

## REUNIÓN CONJUNTA SOCIEDADES DE **FISIOTERAPIA PEDIÁTRICA, NEUROPEDIATRÍA Y REHABILITACIÓN INFANTIL**

Actualización en el manejo y tratamiento  
del niño con parálisis cerebral:  
Enfoque Multidisciplinar

**MADRID**

3 de Noviembre de 2017





# VOLUMEN EXTRAORDINARIO

## REUNIÓN CONJUNTA SOCIEDADES DE **FISIOTERAPIA PEDIÁTRICA, NEUROPEDIATRÍA Y REHABILITACIÓN INFANTIL**

Actualización en el manejo y tratamiento  
del niño con parálisis cerebral:  
Enfoque Multidisciplinar

**MADRID**

3 de Noviembre de 2017



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

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

**ISSN 2174-5056**

## ÍNDICE

¿QUÉ ES LA PARÁLISIS CEREBRAL EN EL SIGLO XXI? .....	pág. 5-7
EL MÚSCULO EN EL NIÑO CON PARÁLISIS CEREBRAL: EL ÓRGANO DIANA .....	pág. 8-14
AVANCES EN NEUROCIENCIA APLICADOS AL APRENDIZAJE Y AL CONTROL DE MOVIMIENTO .....	pág. 15-18
EVALUACIÓN DEL NIÑO CON PARÁLISIS CEREBRAL: LOS SISTEMAS DE CLASIFICACIÓN EN LA PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL (PCI): EL GMFCS (GROSS MOTOR FUNCTION CLASSIFICATION SYSTEM) COMO HERRAMIENTA PARA CLASIFICAR, HACER PRONÓSTICO DE EVOLUCION DE LA MOTRICIDAD GRUESA E INTRODUCIR AYUDAS TÉCNICAS. ...	pág. 19-22
EVALUACION CLINICA DE LA PARALISIS CEREBRAL .....	pág. 23-33
VIGILANCIA DE LAS CADERAS EN PACIENTES CON PARÁLISIS CEREBRAL .....	pág. 34-39
PROGRAMAS DE POSICIONAMIENTO EN LA PREVENCIÓN DE LA LUXACIÓN DE CADERA .....	pág. 40-44
EVIDENCIA CIENTÍFICA EN EL TRATAMIENTO FISIOTERÁPICO DEL PACIENTE ESPÁSTICO .....	pág. 45-46
ACTUALIZACION DE USO DE TOXINA BOTULINICA EN ESPASTICIDAD DE MIEMBROS INFERIORES EN NIÑO CON PARALISIS CEREBRAL .....	pág. 47-50
TERAPIA DE BACLOFENO INTRATECAL EN PACIENTES CON ESPASTICIDAD GRAVE .....	pág. 51-53

## REUNIÓN CONJUNTA SOCIEDADES DE FISIOTERAPIA PEDIÁTRICA, NEUROPEDIATRÍA Y REHABILITACIÓN INFANTIL

Madrid, 3 de noviembre de 2017

### ¿QUÉ ES LA PARÁLISIS CEREBRAL EN EL SIGLO XXI?

**José Luis Peña Segura**

La parálisis cerebral (PC) es la tercera causa de trastornos del neurodesarrollo tras la discapacidad intelectual y los trastornos del espectro autista (TEA). La PC es la causa más frecuente de discapacidad motora en la edad pediátrica.

El diagnóstico de PC como otros trastornos del neurodesarrollo (discapacidad intelectual, autismo, TDAH) no tiene ningún marcador biológico. El diagnóstico se basa en la anamnesis y en la exploración, por lo que el diagnóstico está sometido a la subjetividad del explorador. El concepto de PC se refiere a las secuelas motoras, que pueden acompañarse de otros trastornos, y no implica una etiología, gravedad o historia natural determinadas.

El término PC no es muy afortunado pero su uso está muy difundido. Las discusiones sobre la definición y clasificación de la PC existen desde el origen de esta terminología en el siglo XIX. Se han propuesto diversas definiciones, tampoco existe consenso respecto a la forma de clasificarla. La última definición revisada de PC la describe como “un grupo de trastornos del desarrollo del movimiento y de la postura, que condicionan limitación de la actividad, que son atribuidos a un trastorno no progresivo ocurrido durante el desarrollo del cerebro, en la etapa fetal o en los primeros años. El trastorno motor con frecuencia se acompaña de trastornos sensoriales, cognitivos, de la comunicación, percepción, comportamiento y/o epilepsia”.

Esta definición tiene algunas limitaciones. Refiere “un trastorno no progresivo” pero no contempla la etiología. En principio, las enfermedades degenerativas y metabólicas no deberían ser incluidas aunque en ocasiones, las de evolución muy lenta, puedan confundirse y se comportan en ocasiones como PC. En cuanto al tratamiento (fisioterapia, TBA) no cambia mucho si es o no PC, porque lo que se trata es la manifestación clínica, como la espasticidad, y no la etiología. En los últimos años, los avances en los estudios genéticos, sobre todo arrayCGH y secuenciación del exoma clínico, han permitido establecer el diagnóstico etiológico en cuadros clínicos con el diagnóstico sindrómico de PC.

La definición de PC refiere “durante el desarrollo del cerebro, en la etapa fetal o en los primeros años”, ¿hasta cuándo?: sólo período neonatal, dos primeros años de vida ó hasta la finalización de mielinización y sinaptogénesis en la segunda década de la vida. Es difícil en ocasiones establecer el límite entre PC y daño cerebral adquirido (DCA). A la hora de elaborar un registro de PC es necesario definir con claridad los límites considerados, se debe especificar si se incluyen los casos de PC de origen postnatal, mayores de 29 días, muchos trabajos consideran el diagnóstico de PC cuando la lesión cerebral se produce hasta los 2 años de edad.

En nuestro medio con frecuencia se ha utilizado el término “parálisis cerebral infantil” (PCI) que sin duda debe ser sustituido por “parálisis cerebral”, “cerebral palsy” en la literatura anglosajona, que ya implica per se origen infantil, además esta patología se mantiene en la edad adulta.

Según el registro europeo Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE), la prevalencia estimada es de 2-3 PC por mil recién nacidos vivos. Los registros de PC establecen la edad mínima para el diagnóstico de PC en los 3 años y la edad óptima los 5 años, pero lógicamente nuestras intervenciones deben comenzar antes.

Tradicionalmente las únicas causas estudiadas eran aquellas que tenían relación con el parto, pero en los últimos años se dirige la atención hacia las anomalías genéticas, alteraciones en el crecimiento intrauterino, infecciones, malformaciones cerebrales y complicaciones de la prematuridad. Desde finales de los años 80 se resta valor a la asfisia perinatal como origen de la PC y se considera que supone menos del 10% de los casos de PC.

Es importante establecer la causa y momento de la PC: diagnóstico etiológico y cronológico (prenatal, perinatal y postnatal). Así como replantearse siempre que la evolución del cuadro clínico no es progresiva.

La neuroimagen a realizar debe ser la RM cerebral, sobre todo si la etiología de la PC no ha sido previamente determinada. Tratamos de obtenerla en todos los niños a partir de los 2-3 años de edad, incluso en aquellos que disponen de otra neuroimagen previa en periodo neonatal como ecografía trasfontanelar o TC. En los casos que la RM realizada a partir de estas edades sea normal debemos replantearnos el diagnóstico de PC. El inconveniente indudable de la RM es la necesidad de anestesia general.

En aquellos casos de PC sin diagnóstico etiológico, deberá establecerse una estrategia diagnóstica por fases con estudios metabólicos y genéticos, que en la actualidad y cuando no hay una orientación precisa, finalizarán con el exoma clínico dirigido o exoma tríos. Pero en muchas ocasiones no finaliza aquí el diagnóstico etiológico, sino

que habrá que tratar de correlacionar los resultados del genotipo con el fenotipo clínico.

La clasificación según la gravedad de PC siguiendo el sistema de clasificación de la función motora gruesa (GMFCS) de Palisano, modificada en concordancia con la Clasificación Internacional del Funcionamiento (CIF) de la OMS, facilita la información pronóstica respecto a la marcha que se transmite a las familias.

Deberíamos establecer en el cuidado de los niños con PC objetivos realistas, consensuados con los niños, padres y profesionales implicados. También deberían ser objetivos medibles, la escala GAS podría ser un buen instrumento.

El manejo adecuado de los niños con PC precisa elaboración de protocolos adecuados a los centros de referencia y equipos multidisciplinares coordinados que aborden todos los problemas que pueden presentar, sobre todo las formas más graves: discapacidad intelectual, trastornos del espectro autista, TDAH, epilepsia, hidrocefalia, déficits visuales y auditivos, trastornos respiratorios y de alimentación, osteoporosis, estado nutricional, crecimiento, trastornos del sueño, deformidades osteoarticulares que precisan cirugía, patología bucodental... Además de con los distintos especialistas del ámbito sanitario hay que contar con los Centros de Atención Temprana y con los profesionales de educación.

Las familias de los niños con PC necesitan: sentir que no están solos, puede afrontarse el futuro, participar en las decisiones, realismo pero esperanza. Las familias quieren: empatía, conocimiento clínico y experiencia, equipo multidisciplinar, intervención adecuada en el momento adecuado, comunicación, apoyo e implicación.

Es fundamental preparar la información de una mala noticia a las familias que en ocasiones debe realizarse en equipo contando con distintos perfiles de profesionales, elaborando previamente un checklist. Exige formación, tiempo, espacios adecuados. Y siempre teniendo en cuenta que es un proceso, que exige informaciones sucesivas. La proliferación de técnicas y tratamientos en los niños con PC, en ocasiones desencadenan el "peregrinaje" no siempre justificado de los niños y sus familias. Los profesionales debemos conocer y establecer recomendaciones técnicas avaladas por las sociedades científicas.

El diagnóstico de PC con frecuencia se plantea como un trastorno pediátrico pero debe entenderse como una enfermedad para toda la vida, la mayoría de los pacientes con PC son adultos. La transición hay que iniciarla al diagnóstico. La transición es un maratón no un sprint. Hay que asegurarse que nadie se pierda en la transición. La figura del médico de familia debería ser clave en la transición de los pacientes con enfermedades crónicas desde la infancia. Pero, generalmente y de forma simultánea a la transición en el medio hospitalario, con frecuencia se produce la transición del pediatra de primaria al médico de familia, lo cual dificulta el éxito del proceso.

Para una transición exitosa, deberían resolverse los siguientes problemas:

"Pérdida en la transición", identificada como la situación de estrés emocional en la transferencia del especialista pediátrico al especialista de adultos.

Es necesario establecer la "Hoja de ruta" en la que deben participar los adolescentes y sus familias.

En ocasiones faltan profesionales y servicios con experiencia para hacerse cargo de los adultos con PC.

Los cuidados serán más efectivos en servicios multidisciplinarios que en servicios fraccionados.

El niño con PC y su familia por lo general están bien atendidos con pediatra de primaria, centros de especialidades pediátricas, programas de atención temprana, escolarización con apoyos. Pero el adolescente con PC, en una época de múltiples cambios (personalidad, relaciones familiares, instituto, empeoramiento funcional) pierde muchos apoyos y referencias que pueden dificultar su transición exitosa a adultos.

## NUESTRA EXPERIENCIA

En la base de datos de la consulta de neuropediatría del Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza desde mayo-90 hasta noviembre-17 hay registrados 20.842 niños. En nuestra base de datos hemos utilizado el diagnóstico funcional "afectación motora del SNC" en lugar de PC, para evitar el problema no resuelto de la etiología en la definición de PC, lo presentan 1.326 niños (6% del total).

Exponemos algunos datos de nuestra experiencia de 14 años, desde la puesta en marcha de una consulta de TBA como tratamiento de la espasticidad en el Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza desde noviembre-03 hasta noviembre-17.

Han sido infiltrados un total de 333 niños, 24 nuevos casos por año. 124 niñas (37%) y 209 niños (63%). Según la prevalencia de 2-3 PC por mil recién nacidos vivos, en la Comunidad de Aragón según el número de nacimientos de los últimos años, tenemos un rango de 18-45 PC por año.

97% tienen realizada neuroimagen, siendo RM en el 85% de los casos, y estando alterada en el 89%.

Respecto al origen de la espasticidad se ha considerado prenatal en el 37%; perinatal en el 53 % (siendo prematuros el 36%); postnatal 5% y origen incierto 5%.

En el caso de las 123 PC de origen prenatal tenemos diagnóstico etiológico definitivo en el 30%: 7 infecciones congénitas (6 por citomegalovirus) y 30 enfermedades metabólicas y síndromes genéticos, con diagnóstico genético cerrado (3 por arrayCHG, 4 por paneles de genes dirigidos y 9 por exoma clínico).

La distribución de acuerdo al grado de afectación según GMFCS: 85 niños (26%) del nivel I; 83 (25%) del nivel II; 46 (14%) del nivel III; 56 (17%) del nivel IV y 63 (19) del nivel V.

Algunos diagnósticos funcionales que presentan asociados nuestros pacientes son: discapacidad intelectual 56%; epilepsia 30%; TDAH 15%; trastornos de alimentación 14%; déficit visual 14%; hidrocefalia 11%; hipoacusia 6% y autismo 6%.

La valoración de las respuestas obtenidas según la escala modificada de O'Brien (de -1 a 4) para padres, niño y fisioterapeutas en el 64% de los casos es mayor o igual a 2 Han sufrido alguna intervención ortopédica 95 niños, 29% de la serie.

La adherencia del programa a lo largo de los 14 años ha sido buena, lo han abandonado un 7% y se ha suspendido en un 19% de los casos por falta de respuesta o derivación a cirugía ortopédica.

Desde mayo-13 nuestro hospital cuenta con un protocolo multidisciplinar de la PC en neuropediatría con las unidades de rehabilitación, traumatología, gastroenterología, neumología y endocrinología. Incluye una hoja de información para las familias y los profesionales implicados.

A partir de los 15 años nuestros pacientes continúan el programa de infiltraciones con TBA en rehabilitación.

## CONCLUSIONES

Los avances en el campo de la genética han aportado diagnósticos etiológicos en niños etiquetados de PC. El diagnóstico etiológico no debe demorar el inicio del abordaje terapéutico, sólo se precisa el diagnóstico funcional o sindrómico.

Son necesarios protocolos elaborados en cada centro de referencia y equipos multidisciplinarios.

Los objetivos en el manejo del niño con PC deben ser realistas y consensuados con la el niño, la familia y los profesionales implicados.

La proliferación de técnicas y tratamientos en los niños con PC, en ocasiones desencadenan el "peregrinaje" no siempre justificado de los niños y sus familias. Los profesionales debemos conocer y establecer recomendaciones técnicas avaladas por las sociedades científicas.

La PC es un "problema para siempre" y debemos cuidar la transición a adultos.

Cada comunidad, incluso cada centro hospitalario tiene planteado su propio diseño para dar la mejor solución posible en función de numerosas variables demográficas, geográficas y económicas. Creemos que es necesario, partiendo de la experiencia profesional, analizar y discutir estas intervenciones. No se trata de dar u obtener respuestas o soluciones definitivas, pero sí puntos de encuentro que sirvan de reflexión para la labor de cada uno en su lugar de trabajo.

## EL MÚSCULO EN EL NIÑO CON PARÁLISIS CEREBRAL: EL ÓRGANO DIANA

**Juan Andrés Conejero Casares**

Unidad de Rehabilitación Infantil

Servicio de Medicina Física y Rehabilitación

Hospital Universitario Virgen Macarena (Sevilla)

### INTRODUCCIÓN

Recientemente se ha prestado especial atención a las características estructurales, morfológicas y funcionales del músculo como órgano diana final en los pacientes con parálisis cerebral (PC). En última instancia la fuerza muscular va a determinar la función del niño, su capacidad de control axial, de manipulación y de marcha. En este resumen se expondrá de forma clara la situación actual sobre la investigación en el músculo espástico, su repercusión clínica y sus implicaciones terapéuticas que van de la fisioterapia orientada a tareas, la prescripción de ortesis en base a estudios cinéticos y cinemáticos y la utilización juiciosa de la infiltración con toxina botulínica

### CONTRACTURAS EN LA PARÁLISIS CEREBRAL

La espasticidad muscular en la PC origina acortamiento y fibrosis muscular con desequilibrio alrededor de la articulación (*figura 1*). Se conoce con precisión la historia natural de las contracturas que en última instancia originan deformidades de carácter progresivo con un impacto funcional variable.

La presencia de contracturas (escoliosis 15-64%, luxación de cadera 33%, dolor fémoro-patelar 25% y equinismo 95%) (*figura 2*) se relaciona con el tipo motor (*Tabla I*) siendo mucho más frecuentes en las formas espásticas y menos en las atáxicas, más en la diplegia y tetraplegia (*Tabla II*) y en GMFCS IV-V (*Tabla III*). Es esencial realizar una exploración física detenida que nos permita anticipar el desarrollo de estas deformidades que tienen un impacto funcional claro tanto en el miembro superior (*Tabla IV*) y el miembro inferior (*Tabla V*).

La espasticidad tiene un pico de intensidad alrededor de los 4 años, cediendo paulatinamente desde ese momento y paralelamente se desarrolla la afectación del vientre muscular y las partes blandas. Es esencial que el médico rehabilitador distinga de forma precoz y precisa entre espasticidad y contractura para orientar el tratamiento hacia la primera (fisioterapia, toxina botulínica, ortesis) o hacia la segunda (yesos progresivos, cirugía)

### ALTERACIONES MORFOLÓGICAS EN EL MÚSCULO EN LA PARÁLISIS CEREBRAL

Hof fue de los primeros en relacionar la espasticidad y el deficiente control motor selectivo con el acortamiento muscular, la falta de adaptación al crecimiento óseo, la presencia de contracturas y, en última instancia de deformidades. Su planteamiento teórico ha sido refrendado por estudios posteriores. Booth (2001) demuestra la relación del acúmulo de colágeno en el músculo con la severidad de la espasticidad. Delp (2003) prueba la disminución del tamaño de la fibra muscular, el aumento de la longitud del sarcómero y el incremento del módulo elástico en las fibras espásticas. Barrett (2010) publica una revisión sistemática sobre la morfología y la estructura del músculo espástico en la PC y concluye que los cambios morfológicos en el músculo espástico evolucionan con el tiempo, que existe una relación entre la morfología / histología y la presencia de debilidad y contractura y constata el efecto a largo plazo del tratamiento conservador y quirúrgico. Bland (2011) estudia la fuerza y la morfología del músculo tibialis anterior durante la marcha; sus hallazgos son que el tamaño del músculo se relaciona con la fuerza, la velocidad de la marcha y la cinemática del tobillo y que el incremento en el ángulo de penetración mejora la posición del tobillo en el contacto inicial. Barber (2011) aprecia una disminución del 22% del gastrocnemius medialis y recomienda un tratamiento precoz para paliar esta circunstancia. Gao (2011) en estudios in vivo evidencia acortamiento de fascículos musculares y tendón de Aquiles más largo y delgado. Kwon (2012) mediante Sonoelastografía dinámica demuestra mayor rigidez de los músculos espásticos en relación a los controles. Gagliano (2013) estudia el tendón y la matriz extracelular en el músculo espástico de la PC y reporta incremento del colágeno tipo I en la MEC del tendón, un efecto crónico del aumento de la carga mecánica secundaria a la espasticidad y un aumento de glicosaminoglicanos, sugerentes de tendinopatía y debilidad añadida. Pitcher (2015) analiza la composición del gastrocnemius medialis y halla aumento de la intensidad ecográfica, incremento en las zonas de confluencia (blobs) y sin cambios en la entropía. Mathewson (2015) nos presenta uno de los estudios más rigurosos y nos muestra una disminución de los sarcómeros, con elongación de los mismos, ligera elongación del fascículo y una reducción de las células satélites que van a tener un impacto importante en la estructura y la función del músculo. Kinney (2017) insiste en que las células satélites juegan un papel esencial en la adaptación del músculo al estrés manteniendo el área transversal y la estructura de la MEC.

## REPERCUSIÓN FUNCIONAL

Si seguimos la Clasificación del Funcionamiento, la Discapacidad y la Salud de la OMS es evidente que la reducción del tamaño del músculo con fibrosis progresiva, asociada a espasticidad, deficiente control motor selectivo, paresia, debilidad, contracturas y deformidades (deficiencia) tienen una repercusión funcional evidente en el control postural, la marcha, la manipulación, la realización de AVD básicas e instrumentales y en la comunicación (limitación de la actividad) y, en última instancia origina problemas en la integración escolar. Influencia negativa en la estructura familiar, aislamiento social y repercusión laboral (limitación en la participación).

