

Guía esencial de:

TRANSICIÓN A LA VIDA ADULTA EN PARÁLISIS CEREBRAL

Coordinadoras:

Dra. Olga Arroyo Riaño / Dra. Cristina Laguna Mena



Depósito legal:
ISBN: 978-84-09-33894-8

Artes Gráficas Rupem
Av. de Valdelaparra, 4, 28108 Alcobendas (Madrid)
T +34 916 614 551

1ª Edición 2021

El titular de los derechos se opone expresamente a cualquier utilización del contenido de esta publicación sin su previa autorización por escrito, lo que incluye la reproducción o copiar por ningún procedimiento electrónico o mecánico, distribución, comunicación pública, transformación, envío, reutilización, publicación o cualquier otra utilización total o parcial en cualquier modo, medio o formato de esta publicación.

El cambio de paradigma del clásico concepto de salud al modelo biopsicosocial de la enfermedad junto con el aumento de la prevalencia de las patologías crónicas en los países desarrollados obliga a un replanteamiento en el sistema sanitario

Cuando la enfermedad o patología tiene su inicio en la infancia, las características que rodean el paso a la edad adulta y sus necesidades son específicas.

La predisposición al trabajo multidisciplinar de los principales profesionales implicados, el consensuado desarrollo metodológico de las consultas de transición y la escucha activa del paciente, nos brinda una oportunidad única para avanzar hacia una transición plena.

Esperamos que esta monografía sea una aportación para su logro.

Nuestro agradecimiento a los responsables de fotografía del servicio de comunicación del Hospital General Universitario Gregorio Marañón por su colaboración y realización de la imagen de portada de esta guía.



Guía esencial de:

**TRANSICIÓN A
LA VIDA ADULTA
EN PARÁLISIS CEREBRAL**

PRÓLOGO

La parálisis cerebral (PC) es la causa más frecuente de discapacidad motora en la infancia. El paciente con PC asocia al trastorno motor con frecuencia múltiples comorbilidades; como discapacidad intelectual, trastornos sensoriales, alteraciones de la deglución, trastornos respiratorios, dolor o epilepsia. Estas comorbilidades son más frecuentes cuanto mayor es el grado de afectación motora según la clasificación *Gross Motor Function Classification System* (GMFCS) considerando los pacientes más graves aquellos con GMFCS IV y V. Los avances en la detección precoz, los tratamientos disponibles y un mejor abordaje integral, ha generado un aumento considerable en la esperanza de vida de estos niños y adolescentes.

Cuando el adolescente con PC alcanza la edad adulta se generan problemas para mantener el nivel de atención y de soporte para las familias que han venido teniendo en la etapa infantil, al tener que ser atendidos por servicios de adultos sin experiencia en el cuidado de estos pacientes. Existen diferencias importantes entre los conceptos de transferencia y transición. La transferencia es el proceso pasivo de cambiar de servicio al paciente, es decir que al cumplir la mayoría de edad deja de asistir a los servicios médicos pediátricos y asiste a los servicios médicos de adultos. En contraposición, la transición se considera un proceso activo a realizarse durante las etapas de maduración del adolescente, cuyo objetivo es asegurar la continuidad del adecuado cuidado, integrando al paciente al sistema de atención del adulto. En el proceso de transición es imperativo involucrar el equipo médico (pediátrico y de adultos), así como el paciente y sus cuidadores.

En nuestro sistema de salud no existe hasta el momento un modelo adecuadamente establecido de cómo debe realizarse el proceso de transición, ni de cómo debería de ser la atención de estos pacientes durante la edad adulta. Sabemos, que durante la edad adulta los pacientes con PC precisarán en muchos casos continuar con los tratamientos para tratar su espasticidad, sus problemas de disfagia o la sialorrea. En algunos pacientes será al llegar a la edad adulta cuando se deberán realizar cirugías ortopédicas más definitivas. El dolor puede ser en esta etapa un problema importante de salud y precisará ser identificado y tratado por estar directamente relacionado con la calidad de vida.

