitacion*. 2003;37:287-90
3. Jiménez Cosmes L, Palomino Aguado B. Escoliosis congénita. *Rehabilitacion*. 2009;43:246-50
4. Seral B, Bello ML, Seral I. Contractura en abducción de la cadera y oblicuidad pélvica. *Rev Esp Cir Ost* 1999; 197(34):27-32.
5. Pajid M, Vukasinovic Z. Primary abductor hip contracture as diagnostic, prognostic and therapeutic problem in child hip pathology. *Srp Arh Celok Lek*. 2007;135:30-5.

EPIDEMIOLOGÍA DE LAS NEOPLASIAS DEL SNC Y NECESIDAD DE REHABILITACIÓN EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

Cabrera Sarmiento, Jorge Jesús.*

orge.jesus.cabrera.sarmiento@sergas.es

Mora Boga, Rubén **

Seoane Rodríguez, Silvia *

Alonso Bidegain, Miguel *

*Médico adjunto, Unidad de Rehabilitación Infantil y Atención Temprana CHUAC

**Médico Residente, Servicio de Rehabilitación CHUAC

OBJETIVO

Realizar un estudio epidemiológico de los pacientes con tumor a nivel del sistema nervioso central (SNC) en nuestro centro en un periodo de 10 años.

DISEÑO

Estudio descriptivo y retrospectivo. Datos recogidos del registro interno del hospital para la codificación tumor/neoplasia del SNC, desde enero de 2006 a diciembre de 2015.

MATERIAL Y MÉTODOS

Pacientes menores de 16 años ingresados en nuestro complejo hospitalario por causa de enfermedad tumoral del SNC o complicaciones de la misma.

RESULTADOS

Se registraron 22 casos, con razón varón-mujer de 1,75:1 y edad media 5,59 años (rango 0-12).

El 50% de los tumores se localizaban en el cerebro, por un 31,8% de cerebelosos, un 9,1% de tumores de tronco y otro 9,1% en IV ventrículo. En cuanto a clínica, el 40,1% presentaban afectación motora (de las cuales el 77,8% eran hemiparesias, 11,1% monoparesias y 11,1% triparecias), un 22,7% epilepsia, el 18,2% parálisis facial, un 4,5% alteraciones del habla y otro 4,5% de la deglución. Un porcentaje amplio de los pacientes presentaba únicamente clínica subjetiva como mareos, cefalea o astenia. Se produjeron 5 éxitos (22,7%)

14 de los pacientes procedían de nuestro centro y 8 de otros hospitales. Únicamente 9 (40,9%) de ellos fueron valorados por nuestro servicio de Rehabilitación Pediátrica. Sólo 6 recibieron tratamiento fisioterápico, 3 de terapia ocupacional y 2 de logopedia.

CONCLUSIONES

Los tumores de SNC en población pediátrica son poco frecuentes y su mortalidad es menor que en el adulto.

La afectación motora es la clínica más frecuente, aunque un número importante de pacientes no presentaba clínica específica.

Pese a las posibilidades de los tratamientos de rehabilitación, un bajo número de pacientes fueron derivados a nuestro servicio, aunque este porcentaje aumenta en los últimos años.

Analizando estos resultados, consideramos interesante la realización de un protocolo de derivación a nuestra unidad por parte del servicio de pediatría para una valoración más precoz de estos pacientes.

LEUCO ENCEFALOPATÍA Y RETINOBLASTOMA CONGÉNITO

Guillén Alfaro, Mario Edgardo

MIR Medicina Física y Rehabilitación (MFyR), Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA), edgato1176@gmail.com

Sánchez Sobrino, Irene

MIR MFyR, HUCA, irene.rehab@gmail.com

Jara Díaz, Haydeé

MIR MFyR, HUCA, adamagda@hotmail.com

Rodríguez-Vigil Rubio

Carmen, Facultativo Especialista de Área MFyR, HUCA, vigilcarmen@gmail.com

INTRODUCCION

El Retinoblastoma es un cáncer embrionario de la retina y el tumor intraocular más frecuente en los niños. Su incidencia es de 1:20.000 nacidos vivos y el 4% de todos los cánceres pediátricos. El diagnóstico precoz se realiza ante estrabismo y leucocoria (reacción pupilar blanca a la luz). La afectación bilateral es más frecuente en los diagnosticados antes de 1 año de edad y es hereditaria por alteración AD

del gen del retinoblastoma (RB1) localizado en el cromosoma 13q14 mediante mutación o delección. El tratamiento de quimioterapia combinada con terapia focal intenta conservar una visión útil y evitar la radiación con haz externo o la enucleación, consiguiendo la curación en más del 75% de los casos.

OBSERVACION CLÍNICA

Antecedentes Familiares: Primer hijo de padre 24 años intervenido de retinoblastoma bilateral, madre 19 años beta-talasemia menor. Co-sanguinidad.

Antecedentes Personales: Gestación de 36+3 semanas. En semana 20 candidiasis e infección por Gardnerella, tratada con cefixima y cotrimazol tópico. Ecografías prenatales normales. Oligoamnios. Cesárea electiva. Apgar 6/8. Peso de RN 2235 grs. Síndrome mielodisplásico y rasgo betatalasémico sin filiación genética controlado por Oncohematología.