Ko (2014) describe que el aumento del grosor y la fuerza de los músculos del miembro inferior tiene un impacto positivo en la actividad y la participación en los niños con PC

## SITUACIÓN EN EL ADULTO

Shortland (2009) reflexiona sobre cómo conseguir un mejor conocimiento de la relación entre las propiedades del músculo y su función, como conocer si la disminución del volumen muscular se incrementa con la edad y si realmente la sarcopenia en PC sigue el curso de la población general, recomienda conocer el efecto del ejercicio sobre la morfología muscular y aconseja aumentar la “reserva muscular” en el adolescente y adulto joven. Posteriormente (2011) contesta él mismo a esas cuestiones pendientes y demuestra que existe una disminución del volumen de los músculos del miembro inferior del 50-75%, sarcopenia precoz en el adulto con PC y recomienda una evaluación periódica de la fuerza muscular en adolescentes y adultos con PC

Peterson (2015) analiza la musculatura paravertebral en el adulto con PC y observa una disminución del área transversal del psoas y un aumento del tejido adiposo intermuscular y de tronco

## BASES PARA EL TRATAMIENTO

Las implicaciones terapéuticas del conocimiento de la estructura muscular en la PC son evidentes:

1. Diseñar un plan fisioterapéutico orientado al fortalecimiento precoz, la actividad física y el deporte adaptado a la situación funcional del paciente. Scholtes (2010) refiere que tras 12 semanas de fortalecimiento con resistencia progresiva (3v/s) se incrementa la fuerza muscular en un 14% (GMFM, dinamómetro mecánico, cuestionario de movilidad). Ross (2017) nos cuenta que un programa de deporte intensivo durante 4 semanas, 5 días/semana, 6 horas/día produce una mejoría en el TUG test y el 6 min waking distance, con mayor beneficio en pacientes con GMFCS III
2. Mejorar el conocimiento de los cambios morfológicos en el músculo espástico a lo largo del tiempo y evaluar los cambios obtenidos con el uso de ortesis, yesos progresivos y la cirugía
3. Conocer la estructura muscular mediante el uso de la ecografía en la consulta utilizando la escala de Heckmatt (figura 3). La presencia de fibrosis en grado III o IV desaconseja el uso de toxina botulínica A.
4. Establecer la necesidad del uso de ortesis nocturna y/o diurna y la indicación de yesos progresivos
5. Plantear una estrategia que permita paliar la sarcopenia en el adulto. Para ello es esencial que se realice una transición a la Unidad de Rehabilitación Neurológica del Adulto para monitorizar al fuerza muscular y tomar las medidas oportunas

## CONCLUSIONES

La afectación del músculo en la PC se manifiesta con un déficit funcional con disminución de la fuerza (30-75%) y la extensibilidad (32%). Las alteraciones estructurales más significativas son: 1. Disminución del tamaño de la miofibrilla, 2. Disminución del grosor de la miofibrilla, 3. Disminución en la formación de sarcómeros, 4. Elongación del sarcómero, 5. Desorganización de la matriz extracelular con aumento de la grasa y colágeno, 6. Reducción de las células satélite (mioblastos) y 7. Elongación y adelgazamiento del tendón de Aquiles

Se pueden prevenir las contracturas con un diagnóstico precoz y un tratamiento bien orientado. Es recomendable una supervisión regular del estado funcional del músculo en el adolescente y adulto. Es esencial conseguir una reserva muscular óptima para evitar los efectos de la sarcopenia en el adulto

## BIBLIOGRAFÍA

1. Barber L, Carty C, Modenese L, Walsh J, Boyd R, Lichtwark G. Medial gastrocnemius and soleus muscle-tendon unit, fascicle, and tendon interaction during walking in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2017;59: 843-851.
2. Barrett RS, Lichtwark GA. Gross muscle morphology and structure in spastic cerebral palsy: a systematic review *Dev Med Child Neurol*. 2010;52:794-804
3. Bland DC, Prosser LA, Bellini LA, Alter KE, Damiano DL. Tibialis anterior architecture, strength, and gait in individuals with cerebral palsy. *Muscle Nerve*. 2011 ;44:509-517
4. Booth CM, Cortina-Borja MJ, Theologis TN. Collagen accumulation in muscles of children with cerebral palsy and correlation with severity of spasticity. *Dev Med Child Neurol*. 2001;43:314-20
5. Dayanidhi S, Dykstra PB, Lyubasyuk V, McKay BR, Chambers HG, Lieber RL. Reduced satellite cell number in situ in muscular contractures from children with cerebral palsy. *J Orthop Res*. 2015 ;33:1039-1045
6. Delp SL. What causes increased muscle stiffness in cerebral palsy?. *Muscle & Nerve* 2003; 27: 131-132
7. Gagliano N, Menon A, Martinelli C, Pettinari L, Panou A, Milzani A, Dalle-Donne I, Portinaro NM. endon structure and extracellular matrix components are affected by spasticity in cerebral palsy patients. *Muscles Ligaments Tendons J*. 2013; 21;:42-50
8. Gao F, Zhao H, Gaebler-Spira D, Zhang LQ. In vivo evaluations of morphologic changes of gastrocnemius muscle fascicles and achilles tendon in children with cerebral palsy. *Am J Phys Med Rehabil*. 2011;90:364-371
9. Hagglund G, Wagner P. Spasticity of the gastrosoleus muscle is related to the development of reduced passive dorsiflexion of the ankle in children with cerebral palsy. *Acta Orthop*. 2011; 82: 744–748.
10. Heckmatt JZ, Leeman PS, Dubowitz V Ultrasound imaging in the diagnosis of muscle disease. *J Pediatrics* 1982; 101: 656-660
11. Hof AL. Changes in Muscles and Tendons Due to Neural Motor Disorders: Implications for Therapeutic Intervention. *Neural Plasticity* 2001; 8: 72-81
12. Kinney MC, Dayanidhi S, Dykstra PB, McCarthy JJ, Peterson CA, Lieber R Reduced skeletal muscle satellite cell number alters muscle morphology after chronic stretch but allows limited serial sarcomere addition. *Muscle Nerve*. 2017;55:384-392
13. Ko IH1, Kim JH, Lee BH. Relationships between lower limb muscle architecture and activities and participation of children with cerebral palsy. *J Exerc Rehabil*. 2013;30;9):368-174
14. Kwon DR, Park GY, Lee SU, Chung I. Spastic cerebral palsy in children: dynamic sonoelastographic findings of medial gastrocnemius. *Radiology*. 2012 ;263:794-801
15. Mathewson MA, Chambers HG, Girard PJ, Tenenhaus M, Schwartz AK, Lieber RL. Stiff muscle fibers in calf muscles of patients with cerebral palsy lead to high passive muscle stiffness. *J Orthop Res*. 2014 ;32:1667-1674
16. Mathewson MA, Ward SR, Chambers HG, Lieber RL. High resolution muscle measurements provide insights into equinus contractures in patients with cerebral palsy. *J Orthop Res*. 2015;33:33-39
17. Mathewson MA, Lieber RL. Pathophysiology of muscle contractures in cerebral palsy. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2015 ;26):57-67
18. Moreau NG, Falvo M, Damiano D. Rapid force generation is impaired in cerebral palsy and is related to decreased muscle size and functional Mobility. *Gait Posture*. 2012 ;35:154-158
19. Pitcher CA, Elliott CM, Panizzolo FA, Valentine JP, Stannage K5, Reid SL Ultrasound characterization of medial gastrocnemius tissue composition in children with spastic cerebral palsy. *Muscle Nerve*. 2015 ;52:397-403
20. Ross SA1, Yount M, Ankarstad S, Bock S, Orso B, Perry K, Miros J, Brunstrom-Hernandez JE. Effects of Participation in Sports Programs on Walking Ability and Endurance Over Time in Children With Cerebral Palsy *Am J Phys Med Rehabil*. 2017 ;96:843-851
21. Shortland A. Muscle deficits in cerebral palsy and early loss of mobility: can we learn something from our elders? *Dev Med Child Neurol*. 2009 ;51 Suppl 4:59-63



*Figura 1. Pie talo secundario a acortamiento y fibrosis del músculo tibialis anterior*



*Figura 2. Deformidades en parálisis cerebral. Escoliosis, luxación de cadera izquierda con oblicuidad pélvica y equinismo*

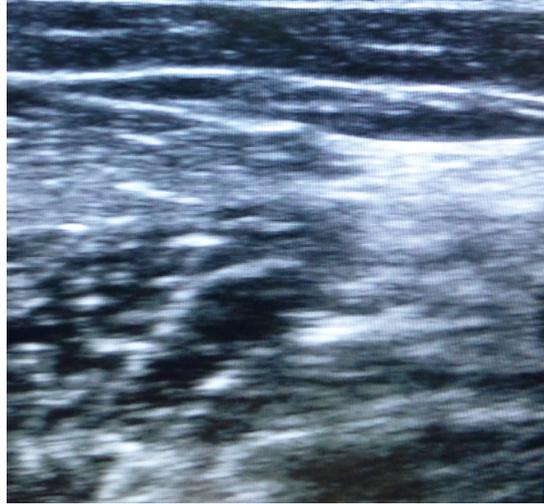


Figura 3. Fibrosis en músculo gastrocnemius lateralis en paciente con PC de tipo diplegia espástica, GMFCS III. Escala de Heckmatt III

Tipo motor	Columna	Miembro superior	Cadera	Rodilla	Tobillo y pie
Espástico	Escoliosis Cifosis	Aducto de hombro Flexo de codo Flexo de muñeca Pulgar alojado	Flexo Aducto Luxación	Flexo	Equinismo
Atáxico	Escoliosis		Flexo leve	Recurvatum	Equinismo
Disquinético	Escoliosis		Flexo Aducto Subluxación	Flexo Recurvatum	Equinismo

Tabla I. Contracturas en la PC en relación al tipo motor

Tipo motor	Columna	Miembro superior	Cadera	Rodilla	Tobillo y pie
Monoplejía					Equinismo
Hemiplejía		Flexo de codo Flexo de muñeca	Flexo leve	Flexo leve Recurvatum	Equinismo
Diplejía	Escoliosis Cifosis	Flexo de codo Flexo de muñeca	Flexo Aducto Subluxación	Flexo Recurvatum	Equinismo
Triplejía	Escoliosis Cifosis	Aducto de hombro Flexo de codo Flexo de muñeca Pulgar alojado	Flexo Aducto Luxación	Flexo	Equinismo Talo
Tetraplejía	Escoliosis Cifosis	Aducto de hombro Flexo de codo Flexo de muñeca Pulgar alojado	Flexo Aducto Luxación	Flexo	Equinismo Talo

Tabla II. Contracturas en la PC en relación a la topografía de la alteración motora

GMFCS	Columna	Miembro superior	Cadera	Rodilla	Tobillo y pie
I					Equinismo
II			Flexo leve	Flexo leve Recurvatum	Equinismo
III	Escoliosis Cifosis	Flexo de codo Flexo de muñeca	Flexo Aducto Subluxación	Flexo Recurvatum	Equinismo
IV	Escoliosis Cifosis	Aducto de hombro Flexo de codo Flexo de muñeca Pulgar alojado	Flexo Aducto Luxación	Flexo	Equinismo Talo
V	Escoliosis Cifosis	Aducto de hombro Flexo de codo Flexo de muñeca Pulgar alojado	Flexo Aducto Luxación	Flexo	Equinismo Talo

Tabla III. Contracturas en la PC en relación a la clasificación funcional (Gross Motor Function Classification System)

<b>Aducto de hombro</b>	<b>Flexo de codo</b>	<b>Flexo de muñeca</b>
1. Disminución del alcance funcional	1. Disminución del alcance funcional	1. Disminución del alcance funcional
2. Dificultad para el vestido y el aseo	2. Dificultad para el vestido y el aseo	2. Dificultad para el vestido y el aseo
3. Problemas para la sedestación en silla de ruedas	3. Repercusión sobre la marcha, el equilibrio y las reacciones de apoyo	3. Repercusión sobre la marcha, el equilibrio y las reacciones de apoyo
4. Dolor	4. Problemas para la sedestación en silla de ruedas	4. Problemas para la sedestación en silla de ruedas
	5. Distorsión negativa de la imagen corporal	5. Distorsión negativa de la imagen corporal
	6. Dolor	6. Dolor

*Tabla IV. Repercusión funcional de las contracturas del miembro superior*

<b>Aducto de cadera</b>	<b>Flexo de rodilla</b>	<b>Pie equino-varo</b>
1. Marcha autónoma no posible	1. Marcha agazapada	1. Alteración de la marcha
2. Dificultad para el vestido y el aseo	2. Pérdida de la marcha	2. Pérdida de la marcha
3. Problemas para la sedestación en silla de ruedas	3. Distorsión negativa de la imagen corporal	3. Dificultad para el apoyo en el reposapiés de la silla de ruedas
4. Distorsión negativa de la imagen corporal	4. Dolor	4. Problemas con el calzado convencional
5. Luxación de cadera		5. Riesgo de úlceras por presión
6. Primera causa de dolor en el niño y en el adulto		6. Distorsión de la imagen corporal
		7. Dolor

*Tabla V. Repercusión funcional de las contracturas del miembro inferior*

## AVANCES EN NEUROCIENCIA APLICADOS AL APRENDIZAJE Y AL CONTROL DE MOVIMIENTO

**Verónica Robles García**

Universidade de A Coruña. veronica.robles@udc.es

Miembro de Junta Directiva de la Sociedad Española de Fisioterapia en Pediatría (SEFIP)

En la presente ponencia se pretenden resumir los hallazgos científicos más relevantes y actuales dentro del campo del aprendizaje y el control de movimiento. El conocimiento actual del SNC generado desde la ciencia básica y clínica tiene un impacto fundamental en la neurorrehabilitación y está guiando el diseño y puesta en marcha de los diferentes enfoques fisioterapéuticos en pediatría.

La capacidad que el cerebro posee de modificarse y reorganizarse ante los cambios que se producen se denomina neuroplasticidad. La neuroplasticidad se define como la “capacidad biológica inherente y dinámica que tiene el Sistema Nervioso para modificar procesos básicos de sus estructura y función como mecanismo de adaptación a variaciones del entorno, tanto fisiológicas como patológicas”(Martínez-morga & Martínez, 2017). Aunque existen diferentes clasificaciones, la mayoría de autores coinciden en clasificar de forma sencilla los tipos de neuroplasticidad en tres grandes grupos: la neuroplasticidad del desarrollo (del proceso madurativo del SNC), la neuroplasticidad reactiva (la que intenta compensar los daños producidos por una lesión) y la neuroplasticidad adaptativa (la que se produce ante, entre otras cosas, el aprendizaje).

La neuroplasticidad adaptativa se produce en todo el ciclo de la vida, aunque es mayor durante la niñez. Específicamente, se ha observado como el aprendizaje motor se codifica en el Sistema Nervioso Central promoviendo cambios plásticos. Estos cambios han sido evidenciados desde los diferentes niveles de estudio desde hace décadas.

En los años 90, los estudios de Nudo y colaboradores sirvieron para describir los efectos que el entrenamiento (práctica) producían tanto en la recuperación motora como en el sustrato neuronal en la corteza cerebral del mono tras un infarto isquémico (Nudo, Wise, SiFuentes, & Milliken, 1996) demostrando la relación entre la reorganización cortical que se producía con las mejorías a nivel funcional. Otros estudios, también en humanos, han servido para caracterizar los cambios neuroplásticos que se producen ante la práctica que induce aprendizaje dejándonos llegar a la conclusión, por ejemplo, de que la simple práctica motora no es suficiente, es necesario que con ella se produzca un aprendizaje (Pascual-Leone et al., 1995).

Una nueva destreza motora se puede aprender desde el momento que se sabe (o se quiere) lo que se “necesita hacer” y también siempre y cuando se tenga el conocimiento de cómo trasladarlo a la acción. Una vez hecho esto y mediante la práctica se aprende una nueva destreza motora. Si se continúa esa práctica y el aprendizaje se adapta a las diferentes situaciones y/o entorno podremos decir que la destreza motora se encuentra automatizada.

A partir de este momento se produce la consolidación de memorias motoras en las que la destreza se puede realizar a diferentes velocidades, es precisa, es regular y está automatizada. Es así, la forma de conseguir la adaptabilidad al entorno y con ello la transferencia a la vida real (Garvey, Giannetti, Alter, & Lum, 2007).

Los autores coinciden que, para optimizar las condiciones del aprendizaje motor, han de darse situaciones de practicabilidad y producirse en determinados y variados contextos ambientales. Estudios en modelo animal, han demostrado que tras un aprendizaje motor gracias a la práctica hay un aumento de la arborización dendrítica, de la densidad sináptica, del número de sinapsis y de su tamaño (Warrach & Kleim, 2010). Pero si además este aprendizaje se da en un entorno enriquecido, estos cambios son más pronunciados (Sampedro-Piquero et al., 2014).

## LA PRÁCTICA COMO BASE DEL APRENDIZAJE MOTOR

La Dra. Damiano explica que existen diferentes aspectos comunes en los estudios que muestran con éxito estrategias fisioterapéuticas eficaces: se basan en la práctica, tienen relevancia funcional y generan una implicación cognitiva. Si bien es cierto que todavía no se conocen en detalle los aspectos esenciales de los programas que inducen aprendizaje, es verdad, que la investigación al respecto es cada día mayor (Damiano, 2006).

Se conoce por ejemplo que el número de repeticiones ha de ser alto, y que estará condicionado al nivel de esfuerzo que ha de realizar el niño/a, al tipo de destreza motora a practicar/aprender, al nivel y tipo de dificultad motora y a la duración inter e intra sesión. Algunos autores proponen sesiones de práctica motora de 10 minutos por lo menos 3 días a la semana. Otros describen que es necesario practicar cada día (o cada dos días) por lo menos cada 30 minutos. Los intervalos de descanso son de igual importancia y habrá que tenerlos muy en cuenta cuando haya más de una destreza motora a aprender en el mismo intervalo de tiempo ya que dependiendo de éstos puede interrumpirse el aprendizaje (Gannotti, 2017; Gordon, 2011; Nielsen, Willerslev-Olsen, Christiansen, Lundbye-Jensen, & Lorentzen, 2015).

## EL ENTORNO PARA OPTIMIZAR EL APRENDIZAJE MOTOR

El entorno en el que se produce el aprendizaje es muy importante no solo porque garantiza que se está produciendo en una situación necesaria y real facilitando la automatización del aprendizaje y su funcionalidad sino porque también, como decíamos antes, favorece los procesos neuroplásticos cuando se encuentra enriquecido.

Morgan y colaboradores explican las ventajas y efectos de los entornos enriquecidos (EE) en intervenciones en pediatría. En la intervención en niños, todavía no se han consensuado las características que han de tener los EE, lo que si se conoce es que deben prestar estímulos cognitivos, sensoriales y motores para favorecer la exploración y así generar las oportunidades de aprendizaje (Morgan, Novak, & Badawi, 2013). Algunos autores afirman que “las condiciones de vivienda compleja (EE) del modelo animal podrían trasladarse a un amplio abanico de juegos y actividades para estimular el cerebro del niño” (Kolb, Mychasiuk, Williams, & Gibb, 2011) quedando éstas todavía por definir pero que deberían incluir diferentes elementos como la volición, la motivación, la acción, el desafío y la diversión.

El meta-análisis presentado por Morgan muestra que las intervenciones realizadas en EE son efectivas en niños con parálisis cerebral, sin embargo, analizan pocos estudios ya que la mayoría de estudios al respecto no cumplen los criterios de inclusión para formar parte de este tipo de análisis. Además, también describe la importancia de que las intervenciones que promueven el aprendizaje motor han de comenzarse lo antes posible y así aprovechar el período crítico de desarrollo neuronal (neuroplasticidad de desarrollo) (Morgan et al., 2013; Morgan, Novak, Dale, & Badawi, 2015).

Los fisioterapeutas han de actuar como agentes de cambio, preparando el escenario para el aprendizaje y brindado estrategias que faciliten la exploración del niño y la consecución de soluciones de movimiento efectivas.

## FACILITADORES DEL APRENDIZAJE MOTOR

La literatura científica actual pone de relieve el posible papel del sistema de neuronas espejo (SNE) como facilitador del aprendizaje motor. El conocimiento del SNE ha crecido exponencialmente desde que su descubridor, el Dr. Rizzolatti, las registrara en los 90 (Rizzolatti, Fabbri-destro, & Cattaneo, 2009). Entre las muchas funciones que se le otorga, destaca en el tema que nos ocupa, su función en el aprendizaje por observación e imitación del movimiento. Y es que los estudios neurofisiológicos indican que existe una transferencia directa de la acción observada a la representación motora de esa acción en el Sistema Nervioso Central del observador (Ferrari, Bonini, Fogassi, & L., 2009).

En el año 2013, Sgandurra y su equipo realizaron un ensayo controlado y aleatorizado en el que querían comprobar que la terapia de observación de la acción (AOT) era eficaz en la intervención de niños de entre 5 y 15 años con parálisis cerebral unilateral (Sgandurra et al., 2013). Un grupo total de 24 niños fue dividido en el grupo experimental que observaban acciones dirigidas a un objetivo y después las ejecutaban y el grupo control, que también tenía un período de observación y después de ejecución, pero con la diferencia de que el de observación se realizaba mediante la visualización de juegos en un ordenador. Los niños participantes practicaron 1 hora al día durante tres semanas y al final de la intervención se evidenciaron cambios significativos en el test de funcionalidad manual, produciéndose éstos solo en el grupo experimental (Sgandurra et al., 2013). Los autores describen la AOT como un modelo neurofisiológico efectivo de aprendizaje motor y ya están realizando intervenciones experimentales similares en otras franjas de edad.

Cabe resaltar, que los protocolos de observación de la acción e imitación pueden llevarse a cabo mediante Realidad Virtual ya que además de facilitar el aprendizaje a través de la observación, es posible regular fácilmente la intensidad, la variedad y la especificidad de la destreza motora a aprender. También, al poder crear los entornos es posible individualizar la intervención consiguiendo mayor implicación cognitiva y motivación, así como mejor adherencia al tratamiento (Cudeiro Mazaira, Arias Rodríguez, Robles García, & Corral Bergantiños, 2015).

Por otro lado, existen otras intervenciones facilitadoras del aprendizaje motor que han demostrado contundentemente su efectividad; estas son la terapia de restricción del lado sano y la terapia bimanual. En el meta-análisis publicado por Chen y colaboradores en 2014 se describe este hecho poniendo de manifiesto la importancia de la configuración del protocolo de cada uno de los estudios para maximizar el tamaño del efecto generado. Y además demuestran que, aquellos estudios en los que los grupos, experimental y control, presentan dosis de intervención similares, son los que obtienen mayores diferencias entre sí de los resultados obtenidos (Chen, Pope, Tyler, & Warren, 2014).

En cuanto a la terapia manual, existen diversos estudios que avalan su efectividad y algunos de ellos han estudiado de manera satisfactoria la relación de los efectos conseguidos con la plasticidad cerebral. Por ejemplo, Weinstein y su equipo en el 2015, evalúan la actividad cerebral y la integridad de la sustancia blanca mediante pruebas de imagen junto con la habilidad manual y destreza motora mediante tests estandarizados, y comprueban que tras 60 horas de terapia intensiva bimanual mano-brazo (HABIT), en 12 niños con parálisis cerebral unilateral, se producen mejoras significativas en las destrezas pero también cambios en el nivel de activación, en el patrón de lateralización y un aumento de la sustancia blanca (Weinstein et al., 2015). Además, es importante señalar que las variables que se evaluaban a nivel cerebral mostraron una correlación con aquellas funcionales, demostrando una vez más que el aprendizaje motor provoca cambios neuroplásticos.

Las herramientas de facilitación del aprendizaje motor son muy variadas y en la actualidad comienzan a documentarse en las intervenciones fisioterápicas que se realizan en pediatría. Un andador, por ejemplo, promueve la exploración del entorno y por lo tanto hace accesible las oportunidades de aprendizaje al niño, pero también, como se evidencia en el estudio de 2016 de Botega y colaboradores, facilita el movimiento mejorando la activación muscular. En su estudio piloto publicado en Disability & Rehabilitation estudia la activación de músculos de los miembros inferiores comparando cuando caminan con y sin el andador de soporte axilar (Botega et al., 2016). Y lo que observan es que el registro electromiográfico es mayor en todos los músculos cuando utilizan el andador pero que además reduce la coactivación de los músculos antagonistas durante la fase de oscilación. Aunque quedaría por analizar si después de un periodo de uso de este andador, la marcha libre mejora y cómo influye en la participación del niño en su entorno.