La presente monografía ha sido realizada por integrantes del Servicio de Medicina Física y Rehabilitación del Hospital General Universitario Gregorio Marañón y otros médicos rehabilitadores dedicados a la atención de población infantil y adulta con experiencia en la atención del niño, adolescente y adulto con PC. Ha contado con la colaboración de gran parte de las especialidades médicas y quirúrgicas que se verán involucrados en la atención y seguimiento de estos pacientes en la edad adulta (Cirugía Ortopédica, Unidad del dolor, Psiquiatría), de otros profesionales como trabajadores sociales o maestros y la aportación inestimable del punto de vista de la familia. Gracias a este enfoque multidisciplinar, nos ofrece una completa visión de cómo debe realizarse la atención a este colectivo en la edad adulta y cual sería la forma adecuada de realizar, no sólo una transferencia, sino una verdadera transición que facilite el mantenimiento de la atención integral y de calidad centrada en el paciente y manteniendo durante esta etapa el apoyo a los cuidadores.

Dra. D^a Mercedes Martínez Moreno

Presidenta de la Sociedad Española de Rehabilitación Infantil (SERI)

Guía esencial de:

TRANSICIÓN A LA VIDA ADULTA EN PARÁLISIS CEREBRAL

Coordinadoras:

Dra. Olga Arroyo Riaño.
Dra. Cristina Laguna Mena.

ÍNDICE CAPÍTULOS.

01. INTRODUCCIÓN Y GESTIÓN CONSULTA DE TRANSICIÓN. 13

Dra. M. Olga Arroyo Riaño.

Jefe de Servicio de Rehabilitación.

HGU Gregorio Marañón

Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón (IISGM)

Dra. Cristina Laguna Mena.

Médico Rehabilitador.

Complejo Hospitalario Universitario de Ourense

02. CLASIFICACIÓN INTERNACIONAL DE FUNCIONAMIENTO HERRAMIENTAS DE VALORACIÓN. 37

Dra. Cristina Laguna Mena.

Médico Rehabilitador.

Complejo Hospitalario Universitario de Ourense

Dra. Paz Martín Maroto.

Médico Rehabilitador.

HGU Gregorio Marañón

03. OSTEOPOROSIS. 53

Dra. Mirley Echevarría Ulloa.

Dra. Andreea Dumitrescu.

Médico Rehabilitador.

HGU Gregorio Marañón

04. MÚSCULO. SARCOPENIA. PREVENCIÓN Y TRATAMIENTO. ... 65

Dra. Paz Martín Maroto.

*Médico Rehabilitador.
HGU Gregorio Marañón*

05. TRATAMIENTO DE LA ESPASTICIDAD. 75

Dra. Andreea Dumitrescu.

Dra. Mirley Echevarría Ulloa.

*Médico Rehabilitador.
HGU Gregorio Marañón*

06. DISFAGIA Y SIALORREA. 85

Dra. Concepción Núñez Núñez.

*Médico Rehabilitador-Foniatra.
HGU Gregorio Marañón*

07. DOLOR. 103

Dr. Jesús Cebrián Pazos.

*Anestesiista.
HGU Gregorio Marañón*

**08. CIRUGÍA ORTOPÉDICA DE COLUMNA
Y MIEMBRO SUPERIOR. 111**

Dr. Alberto Álvaro Alonso.

Dra. Azucena García Martín.

*Traumatología y Ortopedia infantil.
HGU Gregorio Marañón*

09. CIRUGÍA ORTOPÉDICA DE MIEMBROS INFERIORES. 119

Dr. Alberto Álvaro Alonso.

Dra. Azucena García Martín.

*Traumatología y Ortopedia infantil.
HGU Gregorio Marañón*

10. PATOLOGÍAS CRÓNICAS EN LA EDAD ADULTA. 127

Dra. María García Bascones.

Dra. Irene Martínez Viñuela.