Diagnóstico a los 2 meses de vida de Retinoblastoma bilateral con mutación en el exón 11 del gen RB tratado con quimioterapia (Carboplatino, VP16) y braquiterapia. Un año más tarde recidiva local en ojo izquierdo. Inicio de epilepsia focal sintomática en 2012 de difícil control. Seguimiento Oftalmológico trimestral en hospital de Madrid.

Exploración: Actualmente 6 años. Fenotipo peculiar. Obesidad. Hipertricosis. Hipotonía e hiporreflexia en extremidades. Hipoplasia papilar bilateral sin aparentes restos visuales. Escasa conexión con entorno. Dieta blanda. No control de esfínteres. Control cefálico. Sedestación inestable. Lleva manos a línea media sin intencionalidad. Actitud en batracio de miembros inferiores con retracción en leve flexo de rodilla y marcado equino-varo-adocto de pies. Ha dejado de realizar bipedestación. No intención de marcha.

Pruebas complementarias de interés

Rx de pelvis-columna : Actitud escoliótica dorsolumbar. Coxa valga. Caderas en acetábulos. Osteopenia marcada.

RM craneal 2011 a los 2 años severa afectación de sustancia blanca bihemisférica-probable leucodistrofia. RM 2016 :Se compara con previas sin cambios significativos, lesiones confluentes de sustancia blanca subcortical y periventricular, bilaterales, de etiología indeterminada y de carácter inespecífico. Discreta atrofia cerebral y del vérmix inferior sin cambios con respecto control previo. Aumento de cisterna magna. No se identifican lesiones que sugieran retinoblastoma residual o progresión.

Diagnóstico

Retinoblastoma bilateral congénito. Leucoencefalopatía sin clara filiación. Tetraparesia hipotónica GMFCS IV. Déficit visual severo. Retraso psicomotor severo. Epilepsia sintomática.

Tratamiento: Seguimiento en nuestra consulta y prescripción de ayudas técnicas-material ortoprotésico. Actualmente escolarización irregular por ingresos múltiples, recibe fisioterapia privada.

DISCUSIÓN

Se revisa el caso ante su complejidad, evolución tórpida del paciente y nueva gestación de los padres.

Se plantea pronóstico vital con objeto de valorar IQ de equinismo que facilite de nuevo la bipedestación en ortoposición con ortesis. Dada su comorbilidad las expectativas de mejorar su nivel funcional son bajas.

A día de hoy se desconoce la filiación de la leucoencefalopatía sin aparente progresión en las RM de control, posiblemente de etiología multifactorial (factores genético, radioterapia, mielodisplasia, quimioterapia). Se han descrito efectos tardíos de la radioterapia, progresivos e irreversibles. También se ha descrito que la radioterapia asociada a quimioterapia (actinomicina D, metotrexato o cisplatino) puede aumentar la aparición de toxicidad aguda en tejidos normales. Existen estudios de casos de niños con betatalasemia e infartos cerebrales silenciosos que pueden estar asociados con alteraciones neurocognitivas.

DISPLASIA SEPTO ÓPTICA CON ANOMALÍAS ESQUELÉTICAS. DESCRIPCIÓN DE TRES CASOS

Sánchez Sobrino, Irene. MIR Medicina Física y Rehabilitación (MFyR), Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA), irene.rehab@gmail.com; Guillén Alfaro, Mario Edgardo., MIR MFyR, HUCA, edgato1176@gmail.com; Narváez Benítez, Luis Alberto, MIR MFyR, HUCA, narvaez.rehab@gmail.com; Rodríguez-Vigil Rubio, Carmen, Facultativo Especialista de Área MFyR, HUCA, vigilmcarmen@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La displasia septoóptica (DSO) es un trastorno heterogéneo con disgenesia de la línea media cerebral, hipoplasia de nervios ópticos y disfunción hipotálamo-hipofisaria. Su etiología es multifactorial con lesión en el periodo de organogénesis. La incidencia se estima en 1/10.000 nacidos vivos. El diagnóstico clínico requiere la presencia de, al menos, dos de los rasgos de la tríada clásica, estudios oftalmológicos, resonancia magnética (RM) y pruebas dinámicas de la función hipofisaria. A menudo presenta manifestaciones asociadas: trastornos del sueño, autismo, alteraciones de la termorregulación, anosmia, alteraciones esofagagástricas, hipoacusia neurosensorial, anomalías cardíacas y musculoesqueléticas. El pronóstico es variable.

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

Se expone un diagrama comparativo de la afectación de tres pacientes del sexo femenino atendidas en nuestro hospital.