Los fisioterapeutas en pediatría, trabajando con el resto del equipo de neurorrehabilitación, han de actuar como agentes de cambio para proporcionar entradas sensoriales que faciliten la exploración y con ello promuevan el aprendizaje. La familia y el entorno del niño son fundamentales para propiciar la participación y que los aprendizajes motores se consoliden efectivamente. Por último, el conocimiento de cómo funciona el SNC, es una herramienta que hoy en día se encuentra disponible y en desarrollo para apoyar las estrategias terapéuticas efectivas en la fisioterapia en pediatría (Macías-Merlo & Fagoaga-Mata, 2018).

Verónica Robles-García  
 veronica.robles@udc.es

“If opportunity doesn’t knock, build a door”  
 (Milton, Berle)

**BIBLIOGRAFÍA**

- Botega, R., Medola, F. O., Santos, C. B. A., Silva, T., Iunes, D. H., Purquerio, B. D. M., ... Iunes, D. H. (2016). Disability and Rehabilitation : Assistive Technology A new walking aid with axillary support for children with cerebral palsy : electromyographic evaluation, 3107(December), 4–8. <https://doi.org/10.3109/17483107.2013.769125>
- Chen, Y., Pope, S., Tyler, D., & Warren, G. L. (2014). Effectiveness of constraint-induced movement therapy on upper-extremity function in children with cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *Clinical Rehabilitation*, 269215514544982.
- Cudeiro Mazaira, J., Arias Rodríguez, P., Robles García, V., & Corral Bergantiños, Y. (2015). *Fundamentos de neurociencia y neurorrehabilitación*. (Editorial Síntesis, Ed.) (1a ed). Madrid.
- Damiano, D. L. (2006). Activity, activity, activity: rethinking our physical therapy approach to cerebral palsy. *Physical Therapy*, 86(11), 1534–40. Retrieved from <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17094192>
- Ferrari, P. F., Bonini, L., Fogassi, L., & L., F. (2009). From monkey mirror neurons to primate behaviours: possible “direct” and “indirect” pathways. *Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci*, 364(1528), 2311–2323. <https://doi.org/10.1098/rstb.2009.0062>
- Gannotti, M. E. (2017). Coupling Timing of Interventions With Dose to Optimize Plasticity and Participation in Pediatric Neurologic Populations. *Pediatric Physical Therapy : The Official Publication of the Section on Pediatrics of the American Physical Therapy Association*, 29 Suppl 3, S37–S47. <https://doi.org/10.1097/PEP.0000000000000383>
- Garvey, M. A., Giannetti, M. L., Alter, K. E., & Lum, P. S. (2007). Cerebral palsy: new approaches to therapy. *Current Neurology and Neuroscience Reports*, 7(2), 147–55. Retrieved from <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17324366>
- Gordon, A. M. (2011). To constrain or not to constrain, and other stories of intensive upper extremity training for children with unilateral cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 53, 56–61. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2011.04066.x>
- Kolb, B., Mychasiuk, R., Williams, P., & Gibb, R. (2011). Brain plasticity and recovery from early cortical injury. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 53(SUPPL.4), 4–8. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2011.04054.x>
- Macías-Merlo, L., & Fagoaga-Mata, J. (2018). *Fisioterapia en pediatría* (in press) (2a edición). Barcelona.
- Martínez-morga, M., & Martínez, S. (2017). Plasticidad neural : la sinaptogénesis durante el desarrollo normal y su implicación en la discapacidad intelectual, 64(Supl 1), 45–50.
- Morgan, C., Novak, I., & Badawi, N. (2013). Enriched Environments and Motor Outcomes in Cerebral Palsy: Systematic Review and Meta-analysis. *Pediatrics*, 19132(3), 2012–3985. <https://doi.org/10.1542/peds.2012-3985>
- Morgan, C., Novak, I., Dale, R. C., & Badawi, N. (2015). Optimising motor learning in infants at high risk of cerebral palsy: a pilot study. *BMC Pediatrics*, 15(1), 30. <https://doi.org/10.1186/s12887-015-0347-2>
- Nielsen, J. B., Willerslev-Olsen, M., Christiansen, L., Lundbye-Jensen, J., & Lorentzen, J. (2015). Science-based neurorehabilitation: recommendations for neurorehabilitation from basic science. *Journal of Motor Behavior*, 47(1), 7–17. <https://doi.org/10.1080/00222895.2014.931273>
- Nudo, R. J., Wise, B. M., SiFuentes, F., & Milliken, G. W. (1996). Neural substrates for the effects of rehabilitative training on motor recovery after ischemic infarct. *Science*, 272(5269), 1791–1794. Retrieved from <http://dx.doi.org/>
- Pascual-Leone, A., Nguyet, D., Cohen, L. G., Brasil-Neto, J. P., Cammarota, A., & Hallett, M. (1995). Modulation of muscle responses evoked by transcranial magnetic stimulation during the acquisition of new fine motor skills. *Journal of Neurophysiology*, 74(3), 1037–45.
- Rizzolatti, G., Fabbri-destro, M., & Cattaneo, L. (2009). Mirror neurons and their clinical relevance. *Nat Clin Pract Neurol*, 5(1), 24–34. <https://doi.org/10.1038/ncpneuro0990>
- Sampedro-Piquero, P., De Bartolo, P., Petrosini, L., Zancada-Menendez, C., Arias, J. L., & Begega, A. (2014). Astrocytic plasticity as a possible mediator of the cognitive improvements after environmental enrichment in aged rats. *Neurobiology of Learning and Memory*. <https://doi.org/10.1016/j.nlm.2014.04.002>
- Sgandurra, G., Ferrari, A., Cossu, G., Guzzetta, A., Fogassi, L., & Cioni, G. (2013). Randomized Trial of Observation and Execution of Upper Extremity Actions Versus Action Alone in Children With Unilateral Cerebral Palsy. ... and Neural Repair, 27(9), 808–15. <https://doi.org/10.1177/1545968313497101>
- Warraich, Z., & Kleim, J. A. (2010). Neural Plasticity: The Biological Substrate For Neurorehabilitation. *PM&R*, 2(12), S208–S219. <https://doi.org/10.1016/j.pmrj.2010.10.016>
- Weinstein, M., Myers, V., Green, D., Schertz, M., Shiran, S. I., Geva, R., ... Ben Bashat, D. (2015). Brain Plasticity following Intensive Bimanual Therapy in Children with Hemiparesis: Preliminary Evidence. *Neural Plasticity*, 2015, 798481. <https://doi.org/10.1155/2015/798481>

## EVALUACIÓN DEL NIÑO CON PARÁLISIS CEREBRAL: LOS SISTEMAS DE CLASIFICACIÓN EN LA PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL (PCI): EL GMFCS (GROSS MOTOR FUNCTION CLASSIFICATION SYSTEM) COMO HERRAMIENTA PARA CLASIFICAR, HACER PRONÓSTICO DE EVOLUCIÓN DE LA MOTRICIDAD GRUESA E INTRODUCIR AYUDAS TÉCNICAS.

**Marta Casbas Mourelle**

Fisioterapeuta Pediátrica, SEFIP.

Desde hace tiempo se vienen utilizando distintos términos para definir y clasificar el nivel y grado de afectación del niño con parálisis cerebral (leve, moderada o grave; espástica, hipotónica, atetósica o mixta; tetraparesia, hemiparesia, diplejía o monoplejía). Pero actualmente existen y **es recomendable** el uso de un conjunto de sistemas, validados, fiables y sencillos, para su evaluación y clasificación (*Fig.1a y 1b*).

Hoy día, se dispone del Sistema de Clasificación de la Función Motora Gruesa (**GMFCS**), el primero en publicarse; pero también del Sistema de Clasificación de la Función Manipulativa (**MACS** y **Mini MACS**), el Sistema de Clasificación de la Función Comunicativa (**CFCS**), y el Sistema de Clasificación de la habilidad para comer y beber (**EDACS**). Y en los últimos años se está intentando desarrollar y validar el Sistema de Clasificación de la Función Visual (**CFVS**).



**FUNCTIONAL CLASSIFICATION SYSTEMS FOR CHILDREN WITH CEREBRAL PALSY**

**COMMUNICATION FUNCTION CLASSIFICATION SYSTEM**

1. Effective sender & receiver with familiar & unfamiliar partners.
2. Effective but slower paced sender &/or receiver with familiar & unfamiliar partners.
3. Effective sender & receiver with familiar partners, but not with unfamiliar.
4. Inconsistent sender &/or receiver with familiar partners
5. Seldom effective sender & receiver even with familiar partners

**EATING AND DRINKING ABILITY CLASSIFICATION SYSTEM**

1. Eats and drinks safely & efficiently
2. Eats and drinks safely but with some limitations to efficiency
3. Eats and drinks with some limitations to safety. There may be limitations to efficiency
4. Eats and drinks with significant limitations to safety
5. Unable to eat and drink safely. Tube feeding may be considered to provide nutrition

**MANUAL ABILITY CLASSIFICATION SYSTEM**

1. Handles objects easily and successfully
2. Handles most objects but with somewhat reduced quality &/or speed of achievement
3. Handles objects with difficulty; needs help to prepare &/or modify activities
4. Handles a limited selection of easily managed objects in adapted situations
5. Does not handle & has severely limited ability to perform even simple actions

**GROSS MOTOR FUNCTION CLASSIFICATION SYSTEM**

1. Walks without limitations
2. Walks with limitations
3. Walks using a handheld mobility device
4. Seldomly walks with limitations, may use powered mobility
5. Transported & manual wheelchair

Fig.1

2016. Seeker's corner; Functional Classification Systems for Children with CPI (Recuperado de: [www.seekfreaks.com](http://www.seekfreaks.com))

Todos estos sistemas tienen en común que se basan en la observación del **comportamiento habitual, funcional y cotidiano del niño (Actividad y Participación)**, en relación a los distintos aspectos que valoran (motricidad gruesa, manipulación, comunicación y alimentación), para ubicarlo en alguno de los cinco niveles que comprenden (del I al V, de menor a mayor gravedad).

De este modo, al enfatizar la funcionalidad del niño, adquieren mayor significación para las familias, a la vez que se sitúan también en línea con la actual Clasificación Internacional del Funcionamiento, la Salud y la Discapacidad (CIF), que recoge cómo esencial el funcionamiento de los niños y jóvenes en su día a día, fruto de la interacción de sus distintas características y condiciones individuales, en los diferentes contextos en los que se hallan y desarrollan.

Así, el **EDACS** (Eating & Drinking Ability Classification System), describe cinco niveles (I al V), a partir de la capacidad del niño para comer y beber con seguridad y eficacia alimentos variados o, por el contrario, de la necesidad de restringir texturas y ser alimentado (por sonda).

El **CFCS** (Communication Functional Classification System), permite situar al niño en un nivel del I al V, según las características de su comunicación: si la emisión y recepción del mensaje son o no eficaces; si lo son con todos los interlocutores posibles o sólo con los habituales; y, si el ritmo de la conversación es o no fluido y la cantidad de errores producidos.

El más conocido **MACS** (**Mini MACS**, en versión de 1 a 4 años), establece los niveles del I al V en base a la capacidad del niño con parálisis cerebral para manipular, con éxito y fluidez, una variedad de objetos diarios (juguetes, útiles para la comida y la higiene, o manejo de la ropa al vestirse y desvestirse), de acuerdo a la calidad y el grado de independencia, o a la necesidad de adaptaciones y soportes para completar la tarea.

Finalmente el que nos ocupa, el **GMFCS**, pionero en el conjunto de los sistemas de clasificación. En su 2a versión (GMFCS-E&R, 2007), comprende a niños con parálisis cerebral entre los 2 y los 18 años. Y aunque igualmente describe cinco niveles del I al V, de menor a mayor gravedad, además incluye, para cada uno de los niveles, cinco franjas de edad (0-2, 2-4, 4-6, 6-12 y 12-18). Se trata de ubicar al niño en el nivel que mejor le representa, según su edad y características de su motricidad gruesa (principalmente a partir de la capacidad para mantenerse sentado, desplazarse, levantarse del suelo y andar).

La descripción de las características motoras en el continuo de franjas de edad para cada nivel permite, de algún modo, establecer una cierta previsión, en relación a la evolución motora que se espera para cada niño. Es una valiosa información a tener en cuenta en la planificación de las intervenciones (Morris, 2002; Morris y Bartlett, 2004), en el establecimiento de objetivos (combinado con las curvas de crecimiento motor, Rosenbaum et al., 2002) y en la indicación y provisión de ayudas, adaptaciones y materiales de apoyo, tanto a corto como a largo plazo.

Pero es importantísimo manejar con cautela el pronóstico de evolución motora, especialmente en las franjas de edad tempranas, cuándo aún se esperan los mayores cambios (los resultados en la validación del GMFCS ofrecen confianza en niños con PCI mayores de 2 años de edad), y cuándo aún las familias se hallan en un momento difícil, de duelo y aceptación del diagnóstico. **La coordinación y colaboración de los distintos profesionales y servicios es fundamental**, especialmente en estos momentos, de cara a la orientación y apoyo a las familias.

El GMFCS está traducido a múltiples idiomas, y se halla disponible en diferentes formatos.

Además de la propia escala, existen versiones ilustradas (en las franjas de edad mayores, 6-12 y 12-18), que a través de viñetas facilitan la identificación y comprensión de los diferentes niveles (*Fig. 3*). También se encuentran cuestionarios dirigidos a las propias familias (a partir de los 2 años), para que ellas mismas puedan participar al clasificar a sus hijos. Se ha comprobado que las familias de niños de 2 a 4 años (Dietrich, Abercrombie, Fanning y Bartlett, 2005) y de 6 a 12 años (Morris, Galuppi y Rosenbaum, 2004), suelen ubicar de manera fiable a sus hijos utilizando estos cuestionarios. Incluso se puede encontrar un Autocuestionario, en la última franja de edad (12-18 años), para que cuando sea posible, los propios chicos puedan ubicarse.

### GMFCS E & R between 6th and 12th birthday: Descriptions and illustrations

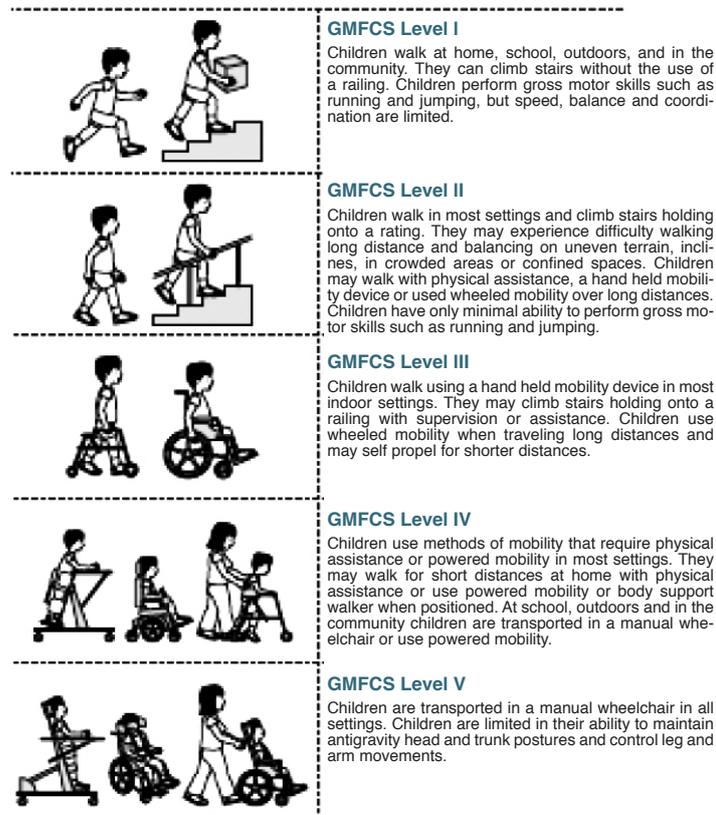


Fig. 3

Reid, B. & Graham, K. col. Illustrated Version. The Royal Children's Hospital Melbourne (Recuperado: [www.canchild.ca](http://www.canchild.ca))

Una de las aportaciones interesantes del GMFCS, cómo ya se ha comentado, es poder servir de guía, a los profesionales, en la previsión y provisión de las ayudas técnicas al niño con parálisis cerebral.

Así, en términos generales, se puede decir que:

- Los niños del Nivel I, consiguen **andar sin limitaciones**, aunque con alguna dificultad en la velocidad y coordinación de habilidades superiores (como correr y saltar). Pueden necesitar ayudas y consideraciones para mejorar el control postural bípedo (por ejemplo, el uso de ortesis que limiten la flexión plantar).
- Los niños del Nivel II, consiguen **andar con limitaciones fuera de casa y por la calle**. En la primera franja de edad, adquieren la sedestación estable con un poco de retraso, y en ese momento, pueden precisar de adaptaciones posturales para mantenerse sentados de modo eficaz. También suelen precisar de sistemas de movilidad (bastones o andador) antes de alcanzar la marcha autónoma; y tras la misma, en algunas situaciones, para dar seguridad y estabilidad. Las ortesis les ayudaran en el control postural, para alinear y evitar movimientos no-deseados (por ejemplo, limitar la flexión plantar).
- En el Nivel III, los niños requieren el uso de **ayudas técnicas para caminar**. Y son candidatos a adaptaciones posturales para alinear y dar estabilidad a la sedestación, y mejorar su función manipulativa. Son importantísimos **los programas de bipedestación temprana (desde los 12-14 meses) para la prevención de la displasia de cadera**. También ofrecerles desde pequeños **ayudas para la movilidad** (bastones o andadores), que junto a ortesis para alinear y mejorar la función, promuevan situaciones de marcha, evitando formas de rastreo, gateo o desplazamientos en W-Sitting sostenidas. E incorporar la silla de ruedas en largas distancias, favoreciendo la participación y evitando la fatiga.

- Los niños del Nivel IV, presentan muchas limitaciones en su movilidad y suelen precisar de **sistemas de propulsión para desplazarse**. Van a necesitar adaptaciones y ortesis desde bien pequeños (6 meses) para mantenerse alineados, sentados o de pie. Al igual que en el Nivel III, los **programas de bipedestación temprana** son claves en la prevención de la patología de cadera. Es fundamental ofrecer a estos niños **sistemas de movilidad para potenciar la actividad, la cognición** y minorizar la dependencia.

- Los niños del Nivel V, tienen muchas dificultades para el control de su propia movilidad y para mantenerse en contra de la gravedad. **Presentan muchas dificultades para la función, aún con materiales de apoyo y tecnología. Son grandes dependientes y necesitan ser transportados**. Van a necesitar adaptaciones y ortesis, desde bien pequeños, para mantenerse alineados, tumbados y sentados. **Los programas de bipedestación asistida son igualmente importantes en este grupo**; así como la prevención de la patología de cadera para mantener la alineación, facilitar el manejo y las situaciones de higiene, y evitar el dolor. El Head-Pod, puede serles de gran ayuda para mantener la cabeza, facilitándoles la visión y conexión con el entorno y favoreciendo situaciones más activas y comunicativas. Los sistemas de movilidad (grandes andadores o sillas a motor con pulsadores o sensores) igualmente les ayudaran a potenciar su actividad y los procesos cognitivos.

**La promoción de la actividad física debe darse en todos los niveles.** También en los niños más afectados. Si bien los que pertenecen al Nivel I van a poder participar, según preferencias, en actividades físico-deportivas propias de la comunidad con sólo alguna adaptación de las normas y consignas; los del Nivel II van a precisar más adaptaciones. Los niños de los niveles III, IV y V podrán participar en actividades físico-deportivas adaptadas (específicas o de la comunidad) con el uso de materiales de apoyo (sillas de ruedas, bicicletas adaptadas...). Los Niveles IV y V, además de mayor especificidad, pueden necesitar la ayuda de otra persona.

En definitiva, el GMFCS es un sistema válido, fiable y sencillo de usar, que favorece la comunicación entre profesionales y la comprensión de las familias. Ayuda a establecer objetivos realistas y mejora la planificación de la intervención y de la provisión de ayudas y soportes, de acurdo a una práctica basada en la evidencia.

## REFERENCIAS

- Bartlett, D. Use of the Gross Motor Function Classification System to Optimize Rehabilitation Management of Children with Cerebral Palsy. (2016). Keeping current.
- Dietrich, A., Abercrombie, K., Fanning, J.K. & Bartlett, D. (2005). Correspondence of classification of motor function of children with cerebral palsy aged two to four years between families and professionals: A pilot study. *Developments, Newsletter of the Pediatric Division of the Canadian Physiotherapy Association*. 10-14.
- Eliasson, A.C., Krumlinde Sundholm L., Rosblad, B., Beckung, E., Arner, M., Ohrvall A.M., Rosenbaum, P. (2006). MACS. *Development Medicine & Child neurology*.
- Eliasson, A.C., Krumlinde Sundholm, L. (2013). Mini MACS. *Development Medicine & Child neurology*.
- Hidecker, M.J.C., Paneth, N., Rosenbaum P., Kent, R.D., Eulenberg, J.B., Chester, K., Johnson, B., Michalsen, L., Evett, M., Taylor, K. (2011). CFCS. *Development Medicine & Child Neurology*. 53(8), 704-710.
- Morris, C. & Bartlett, D. (2004). Gross Motor Function Classification System: Impact and utility. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 46, 60-65.
- Morris, C., Galuppi, B.E. & Rosenbaum, P.L. (2004). Reliability of family report for the Gross Motor Function Classification System. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 46, 455-460.
- Palisano, R.J., Rosenbaum, P.L., Walter, S., Russell, D., Wood, E. & Galuppi, B. (1997). Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 39, 214-233.
- Palisano, R., Rosenbaum, P., Bartlett, D., Livingston, M. (2007). GMFCS E&R. CanChild Centre for Childhood Disability Research ([www.canchild.ca](http://www.canchild.ca)), McMaster University.
- Rosenbaum, P.L., Walter, S.D., Hanna, S.E., Palisano, R.J., Russell, D.J., Raina, P., Wood, E., Bartlett, D.J., Galuppi, B.E. (2002). Prognosis for motor function in cerebral palsy. Creation of motor development curves. *Journal of the American Medical Association*, 288, 1357-1363.
- Sellers, D., Carter, M., Ford, S., Hankins, M., Mandy, A., Morris C., Pennington, L., Poutney, T. (2013). EDACS. Chailey Heritage Clinical Services. *Developmental Medicine & Child Neurology*.
- Wood, E. & Rosenbaum, P.L. (2000). The Gross Motor Function Classification System for cerebral palsy: A study of reliability and stability over time. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 42, 292-296.
- World Health Organization. (2001). *The International Classification of Functioning, Disability, and Health (ICF)*. Geneva.

## EVALUACION CLINICA DE LA PARALISIS CEREBRAL

### Francisca Quintana Luque

Médico Rehabilitador. Hospital Universitario San Cecilio, Hospital Campus de la Salud. Granada.

franciscaquintanalunque@gmail.com

Es obligado iniciar este tema con la definición de Parálisis Cerebral (PC), puesto que nos va a esclarecer que debemos evaluar ante un niño con PC. Desde el año 2007 se acepta la definición consensuada por P. Rosembau y cols<sup>1</sup> . que engloba a *“un grupo de trastornos permanentes del desarrollo, del movimiento y la postura, que causan limitación de la actividad; atribuidos a alteraciones no progresivas que se producen en el cerebro fetal o infantil en desarrollo. Estos trastornos motores, a menudo, van acompañados de alteraciones de la sensibilidad, percepción, cognitivas, de la comunicación, el comportamiento, epilepsia, y problemas músculo esqueléticos secundarios”*.

Si tenemos en cuenta que el diagnóstico es fundamentalmente clínico, la evaluación clínica es un paso obligado antes de llegar a él. Y según la definición de PC, se deben evaluar, no solo los trastornos motores en todas sus áreas, sino que se requiere realizar un análisis exhaustivo de todas las comorbilidades acompañantes<sup>2</sup>. Esta nueva visión ha permitido desarrollar métodos de actuación en todos los campos y mejorar las expectativas y la calidad de vida de los niños y adultos con PC.

Parece por tanto una tarea bastante fácil, si nos centramos en la definición, solo se trata de ser sistemáticos y evaluar trastornos motores, alteraciones sensitivas, lenguaje, etc... Pero ¿Evaluamos igual todos los profesionales al niño con PC?, ¿Qué profesional es el más indicado para hacer la exploración?, ¿De cuánto tiempo hay que disponer para realizarla?, ¿Están unificados los criterios de evaluación por edades?, ¿Qué evaluación estoy realizando?, ¿Es un niño con riesgo de desarrollo de PC?, ¿Es un seguimiento de PC confirmado?. Podríamos continuar formulando preguntas indefinidamente. Aunque hay muchas incógnitas aún, los últimos 25 años han servido para avanzar en el campo del conocimiento y para responder algunas de ellas. Tenemos varias armas para unificar los criterios: la primera, como hemos dicho es el consenso en la definición; la segunda, el uso de escalas de valoración y cuestionarios, que nos ha instruido en que medir y cómo. Y por último, algo que hacemos la mayoría de profesionales, desde que existe la historia digital, que es el “copia y pega” de la historia clínica previa, que aunque no sea ejemplar, de alguna manera nos ayuda a compartir nuestro trabajo con el resto del equipo y unificar exploraciones.

Por último, la base de una evaluación completa ha de estar regida por la clasificación de la OMS del funcionamiento, la discapacidad y la salud en el niño (CIF), la cual ha redefinido la forma de pensar y ver al PC<sup>3</sup>. Desde la perspectiva de la CIF, el impacto de la PC en el *“desarrollo/funcionamiento”* de una persona, incluye no solo estructuras del cuerpo (por ejemplo, las extremidades), sino también, funciones (función intelectual, etc.), actividades (caminar, etc.), y participación (p.ej. prácticas de juegos deportivos); estos a su vez pueden causar *“discapacidad”*, es decir, limitaciones en la actividad y restricciones en la participación. Cada persona con PC vive en un ambiente personalizado, este entorno también contribuye al desarrollo de su independencia, abarcando factores personales (p.ej., motivación) y ambientales (p.ej., accesibilidad arquitectónica, etc.).

El principal objetivo de la evaluación debe ser elaborar una descripción completa y comprensible de todos los problemas detectados y, en segundo lugar, proporcionar a la familia y al resto de profesionales, una planificación para su abordaje a corto y mediano plazo<sup>4</sup>.

### PRIMERA CONSULTA. SOSPECHA DE PC: ¿QUE BUSCAR?

En esta primera consulta es primordial hacer una historia clínica dirigida, con una lista de verificación que nos asegure no olvidar nada. Debería incluir<sup>5, 6</sup>

1. Antecedentes familiares: discapacidad intelectual o trastornos del desarrollo, convulsiones, PC, trastornos neuromotores, neuroconductuales, contracturas o rigidez articulares, trombosis o accidentes vasculares, anomalías congénitas, afecciones neurodegenerativas de aparición en adultos, etc..
2. Antecedentes maternos, del embarazo y parto: pérdida de un gemelo durante el embarazo, hipertensión arterial, diabetes, hipotiroidismo, amenaza de aborto, etc..

3. Antecedentes del niño: se debe recoger información de la entrevista a los padres y a “los abuelos” sobre el desarrollo motor del niño:

- a. Edad gestacional.
- b. ¿Ingreso en una unidad de cuidados intensivos neonatales?.
- c. ¿Antecedente de encefalopatía neonatal con convulsiones?.
- d. ¿Presentó dificultad para iniciar la alimentación oral con la succión y deglución?.
- e. ¿Sufrió ictericia significativa o evidencia de sepsis neonatal?.
- f. ¿Se realizó exploración y estudios neurológicos como electroencefalografía, Tomografía (TAC) o RM?.
- g. ¿Qué capacidad funcional ha logrado el niño? Hitos motores gruesos y finos, función promotora, visión, audición, lenguaje, función cognitiva, comportamiento y habilidades sociales.

Todos los datos obtenidos los debemos correlacionar con la evaluación clínica detallada.

En cada visita se debe estimar la edad y por supuesto la edad corregida ó postconcepcional que es la que nos permite hacer el seguimiento de los patrones del desarrollo.

La principal sospecha la dan los antecedentes prenatales, perinatales y la presencia de factores de riesgo conocidos, en cuyo caso es obligado hacer una valoración meticulosa. No conviene olvidar que muchos casos de PC no tienen factores riesgo conocidos y que en el 11-17% de niños con datos clínicos de PC la Resonancia Magnética (RM) es normal<sup>7</sup>. Por tanto, todos los bebés se deben examinar durante el desarrollo y buscar signos de sospecha<sup>8</sup>. Estos signos de sospecha o alarma en la evaluación, suelen ser aportados por los propios padres. Suelen consultar porque ven al niño más flojo de lo normal (hipotónico), más rígido (hipertónico) o por la presencia de asimetrías funcionales, por ejemplo mostrar preferencia manual temprana, etc... En todas las situaciones, con o sin factores de riesgo, hay que valorar el entorno familiar y social.

### DIAGNOSTICO PRECOZ DE PC

El diagnóstico precoz debe comenzar por la historia clínica detallada. Debe incluir además un estudio de neuroimagen, exploración neurológica general, y evaluación motora estandarizada que nos oriente hacia hallazgos indicativos de parálisis cerebral. Novack<sup>9</sup> y su equipo han realizado una revisión sistemática de la literatura con el siguiente informe:

*“El diagnóstico de PC se puede realizar con precisión antes de los 6 meses de edad corregida. Antes de los 5 meses de edad corregida se recomienda realizar una RM más la Evaluación de Movimientos Generales ó el Examen Neurológico de Hammersmith Infantil (HINE). A partir de los 5 meses de edad corregida, se recomienda tener una RM, además del HINE junto con la evaluación del desarrollo infantil. El diagnóstico temprano debe ser el estándar de atención, porque la intervención temprana optimiza la neuroplasticidad y los resultados funcionales. Los médicos deben tener en cuenta la importancia del diagnóstico, para la rápida remisión a una unidad de intervención temprana específica, que permita optimizar la plasticidad motora y cognitiva del lactante, prevenir complicaciones secundarias y mejorar el bienestar del cuidador.”*

Una vez obtenida la sospecha, ¿debemos solicitar más pruebas complementarias?. Se recomienda contar con un equipo multidisciplinar para realizar las intervenciones y solicitud de las pruebas pertinentes, además del asesoramiento a los padres en todo momento<sup>4</sup>. Sin embargo también debemos ser cautos. En ocasiones podemos estar solo ante un pequeño retraso del desarrollo, dentro de la normalidad, o ante un prematuro, cuyo rango de respuestas normales es más amplio, y estará indicado el “test of time”, es decir esperar y observar antes de dar un diagnóstico definitivo<sup>4</sup>.

### EVALUACIÓN DEL NIÑO CON PARALISIS CEREBRAL

El examen clínico realizado en una consulta médica debería dar respuesta a esta interrogante: “¿Será suficiente la información obtenida para aportar una información útil y completa a la familia ó a otro profesional?”<sup>4</sup>.

En el campo de la rehabilitación, sabemos que la exploración comienza desde que el niño y sus acompañantes llegan a la sala de espera y pasan a la consulta. Se deben aprovechar las oportunidades y hacer la valoración motora a lo largo de toda la entrevista. Es recomendable dejar las exploraciones que puedan hacer llorar al niño

para el final. Si nos ayudamos de fotografías y videos para la evaluación clínica, es obligatorio contar con el consentimiento informado, firmado por los padres o responsables legales. Este tema es aún controvertido. Si se requiere la ayuda de videos es preferible que se graben en los dispositivos de los propios padres.

De forma sistemática en la historia clínica se recomienda recoger los siguientes datos<sup>10,4,8</sup>:

### **Inspección general:**

1. Aspecto, impresión general, estado de alerta del niño, interacción con el medio adecuado a su edad, etc.
2. Valoración de rasgos dismórficos e inspección igualmente de la familia.
3. La exploración se debe hacer con el niño desnudo, al menos en ropa interior. Registrar peso, talla y perímetro cefálico. Se recomienda utilizar los gráficos publicado por Brooks et al<sup>11</sup>, adaptados a niños con PC para valorar estos parámetros.

### **Exploración neurológica general:**

Como normas básicas la evaluación reflejará<sup>4</sup>:

1. Postura y control postural del niño, tanto en reposo como activo. Rangos de movimiento de las articulaciones y presencia de cualquier contractura y/o deformidad tanto de miembros, como del eje axial, así como las posibles asimetrías.
2. Análisis de movimiento, presencia y distribución de cualquier movimiento involuntario y alteraciones de la coordinación motora gruesa y fina.
3. Evaluación del tono muscular. Este apartado es determinante para completar el diagnóstico y la clasificación del tipo de PC<sup>12</sup>. Aunque los conceptos de espasticidad, distonía e hipotonía parecen estar bastante claros, en muchas ocasiones no es fácil distinguirlos en la clínica ya que con frecuencia se dan todos los trastornos en el mismo niño. En general se recomienda describir todas las alteraciones del tono que estén presentes, y las que predominen en cada caso<sup>13</sup>. La espasticidad se define como el aumento del tono muscular dependiente de la velocidad en respuesta al estiramiento de un músculo relajado<sup>14</sup>. La distonía desde el punto de vista clínico es la presencia de fluctuaciones involuntarias del tono muscular<sup>15</sup>. La hipotonía es una reducción de tono normal y es importante no confundirlo con la debilidad muscular.

### **Evaluación del desarrollo motor:**

Las etapas del desarrollo están a nuestra disposición en cualquier manual de análisis<sup>16</sup>. Es primordial saber reconocer signos de retraso en las diferentes visitas y en función de la edad. La ausencia de determinadas habilidades se pueden considerar signos de alarma<sup>9,10</sup>. Se resumen en la siguiente tabla:

Edad en la visita médica	Su ausencia significa retraso: SIGNOS DE ALARMA
<5 meses	<p><b>Anomalías de movimiento:</b> Movimientos inquietos inusuales, asimetría o escasez de movimiento.</p> <p><b>Anomalías del tono:</b> hipotonía, espasticidad o distonía.</p> <p><b>Desarrollo motor anormal,</b> retraso en control cefálico , volteo y reptación.</p> <p><b>Dificultades de alimentación.</b></p>
9 meses	<p><b>Voltea</b> a ambos lados</p> <p><b>Se sienta</b> bien sin soporte</p> <p><b>Simetría manual</b> motora, sin preferencia manual establecida</p> <p><b>Agarra y transfiere</b> objetos de una mano a otra.</p>
18 meses	<p>Se sienta, hace bipedestación y <b>camina</b> de forma independiente</p> <p>Hace <b>pinza y manipula</b> objetos pequeños</p>
30 meses	<p><b>Pequeñas deficiencias</b> motoras gruesas y finas</p> <p><b>Habla y motricidad oral.</b></p> <p>Interrogar la <b>pérdida</b> de habilidades motoras gruesas o finas previamente obtenidas.</p>
48 meses	<p>Evaluar la <b>coordinación</b>, habilidades motoras finas y gruesas, <b>preescritura, comunicación y alimentación</b></p> <p>Abordar cualquier <b>preocupación detectada en la guardería</b> o preescolar sobre el desarrollo motor.</p> <p>Interrogar la pérdida de habilidades motoras gruesas o finas previamente obtenidas.</p>

Los hitos motores que se ven con mayor frecuencia en niños con parálisis cerebral son<sup>10</sup>:

- No permanecer sentado a los 8 meses de edad gestacional corregida.
- No caminar a los 18 meses de edad gestacional corregida.
- Asimetría temprana en la funcionalidad de la mano, preferencia manual antes del año de edad gestacional corregida.

Se recomienda precaución al realizar la valoración de niños prematuros ya que en ellos se presenta una mayor variabilidad en respuestas normales. Durante el análisis del desarrollo motor, considerar no solo la cantidad, sino también la calidad de los movimientos, es decir, el control motor<sup>4</sup>.

### Evaluación funcional:

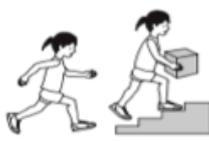
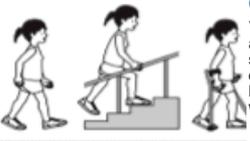
La valoración funcional comprende el estudio de todas las estructuras y sus habilidades:

**1. Función motora gruesa:** se recomienda, por consenso, utilizar el Sistema de Clasificación de Función Motor Gruesa, *Gross Motor Function Classification System* (GMFCS), que ordena a los niños por grupos de edad en cinco niveles funcionales, donde el nivel I tiene una alta capacidad de independencia y el V es totalmente dependiente. Los niveles vienen representados en gráficos, con texto explicativo para padres y profesionales, están traducidos al español y se puede acceder a ellos online de forma gratuita<sup>17</sup>:

## GMFCS E & R between 6th and 12th birthday: Descriptions and illustrations

	<p><b>GMFCS Level I</b></p> <p>Children walk at home, school, outdoors, and in the community. They can climb stairs without the use of a railing. Children perform gross motor skills such as running and jumping, but speed, balance and coordination are limited.</p>
	<p><b>GMFCS Level II</b></p> <p>Children walk in most settings and climb stairs holding onto a railing. They may experience difficulty walking long distance and balancing on uneven terrain, inclines, in crowded areas or confined spaces. Children may walk with physical assistance, a hand held mobility device or used wheeled mobility over long distances. Children have only minimal ability to perform gross motor skills such as running and jumping.</p>
	<p><b>GMFCS Level III</b></p> <p>Children walk using a hand held mobility device in most indoor settings. They may climb stairs holding onto a railing with supervision or assistance. Children use wheeled mobility when traveling long distances and may self propel for shorter distances.</p>
	<p><b>GMFCS Level IV</b></p> <p>Children use methods of mobility that require physical assistance or powered mobility in most settings. They may walk for short distances at home with physical assistance or use powered mobility or body support walker when positioned. At school, outdoors and in the community children are transported in a manual wheelchair or use powered mobility.</p>
	<p><b>GMFCS Level V</b></p> <p>Children are transported in a manual wheelchair in all settings. Children are limited in their ability to maintain antigravity head and trunk postures and control leg and arm movements.</p>

## GMFCS E & R between 12th and 18th birthday: Descriptions and illustrations

	<p><b>GMFCS Level I</b></p> <p>Youth walk at home, school, outdoors and in the community. Youth are able to climb curbs and stairs without physical assistance or a railing. They perform gross motor skills such as running and jumping but speed, balance and coordination are limited.</p>
	<p><b>GMFCS Level II</b></p> <p>Youth walk in most settings but environmental factors and personal choice influence mobility choices. At school or work they may require a hand held mobility device for safety and climb stairs holding onto a railing. Outdoors and in the community youth may use wheeled mobility when traveling long distances.</p>
	<p><b>GMFCS Level III</b></p> <p>Youth are capable of walking using a hand held mobility device. Youth may climb stairs holding onto a railing with supervision or assistance. At school they may self propel a manual wheelchair or use powered mobility. Outdoors and in the community youth are transported in a wheelchair or use powered mobility.</p>
	<p><b>GMFCS Level IV</b></p> <p>Youth use wheeled mobility in most settings. Physical assistance of 1 or 2 people is required for transfers. Indoors, youth may walk short distances with physical assistance, use wheeled mobility or a body support walker when positioned. They may operate a powered chair, otherwise are transported in a manual wheelchair.</p>
	<p><b>GMFCS Level V</b></p> <p>Youth are transported in a manual wheelchair in all settings. Youth are limited in their ability to maintain antigravity head and trunk postures and control leg and arm movements. Self mobility is severely limited, even with the use of assistive technology.</p>

Además del nivel Gross Motor, de forma sistemática, se debe analizar y reflejar en la historia clínica:

- 1.1. Control cefálico.
- 1.2. Control de tronco.
- 1.3. Sedestación.
- 1.4. Volteos.
- 1.5. Desplazamiento en decúbito supino.
- 1.6. Rastreo.
- 1.7. Si el niño puede realizar transferencias y, en caso afirmativo, con qué grado de asistencia.
- 1.8. Valoración de la bipedestación.
- 1.9. Valoración de la marcha si está presente:
  - 1.9.1. Anotar a partir de qué edad.
  - 1.9.2. Observación de la marcha:
    - Asimetría.
    - Postura.
    - Patrón.
    - Velocidad.
  - 1.9.3. Escalas: se recomienda utilizar la escala de valoración de Amsterdam<sup>18</sup>, que divide la marcha en la PC en cinco tipos según los ángulos de cadera, rodilla y tobillo en la fase de apoyo de cada pierna. Esta clasificación es útil para la toma de decisiones en la indicación de diferentes ortesis<sup>19</sup> y tratamientos, como las infiltraciones locales con toxina botulínica. Permite, además el análisis de resultados de diferentes actuaciones.
  - 1.9.4. Test funcionales de marcha: se pueden hacer de forma rápida en consulta y diversos autores<sup>20</sup> aconsejan utilizar las siguientes pruebas por tener una correlación moderada-alta entre las medidas del Gross Motor Function Measure<sup>21</sup> (GMFM-88) (dimensiones D y E) con los niveles Gross Motor I a III:
    - Test de marcha de un minuto.

Test de subida de un escalón con una pierna (21 cm para Gross Motor I y II y 12 cm para Gross Motor III).  
 Tiempo en caminar 10 metros.

1.9.5. Capacidad funcional de la marcha: Functional Mobility Scale<sup>22</sup> (FMS), es un sistema de clasificación que considera las ayudas técnicas y la capacidad de hacer diferentes desplazamientos en el hogar y en la comunidad (5, 50 ó 500 metros), mediante entrevista a los padres.

<p>Rating <b>6</b></p> <p>Independent on all surfaces:                  Does not use any walking aids or need any help from another person when walking over all surfaces including uneven ground, curbs etc. and in a crowded environment.</p> 	<p>Rating <b>3</b></p> <p>Uses crutches:                  Without help from another person.</p> 								
<p>Rating <b>5</b></p> <p>Independent on level surfaces:                  Does not use walking aids or need help from another person.* Requires a rail for stairs.  <small>*if uses furniture, walls, fences, shop fronts for support, please use 4 as the appropriate description.</small></p> 	<p>Rating <b>2</b></p> <p>Uses a walker or frame:                  Without help from another person.</p> 								
<p>Rating <b>4</b></p> <p>Uses sticks (one or two):                  Without help from another person.</p> 	<p>Rating <b>1</b></p> <p>Uses wheelchair:                  May stand for transfers, may do some stepping supported by another person or using a walker/frame.</p> 								
<table border="1"> <thead> <tr> <th>Walking distance</th> <th>Rating: select the number (from 1-6) which best describes current function</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>5 metres (yards)</td> <td></td> </tr> <tr> <td>50 metres (yards)</td> <td></td> </tr> <tr> <td>500 metres (yards)</td> <td></td> </tr> </tbody> </table>	Walking distance	Rating: select the number (from 1-6) which best describes current function	5 metres (yards)		50 metres (yards)		500 metres (yards)		<p>Rating <b>C</b> Crawling:                  Child crawls for mobility at home (5m).</p> <p>Rating <b>N</b> N = does not apply:                  For example child does not complete the distance (500 m).</p>
Walking distance	Rating: select the number (from 1-6) which best describes current function								
5 metres (yards)									
50 metres (yards)									
500 metres (yards)									

1.10. Habilidad en las escaleras: necesidad de ayudas y cuantificar.

1.11. Apoyo sobre una sola pierna y capacidad de dar saltos con ambas piernas y con cada una de ellas por separado.

## 2. Valoración de la función motora fina de miembros superiores:

2.1. El más utilizado es el Sistema de Clasificación de Capacidad Manual, MACS de Eliasson et al<sup>23</sup>. Se completa preguntando a los padres. Está traducido al español y de acceso gratuito en <http://www.macs.nu/>

2.2. Anotar la preferencia manual.

2.3. Descripción de cualquier dificultad en las actividades de juego, escritura, uso del teclado y en las actividades de la vida diaria (botones de cierre o cremalleras y en las habilidades de alimentación).

2.4. Si es posible que el niño haga un dibujo nos puede ofrecer información útil no sólo con respecto a las habilidades motoras finas, sino también de las habilidades perceptivas y cognitivas.