Paciente	1 (10años)	2 (15 años)	3 (7años)
Antecedentes Familiares	Hipoacusia	Madre epilepsia	Sin interés
Antecedentes Prenatales	Fecundación in vitro	Embarazo normal	Pérdida de bienestar fetal
Antecedentes Obstetricos	A término	Desconocidos	42 semanas
Alteración Diencefálica	No	Agenesia del esplenio. Ventriculomegalia	Hipoplasia hipofisaria. Quiasma óptico atrófico. Paquigiria.
Globos oculares y nervio óptico	Agenesia bilateral	Atrofia bilateral	Anoftalmia derecha. Microftalmia izquierda
Alteración genética	No	No	Trisomía parcial 4p y monosomía parcial 4q
Alteración endocrino- metabólica			
Hipoprecimiento	+	+	+
Diabetes insípida	-	+	+
Manifestaciones Asociadas			
Alteración Cognitiva	+	+	++
Epilepsia	-	-	+(Síndrome de Lennox)
Hipoacusia	-	-	+
Alteración esofagogastrica	Disfagia Gastrostomía	No	No
Alteración Cardiovascular	Agenesia de carótida izquierda	No	Válvula aórtica bicúspide
Alteración Hematológica	-	-	Déficit leve de factor IX y XI
Anomalías esqueléticas	Luxación de cadera Escoliosis	Pies zambos	Displasia de caderas grado III.
Reflejos osteomusculares	Hiperreflexia	Débiles	Débiles
Paresia	Paraparesia	No	Paraparesia
Función Miembros superiores	Manipulación Gruesa	Manipulación Fina	Manipulación Gruesa
Función miembros inferiores	Deambula con asistencia bilateral/ exogirismo	Deambulación Autónoma	Deambula con asistencia bilateral/ exogirismo
Escolarización	Educación especial	Educación especial	Educación especial

CONCLUSIÓN

Nuestras pacientes realizan tratamiento de fisioterapia, logopedia y pedagogía terapéutica en el ámbito educativo y seguimiento periódico en consulta en donde se han prescrito las ortesis y ayudas técnicas pertinentes. Cabe destacar las malformaciones musculoesqueléticas que comparten nuestros casos, entre ellos la actitud en retroversión pélvica de las pacientes 1 y 3.

Solo una de nuestras pacientes presenta una alteración genética, consistente en una trisomía 4p y monosomía 4q.

IMPINGEMENT ISQUIOFEMORAL EN PACIENTE CON PARÁLISIS CEREBRAL

Álamo Vera, Verónica

Sánchez Galeote, María Elena

Gamarra Santa Cruz, María Virginia.

Médico Residente de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Virgen del Rocío. v-alamo@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

El impingement isquifemoral consiste en el atrapamiento del músculo cuadrado femoral entre la tuberosidad isquiática y el trocánter menor. Se trata de una patología infradiagnosticada, de etiología multifactorial. Clínicamente cursa con dolor a nivel anterior y medial de la cadera, que puede irradiarse a miembro inferior, y es bilateral en el 25% de los casos. El diagnóstico clínico se realiza con el paciente en decúbito lateral sobre el lado sano mediante maniobra de extensión pasiva de cadera con ligera aducción, siendo positiva si aparece dolor en la cara posterior de la cadera. La prueba complementaria de elección es la resonancia magnética.

En cuanto al tratamiento, existen diversas opciones conservadoras: analgésicos, antiinflamatorios, reposo, fisioterapia, infiltración local, etc. con eficacia limitada. En casos refractarios al tratamiento conservador, está indicado el tratamiento quirúrgico mediante resección del trocánter menor.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Niña de 14 años con parálisis cerebral por encefalopatía de origen prenatal, déficit cognitivo, con nivel funcional Gross Motor Function Classification System (GMFCS) II, Manual Ability Classification System (MACS) III. En su seguimiento en consulta nos refieren los padres que la niña presenta dolor en cadera izquierda y cojera de 2-3 meses de evolución sin traumatismo previo.

A la exploración, objetivamos un aumento de consistencia en glúteo izquierdo, dolor a la aducción, extensión y rotación externa de cadera izquierda. Marcha claudicante con extrarrotación de miembro inferior izquierdo.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Radiografía de caderas y rodillas: coxa valga bilateral (ángulo cervicodifisario del fémur 144° derecho / 147° izquierdo). Rodillas sin hallazgos.

Gammagrafía ósea: en fase precoz se observa un aumento de captación a nivel de cadera/glúteo izquierdo indicativo de aumento del pool vascular a dicho nivel, con sospecha de patología inflamatoria versus hematoma. En la fase ósea no se observan alteraciones.

Resonancia magnética de caderas: hallazgos que sugieren un impingement isquiofemoral, con un edema intenso y difuso muscular en cuadrado femoral con neuritis ciática probablemente por contigüidad.

Juicio diagnóstico: Impingement isquiofemoral izquierdo.

Tratamiento: analgésicos orales y cinesiterapia con el objetivo de mejorar el dolor, la contractura muscular y la marcha.

Evolución: presenta mejoría del dolor, la tumefacción y la marcha tras dos meses de tratamiento. No precisa analgesia. Es valorada por Traumatología, que recomienda agotar posibilidades de tratamiento conservador antes de plantear cirugía.

DISCUSIÓN

El impingement isquiofemoral es una patología infrecuente que cursa con clínica y examen físico imprecisos. Aun así, debemos tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial del dolor de cadera en niños, particularmente en el sexo femenino, con coxa valga asociada, variantes anatómicas de la pelvis, inestabilidad de cadera o pelvis, desequilibrio abductor/aductor, traumatismos, y otras entidades que puedan reducir el espacio entre el isquion y el fémur. No se han descrito en la literatura casos de impingement isquiofemoral en pacientes con parálisis cerebral.

TUMORES CEREBRALES INFANTILES: RETO REHABILITADOR

Navarro Martínez, María

MIR-III Rehabilitación. Hospital Clínico Universitario Valladolid. maria.navarro2389@gmail.com

Martín Hernández, María

LEA Rehabilitación. Hospital Clínico Universitario Valladolid. maria.martin.hernandez@hotmail.com

Lillán Hernández, Fátima

Logopeda. Hospital Clínico Universitario Valladolid.

Plaza García, Niria

Fisioterapeuta. Hospital Clínico Universitario Valladolid.

INTRODUCCIÓN

El meduloblastoma representa entre el 15-20% de los tumores del sistema nervioso central en niños de edades comprendidas entre 0 y 14 años. Su diagnóstico viene dado por la sospecha clínica y confirmado mediante RMN. Entre los posibles diagnósticos diferenciales se encuentran el ependimoma y el astrocitoma pilocítico. El tratamiento va a ser quirúrgico seguido de tratamiento coadyuvante con radioterapia y/o quimioterapia, según precise. La principal complicación quirúrgica es la aparición de un síndrome de fosa posterior o mutismo cerebeloso, que aparece aproximadamente 72 horas tras la cirugía. La causa de esta complicación es desconocida, ya que no hay evidencia de que se pueda evitar modificando la técnica quirúrgica.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Presentamos el caso de un paciente de 5 años valorado por primera vez en UVI Pediátrica por hemiparesia derecha y mutismo cerebeloso tras resección quirúrgica de meduloblastoma clásico grado IV, M0, completa tras 2ª cirugía y sin metástasis en LCR. A la exploración: paciente colaborador, obedece órdenes verbales, mutismo, afeción del 6º par craneal, diplopía, rotación izquierda de la cabeza, movilización espontánea de las extremidades izquierdas, extremidad superior derecha sin movilización espontánea proximal y con inicio de prensión de 1º y 2º dedos (FMS 2/5), extremidad inferior derecha con FMS 4-/5 y distal no valorable por fatiga. Presentaba importante dismetría y fallo en la coordinación. Se realizó también valoración logopédica e inicio precoz de ambos tratamientos, mediante tratamiento postural, movilizaciones pasivas y activo-asistidas y estimulación neuroestimuladora.

En revisión posterior el paciente presenta cuadro agudo de mucosidad, añadiéndose fisioterapia respiratoria y ajustando tratamiento para control de tronco, tareas de destreza y coordinación y fortalecimiento muscular.

En el momento actual, mejoría en la fluidez y emisión del lenguaje, importante mejoría de la fuerza (4/5 en extremidad superior y 4+/5 en inferior), buen control del equilibrio del tronco, no signos de espasticidad, logra bipedestación con inestabilidad, marcha con sujeción con una mano, sin estepaje pero con aumento de base. Presenta gran mejoría en tareas de destreza manual y coordinación, aunque se observan movimientos anormales tipo distónicos que dificultan las mismas. Se reajusta nuevamente tratamiento insitiendo en ejercicio de equilibrio y reeducación de la marcha, marcha con obstáculos, tareas de coordinación y destreza y continuando con el tratamiento logopédico específico

DISCUSIÓN

Es importante el inicio precoz del tratamiento rehabilitador y logopédico en estos pacientes, así como su reajuste progresivo en función de la evolución, ya que los déficits pueden influir en el crecimiento y desarrollo posterior. El objetivo del tratamiento será conseguir el mayor grado de independencia en las ABVD, juegos y reincorporación escolar.

SECUELAS NEUROLÓGICAS POSTQUIRÚRGICAS DERIVADAS DE LA CIRUGÍA DE UN EPENDIMOMA DE FOSA POSTERIOR CON INFARTO CEREBELOSO.

Cristina Barrena López

FEA Neurocirugía. Hospital Universitario Río Hortega.

Beatriz de la Calle

FEA Rehabilitación . Hospital Universitario Río Hortega.

Alicia Bollar Zabala

Jefe de sección de Neurocirugía Pediátrica. Hospital Universitario Donostia

INTRODUCCIÓN

Los tumores del Sistema Nervioso Central (SNC) son la segunda causa más frecuente de patología tumoral en la población pediátrica. Los recientes avances en las técnicas quirúrgicas, radiodiagnóstico y tratamiento oncológico han mejorado la tasa de supervivencia de los niños menores de 15 años, variando de un 60-90% a los 5 años⁽¹⁾. No obstante, aproximadamente dos tercios de los supervivientes presenta déficits neurológicos a largo plazo⁽²⁾. Las secuelas derivadas de la localización tumoral, tratamiento médico-quirúrgico y oncológico deben ser tratadas de manera específica e individual para optimizar la independencia funcional y calidad de vida de los pacientes pediátricos.