2.5. En la valoración de tratamientos por objetivos, es recomendable hacer un análisis más detallado de la habilidad uni y bimanual, para lo que se dispone de un gran número de escalas. Se requiere más tiempo por consulta y en muchos casos autorización de los autores para su uso. Una escala de fácil acceso y que se completa por entrevista a los padres es el ABILHAND-Kids<sup>24</sup>, se accede gratuitamente en la red, <http://www.rehab-scales.org/abilhand-kids-instructions.html>

### **3. Evaluación de la función motora oral, incluye:**

3.1. Deglución: capacidad para masticar y tragar. Es obligatoria si hay alguna sospecha de su alteración:

3.1.1. Bajo Peso.

3.1.2. Tos con la ingesta.

3.1.3. Neumonías de repetición

3.1.4. Tiempo invertido en las comidas mayor de 30 minutos.

3.1.5. Babeo: La asociación americana de PC aconseja para su evaluación<sup>25</sup>:

3.1.5.1. Debe ser multidisciplinar.

3.1.5.2. Herramientas para cuantificar la eficacia de las intervenciones:

- Cociente de babeo (Drooling Quotient).
- Escala de babeo para el profesor (Teacher Drooling Scale).
- Escala de severidad y frecuencia de babeo (Drooling Severity and Frequency Scale).
- Escala analógica visual (Visual Analogue Scale, VAS).
- Escala de impacto de babeo (Drooling Impact Scale, DIS).
- Número de baberos.
- Frecuencia de los cambios de ropa.

3.1.5.3. Es importante la diferenciación entre babeo anterior y posterior. Pueden aparecer independientemente o coexistir. Como indicadores de babeo posterior buscar datos en la historia clínica como:

- Episodios repetidos de neumonía.
- Ciclos repetidos de antibióticos por causas respiratorias.
- Evidencia de enfermedad inflamatoria pulmonar crónica.
- Necesidad significativa de aspiración de secreciones.

3.1.6. El otro aspecto de la función motora oral es el deterioro de ésta en la adolescencia. Vigilar en los casos de afectación funcional severa, cuando hay pérdida de peso y pacientes que no se autoalimentan.

3.2. Habla:

3.2.1. Inteligibilidad

3.2.2. Calidad y claridad en la producción del sonido.

3.3. Evaluación de la comprensión del lenguaje: generalmente es sobrestimado por los padres, especialmente cuando se utilizan formas no verbales de la comunicación como la mirada del niño etc.

### **4. Evaluación visual y oftalmológica.**

4.1. Es importante que siempre se pregunte “¿Ve bien su hijo?”.

4.2. Valorar la capacidad del niño para fijar y seguir con la mirada.

4.3. La evaluación oftalmológica debe ser realizada por expertos.

### **5. Valoración de la Audición a través de:**

5.1. Entrevista a los padres.

5.2. Respuesta al sonido.

5.3. La evaluación audiológica completa la deben llevar a cabo expertos.

**6. Evaluación clínica de las habilidades cognitivas:** este apartado es similar al del lenguaje y la comunicación, aunque un clínico experimentado puede obtener una impresión general, siempre se requiere confirmación mediante pruebas psicológicas apropiadas<sup>26</sup>.

**7. Control de esfínteres:** En este contexto, es raro que la continencia urinaria se logre después de los 8 años de edad y está íntimamente ligado a la capacidad cognitiva<sup>4</sup>.

**8. Valoración del dolor<sup>27</sup>:** La prevalencia de dolor es elevada y subestimada en niños con PC, sobre todos en

los casos en los que está alterada la comunicación y en la afectación funcional severa.

**9. Evaluación ortopédica**<sup>28</sup> se debe hacer por grupos musculares, por articulaciones y describir balance articular pasivo en reposo, rigideces, etc. Como herramienta están validados el goniómetro, inclinómetro y escoliómetro<sup>29</sup>. No olvidar completar la valoración de los rangos articulares de forma activa y dinámica durante el movimiento<sup>30</sup>:

9.1. Caderas: Balance articular, simetría, signos de dolor, etc. Especial atención de las caderas en los niños Gross Motor III a IV en los que aumenta de forma exponencial el riesgo de luxación de caderas en posible relación con la debilidad y la falta de la contracción fásica de los abductores durante la marcha en los niños no reambulantes<sup>8</sup>. Se recomienda aplicar alguno de los protocolos de seguimiento establecidos por diferentes grupos de trabajo como el sueco<sup>31</sup>, australiano<sup>32</sup>, inglés<sup>33</sup>, etc.

9.2. Pelvis: signos de oblicuidad, etc.

9.3. Torsión de huesos largos: anteversión femoral, torsión tibial, etc.

9.4. Columna: Alineación en decubito. Desviaciones en el plano sagital y frontal, signos de oblicuidad pélvica y escoliosis con el test de adams en sedestación y bipedestación si es factible<sup>8</sup>.

9.5. Pies: Deformidades en reposo, balance articular pasivo y dinámico durante la marcha<sup>34</sup>.

9.6. Miembros superiores: posición de hombros, codos, muñecas y dedos, pulgar alojado, etc.

**10. Evaluación de la actividad y participación**, mediante entrevista y si se dispone de tiempo, completar una valoración más estructurada con cuestionarios de calidad de vida y de participación. El Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI)<sup>35</sup> es un instrumento de medida multidimensional de valoración de la capacidad funcional de niños con discapacidad física o física y psíquica de 6 meses a 7,5 años. Mide tanto la capacidad (lo que puede hacer) como la ejecución (lo que realmente hace). Está validado en castellano<sup>36</sup>. Si no disponemos de esta herramienta al menos hay que preguntar por:

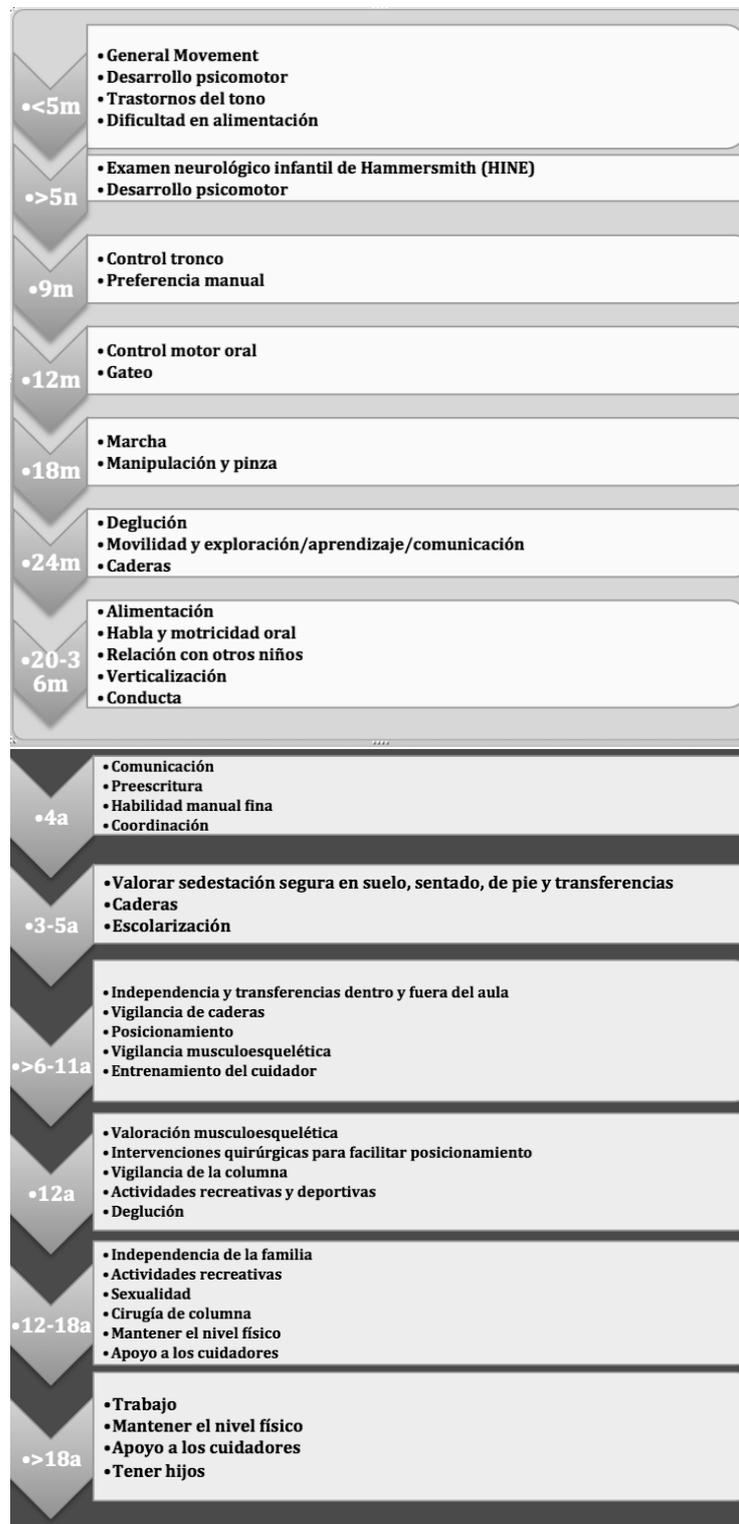
- Familia.
- Escuela.
- Juego.
- Convivencia social y ocio.

## CONCLUSIÓN

Como conclusión y con independencia del profesional que realice la evaluación es importante hacer una descripción completa y comprensible, para los padres y otros profesionales, de los problemas evidenciados en el niño, basado en la definición de PC. Por último, y no menos importante, es la actitud del profesional tras la evaluación, ya que no se trata de reflejar solo las dificultades o quedarnos en el modelo biomédico de la estructura y la función, sino ir un poco más lejos y aportar nuestros conocimientos para gestionar mejor las capacidades y facilitar la independencia e inclusión en todos los campos de la sociedad y el entorno del niño.

## RESUMEN: PROPUESTA DE VALORACIÓN CONTINUA

Con la revisión de la bibliografía a modo de resumen se podría proponer la siguiente estrategia para la valoración continuada en el seguimiento del niño con PC:



## BIBLIOGRAFÍA

1. Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, et al. : A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006. *Dev Med Child Neurol Suppl.* 2007; 109: 8–14.
2. Hanna SE, Rosenbaum PL, Bartlett DJ, et al. Stability and decline in gross motor function among children and youth with cerebral palsy aged 2 to 21 years. *Dev Med Child Neurol.* 2009;51: 295-302.
3. World Health Organization (WHO). *International Classification of Functioning, Disability and Health.* Geneva: WHO, 2001.
4. Rosenbaum, Peter, Rosenbloom, Lewis.; *Cerebral Palsy : From Diagnosis to Adult Life Account: 1ª Ed.* London, UK: Mac Keith Press. 2012. 220 pp. ISBN: 978-1-908-31650-9.
5. Glader L, Barkoudah E. Evaluation and diagnosis of cerebral palsy [Monografía en Internet]. Armsby C (MD): UpToDate; 2018 [acceso 28 de enero de 2018]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>
6. Noritz GH, Murphy NA, Neuromotor Screening Expert Panel. Motor delays: early identification and evaluation. *Pediatrics* 2013; 131: e2016.
7. Reid, S. M., Dagia, C. D., Ditchfield, M. R., Carlin, J. B. & Reddihough, D. S. Population-based studies of brain imaging patterns in cerebral palsy. *Dev. Med. Child Neurol.* 2014; 56:222–232.
8. Graham, H. K. et al. Cerebral palsy. *Nat. Rev. Dis. Primers.* 2015. doi:10.1038/nrdp.2015.82
9. Novak I, Morgan C, Adde L, et al. Early, accurate diagnosis and early intervention in cerebral palsy: advances in diagnosis and treatment. *JAMA Pediatr.* Published online July 17, 2017. doi:10.1001/jamapediatrics.2017.1689
10. NICE: Cerebral palsy in under 25s: assessment and Management. NICE guideline Published: 25 January 2017 . [nice.org.uk/guidance/ng62](http://nice.org.uk/guidance/ng62)
11. Brooks J, Day SM, Shavelle RM, Strauss DJ (2011). Low weight, morbidity, and mortality in children with cerebral palsy: New clinical growth charts. *Pediatrics*, 128; e299; originally published online July 18, 2011 (DOI 10.1542/peds.2010-2801).
12. Cans C. Surveillance of cerebral palsy in Europe: a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. *Dev Med Child Neurol.* 2000; 42: 816–24.
13. Sanger TD, Chen D, Fehlings DL et al (2010) Definition and classification of hyperkinetic movements in childhood. *Mov Disord* 25: 1538-49.
14. Bohannon RW, Smith MB. Interrater reliability of a modified Ashworth scale of muscle spasticity. *Phys Ther* 1987; 67:206 –207.
15. Barry MJ, VanSwearingen JM, Albright AL. Reliability and responsiveness of the Barry-Albright Dystonia Scale. *Dev Med Child Neurol* 1999; 41: 404-411.
16. Bayley, N.. *Escalas Bayley de desarrollo infantil (BSID).* 1993; Madrid: TEA Ediciones.
17. GMFCS Ampliado y Revisado en la web, acceso en: <https://www.canchild.ca/en/resources/42-gross-motor-function-classification-system-expanded-revised-gmfcs-e-r>
18. Becher JG. Pediatric Rehabilitation in Children with Cerebral Palsy: General Management, Classification of Motor Disorders. *Journal of Prosthetics and Orthotics.* 2002; 14(4): 143-149.
19. A Concept for the Orthotic Treatment of Gait Problems in Cerebral Palsy. CP Guide. 5th Edition. FIOR & GENTZ. Orthopedic mit sistem. PR0221-GB-06/2013. Acceso en: [http://www.fior-gentz.de/fileadmin/user\\_upload/pdf/handbuecher/PR0221-GB\\_CP-Handbuch\\_Englisch.pdf](http://www.fior-gentz.de/fileadmin/user_upload/pdf/handbuecher/PR0221-GB_CP-Handbuch_Englisch.pdf)
20. Chrysagis N, Skordilis E, Koutsouki D. Validity and Clinical Utility of Functional Assessments in Children With Cerebral Palsy. *Archives Of Physical Medicine & Rehabilitation* [serial online]. February 2014;95(2):369.
21. Russell D, Rosenbaum PL, Avery L, Lane M. The Gross Motor Function Measure (GMFM-66 & GMFM-88) User's Manual. U.K.: Mac Keith Press; 2002. (Clinics in Developmental Medicine No 159)
22. Graham HK, Harvey A, Rodda J, Nattrass GR, Pirpiris M. The Functional Mobility Scale (FMS). *J Pediatr Orthop.* 2004 Sep-Oct;24(5):514-20. Accesible en [https://www.mcri.edu.au/sites/default/files/media/documents/fms\\_brochure\\_spanish.pdf](https://www.mcri.edu.au/sites/default/files/media/documents/fms_brochure_spanish.pdf)
23. Eliasson AC, Krumlinde-Sundholm L, Rosblad B, et al. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 549–54.
24. Arnould C, Penta M, Renders A, Thonnard J-L. ABIL- HAND-Kids: a measure of manual ability in children with cerebral palsy. *Neurology* 2004; 63: 1045–52.
25. Disponible en: <https://www.aacpdm.org/UserFiles/file/drooling-quotient-instructions.pdf>

26. Yin Foo R., Guppy M. and Johnston LM. Intelligence assessments for children with cerebral palsy: a systematic review. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2013; 55: 911–918. doi: 10.1111/dmcn.12157.
27. Westbom, L., Rimstedt, A. and Nordmark, E. Assessments of pain in children and adolescents with cerebral palsy: a retrospective population-based registry study. *Dev Med Child Neurol* 2017; 59: 858–863.
28. Novacheck TF, Trost, Sohrweide S JP. Examination of the Child with Cerebral Palsy. *Orthop Clin N Am*. 2010; 41:469–488.
29. Herrero P, Carrera P, García E, Gómez-Trullén EM, Oliván-Blázquez B. Reliability of goniometric measurements in children with cerebral palsy: A comparative analysis of universal goniometer and electronic inclinometer. A pilot study. *BMC Musculoskelet Disord*. 2011 Jul 10;12:155.
30. Rethlefsen, S. A., Healy, B. S., Wren, T. A. L., Skaggs, D. L. & Kay, R. M. Causes of intoeing gait in children with cerebral palsy. *J. Bone Joint Surg. Am*. 88, 2175–2180 (2006).
31. Acceso en; Swedish Hip Surveillance Guidelines <http://cpup.se/in-english/manuals-and-evaluation-forms/>
32. Acceso en : Australian Hip Surveillance Guidelines for Children with Cerebral Palsy 2014 <https://ausacpdm.org.au/professionals/hip-surveillance/australian-hip-surveillance-guidelines/>
33. Acceso en: British Columbia Hip Surveillance Guidelines <http://childhealthbc.ca/hips>
34. Goudriaan M, Nieuwenhuys A, Schless S, Goemans N, Molenaers G, Desloovere K. A new strength assessment to evaluate the association between muscle weakness and gait pathology in children with cerebral palsy. *Plos ONE* [serial on the Internet]. (2018), [cited January 31, 2018]; (1): Available from: Academic OneFile.
35. Haley SM, Coster WJ, Ludlow LH, Haltiwanger JT, Andrellos PA. *Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI). Development, Standardization and Administration Manual*. Boston, MA: Trustees of Boston University; 1992.
36. García Bascones M. Adaptación transcultural y versión española de la escala de discapacidad pediátrica evaluation of disability inventory (pedi). Tesis doctoral. Directores Olga Arroyo Riaño M. Álvarez Badillo A. Madrid 2013.

## VIGILANCIA DE LAS CADERAS EN PACIENTES CON PARÁLISIS CEREBRAL

**Mar Meléndez Plumed**

Médico especialista en Rehabilitación y Medicina Física. Unidad de Rehabilitación Infantil y Parálisis Cerebral Hospital Universitari Vall d'Hebron. Vall d'Hebron Campus. Barcelona

### INTRODUCCIÓN

La parálisis cerebral (PC) es un grupo de trastornos que se caracterizan por la alteración del movimiento y de la postura. Están causados lesión / nes no progresiva/s que afectan al cerebro en desarrollo. La PC tiene una serie de consecuencias clínicas que se agravarán a lo largo de la vida del individuo que la padece.<sup>(1)</sup>

Uno de los problemas que pueden presentar los pacientes con PC es el desplazamiento de la cadera (DC). Según las series puede afectar, de forma global, entre un 26-35 % de los casos<sup>(2-4)</sup>

El niño con PC nace con las caderas anatómicamente normales, pero a edad temprana, bajo la influencia de una serie de factores de riesgo y de forma silente, pueden desplazarse. La evolución natural de este desplazamiento es hacia la progresividad, presentando en adultos jóvenes luxaciones francas. Esta situación conlleva a medio y largo plazo a la aparición de dolor a la movilización articular, reducción del rango de movilidad de la cadera dificultando la higiene perineal, así como alteraciones en la sedestación, bipedestación, marcha y predisposición a sufrir úlceras por decúbito. Todas estas situaciones implican un empeoramiento en la calidad de vida del paciente.<sup>(5,6)</sup>

Por último cabe destacar que la solución en cuanto a tratamiento, tanto conservador como quirúrgico, del DC la cadera en el adulto con PC tiene resultados poco satisfactorios.

Por lo tanto la vigilancia de las caderas debe formar parte de los programas de cuidado integral del paciente con PC con el objetivo de detectar el DC en etapas precoces y poder evitar su progresión.

### FACTORES DE RIESGO DE DESPLAZAMIENTO CADERA

#### 1. GMFCS (Gross Motor Function Classification System)

El riesgo de DC es directamente proporcional a la severidad de la afectación motora del paciente valorada con el GMFCS. Así pues aquellos pacientes con GMFCS I presentan un riesgo prácticamente nulo de DC, mientras que en los pacientes con GMFCS V este riesgo se eleva al 80-90%. En este sentido, el incremento anual del porcentaje de migración (PM) de cabeza femoral también aumenta de forma proporcional con el GMFCS. Existe evidencia de un incremento del PM mayor en pacientes afectados de tetraplejia y en menores de 5 años<sup>(7)</sup>

#### 2. Edad

Existen tres franjas de edad en las que la cadera puede desplazarse. Inicialmente el DC se produce a edades muy tempranas. Las series estudiadas por Hännglund y Kentish así lo demuestran, aportando porcentajes del 7 y el 11 % con PM superiores al 33% en niños de 2 años, respectivamente.

Después de la pubertad puede haber DC en relación al PM de la cadera. Y por último, el desplazamiento puede producirse tras la madurez esquelética en presencia de escoliosis y oblicuidad pélvica.<sup>(8-10)</sup>

#### 3. Tipo de PC

No se han encontrado diferencias significativas en cuanto a incidencia de DC entre pacientes con PC espástica, hipotónica o distónica. Mientras que en aquellos con PC atáxica no se ha observado ningún caso de subluxación de la cadera.<sup>(2, 4)</sup>

En cuanto al subtipo de PC según la afectación topográfica, Hännglund diferencia tres grupos en función del porcentaje de migración:

- Grupo de bajo riesgo de desplazamiento que incluye pacientes con hemiplejia en los cuales predomina PM inferior al 33%

- Grupo de riesgo medio de desplazamiento formado por pacientes dipléjicos con PM entre 33-40%.
- Grupo de alto riesgo de desplazamiento que son fundamentalmente tetrapléjicos cuyo PM mayoritario está por encima del 40.

El subtipo de PC no se puede considerar un factor predictor fiable de DC por que las formas topográficas están mal definidas y con frecuencia, es difícil diferenciar casos de hemiplejía de aquellos con dipléjia asimétrica o tetraplejía de diplejía a edades tempranas .<sup>(11)</sup>

#### 4. Limitación rango articular cadera

La limitación de la abducción de la cadera como método de screening de DC, se ha apuntado en artículos de los años ochenta . Pero actualmente hay publicaciones que ponen en evidencia que no hay correlación entre el DC y la limitación de la abducción cadera, por lo que se no considera un buen indicador de DC.<sup>(11)</sup>

#### 5. Geometría femoral

Se ha encontrado una relación lineal entre el GMFCS y el aumento del ángulo cervico diafisario , la anteversión femoral y el porcentaje de migración. Así mismo, la coxa valga en menores de 5 años es un signo de mal pronóstico de marcha y se asocia a una rápida progresión del PM.

Por lo tanto la geometría femoral contribuye al desplazamiento de la cadera y es un factor pronóstico de marcha.<sup>(12, 13)</sup>

#### 6. Asimetría postural

Existe correlación entre escoliosis y oblicuidad pélvica y el DC, tras la madurez esquelética.<sup>(2, 8,14)</sup>

### VIGILANCIA DE LA CADERA: CONCEPTO Y VALORACIÓN

**La vigilancia de la cadera en los niños con PC** es un proceso que permite identificar aquellos niños que presentan caderas de riesgo de desplazamiento, monitorizar su evolución y ofrecer una intervención apropiada a la etapa evolutiva en la que se encuentra. Por lo tanto este proceso es esencial para la prevención del DC y sus consecuencias.<sup>(15)</sup>

Este proceso se basa en una valoración clínica y una valoración radiológica. Pero lo que nos va a permitir detectar de una forma precoz y definitiva el desplazamiento silencioso de la cadera va a ser la valoración radiológica.

La valoración clínica consiste en la exploración sistemática del pacientes con PC <sup>(Tabla 1)</sup>

Para el estudio radiológico de la cadera se realiza una radiografía simple anteroposterior de pelvis, siguiendo una técnica estandarizada para asegurar la fiabilidad entre los controles. El paciente debe colocarse en decúbito supino con la pelvis equilibrada, extremidades inferiores paralelas en posición neutra (no ADD, no ABD) y rótulas la cenit. Con frecuencia en niños con PC encontramos mal posiciones y contracturas que es necesario identificar y corregir para que el estudio radiológico sea fiable.

Para medir el desplazamiento de la cadera utilizamos dos parámetros:

- **Porcentaje de migración de Reimers:** Mide la proporción de cabeza femoral osificada que no está cubierta por el acetábulo, en el plano coronal. Es la medición más fiable, reproducible y aceptada. <sup>Imagen 1,2</sup>
- **Índice acetabular:** Mide el ángulo formado por la inclinación del techo del acetábulo y la línea de Hilgenreiner. Se considera un complemento al porcentaje de migración. Informa sobre la forma y el desarrollo del acetábulo. Se usa con frecuencia para decidir la estrategia quirúrgica. <sup>(2) Imagen 3</sup>

#### Conceptos

- PM es normal cuando es menor de 10%. Se considera PM patológico cuando es superior al 10%.
- PM es estable cuando la progresión es menor al 10% en 12 meses durante 2-3 años.
- PM es inestable cuando progresión superior a 10% en 12 meses
- Cadera subluxada :PM entre 10-99%
- Cadera luxada PM del 100%
- Cadera de riesgo : PM 30-40%
- Cadera con alto riesgo de migración PM superior al 40%

## PROGRAMAS DE VIGILANCIA DE CADERA EN PACIENTES CON PC

Los programas de vigilancia de la cadera son un conjunto de pautas de valoración clínica y radiológica que se realizan en función de la edad, el GMFCS y el patrón de marcha de paciente para detectar DC de forma precoz. Ninguno de ellos incluye propuestas de tratamiento del DC.

Los tres programas de vigilancia que se llevan a cabo en la actualidad son:

- CPUP en Suecia y norte de Europa. Fue el primero en ponerse en marcha (1994) y forma parte de un protocolo completo de seguimiento de los pacientes con PC. <http://cpup.se/in-english/manuals-and-evaluation-forms>.
- Australian hip surveillance guidelines <https://ausacpdm.org.au/professionals/hip-surveillance/australian-hip-surveillance-guidelines/> publicado en 2005
- Child health BC hip surveillance program (Canada) <http://childhealthbc.ca/hips> (2012)

## APLICACIONES PARA MÓVILES PARA VIGILANCIA CADERA

- Hipscreen. Aplicación que permite la medición del PM de forma fácil tomando una foto un control radiológico de cadera. Gratuita
- CPUP hip risk score permite conocer el riesgo de desplazamiento de la cadera mediante la combinación de las variables, GMFCS, angulocervicodifasario y edad. Ha demostrado una alta sensibilidad, especificidad y capacidad predictiva. Es gratuita<sup>(16)</sup>

## CRITERIOS DE REMISIÓN DEL PACIENTE CON PC A CENTRO ESPECIALIZADO

Ante cualquiera de las siguientes situaciones es necesario que el paciente con PC sea remitido a un centro especializado para poder indicar la orientación terapéutica más adecuada y minimizar las secuelas, en la medida de lo posible.

- PM inestable y/o progresivo mayor de 30%
- Si aparece dolor relacionado con la cadera
- Presencia de deformidades articulares que puedan interferir la función
- Dificultad en la higiene personal, el baño o el vestido.
- Deterioro de funciones como sedestación, bipedestación y marcha

## REANUDACIÓN DEL PROGRAMA DE VIGILANCIA DE LA CADERA

En los pacientes que interrumpen vigilancia de la cadera tras ser sometidos a cirugía de la cadera, rizotomía dorsal selectiva, implantación de bomba de baclofen o por otras razones se puede reanudar la vigilancia de cadera.

## EVIDENCIA

Tras la implementación de programas de vigilancia de la cadera se ha reducido la incidencia de la luxación de cadera. Hännnglund no tiene ningún caso de luxación de cadera tras diez y veinte años de seguimiento. Kentish tiene un 1,6% de luxaciones de cadera a los 5 años de iniciar la vigilancia.

Otra consecuencia de la aplicación de estos programas es la reducción de la necesidad de cirugía de salvamento que va estrechamente ligada a un aumento significativo de la cirugía preventiva de DC. Así lo demuestran los trabajos de Hännnglund. Por lo tanto estos programas tiene un alto grado de recomendación en las revisiones sistemáticas en relación a las intervenciones en pacientes con PC<sup>(17,18,19,20)</sup>

## CONCLUSIONES

- Desplazamiento de la cadera es una complicación frecuente en pacientes PC y tiene un gran impacto en la calidad de vida en el adulto joven.
- El riesgo de desplazamiento cadera está directa y fuertemente relacionado con el GMFCS
- La vigilancia de la cadera permite identificar caderas de riesgo de desplazamiento para monitorizar su evolución y ofrecer la intervención apropiada y precoz.
- La implementación de programas de vigilancia de las caderas han permitido disminuir la incidencia de luxación de cadera y la necesidad de cirugía de salvamento.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Definition and Classification of CP April 2006 Peter Rosenbaum et al. Dev Med & Child Neurol 2007
2. Tejersen T The natural history of the hip in cerebral palsy Dev Med, Child Neurol 2012 1-7
3. Hägglund G et al Characteristics of children with hip displacement in children with cerebral palsy BMC Musculoskeletal Disord 2007;8:101-107B
4. Soo B et al . Hip displacement in cerebral palsy J Bone Joint Surg 2006 , 88-A 121-129
5. Di Fazio et al Differences in health-related quality of life and caregiver burden after hip and spine surgery in non-ambulatory children with severe cerebral palsy Dev Med Child Neurol 2016; 58:298-305
6. Wawrzuta J et al Hip health at skeletal maturity: a population-based study of young adults with cerebral palsy Dev Med Child Neurol 2016;58:1273-1280
7. Pruszczynski B, Sees J, Miller F. Risk factors for the hip displacement in children with cerebral palsy : systematic review. 2015. J Pediatr Orthop
8. Hägglund G et al Prevention of dislocation of the hip in children with CP .The first ten years of population based prevention programme J Bone Joint Surg Br 2005 87: 95-101
9. Kentish M et al Five -years outcome of state-wide hip surveillance of children and adolescent with CP J Pediatr Rehabil Med 2011; 4: 205-17
10. Miller F et al Age and migration percentage as risk factor for progression in spastic hip disease. Dev Med Child Neurol 1995;;37449-55
11. Hägglund G et al Characteristics of children with hip displacement in children with cerebral palsy BMC Musculoskeletal Disord 2007;8:101-107
12. Vidal J et al The anatomy of the dysplastic hip in cerebral palsy related to prognosis and treatment Int Orthop 1985;105-10
13. Robin J et al Proximal femoral geometry in cerebral palsy : a population – based cross- sectional study J Bone Joint Surg Br 2008; 90:1372-9
14. Terjensen T Development of the hip joint in unoperated children with cerebral palsy : a radiographic study of 76 patients Acta Orthop 2006;77:125-131
15. Dobson , F et al. Hip surveillance in children with cerebral palsy . Impact on the surgical management of spastic hip disease J Bone Joint Surg Br 2002;84:720-6
16. Hermanson M et al . Prediction of hip displacement in children with CP. Bone Joint J 2015 ;97-B: 1441-1444.
17. Hägglund G et al . Prevention of dislocation of the hip in children with CP. The first ten years of population –based prevention programme. J Bone Joint Surg ( Br) 2005;87-B95-101
18. Hägglund G. Et al Prevention of dislocation of the hip in children with CP: 20-years results of a population-based prevention programme .J Bone Joint Surg Vol 96-B No11, november 2014.
19. Wynter et al Australian hip surveillance guidelines for children with CP: 5-year review Dev Med Child Neurol 2015 57:808-820
20. Novak I et al A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: State of the evidence Dev Med Child Neurol 2013 DOI: 10.1111/dmcn.12246

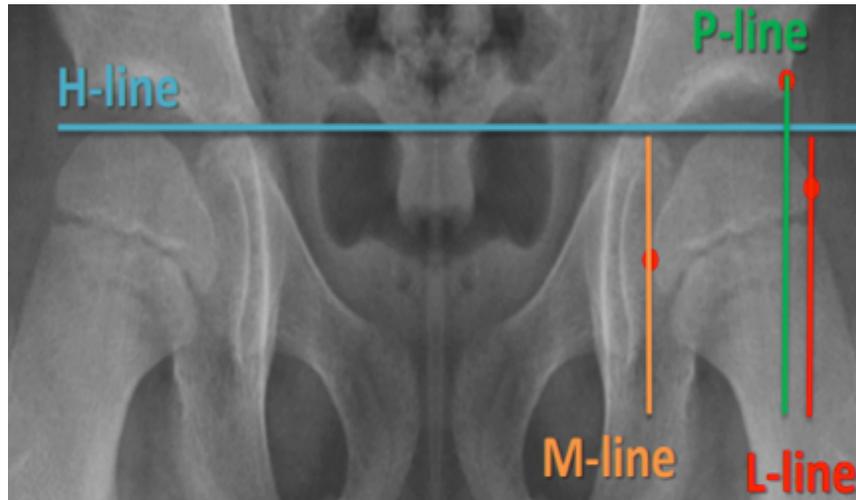
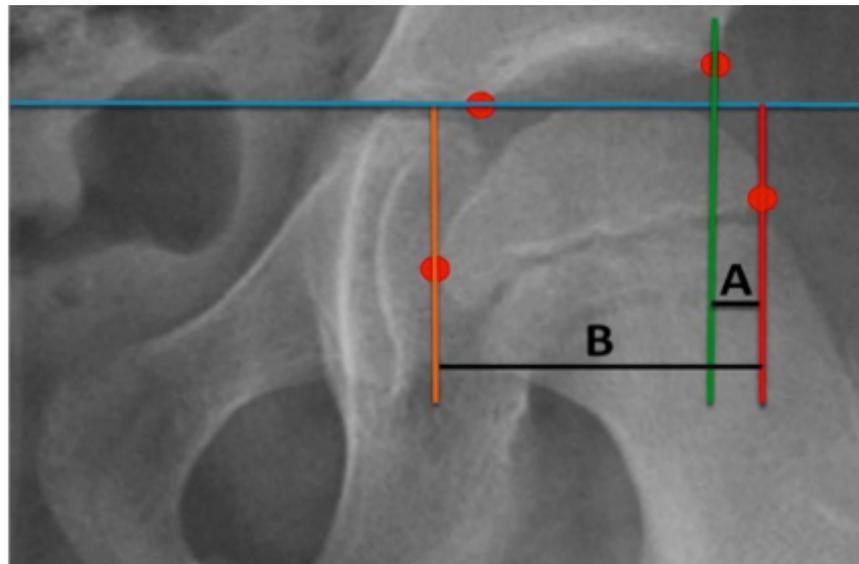


Imagen 1



**Migration Percentage** =  $\frac{\text{Distance A}}{\text{Distance B}} \times 100\%$

Imagen 2

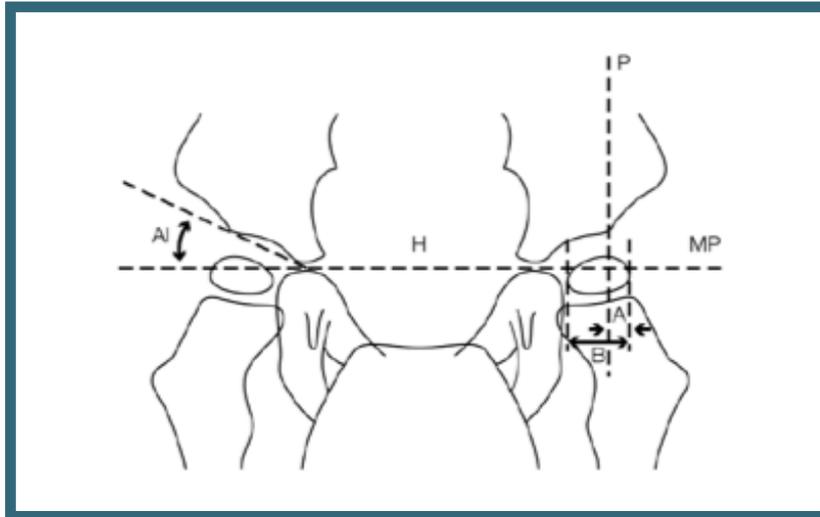


Imagen 3

## VALORACIÓN CLÍNICA

- Anamnesis
- Clasificar:
  - Determinar GMFCS
  - Identificar Grupo IV hemiplegia
- Valoración espasticidad ( Modified Ashworth scale )
- Balance articular
  - Flexo cadera ( Thomas)
  - ABD cadera a 90° de flexión
  - ABD cadera a 0° de flexión
- Dismetría EEII real / aparente
- Contracturas dinámicas ( Escala Tardieu )
- Dolor
- Dificultades en sedestación , bipedestación , marcha
- Raquis
- Pelvis

Tabla 1

## PROGRAMAS DE POSICIONAMIENTO EN LA PREVENCIÓN DE LA LUXACIÓN DE CADERA

**Lourdes Macias Merlo**

Sociedad Española de Fisioterapia en pediatría (SEFIP)

Las displasias de cadera es la segunda deformidad músculo-esquelética más importante seguida del equinismo en niños con parálisis cerebral (PC) y se atribuye a la espasticidad y contractura de los músculos aductores y flexores de la cadera (Shore et al.2012). El retraso en la bipedestación, la falta de equilibrio muscular en los músculos de alrededor de la cadera y la reducción del rango de movimiento de los músculos aductores con el crecimiento, es típico en niños con PC espástica.

Uno de los aspectos para entender los programas de posicionamiento en la prevención de las displasias es conocer la remodelación músculo-esquelética de la primera infancia ya que el acetábulo y fémur proximal, a esta edad, presenta unas características y parámetros músculo-esqueléticos que difieren de los adultos.

La modelación ósea es un proceso esencial para el cambio en el tamaño y forma del esqueleto. El cambio de geometría del hueso cortical de las extremidades inferiores en la infancia permite orientar las uniones musculares que optimizan los vectores de fuerza y minimizan el coste energético en la verticalidad y en las habilidades locomotoras. El cambio en la geometría en la cadera incluye: reducción de la inclinación del cuello femoral, horizontalización del acetábulo y disminución de la versión femoral. Este cambio de geometría se produce gracias a que el fémur proximal es cartilaginoso, y con un equilibrio en la actividad muscular de la musculatura de alrededor de la cadera y pelvis hace posible su remodelación en parámetros normativos (Gage et al 2009). Por ejemplo, para favorecer la inclinación del cuello femoral, es esencial la actividad de los músculos abductores (glúteo medio y banda iliotibial) que estimulan el crecimiento del trocánter mayor, tiempo en que disminuye el valgo neonatal (Tachdjian 1990).

En el nacimiento la inclinación del cuello femoral es de unos 145-150°, a los 18 meses suele estar a unos 145° y baja hasta unos 125° durante la infancia y adolescencia. A 18 meses hay un crecimiento vigoroso de la parte medial del plato epifiseal y si el niño no ha iniciado las cargas en bipedestación aumenta la inclinación del cuello femoral en lugar de disminuir. Es por ello que hay niños con un aumento de esta inclinación que denominamos coxa valga.

La cadera de los niños con PC es normal en el nacimiento hasta aproximadamente los 18 meses, y se ha visto que su desarrollo posterior se altera debido a la disminución de la extensibilidad muscular y rango articular alrededor de las articulaciones de la cadera y retraso en las cargas de bipedestación (Shore 2012, Pountney 2009, Paleg 2003, Stuberger 1992). Además, el desarrollo de la cadera se altera posteriormente debido a una combinación de factores como: desequilibrio de las fuerzas musculares alrededor de las caderas, retraso en los ítems motores, especialmente retraso en la bipedestación y fallo en el centrado de la cabeza femoral dentro del acetábulo (Gudjonsdottir 1997, Pin 2006, Gibson et al. 2009, Shore et al. 2012).

El acortamiento muscular en niños con espasticidad, hace que las fibras musculares trabajen en una longitud acortada para adaptarse al rango de trabajo abreviado, disminuyendo el número de sarcómeros (Wren 2005, Van Dyke 2012); los músculos se mantienen en una posición acortada y con la edad disminuye el rango de movimiento (ROM), lo que limita la actividad del niño y restringe la participación (Nordmark et al. 2009, Bottos 2000). Por ejemplo, con el crecimiento, los niños con diplegia espástica, tienden a un patrón de flexión de la cadera, aducción y rotación interna, mientras que los abductores, extensores y rotadores externos son globalmente débiles, mal controlados y finalmente alargados a medida que la musculatura opuesta se acorta (Gage et al. 2009). Esto puede conducir a la disminución del ROM en los músculos flexores, aductores, deformidad ósea como coxa valga, anteversión femoral y displasia acetabular, lo que aumenta aún más el riesgo de inestabilidad de la cadera y un desarrollo acetabular anormal con el crecimiento (Cornell 1995, Spiegel 2006). La situación biomecánica es que si la fuerza de los músculos aductores y flexores de la cadera sobrepasa la de los abductores y extensores, el centro de rotación de la cabeza femoral se desplaza hacia el trocánter menor, lo que favorece la migración de la cabeza femoral.

Los niños con un GMFCS niveles III al V son los que tienen el mayor riesgo de displasias de cadera y relacionado por la media del porcentaje de migración (PM) según los diferentes niveles del GMFCS (Soo et al., 2006).

El PM o índice de Reimers es la medida radiológica más común para valorar el estado de las caderas en niños con PC y patologías varias; y es la cantidad de cabeza femoral osificada descubierta por el techo acetabular (Parrott et al. 2002).

Miller (1995) describió los niveles de estabilidad basados en el PM. Un PM inferior al 30%: cadera está dentro de los límites estables (cuando ya se ha cerrado el cartílago trirradiato), que sucede sobre la edad de los 9 años; sin embargo un PM de 20-30% en niños pequeños son caderas de riesgo; un PM de entre 30 y 60% es una cadera subluxada; un PM de entre 60 y 90% es una subluxación grave; y un PM superior al 90% es una luxación completa.

Terjesen (2006), estudió la evolución de la displasia acetabular en niños con PC espástica y halló que los niños que no pueden andar tienen una progresión del PM por año del 12%, los niños que andan con soporte el 2,7% y los niños que pueden andar del 0,9% por año. Además este autor observó que la progresión del PM por año es más alta en niños de edad inferior a los 5 años. En niños con tetraplejía la progresión del PM suele ser del 13% por año, antes de los 5 años y del 7,3% en niños más mayores de 5 años. Ello implica que la edad de mayor riesgo para desarrollar displasias de cadera en niños espásticos es antes de los 5 años.

## PROGRAMAS DE BIPEDESTACIÓN

Es la utilización de equipos de adaptación para conseguir la posición del niño en bipedestación cuando el control motriz del niño es inadecuado como para permitir estar de pie sin la ayuda de éstas adaptaciones posturales. Se recomiendan los programas de bipedestación para los niños con una movilidad limitada: niños con PC, mielomeningocele, distrofia muscular, etc. (Stuberg 1992, Picciolini et al. 2009, Gibson et al 2009, Pountney 2006, 2002, Paleg 2013, Martinsson 2011, Macias 2015, 2016).

Los beneficios generales de los programas de bipedestación en niños con discapacidad son con el objetivo de: mantener la densidad mineral ósea, mejorar el control postural, la fuerza muscular, disminución de las contracturas, mejorar la función renal, intestinal y cardio-pulmonar, mejorar la percepción visual, etc. (Picciolini et al.2009, Gibson et al. 2009, Stuberg 1992, Gudjonsdottir 2002, Poutney 2002, 2009, Salem 2010, Martinsson 2011, Paleg et al., 2013).

Como beneficios específicos, el posicionamiento proporciona una forma de administrar estiramiento durante períodos prolongados (Pountney et al., 2009); mejora la biomecánica de la cadera (Martinsson 2011, Macias- Merlo et al., 2016); ayuda a mantener o aumentar la amplitud de movimiento en flexores plantares, isquiotibiales y aductores de cadera (Gibson et al. 2009, Martinsson 2011, Macias-Merlo et al. 2015, Shore et al. 2012, Salem et al. 2010); influye positivamente en la densidad mineral ósea (Caulton et al., 2004).

La comunidad científica apoya el inicio de un programa de bipedestación en niños con PC a la misma edad que los niños con desarrollo típico inician bipedestación con soporte, esto significa alrededor de los 9 meses, y a los 12 meses ya es necesario.

Los tipos de bipedestadores más frecuentes, ya sean del mercado o confeccionados con yeso, son:

**Plano ventral**, específicamente se suele usar en niños que no pueden mantener la postura vertical en bipedestación y con dificultades para controlar la cabeza y tronco en contra la gravedad ventral, como son los niños con un GMFCS nivel IV.

**Bipedestador supino**, es una alternativa al plano ventral y normalmente se usa en niños con un control deficiente o nulo a nivel cefálico, para ello el bipedestador tiene que llevar una contención cefálica o añadir un Headpod®, como, por ejemplo, en niños con un nivel V del GMFCS.

**Standing**, permite cargar del 80 al 100% del peso sobre las extremidades inferiores. Normalmente se usa en niños capaces de controlar la cabeza y tronco en contra la gravedad, pero el control de pelvis y extremidades inferiores es insuficiente como para poder mantener una bipedestación estática alineada. Se puede utilizar para preparar la deambulación, para promover la simetría y alineación músculo-esquelética en verticalidad, promover el desarrollo y crecimiento acetabular, mantener la extensibilidad muscular y equilibrio muscular de miembros inferiores mientras se ejercita la postura bípeda (Pountney 2009, Martinsson 2011, Paleg 2013, Macias et al. 2015, 2016).