Por lo tanto, el tratamiento rehabilitador debe incluir la prevención, identificación y tratamiento de las secuelas neurológicas derivadas de las diferentes etapas previas del paciente.

Presentamos el caso de un lactante con un ependimoma de fosa posterior y severas complicaciones postquirúrgicas con evolución tórpida, donde el tratamiento multidisciplinario mejoró su autonomía y calidad de vida.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Lactante varón de 10 meses, sin antecedentes de interés, que ingresó en el servicio de Urgencias Pediátricas por vómitos y pérdida de peso de 6 días de evolución. En la anamnesis, la madre señaló disminución progresiva del estado de alerta y tendencia a la irritabilidad. En la exploración física, se observó lactante poco reactivo (Glasgow Core Scale 13), deshidratado (escala Gorelick 3 puntos) y pérdida de peso del 5%. En la analítica de urgencias, el paciente presentó una acetonemia sin otras alteraciones significativas. Ingresó en el servicio de UCI Pediátrica iniciándose monitorización neurológica y cardiorrespiratoria.

Durante los días sucesivos, se realizó ecografía cerebral objetivando hidrocefalia tetra ventricular secundaria a masa sólida de fosa posterior. El TAC craneal evidenció lesión cerebelosa derecha con calcificaciones, que producía compresión en cuarto ventrículo.

El paciente clínicamente empeoró, presentando hipertensión arterial (HTA), bradicardia y patrón respiratorio Cheyne-Stokes. Valorado por Neurocirugía Pediátrica, se indicó drenaje ventricular externo urgente. Posteriormente, se completó el estudio con RM cerebral que mostró tumoración heterogénea sólido-quística de dimensiones aproximadas 38x33x39 mm en línea media con origen en la mitad inferior del suelo del IV ventrículos que se extendía por el agujero de Lushka derecho, desplazando anteriormente el tronco cerebral y el techo del IV ventrículo. La lesión realizaba con contraste y no presentó restricción en la difusión. No se observaron otras captaciones en el resto del SNC.

De forma programada, se procedió a la exéresis de la lesión tumoral. En posición decúbito prono y mediante abordaje telovelar se realizó resección macroscópica total de la lesión que invadía suelo inferior del IV ventrículo. Durante la cirugía se sacrificó rama vermiciana de la arteria cerebelosa inferior posterior (PICA) por invasión tumoral. El diagnóstico anatomopatológico fue Ependimoma Anaplásico grado III de la OMS. En la RM cerebral postquirúrgica a las 24 horas, se observaron áreas de restricción de la difusión en la región postero-inferior de ambos hemisferios cerebelosos, bulbo y pedúnculo cerebeloso medio derecho que fueron diagnosticados como lesión isquémica aguda.

Durante el postoperatorio inmediato, se intentó extubación a las 5-6 horas, pero fracasó por acúmulo de secreciones por lo que se mantuvo vía aérea estable con ventilación no invasiva. Durante el postoperatorio se probó repetidamente disminuir el soporte respiratorio, siendo todos los intentos fallidos. Finalmente, se realizó traqueostomía a los 15 días de la cirugía craneal. Presentó infecciones respiratorias por Rhinovirus, Moraxella Catarrhalis y Klebsella con buena respuesta a antibioterapia. Posteriormente mejoró su estado respiratorio, aunque sin tolerancia a la decanulación.

Desde el punto de vista hemodinámico, precisó soporte puntual con bomba de infusión continua de dopamina IV. Presentó HTA mantenida en el contexto de síndrome de abstinencia a sedo-analgésicos que precisó tratamiento con labetalol IV en perfusión continua y clonidina vía oral. Posteriormente mantuvo tensiones arteriales en rangos normales sin soporte con adecuada saturación venosa mixta.

Neurológicamente, el paciente presentó paresia del IV par derecho y afectación del pares IX, XI y XII bilaterales. Permaneció con el drenaje ventricular externo por disminución del nivel de consciencia y complicaciones respiratorias. Desarrolló una meningitis por Enterococcus faecalis, con buena evolución tras tratamiento antibiótico. Durante el postoperatorio tardío se indicó derivación ventrículo peritoneal (DVP) sin complicaciones posteriores.

La alimentación fue administrada por vía enteral continua transpilórica, nasogástrica y parenteral. Tras mejorar el nivel de consciente, se objetivó problemas para la deglución en relación con afectación del nervio glosofaríngeo. Se realizó gastrostomía dos meses después de la cirugía craneal.

La RM cerebral control a los dos meses de la cirugía mostró cambios postquirúrgico de fosa posterior, y áreas de infarto en ambos hemisferios cerebelosos de evolución subaguda.

El paciente fue dado de alta con traqueostomía (cánula 3.5), bomba de alimentación, gastrostomía, oxígeno domiciliario, pulsioximetría y ambú. Los padres recibieron el curso de RCP.

El Tratamiento oncológico se inició con ciclos de tratamiento quimioterapia según protocolo "UKCCSG Infant Ependymoma 2005" sin complicaciones posteriores.

Clínicamente el paciente evolucionó lentamente pero de forma satisfactoria.

La traqueostomía la portó durante 10 meses, con el desarrollo de una laringotraqueomalacia que precisó supraglototomía láser. La gastrostomía se retiró al año de su colocación.

Se inició el tratamiento rehabilitador a los 6 meses de la cirugía con fisioterapia y logopedia. El objetivo en un primer momento fueron medida posturales y vigilancia de los estados de alerta del paciente. Se inició el "muestreo de alimentos" de diferentes sabores mediante estimulación sensorial de los pilares anteriores de la faringe con sensaciones de frío y líquidos, bajo control con saturómetro. De la misma forma, se enseñó a los familiares a su realización en el domicilio con materiales adaptados e, integrado con las comidas familiares.

Al año de la cirugía, el paciente era capaz de utilizar una cuchara para comer, y d beber en vaso sin problemas en la deglución.

Actualmente, el paciente presenta una marcha asistida, usando un andador como juguete. Es capaz de levantarse desde la sedestación, presentando mayor fuerza con el miembro inferior derecho. En la bipedestación mantiene buena actitud con base de sustentación ampliada. Marcha de patrón inmaduro pero simétrico, siendo normal con dos apoyos. Presenta una mejoría en la deglución, con tolerancia oral de toda la ingesta. Muestra una buena fonación, iniciando palabras con buena dicción y compresión respetada.

DISCUSION

El ependimoma es el tercer tumor más frecuente de fosa posterior en la población pediátrica. Como en nuestra paciente, estos tumores presentan casi exclusivamente una localización infratentorial en el caso de los infantes, por lo que la cirugía resulta a menudo laboriosa. El tratamiento quirúrgico tiene un papel importante en el tratamiento del ependimoma ya que la resección tumoral total es el factor pronóstico favorable más importante⁽³⁾. Nuestro paciente fue colocado en una posición decúbite prono, para evitar el riesgo de embolia gaseosa de la posición semisentada. Su íntima relación con el cuarto ventrículo, induce a un abordaje quirúrgico por vía telovelar o transvermiano. Realizamos un abordaje telovelar, para disminuir la probabilidad de síndrome de mutismo cerebeloso, complicación frecuente (8-31%) en los pacientes con tumores de fosa posterior⁽⁴⁾. Estas lesiones frecuentemente invaden el suelo del cuarto ventrículo y los pares craneales bajos, por lo que su exéresis a menudo provoca una alta morbilidad neurológica. La necesidad de traqueostomía y gastrostomía por alteraciones en el reflejo deglutorio son frecuentes.

Tras el tratamiento quirúrgico, el tratamiento oncológico se realiza con radioterapia. Debido a la edad de nuestro paciente, se optó por tratamiento quimioterápico con el objetivo de retrasar la recurrencia tumoral y alargar la supervivencia hasta una edad en la que la radioterapia pueda ser efectiva. Existe evidencia de que retrasando la radioterapia de estos tumores se consiguen una mejor supervivencia y una disminución del deterioro cognitiva precoz.

El programa rehabilitador postquirúrgico tiene como objetivo anticiparse a los déficit neurológicos a largo plazo e iniciar un tratamiento precoz para minimizar las secuelas neurológicas de los tumores del SNC y sus tratamiento asociados. Estos programas suelen ser globales y multidisciplinarios enfocados a las necesidades individuales de cada paciente. Se deben realizar replicas del tratamiento en casa del paciente con supervisión familiar. En nuestro caso, la rehabilitación va dirigida a recuperar los déficit de los pares craneales bajos, la ataxia y disfagia. Los objetivos deben ser constantemente reformulados en respuesta a su progresión.

En conclusión, los tumores infratentoriales en la población pediátrica menor de 3 años siguen siendo un desafío complicado. El pronóstico es desalentador, debido a la prevalente histología agresiva, complicaciones quirúrgicas derivadas de la localización y exéresis tumoral y las limitaciones en el tratamiento adyuvante. No obstante, las mejoras en neuroanestesiología, técnicas quirúrgicas y tratamiento rehabilitador complementario, consiguen una exéresis mayor del tumor con secuelas neurológicas tratadas de forma precoz a través de un tratamiento rehabilitador dirigido.

BIBLIOGRAFÍA

1. Institute NC. Annual Cancer Statistics Review. Including Cancer Trends: 1950-1985.
2. Sonderkaer S, Schmiegelow M, Carstensen H, Nielsen LB, Muller J, Schmiegelow K. Long-term neurological outcome of childhood brain tumors treated by surgery only. *J Clin Oncol.* 2003;21(7):1347-51.
3. Merchant TE, Li C, Xiong X, Kun LE, Boop FA, RA S. Conformal radiotherapy after surgery for paediatric ependymoma: a prospective study. *Lancet Oncol.* 2009;10:258-66.
4. Shivaram Avula, Mallucci C, Ram Kumar, Pizer B. Posterior fossa syndrome following brain tumour resection: review of pathophysiology and a new hypothesis on its pathogenesis. *Child Nerv Syst.* 2015;31:1859-67.

HEMANGIOBLASTOMAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL Y ENFERMEDAD DE VON HIPPLE LINDAU: A PROPÓSITO DE UN CASO

Ceruelo-Abajo, Silvia¹

Redondo-Galán, Carolina²

Gil-Agudo, Ángel³

López-Dolado, Elisa¹

¹Médico Rehabilitador Unidad Infantil. Hospital Nacional de Parapléjicos. Toledo.

²MIR Rehabilitación. Hospital Virgen de la Salud. Toledo

³Jefe Servicio de Rehabilitación. Hospital Nacional Parapléjicos. Toledo.

sceruelo@sescam.jccm.es

INTRODUCCIÓN

Los hemangioblastomas son neoplasias vasculares benignas de origen desconocido. Un 30% de los casos se asocian a enfermedad de Von Hippel-Lindau (VHL). El diagnóstico se basa en estudio de resonancia magnética (RM). El tratamiento es fundamentalmente quirúrgico.

Presentamos un caso de hemangioblastoma que provoca cuadro sintomático precoz y posteriormente una afortunada recuperación.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Mujer de 12 años con antecedentes de migraña que consulta por cefalea y náuseas de repetición. Se realiza RM objetivando masa en fosa posterior que condicionaba hidrocefalia y desplazamiento del tronco. Es intervenida en dos ocasiones mediante craneotomía occipital con resección parcial de la lesión. La Anatomía Patológica confirma el diagnóstico de hemangioblastoma y se remite muestra genética para confirmar enfermedad de VHL. Durante el postoperatorio presenta miopatía generalizada e insuficiencia respiratoria precisando Ventilación Mecánica (VM) y gastrostomía para nutrición.

Al ingreso en nuestro hospital la paciente presentaba un Síndrome de Lesión medular C1 ASIA B, dependiente de VM continua. Tras 5 meses de tratamiento se ha conseguido destete, decanulación, cierre de la gastrostomía y marcha ligeramente atáxica sin ayudas técnicas. Actualmente la lesión residual es un SLM C3 ASIA E. El SCIM III ha pasado de 0 a 90/100.

DISCUSIÓN

Los hemangioblastomas son tumores benignos poco frecuentes en los niños. Sus manifestaciones son inespecíficas y dependen de la localización, que en la mayoría de los casos es la fosa posterior. Las secuelas postquirúrgicas son habituales, ya que suelen ser localmente invasivos. El tratamiento rehabilitador pretende minimizar la intensidad de las secuelas y conseguir la máxima independencia funcional.

En nuestro caso, lo que marcará el pronóstico funcional evolutivo no será la recuperación actual sino la evolución de la enfermedad de base (VHL), puesto que es esperable que aparezcan a lo largo de los años nuevos tumores del SNC que condicionen nuevas secuelas de diversa índole.

ACIDEMIA PROPIONICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

González López, Mercedes

FEA MF y Rehabilitación. cochura@gmail.com.

Escribano Stable, Daniel Alejandro

FEA MF y Rehabilitación. daniel.escribano.sspa@juntadeandalucia.es

Cabello Díaz, Nuria

Fisioterapeuta. nuncadi76@gmail.com

Álvarez Holgado, Lourdes María

FEA MF y Rehabilitación. lourdesalvarezholgado@gmail.com.

Servicio de Rehabilitación-Hospital de La Línea de La Concepción

INTRODUCCIÓN

La acidemia propiónica (AP) es un trastorno del metabolismo originado por un déficit de la propionil CoA carboxilasa, caracterizándose por altas concentraciones de ácido propiónico libre en sangre y orina. Constituye una enfermedad rara con una frecuencia no mayor de 1 caso por 100000 recién nacidos vivos. La AP sigue un patrón hereditario autosómico recesivo y presenta tres formas de presentación clínica. Nuestro caso se trata de una forma aguda intermitente de comienzo tardío.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Se trata de un paciente diagnosticado de AP a los 8 meses de vida, pero sin sintomatología neurológica hasta hace un año, que apareció tras ingreso por vómitos y descompensación analítica.

A la exploración inicial presenta tetraparesia espástica de predominio en miembros inferiores (MMII) con Asworth global de 2. En MMII presenta hipertonía en adductores que condiciona marcha muy dificultosa en tijera con patrón de triple flexión. A su vez llama la atención mal control de tronco y actitud cifótica dorsolumbar.

Se comienza tratamiento rehabilitador en Mayo de 2016 con objetivos de mejorar control de tronco, cinesiterapia y tratamiento postural buscando la inhibición de la espasticidad, además se prescriben AFO (ankle foot orthosis) que no son bien tolerados. Tras el tratamiento el control de tronco ha mejorado considerablemente, la hipertonía de miembros superiores ha disminuido y presenta mayor estabilidad en la marcha. Actualmente esta esperando andador dinámico y se planifica tratamiento con toxina botulínica.

DISCUSIÓN

Aunque el pronóstico de la AP es reservado, es algo más esperanzador en aquellos pacientes que responden a terapia vitamínica y que presentan un tratamiento multidisciplinar.