**Standing en Abducción**, es una modalidad del standing con la peculiaridad que se mantienen los miembros inferiores en abducción (ABD). Permite adaptarse a las características individuales de cada niño, permitiendo graduar la cantidad de ABD. Uno de los objetivos es que permite mantener la flexibilidad de los músculos aductores y ayudar al desarrollo acetabular (Martinsson 2011, Paleg et al., 2013, Macias-Merlo et al. 2015, 2016)

Para niños con riesgo de displasia de cadera, los programas de bipedestación en ABD: ayudan a aumentar el techo acetabular y mantener la cabeza femoral dentro acetábulo (Stuberg 1992, Martinsson 2011, Macias-Merlo et al. 2016); promueven la flexibilidad de los músculos de la cadera en niños con diplegia espástica. Los resultados de Macias-Merlo et al., 2015, sobre el uso de programas de bipedestación en ABD contrasta con otros estudios sobre que apuntan que: “el estiramiento sostenido de los músculos espásticos” ayudan a mantener la flexibilidad muscular y esto se puede obtener usando un programa de estiramiento sostenido como los PB (Salem et al. 2010, Gibson et al. 2009, Martinsson 2011, Paleg 2013). Hay que tener en cuenta que durante el uso de los programas de bipedestación los niños juegan cómodamente y usan los músculos del tronco y brazos, lo que también activa los músculos de piernas en la posición extendida y puede contribuir a los resultados.

Recientemente se ha visto que las medidas del rango de movimiento (ROM) de los músculos aductores (abducción de cadera en extensión con movimiento pasivo lento R2) puede proporcionarnos una orientación a la hora de establecer objetivos terapéuticos o médicos. Especialmente en los niveles I-III del GMFCS, el ROM:  $>40^\circ$  se considera como un valor normal o casi normal. El ROM  $>30^\circ$ - $<40^\circ$  habría que revisar las estrategias terapéuticas que se llevan a cabo; y un ROM  $<30^\circ$  habría que remitir al niño al departamento de ortopedia para su evaluación (Paleg 2016).

El estudio de Macias-Merlo et al, (2016) mostró los efectos de los PB en abducción sobre el desarrollo acetabular en niños con diplegia espástica PC nivel III según el GMFCS. Los niños del grupo estudio que realizaron PB en ABD tenían un PM dentro de valores estables a los 5 años, mientras que los niños del grupo control, la mayoría de ellos tenían una displasia unilateral. Martinson (2011) también apoya estos resultados indicando que los PB en ABD de al menos 1 hora por día, puede reducir el PM después de tenotomías de aductores-iliopsoas o prevenir un aumento del PM y preservar la longitud muscular en niños con PC que no necesitan cirugía.

Las directrices actuales según evidencia científica sobre los PB apuntan que:

- Disminuye la incidencia de displasia de caderas (Pountney et al. 2002 y 2009, Hagglund et al. 2005, Stuberg 1992, Hankinson 2002).
- Evita posible cirugía (Hagglund et al. 2007, Pountney et al. 2002 y 2009)
- Iniciación temprana de la bipedestación temprana (Gudjonsdottir 1979, Rodda 2001, Pountney 2002, Stuberg 1992, Hankinson 2002, Macias-Merlo et al. 2015, 2016)
- La dosis del un PB en ABD de 1 ½ hora con  $60^\circ$  de ABD: mejora la biomecánica y estabilidad de la cadera y preserva el ROM (Martinsson 2011, Macias-Merlo et al. 2015, 2016)
- Cuando la cabeza del fémur se centra mejor antes de los 5 años (Beals 1969)

Hay que tener en cuenta que los niños con mayor riesgo para las displasias de cadera hay que proporcionarles un control postural en sedestación, bipedestación y decúbito (preferiblemente en abducción) (Blake, 2015, Pountney et al., 2002). Picciolini et al. (2016, 2009) estudió los efectos del asiento moldeado en ABD en la prevención de la displasia de cadera con resultados positivos, además de ser una ayuda postural que promueve la habilidad manual, juego, actividad, cognición, etc.

En [www.childdevelopment.ca](http://www.childdevelopment.ca) está disponible una guía para el Posicionamiento de los niños con niveles GMFCS IV-V para la prevención y control de la cadera cuyo documento original es: “Positioning for Children GMFCS Levels IV-V: focus on hip health. Sunny Hill, Health Center for Children. 2014. Según esta guía, de los 0 a los 2

años el objetivo principal es: obtener simetría en pelvis, tronco, cuello y cabeza en todas las posiciones; facilitar cambios posturales para fomentar el desarrollo motor y del movimiento; sedestación adaptada: a partir de los 6 meses y bipedestación u uso de caminador a partir de los 9-10 meses. De los 2 a los 6 años el objetivo principal es: obtener simetría en pelvis, tronco, cuello y cabeza en todas las posiciones; facilitar cambios posturales para fomentar el desarrollo motor y del movimiento; sedestación y bipedestación con abducción 20-30°.

Los países nórdicos han demostrado que con un manejo temprano de ayudas posturales en sedestación y bipedestación más cirugía profiláctica, en los casos requeridos, es posible reducir la incidencia de displasia de cadera en niños con PC. Los niños que recibieron cirugía usaron posteriormente programas de posicionamiento en abducción, ya sea en sedestación, decúbito y bipedestación.

La última revisión sistemática sobre el manejo postural en la prevención de las displasia de cadera en niños con PC, sugieren que, aunque la evidencia actual aún está limitada, los resultados de los estudios hasta ahora publicados, muestran una tendencia potencialmente positiva en el uso de la abducción de cadera en el tratamiento postural (Meyling et al. 2017)

Necesitamos registros y colaboración multicéntricos que contribuyan al seguimiento estandarizado de las caderas, recopilación longitudinal de datos e informes sistemáticos de características iniciales, tipo y frecuencia de intervención, adherencia a la intervención, resultados estandarizados (porcentaje de migración), efectos adversos y experiencia de los padres.

## BIBLIOGRAFÍA

- Bottos M, Gericke C. Ambulatory capacity in cerebral palsy: prognostic criteria and consequences for intervention. *Dev Med Child Neurol* 2003 Nov; 45(11):786-790.
- Caulton JM, Ward KA, Alsop CW, Dunn G, Adams JE, Mughal MZ. A randomised controlled trial of standing programme on bone mineral density in non-ambulant children with cerebral palsy. *Arch Dis Child*. 2004 Feb;89(2):131-5.
- Cornell MS. The hip in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1995 Jan; 37(1):3-18.
- Gage I, Schwartz M, Koop S, Novacheck T. *The Identification and Treatment of Gait Problems in Cerebral Palsy*. 2nd Edition ed. London: Mac Keith Press; 2009.
- Gibson SK, Sprod JA, Maher CA. The use of standing frames for contracture management for nonmobile children with cerebral palsy. *Int J Rehabil Res* 2009 Dec; 32(4):316-323.
- Gudjonsdottir B, Stemmons Mercer V. Hip and spine in children with cerebral palsy: Musculoskeletal development and clinical implications. *Pediatr Phys Ther* 1997(9)179-185.
- Gudjonsdottir B, Stemmons Mercer V. Effects of a dynamic versus a static prone stander on bone mineral density and behavior in four children with severe cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther* 2002 Spring; 14(1):38-46.
- Hagglund G, Andersson S, Duppe H, Lauge-Pedersen H, Nordmark E, Westbom L. Prevention of dislocation of the hip in children with cerebral palsy. The first ten years of a population-based prevention programme. *J Bone Joint Surg Br* 2005 Jan; 87(1):95-101.
- Hankinson J, Morton RE. Use of a lying hip abduction system in children with bilateral cerebral palsy: a pilot study. *Dev Med Child Neurol* 2002 Mar; 44(3):177-180.
- Macias-Merlo L, Bagur-Calafat C, Girabent-Farres M, Stuberg WA. Standing Programs to Promote Hip Flexibility in Children With Spastic Diplegic Cerebral Palsy. *Pediatr Phys Ther* 2015 Fall; 27(3):243-249.
- Macias-Merlo L, Bagur-Calafat C, Girabent-Farres M, Stuberg WA. Effects of the standing Program with Hip abduction on Hip Acetabular Development in Children with Spastic Diplegia Cerebral Palsy. *Disability and Rehabilitation*, 2015 Oct 30:1-7.
- Martinsson C, Himmelmann K. Effect of weight-bearing in abduction and extension on hip stability in children with cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther* 2011 Summer; 23(2):150-157.
- Meyling CG, Ketelaar M, Kuijper M, Voorman J, Buizer A. Postural management to reduce or prevent hip migration in children with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurolog* 2017 Sept; 59(3):92.
- Miller F, Bagg MR. Age and migration percentage as risk factors for progression in spastic hip disease. *Dev Med Child Neurol* 1995 May; 37(5):449-455.
- Nordmark E, Hagglund G, Lauge-Pedersen H, Wagner P, Westbom L. Development of lower limb range of motion

- from early childhood to adolescence in cerebral palsy: a population-based study. *BMC Med* 2009 Oct 28; 7:65.
- Paleg GS, Smith BA, Glickman LB. Systematic review and evidence-based clinical recommendations for dosing of pediatric supported standing programs. *Pediatr Phys Ther* 2013 Fall; 25(3):232-247.
- Parrott J, Boyd RN, Dobson F, Lancaster A, Love S, Oates J, et al. Hip displacement in spastic cerebral palsy: repeatability of radiologic measurement. *J Pediatr Orthop* 2002 Sep-Oct; 22(5):660-667.
- Picciolini O1, Albisetti W, Cozzaglio M, Spreafico F, Mosca F, Gasparroni V. "Postural Management" to prevent hip dislocation in children with cerebral palsy. *Hip Int.* 2009 Jan-Mar;19 Suppl 6:S56-62.
- Pin T, Dyke P, Chan M. The effectiveness of passive stretching in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2006 Oct; 48(10):855-862.
- Pountney TE, Mandy A, Green E, Gard PR. Hip subluxation and dislocation in cerebral palsy - a prospective study on the effectiveness of postural management programmes. *Physiother Res Int* 2009 Jun; 14(2):116-127.
- Pountney T, Mandy A, Green E, Gard P. Management of hip dislocation with postural management. *Child Care Health Dev* 2002 Mar; 28(2):179-185.
- Rodda J, Graham HK. Classification of gait patterns in spastic hemiplegia and spastic diplegia: a basis for a management algorithm. *Eur J Neurol.* 2001 Nov;8 Suppl 5:98-108.
- Salem Y, Lovelace-Chandler V, Zabel RJ, McMillan AG. Effects of prolonged standing on gait in children with spastic cerebral palsy. *Phys Occup Ther Pediatr* 2010 Feb; 30(1):54-65.
- Shore B, Spence D, Graham H. The role for hip surveillance in children with cerebral palsy. *Curr Rev Musculoskelet Med* 2012 Jun; 5(2):126-134.
- Soo B, Howard JJ, Boyd RN, Reid SM, Lanigan A, Wolfe R, et al. Hip displacement in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 2006 Jan; 88(1):121-129.
- Spiegel DA, Flynn JM. Evaluation and treatment of hip dysplasia in cerebral palsy. *Orthop Clin North Am* 2006 Apr; 37(2):185-96.
- Stuberg WA. Considerations related to weight-bearing programs in children with developmental disabilities. *Phys Ther* 1992 Jan; 72(1):35-40.
- Terjesen T. Development of the hip joints in unoperated children with cerebral palsy: a radiographic study of 76 patients. *Acta Orthop* 2006 Feb; 77(1):125-131.
- Van Dyke JM, Bain JL, Riley DA. Preserving sarcomere number after tenotomy requires stretch and contraction. *Muscle Nerve* 2012 Mar; 45(3):367-375.
- Wren TA, Rethlefsen S, Kay RM. Prevalence of specific gait abnormalities in children with cerebral palsy: influence of cerebral palsy subtype, age, and previous surgery. *J Pediatr Orthop* 2005 Jan-Feb; 25(1):79-83.

## EVIDENCIA CIENTÍFICA EN EL TRATAMIENTO FISIOTERÁPICO DEL PACIENTE ESPÁSTICO

**Alicia Manzanos García**

Fisioterapeuta pediátrica. Máster en Psicología, Salud y Calidad de Vida. Directora de efisiopediatric.

En el año 2001, la Organización Mundial de la Salud (OMS) presentó la Clasificación Internacional del Funcionamiento, la Discapacidad y la Salud, conocida como CIF. Esta clasificación a lo largo de estos años ha pasado a ser el marco conceptual de referencia para la comprensión del funcionamiento, la discapacidad y la salud y por lo tanto el marco en el que debemos incluir las intervenciones llevadas a cabo desde la Fisioterapia Pediátrica en pacientes como los pacientes espásticos.

El grado de funcionamiento o discapacidad que un niño llegue a adquirir sabemos que va a estar condicionado en cierta medida por el estado de sus funciones y estructuras corporales. Sin embargo, se debe prestar una atención especial a las actividades que el niño es capaz de desarrollar en su día a día, así como su participación en las situaciones de la vida, ya que estos son los aspectos que juegan el papel más importante a la hora de determinar el grado de funcionamiento que presenta un niño.

Nuestro objetivo como fisioterapeutas pediátricos, durante mucho tiempo ha estado dirigido hacia las deficiencias en funciones y estructuras, tratando de mermar o eliminar las alteraciones de funciones o estructuras corporales, sin embargo hoy en día sabemos que en muchas ocasiones esas deficiencias (como es el caso de la espasticidad) van perdurar durante la vida del niño, por eso las intervenciones ofrecidas desde la fisioterapia se deben centrar en las funciones y estructuras, pero también se deben dirigir a favorecer la realización de actividades y a participar en situaciones sociales, de cara favorecer el máximo funcionamiento o autonomía del niño.

En el niño espástico lo primero que nos preocupa es la propia espasticidad, pero hoy en día sabemos que entre los tratamientos que han demostrado tener evidencia para reducir la espasticidad muscular ninguno de ellos es un tratamiento que podamos aplicar los fisioterapeutas, ya que se trata de tratamientos farmacológicos (toxina botulínica, diazepam,...) o médicos (rizotomía dorsal selectiva).

No obstante los fisioterapeutas jugamos un papel fundamental ante el tratamiento de los niños espásticos, en relación a otras deficiencias que presentan junto a la espasticidad o que se derivan de ésta, como es el manejo de las contracturas y de la debilidad muscular.

Una de las intervenciones más aplicada por los fisioterapeutas son los estiramientos, con el fin de manejar las contracturas. Estos de manera general, se encuentran en el punto de ser considerados como poco eficaces, si bien es cierto que existen diferentes formas de llevar a cabo los estiramientos que deben ser puntualizadas.

Se ha visto que tal como se administran los estiramientos por parte de los terapeutas parece que no resultan ser un estímulo lo suficientemente potente como para desencadenar la remodelación del tejido necesaria para tratar las contracturas. Por lo que los estiramientos pasivos aplicados por los terapeutas no se recomienda que sean tomados como la primera opción de intervención para tratar las contracturas. La evidencia actual sugiere que manejar las contracturas se requiere la aplicación de estiramientos repetidos o sostenidos (durante días, semanas o meses), por lo que se recomienda contemplar como primera opción los posiciones prolongadas y/o los estiramientos activos.

En cuanto al manejo de la fuerza muscular, cabe empezar destacando que actualmente está comprobado que el entrenamiento de la fuerza o resistencia no aumenta la espasticidad. Los niños con espástico presentan debilidad, tanto en los músculos espásticos como en sus antagonistas, por lo que frecuentemente estos niños precisan de intervenciones dirigidas al fortalecimiento muscular. Ninguna de las intervenciones que se aplican a los niños con parálisis cerebral ha mostrado la suficiente evidencia para ser considerada eficaces, pero sí que disponen de la suficiente evidencia como para considerar que probablemente sean adecuadas. Entre ellas destacan intervenciones como el entrenamiento de la fuerza a través de la propia realización de actividades, a través de la cinta de marcha, electroestimulación,....

Otro aspecto importante a destacar es que nuestras intervenciones no están dirigidas a la normalización del movimiento, sino que siguiendo lo apuntado por la CIF han de estar dirigidas a favorecer el funcionamiento.

Encontramos intervenciones como la terapia restrictiva y la terapia bimanual, dirigidas mejorar el movimiento funcional de las extremidades superiores. Son intervenciones que la evidencia sitúa como eficaces en la mejora de la actividad motriz y que pueden ser llevadas a cabo a través de un programa de ejercicios desarrollado en el entorno que rodea al niño.

En relación a la marcha, la línea apuntada es la misma, las intervenciones no deben estar dirigidas a conseguir la normalización del patrón de marcha, ni a conseguir la marcha en los niños aun cuando el pronóstico de los niños para caminar sea pobre o limitado. Las intervenciones deben estar dirigidas a favorecer que cada niño consiga desarrollar principalmente aquella forma de locomoción que resulte funcional, oportuna y eficiente respecto al gasto de energía, de cara a que pueda moverse con facilidad e independientemente de un lugar a otro, y si le es posible cuente con otras formas de desplazamiento alternativas para desplazamientos cortos o por interiores. Esto hace que como fisioterapeutas juguemos un papel importante, junto al resto de profesionales implicados, para ver cual resulta la forma de movilidad más eficaz para cada niño, y ayudar al niño a conseguirla en base a la selección de ayudas más adecuadas, entrenamiento de la habilidad y transferencia a los entornos del niño.

Las ortesis son otro tipo de intervención, que si bien es cierto que no las aplicamos los fisioterapeutas directamente, sí que jugamos un papel importante a la hora de aportar información que puede ser muy valiosa a la hora de seleccionar el modelo más adecuado en cada caso. Nuestro papel privilegiado, como profesionales que vemos a los niños muy habitualmente, nos permite poder obtener información en relación a si las ortesis están cumpliendo los objetivos para los cuales han sido prescritas y si están correctamente ajustadas. Las ortesis suponen una importante ayuda para estos niños, ya que sea desde el punto de vista de la prevención de deformidades, como de la mejora de la función (bipedestación, marcha,....) lo que a su vez facilita obtener mejores resultados en algunas otras de las intervenciones que aplicamos desde la fisioterapia (entrenamiento del equilibrio, marcha, manejo de las contracturas, fortalecimiento muscular,....)

## BIBLIOGRAFÍA

Fernández-López JA, Fernández-Fidalgo M, Geoffrey R, Stucki G y Cieza A. Funcionamiento y discapacidad: la clasificación internacional del funcionamiento (CIF) Revista Española de Salud Pública. 2009; 83 (6). Disponible en [http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=s1135-57272009000600002&script=sci\\_arttext](http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=s1135-57272009000600002&script=sci_arttext)

Organización Mundial de la Salud. Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud: CIF. 2001. Disponible en <http://www.imserso.es/InterPresent2/groups/imserso/documents/binario/435cif.pdf>

Novak I., Micntyre S., Morgan C., Campbell L., Dark L., Morton N., Stumbles E., Wilson S. y Goldsmith S. (2013) A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 55(10):885-910. doi: 10.1111/dmnc

Meeting the Physical Therapy Needs of Children, 2nd ed. Susan K. Effgen Philadelphia: F.A. Davis Co.; 2013 ISBN: 978-0-8036-1942-5.

Kalkman BM, Bar-On L, Cenni F, Maganaris CN, Bass A, Holmes G, Desloovere K, Barton GJ, O'Brien TD. Medial gastrocnemius muscle stiffness cannot explain the increased ankle joint range of motion following passive stretching in children with cerebral palsy. *Exp Physiol*. 2017 Dec 26.

Theis N, Korff T, Kairon H, Mohagheghi AA. Does acute passive stretching increase muscle length in children with cerebral palsy? *Clin Biomech (Bristol, Avon)*. 2013 Nov-Dec;28(9-10):1061-7

Katalinic OM, Harvey LA y Herbert RD. Effectiveness of stretch for the treatment and prevention of contractures in people with neurological conditions: A systematic review. *Phys Ther*. 2011 Jan;91(1):11-24

Andrew J. Skalsky & Craig M. McDonald. 2012. Prevention and management of limb contractures in neuromuscular diseases. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2012 Aug; 23(3):675-87

Wiat L, Darrah J y Kembhavi G. Stretching with Children with Cerebral Palsy: What Do We Know and Where Are We Going? *Pediatr Phys Ther*. 2008 Summer; 20(2):173-8

Teplicky, R., Russell, D. & Law, M., 2003. Casts, Splints, and Orthoses-Upper Extremity Review of effectiveness literatura for children with neurological disorders. Disponible en <https://www.canchild.ca/en/resources/200-casts-splints-and-orthoses-upper-extremity-review-of-effectiveness-literature-for-children-with-neurological-disorders>

Butler, C. i Mobility for Children with Motor Disabilities What? Why? When? How? [https://storage.googleapis.com/global-help-publications/books/help\\_effectivemobility.pdf](https://storage.googleapis.com/global-help-publications/books/help_effectivemobility.pdf)

## **ACTUALIZACION DE USO DE TOXINA BOTULINICA EN ESPASTICIDAD DE MIEMBROS INFERIORES EN NIÑO CON PARALISIS CEREBRAL**

**Dra. M<sup>a</sup> Olga Arroyo Riaño**

HGU: Gregorio Marañón

La toxina botulínica (TB), es un medicamento, que se infiltra en los músculos hiperactivos, para disminuir localmente la espasticidad en niños con parálisis cerebral (PC).

Realiza un bloqueo pre sináptico de la neurona motora  $\alpha$ , impidiendo la liberación del neurotransmisor acetilcolina (ACh) en la placa neuromuscular. Actúa sobre el sistema  $\gamma$  motor, disminuyendo la actividad del reflejo miotático y por distintos mecanismos de acción periféricos, también desarrolla una acción directa sobre la nocicepción y mejora del dolor.

La TB, produce debilidad (denervación química). El inicio del efecto es gradual, a los 2-5 días, con duración y reversibilidad en unas 12 semanas, cuando la terminación nerviosa bloqueada, comienza a generar botones (fenómeno de sprouting).

Desde su introducción en 1990, ha supuesto una importante herramienta para el tratamiento de la espasticidad, y en la actualidad, se ofrece a más de dos tercios de los niños espásticos con PC en países desarrollados.

### **EVIDENCIA DE USO DE TB EN ESPASTICIDAD DE PC**

Las diferentes revisiones, establecen que el TB es efectiva para reducir la espasticidad, sin embargo los efectos sobre la repercusión funcional, son limitados y no concluyentes, siendo la limitación de la deambulación la expresión clínica más relevante.

En la revisión sistemática de Ryll U, 2011 se valoró específicamente la marcha, encontrándose importantes limitaciones tanto en las herramientas de medida, como en la ausencia de definición de eficacia al inicio del trabajo y variabilidad en el seguimiento. Por ello las conclusiones se basan más en consenso de expertos.

Es de destacar la revisión de Novak, que posiciona a la TB de la siguiente manera: :

- Respecto a la espasticidad: do it.
- Respecto a la contractura. No indicada.
- Respecto a la mejora de la fuerza ms: No indicada.
- Respecto a la mejora en función y autocuidados : probably do it.

### **TRATAMIENTO DE LA ESPASTICIDAD**

Hay que manejar 2 conceptos de manera clara:

1. Que la espasticidad “per se”, no es negativa.
2. Que la disminución de la espasticidad, no es el fin último de la infiltración

### **Objetivos de infiltración con TB**

La manera más clara de identificar los beneficios de la infiltración con TB, es utilizando la clasificación topográfica de distribución de PC, con la capacidad de deambulación.

En los pacientes deambulantes, el objetivo principal es la mejora de la marcha, en los no deambulantes mejora del dolor, posicionamiento, higiene corporal, mejora de la carga y prevención de contracturas.

### **Inicio temprano de las infiltraciones**

La respuesta del porqué del inicio temprano de la infiltración, se encuentra en la neuroplasticidad innata al niño en crecimiento y la neurorehabilitación.

La TB está autorizada en ficha técnica para el tratamiento de la espasticidad en mayores de 2 años. Sin embargo, como ocurre con otros fármacos en pediatría, no es infrecuente su uso fuera de indicación, en otras indicaciones o en pacientes más jóvenes.

La TB se ha utilizado en niños en los dos primeros años de vida con buenas respuestas y sin aumento de los efectos adversos (Druschel C, 2013 ; Pascual-Pascual S.I., 2009). Sin embargo, todavía no se puede concluir que haya una evidencia clara con respecto a la mejora en el desarrollo motor general.

## **MEDIDA DE RESULTADOS**

### **Equipo de evaluación**

Cualquier intervención de tratamiento en niños con discapacidad neurológica compleja, debe estar dirigida a objetivos específicos.

La gestión de toma de decisiones, es un proceso complejo, que requiere la evaluación rigurosa por un equipo multidisciplinar. Los profesionales de diferentes disciplinas, deben aportar su formación a la valoración del niño. Todas las informaciones tienen un valor significativo. Los médicos evaluamos a los niños en periodos cortos y generalmente en entornos hospitalarios, por ello los terapeutas suelen aportar una visión más completa del progreso y del entorno.

La toma de decisiones ha de ser consensuada no solo por el equipo evaluador, sino por los padres y cuidadores con metas individuales, selección muscular y opinión y expectativas de padres y cuidadores.

### **Análisis de las causas de fracaso del tratamiento**

Cuando no se consigue el resultado funcional perseguido, ¿Cuáles puede ser el análisis de las causas?

- Expectativas irreales.
- Contractura estática irreductible.
- Selección incorrecta del grupo muscular a tratar.
- Mala localización del músculo a infiltrar, dosis infiltrada, intervalo de dosis.
- Mala conservación o manejo del fármaco.
- Dosis incorrecta:
- Abandono o ausencia de tto rehabilitador
- Anticuerpos antitoxina: Pequeño porcentaje de pacientes. Favorecido por infiltraciones frecuentes. Los pacientes refractarios pueden conseguir nuevo beneficio al suspender temporalmente la administración 6-12 meses

### **Tratamientos concomitantes**

Hoy, la TB, es solo una parte del modelo multidisciplinario de manejo de estos pacientes.

Otros tratamientos incluyen terapias funcionales (fisioterapia, terapia ocupacional, , terapia asistida por robot, etc.); ortesis, yesos seriados; farmacoterapia; baclofeno intratecal; rizotomía dorsal selectiva o cirugía ortopédica multinivel, siendo el enfoque actual multimodal, habiéndose abandonado el concepto de tratamiento escalonado en la mayoría de las ocasiones.

De manera general, parece que la bibliografía apoya el que los tratamientos combinados, mejoran la eficacia de los tratamientos aislados y que el momento de otros tratamientos influirá en el momento óptimo de infiltración de TB.

## **PROCEDIMIENTO DE LA INFILTRACIÓN**

No existe una estrategia uniforme de tratamiento con TB. Hay mucha variabilidad de práctica clínica en cuanto a los esquemas de tratamiento (dosis, intervalos), dilución, volumen y puntos de infiltración, evaluación del paciente antes y después la infiltración, uso de técnicas de localización muscular y sedo analgesia,...

### **Ficha técnica**

AEMPS Enero 2017 Onabotulinumtoxin A

*Espasticidad focal asociada con la deformidad dinámica del pie equino producida por espasticidad en pacientes pediátricos ambulantes con PC de dos o más años de edad.*

- Hemiplejía: 4 Unidades/kg de peso corporal en el miembro afectado.
- Diplejía: 6 Unidades/kg de peso corporal dividida entre los miembros afectados.

Dosis total máxima: 200 Unidades

AEMPS Agosto 2016. AbobotulinumtoxinA

*Espasticidad asociada con la deformidad dinámica del pie equino en niños con PC de dos años o más de edad, no encamados.*

- Hemiplejía: 10 Unidades/kg de peso corporal.
- Diplejía: 20 Unidades/kg de peso corporal divididas entre los músculos de las dos pantorrillas.
- Dosis máxima < 30 Unidades/kg o 1000 Unidades/paciente

### **Dosis óptima**

Es la menor cantidad de TB necesaria para alcanzar unos resultados predeterminados (disminuir el tono muscular, mejorar el rango de movilidad, aumentar funciones activas o facilitar la higiene), sin causar efectos adversos (por ejemplo, excesiva debilidad).

### **Intervalos de tratamiento**

Los estudios de Delgado MR ,. 2016; Kanovsky 2009 ;Hastings-Ison T 2016, apuntan a la posibilidad de distanciar más allá de los 3 meses, las infiltraciones, con similar eficacia.

### **Músculo clave**

Este concepto se basa en la inyección de cada músculo objetivo en cada nivel funcional. Si los niños con PC alcanzan un mayor nivel de desarrollo motor a través del tratamiento con TB, se benefician de este logro durante más tiempo del que obtendrían únicamente por el puro efecto farmacológico de la TB.

### **Efectos secundarios**

Según ficha técnica de la TB, del 17% al 25% aunque la mayoría son efectos transitorios y locales leves.

Locales:

- Dolor local en punto de inyección
- Paresia reversible (exceso dosis, incorrecta selección muscular)

Generales:

- Debilidad generalizada
- Cuadro pseudogripal
- Somnolencia, mareo
- Alteraciones de SNV: escasa salivación, estreñimiento, incontinencia urinaria
- Graves: bloqueo cardiaco y botulismo-like
- Disfagia
- En nuestra experiencia neumonía por microaspiraciones, generalmente en los GMFCS IV y V, con parálisis pseudobulbares asociadas y disfunción faríngea. Diversos autores los han relacionado, no solo con la severidad del Gross motor , sino con la sedación y anestesia , como factor de riesgo sumatorio.

- Por último tener en consideración las crisis convulsivas. Se han descrito casos de convulsiones de nueva instauración o recurrentes, típicamente en pacientes adultos y pediátricos con predisposición a experimentar estos efectos. No se ha establecido la relación exacta de estas reacciones adversas con la inyección de la toxina botulínica.

En cualquier caso, lo que hay que tener previsto es el circuito y el manejo de los efectos secundarios en caso de que se presenten.

### **Técnicas para guiar la inyección**

Existen varias técnicas disponibles para guiar la inyección, incluida la palpación, la ecografía, la electromiografía (EMG) o la estimulación eléctrica.

#### **Palpación**

Procedimiento estándar mediante el uso de palpación y puntos de referencia anatómicos, se pueden identificar los músculos diana. Se observa el movimiento de la aguja mientras se provoca el movimiento pasivo del segmento del cuerpo.

#### **EMG**

No uso rutinario.

#### **ECO**

Técnica óptima en los niños por su sencillez y por no ser invasiva. Permite visualizar en tiempo real las posibles dianas musculares, así como de las estructuras vecinas peligrosas (vasos, nervios), la trayectoria de la aguja hasta el punto diana y evitar infiltraciones iatrogénicas por localizaciones erróneas.

### **Efectos a largo plazo de la TB**

Existe un acuerdo general de que la recuperación siempre es completa. Sin embargo, hasta ahora no ha habido informes que detallen los efectos a largo plazo de la TB sobre los músculos tratados.

## **CONCLUSIONES**

La terapia con TB, se considera un tratamiento efectivo y claramente seguro para niños con parálisis cerebral en manos de inyectores con experiencia y en el tratamiento de la mayoría de los niños con GMFCS I-III. Se han observado riesgos más altos recientemente para niños con GMFCS IV y más sustanciales para GMFCS V.

La evaluación y el tratamiento individualizados son esenciales antes y después de la inyección, y deben ser parte de un enfoque integrado que respalde la consecución de los hitos motores. Con este fin, los objetivos deben establecerse para cada ciclo de inyección y para el largo plazo. La elección correcta de los músculos objetivos también es importante: no todos los músculos que sufren espasticidad deben inyectarse; se necesita un enfoque más centrado para mejorar la función y el desarrollo motor, y para evitar compensaciones y contracturas adversas.

Es una parte importante del tratamiento multimodal: para apoyar el desarrollo motor y mejorar la función cuando el manejo específico de la espasticidad en grupos musculares específicos está clínicamente indicado.

La técnica de inyección es importante para el éxito y la seguridad del tratamiento con TB. Además, la línea de tiempo del tratamiento con TB se extiende desde la infancia hasta la edad adulta, y el tratamiento debe tener en cuenta el cambio en las indicaciones con la edad.

## TERAPIA DE BACLOFENO INTRATECAL EN PACIENTES CON ESPASTICIDAD GRAVE

**Dra Mercedes Martínez Moreno**

La terapia con Baclofeno Intratecal (TBI) se reserva para aquellos casos con espasticidad grave generalizada o multifocal<sup>1</sup> que no han respondido a los tratamientos habituales.

La evidencia científica sobre su uso en niños y adolescentes se basa fundamentalmente en un ensayo clínico realizado por Hoving y cols<sup>2</sup> y varios trabajos posteriores realizados por el mismo grupo<sup>3</sup> así como varias series de casos. En la revisión sistemática sobre la evidencia de los tratamientos en parálisis cerebral realizada por Novak y cols<sup>4</sup>, la TBI es considerada como una terapia que probablemente deba ser usada en pacientes seleccionados y con objetivos específicos. La revisión reciente de la Cochane de 2015<sup>5</sup> concluye que existe evidencia, aunque todavía limitada, que la TBI mejora la espasticidad, la calidad de vida y facilita los cuidados en niños con parálisis cerebral.

Clásicamente la terapia se recomendaba para pacientes sin capacidad de marcha y gravemente afectados, según la clasificación de afectación, Goss Motor Classification System ( GMFCS) tipo IV y V<sup>1</sup>. Sin embargo en los últimos años han aumentado las publicaciones sobre su utilización en pacientes con capacidad de marcha tipos II y sobre todo III de la GMFCS<sup>6</sup>.

La TBI tiene una serie de peculiaridades en el paciente pediátrico, en cuanto a la selección, implante y seguimiento que habrán de ser tenidas en cuenta.

En los niños con parálisis cerebral, el seguimiento por parte de neuropediatra y médico rehabilitador se inicia en la mayoría de los casos desde los primeros meses de vida. Se habrán ido incorporando tratamientos de forma progresiva desde el principio, iniciando con fisioterapia y estimulación para progresivamente entorno a los 2 años, aunque en la práctica cada vez de forma más temprana, se inicia tratamiento con toxina botulínica. En los niños más gravemente afectados se añade tratamiento oral con Baclofeno oral, tizanidina o diazepam ya que las dosis de toxina botulínica ajustadas al peso no son suficientes para controlar la espasticidad en los casos más graves. La TBI se indica tras un seguimiento en el que a pesar de los tratamientos combinados orales e intramusculares la espasticidad no puede ser controlada y por tanto existe un alto riesgo de deformidades debidos al acortamiento producido por la espasticidad en un organismo en crecimiento y como consecuencia de ello una pérdida de funcionalidad.

En la evaluación previa se utilizan escalas de valoración específicas para esta población<sup>7</sup>:

Para medir el déficit se utiliza para la espasticidad, la escala modificada de Asworth, pero sobre todo la escala de Tardieu. Como en la población adulta es también importante la medición del balance articular y muscular. Además en los pacientes GMFCS tipo III el control motor mediante la escala SCALE nos dará una idea de las posibilidades de marcha.

Para evaluar la actividad y la participación existen unos sistemas de clasificación según la gravedad que nos ayudan a poder categorizar a los niños según:

- Capacidad funcional: GMFCS
- Manipulación: MACS
- Marcha: FMS
- Capacidad de lenguaje: CFCS.

Las escalas específicas como la Gross Motor Function Measure en sus versiones 66 y 88 ítems nos permite valorar de forma objetiva los avances en diferentes aspectos funcionales como sedestación, bipedestación, control cefálico, volteo, etc.

Para medir la funcionalidad global en los niños se utiliza el Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI) y el WeeFIM (Functional Independence Measure) ambas escalas validadas al castellano.

Por supuesto, la escala GAS ( Goal Attainment Scale) es la más utilizada para plantear objetivos alcanzables, medibles y previamente consensuados con familiares y nos sirve de medida de resultados.

Previo al implante y dentro de la selección se recomienda tener registradas resultados sobre la situación de caderas y columna . En el seguimiento del niño con parálisis cerebral se realiza habitualmente un seguimiento especialmente de caderas para evaluar la posible luxación de las mismas y de la columna para descartar escoliosis.

En cuanto a la selección del paciente, existen una serie situaciones, grupos poblacionales y posibles complicaciones que han de ser tenidas en cuenta:

- La edad del paciente constituye un límite para la terapia, no recomendándose su uso en menores de 4 años y menos de 14 kg de peso, aunque en realidad la limitación mayor es la envergadura del niño. En el mercado, la mayoría de los sistemas implantables son los mismos para adultos y edad pediátrica. Teniendo en cuenta que los niños con parálisis cerebral con GMFCS IV y V, los más afectados, donde la terapia es más utilizada, suelen tener un mal estado nutricional, este es un punto importante a tener en cuenta. Debe existir suficiente espacio donde colocar la bomba entre el reborde costal y la pelvis y se recomienda realizar su implantación subfascial para evitar la aparición de decúbitos.
- Una duda que surge es sobre la posibilidad de utilizar esta terapia en niños con crisis epilépticas, según la bibliografía existente<sup>8</sup> no se ha demostrado empeoramiento de las crisis epilépticas en niños en los que se les hubiera implantado una bomba de baclofeno intratecal ni tampoco relación con aparición de crisis en aquellos que no las padecieran previamente.
- La utilización de la terapia intratecal con baclofeno en niños portadores de válvulas de derivación exige una comprobación exhaustiva del adecuado funcionamiento de la válvula<sup>9</sup>. También la existencia de una hidrocefalia silente se ha relacionado con una mayor incidencia de fugas de líquido cefalorraquídeo pericatóter.
- Otro punto de debate son los efectos que sobre la escoliosis puede provocar el implante de una TBI<sup>10,11</sup>, de los trabajos realizados hasta el momento se desprende que no existe relación entre la TBI y un mayor empeoramiento de las curvas escolióticas que lo que sucede en niños sin TBI. También aunque a veces es difícil desde el punto quirúrgico no son mayores las complicaciones en las cirugías de las escoliosis realizadas en niños portadores de TBI<sup>12</sup>.
- Siempre ha existido la preocupación sobre la repercusión que la TBI y la disminución de espasticidad podría producir sobre el equilibrio de tronco. Recientemente en un estudio<sup>13</sup> realizado sobre una cohorte de pacientes comparando el apartado sobre sedestación del GMFM 88 9 meses antes y 9 meses después de la implantación de la TBI se demostró la ausencia de cambios estadísticamente significativos sobre ese aspecto concreto del GMFM 88.

Al igual que en adultos, en cuanto al test de prueba, se recomienda en pacientes con capacidad de marcha, plantearse realizar el test de prueba de forma continua, pudiendo utilizar un reservorio implantable que luego puede ser reutilizado al colocar el sistema.

En los niños y adolescentes los objetivos de tratamiento dependerán como en los adultos del nivel de afectación. Mediante la utilización de la GMFCS podemos separar dos grupos según la funcionalidad y por tanto de objetivos diferentes. En los GMFCS II y III nos podremos plantear objetivos funcionales como mejorar la marcha o mejorar la independencia en las actividades de vida diaria. En los GMFCS tipos IV y V la TBI se indica para mejorar el dolor, facilitar los cuidados por parte del cuidador, mejorar el posicionamiento en la silla de ruedas, entre otras.

En las primeras 6 semanas se deben evitar movimientos, fundamentalmente de lateralización y rotación de tronco, y reducir la fisioterapia a movilizar miembros superiores e inferiores y bipedestación. Se aconseja la utilización de una faja de neopreno ajustable durante este periodo. En algunos centros europeos se aconseja no iniciar el aumento de dosis hasta 6 semanas después del implante, en ese momento se ingresa al paciente y se realiza la subida de forma más rápida mientras que se realiza rehabilitación intensiva.

Para poder llegar a obtener los resultados planteados se necesita ir aumentando la dosis de forma progresiva. En los niños las dosis varían desde los 50-1200 µg/día, sin que exista un límite marcado por el peso corporal del

niño. En cada cambio de dosis se puede realizar un aumento de la dosis de entre un 5-15% en los periodos de hospitalización y de forma ambulatoria se recomienda una subida del 5-10%. Una vez llegado a una dosis adecuada puede que precise cambios en relación con los periodos de crecimiento, intervenciones quirúrgicas, etc.

En cuanto al tipo de programación, el más usado es la forma de infusión continua, pero en ocasiones se pueden obtener mejores resultados, con infusión en bolos periódicos. En este tipo de infusión se mantiene una dosis basal de infusión continua y se programan bolos periódicos comenzando por 3-4 al día. Especialmente se debe pensar en ellos en pacientes en los que la subida de dosis llega un momento en que no se refleja en una mejora de resultados. También puede ser adecuado colocar dosis diferentes durante el día y la noche, si se precisa aumentar la tolerancia a ortesis, por ejemplo.

Cuando la espasticidad aumenta de forma ocasional, relacionado con stress o durante el ejercicio físico, etc, también en los adolescentes con adecuado nivel cognitivo estaría indicado utilizar un mando del paciente ((MyPTA)

En cuanto a los tratamientos coadyuvantes en los niños con PCI, son muy importantes. Se basan en el tratamiento postural, bipedestación y adecuado posicionamiento en la silla de ruedas en los más afectados. En los pacientes con capacidad funcional la intensificación de la terapia orientada a la marcha sería nuestro máximo objetivo. Habrá por tanto que reevaluar ayudas técnicas, ortesis etc que favorezcan los objetivos planteados.

La toxina botulínica tiene su objetivo concreto en determinados músculos que tendremos que controlar efectivamente según los objetivos planteados. Son inyectados en ocasiones aductores, rectos anteriores o psoas en pacientes con capacidad de marcha. Por supuesto el abordaje de la espasticidad de MMSS en estos pacientes tras la TBI se realiza mediante la toxina botulínica. En los más afectados, en ocasiones nos permite tratar posiciones en adducción de hombro o flexión de codo que dificultan el vestido.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Dan B, Motta F, Vles JSH, Vloeberghs M, Becher JG, Eunson P, et al. Consensus on the appropriate use of intrathecal baclofen (ITB) therapy in paediatric spasticity. *Eur J Paediatric Neurol* 2010 Jan;14(1):19–28
2. Hoving, MA; Van Raak, EP; Spincemaille G et al. Efficacy of intrathecal baclofen therapy in children with intractable spastic cerebral palsy: A randomised controlled trial. *Eur J Paediatric Neurol*. 2009;13:240–6.
3. Hoving, MA; Van Raak, EP; Spincemaille G et al. Safety and one-year efficacy of intrathecal baclofen therapy in children with intractable spastic cerebral palsy. *Eur J Paediatric Neurol*. 2009;13:247–56.
4. Novak I. Evidence-Based Diagnosis, Health Care, and Rehabilitation for Children With Cerebral Palsy . *Journal of Child Neurology* 2014, 29; 1141-1156
5. Hasnat MJ, Rice JE. Intrathecal baclofen for treating spasticity in children with cerebral palsy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015 Nov 13;(11):
6. Brochard, S; Remy-Neris, O; Filipetti, P; Bernard Bussel B. Intrathecal baclofen infusion for ambulant children with cerebral palsy. *Pediatr Neurol*. 2009;40:265–70.
7. Berweck S, Lütjen S, Voss W, et al. . Use of Intrathecal Baclofen in Children and Adolescents: Interdisciplinary Consensus Table 2013. *Neuropediatrics* 2014; 45:294-308
8. Buonaguro V, Scelsa B, Curci D, Monforte S, Iuorno T, Motta F. Epilepsy and Intrathecal Baclofen Therapy in Children With Cerebral Palsy. *Pediatr Neurol* 2005;33: 110-113.
9. Fulkerson DH, Boaz JC, Luerksen TG. Interaction of ventriculoperitoneal shunt and baclofen pump. *Childs Nerv Syst*. 2007 Jul;23(7):733-8.
10. Shilt JS, Lai LP, Cabrera MN, Frino J, Smith BP. The impact of intrathecal baclofen on the natural history of scoliosis in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop*. 2008 Sep;28(6):684-7.
11. Rushton PR, Nasto LA, Aujla RK, Ammar A, Grevitt MP, Vloeberghs MH. Intrathecal baclofen pumps do not accelerate progression of scoliosis in quadriplegic spastic cerebral palsy. *Eur Spine J*. 2016 May 6. Epub ahead
12. Yaszay B, Scannell BP, Bomar JD, Sponseller PD, Shah SA, Asghar J, Samdani AF, Bastrom TP, Newton PO; Harms Study Group. Although inconvenient, baclofen pumps do not complicate scoliosis surgery in patients with cerebral palsy. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2015;40:504-9.
13. Gray N, Vloeberghs M. The effect of continuous intrathecal baclofen on sitting in children with severe cerebral palsy. *Eur J of Paedric Neurology* 2014 ;18:45-49



REUNIÓN CONJUNTA SOCIEDADES DE  
**FISIOTERAPIA PEDIÁTRICA,  
NEUROPEDIATRÍA Y  
REHABILITACIÓN INFANTIL**

Actualización en el manejo y tratamiento  
del niño con parálisis cerebral:  
Enfoque Multidisciplinar

**MADRID**

3 de Noviembre de 2017