Consideramos importante el reconocimiento precoz de los síntomas de la AP, ya que el tratamiento rehabilitador juega un papel fundamental en la prevención de complicaciones y mejora de la calidad de vida de dicha enfermedad al tratarse de una patología con gran repercusión neurológica.

LA IMPORTANCIA DE LA VALORACIÓN Y EL TRATAMIENTO NEUROPSICOLÓGICO EN EL DAÑO CEREBRAL ADQUIRIDO EN LA INFANCIA.

Folgado Toranzo, Inés

Médico Rehabilitador, Unidad de neurorehabilitación. Centro Hospitalario Padre Benito Menni. ifolgado@menni.com

Tena Tobajas, Rosa

Neuropsicóloga, Unidad de neurorehabilitación. Centro Hospitalario Padre Benito Menni. rmtena@menni.com

Murciego Rubio, Patricia

Logopeda. Unidad de neurorehabilitación. Centro Hospitalario Padre Benito Menni. pmurciego@menni.com

Niña de 14 años de edad. El día 4 de marzo de 2011 sufre una hemorragia cerebral secundaria a malformación arterio-venosa. Intervenido de urgencias por neurocirugía tras control angiográfico, se realizó extirpación de la malformación. Permaneció durante un mes en UCI, pasando posteriormente a la planta de pediatría. Presentó episodios de convulsiones.

Es remitida a nuestra Unidad desde SACYL, para valoración y tratamiento multidisciplinar del daño cerebral.

Se realiza una valoración inicial el día 13 de junio de 2011, en base a dicha valoración se inicia un plan de tratamiento multidisciplinar desde diferentes áreas (fisioterapia, logopedia, terapia ocupacional y neuropsicología).

Desde el área de neuropsicología se encontraron las siguientes dificultades en la valoración neuropsicológica: alteración severa de los procesos atencionales básicos, así como de la memoria operativa y de la velocidad de procesamiento, que determinan un déficit severo en su rendimiento intelectual global.

Después del tiempo de tratamiento, se ha conseguido una reincorporación con buenos resultados a nivel físico y cognitivo. Demostrándose la importancia del abordaje multidisciplinar, y la intervención de la neuropsicología en la recuperación cognitiva y su integración en su desarrollo escolar, social y familiar.

INTERVENCIÓN COMBINADA DE TERAPIA OCUPACIONAL Y ESTIMULACIÓN ELÉCTRICA TRANSCRANEAL. NUESTRA EXPERIENCIA EN PACIENTES CON HEMIPARESIA SECUNDARIA A DAÑO CEREBRAL ADQUIRIDO.

Caballero Najero, Cristina

Terapeuta Ocupacional. Servicio de Rehabilitación. Hospital San Joan de Déu. Barcelona.

Medina Cantillo, Julita

Médico Rehabilitador. Servicio de Rehabilitación, Hospital San Joan de Déu. Barcelona.

Alonso Colmenero, Itziar

Neurofisióloga. Servicio de Neurología, Hospital San Joan de Déu. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La estimulación eléctrica transcraneal (EET) es una técnica no invasiva, indolora y que no presenta efectos secundarios para los pacientes. Se basa en aplicar una corriente directamente al cuero cabelludo mediante electrodos de superficie conectados a un estimulador de baja intensidad con el propósito de modular la excitabilidad cortical y la plasticidad neuronal. La EET ofrece la posibilidad de dirigir directamente a las estructuras cerebrales para facilitar o inhibir su actividad. Existe una amplia bibliografía científica sobre la EET en el paciente adulto, pero en el paciente pediátrico es escasa.

OBJETIVO

Valorar la mejoría en la función de la mano y el control motor de la extremidad superior afectada tras la combinación del uso de la estimulación eléctrica transcraneal (EET) y terapia ocupacional (TO) en pacientes pediátricos con hemiparesia secundaria a daño cerebral adquirido en fase crónica.

PACIENTES Y MÉTODO

Se valoran 3 pacientes afectados de hemiparesia secundaria a AVC en fase crónica antes y después de tratamiento combinado de EET y TO. Realizan 21 sesiones de TO de 50 minutos de duración, en las que durante los primeros 20 minutos se aplica simultáneamente EET (sistema de estimulación StarStim de Neuroelectrics Barcelona, con una intensidad de estimulación aplicada de 1mA y modo anodal). La valoración funcional se realiza mediante la escala SHUEE antes de iniciar el tratamiento y al finalizar las sesiones.

RESULTADOS

La comparación de los resultados de la SHUEE destaca mejoras significativas en el uso espontáneo de la mano, y un aumento de la autonomía en la participación de las actividades de la vida diaria, sin embargo no se obtiene en todos los pacientes una mejora en el análisis posicional dinámico. Conclusión: Nuestra experiencia inicial parece indicar una mejoría funcional en la extremidad superior al utilizar la EET junto a la TO en los niños afectados de hemiparesia secundaria a AVC. Se precisa realizar estudios con mayor número de pacientes para corroborar los resultados encontrados.

VOLUMEN VII

JORNADAS CIENTÍFICAS DE LA
SOCIEDAD ESPAÑOLA DE
REHABILITACIÓN INFANTIL

BARCELONA

Marzo 2017