*Médicos rehabilitadores.
Hospital Universitario de Toledo*

11. TRABAJO SOCIAL. APUNTES PARA LA (CO)CONSTRUCCIÓN DE UN PROYECTO FUTURO.	135
Concha Vicente Mochales.	
<i>Jefa de Servicio de trabajo Social. HGU Gregorio Marañón</i>	
12. ASPECTOS PSICOSOCIALES.	145
Dr. Juan José Carballo.	
<i>Psiquiatra. Adjunto. Instituto de Psiquiatría y Salud Mental. HGU Gregorio Marañón, CIBERSAM; Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón (IISGM)</i>	
Dra. Dolores María Moreno.	
<i>Jefa de Servicio. Hosp. Univ. Sureste y HGU Gregorio Marañón, CIBERSAM Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón (IISGM)</i>	
13. ENTORNO EDUCATIVO Y PARÁLISIS CEREBRAL.	153
Julia Bellido Arroyo.	
<i>Grado de Maestro en Educación Primaria Especialidad Pedagogía Terapéutica. Univ. Complutense. Máster en ELE, Univ. de Alcalá de Henares</i>	
Sara Antelo Laguna.	
<i>Grado de Maestro en Educación Infantil y Pedagogía. Univ. Complutense</i>	
14. PERSPECTIVAS DE LAS FAMILIAS.	167
María Sogel Féliz.	
<i>Economista. Diploma de Estudios Avanzados en Organización de Empresas por la Universidad Complutense de Madrid. Colaboradora habitual en proyectos e investigaciones relacionados con prematuridad, parálisis cerebral y educación inclusiva</i>	
15. TESTIMONIOS DE FAMILIARES Y PACIENTES.	197
16. INFORMACIÓN BIBLIOGRÁFICA SUPLEMENTARIA.	213

01

INTRODUCCIÓN Y GESTIÓN CONSULTA DE TRANSICIÓN

Dra. M. Olga Arroyo Riaño / Dra. Cristina Laguna Mena

Índice

- Introducción
- Objetivo de la monografía
- Consideraciones para la transición
- Desarrollo del proceso de transición
- Medida de resultados
- Recursos para profesionales, padres, cuidadores y pacientes
- Bibliografía
- Anexo I Listado de verificación para profesionales implicados en la transición
- Anexo II Recomendaciones orientadas a la acción

Puntos clave

- Las consultas de transición a la vida adulta en parálisis cerebral (PC), son una medida de calidad del sistema sanitario.
- Los órganos de gestión del centro, deben facilitar su desarrollo.
- Los especialistas implicados, estarán capacitados en la evolución clínica previa de la enfermedad, así como en el envejecimiento de este grupo patológico.
- La implicación del paciente y la familia en la toma de decisiones y asunción de responsabilidades es clave para el éxito.

INTRODUCCIÓN

Las denominadas consultas de transición del cuidado de la salud a la edad adulta (CTS), se definen como el proceso intencional y planificado de transferencia de la atención médica infantil a un entorno de atención médica para adultos. Es un proceso complejo que debe incluir consideraciones médicas, psicosociales, educativas, recreativas y vocacionales.

Es la preparación para una “vida plena” con una discapacidad crónica, optimizando su potencial intrínseco y bienestar. Revertirá en un descenso de la morbilidad, mejora de la calidad de vida y cuidados coste efectivos.

El cerrar la brecha entre la atención infantil y la del adulto, supone un desafío, ampliamente reconocido en la actualidad, aunque solo desarrollado de una manera escrita en el 6% de los centros.

Cualquier niño con discapacidad debe tener acceso a este recurso organizado, aunque en el presente documento, nos referiremos específicamente a los pacientes con PC, el más frecuente trastorno motor que aparece en la infancia y persiste en la edad adulta.

En el momento actual su prevalencia en países desarrollados es de 1,5-2 por 1000 RN vivos y desde 1990, la mortalidad decrece gracias a los avances médicos diagnósticos y terapéuticos. El 96% del total de la población con PC llegan a la edad adulta y el 60% dentro de los más afectados (GMFCS tipo V). La mortalidad aumenta con la gravedad del deterioro y la principal causa de muerte es respiratoria, neumonías por aspiración.

Aunque la PC se define como un trastorno motor de curso no progresivo, a la patología de base, se superponen los eventos dinámicos propios de desarrollo y los propios del envejecimiento. Por ello los adultos con PC no solo precisan de un seguimiento de los procesos ya establecidos en la infancia, como puedan ser cognitivos, sensoriales, de la comunicación o médicos (alimentación, reflujo, estreñimiento, crisis epilépticas, contracturas, espasticidad, escoliosis, etc.), sino a las patologías emergentes de la edad adulta: dolor crónico, fatiga, osteoartritis, osteoporosis y disminución global del estado general de salud. Debiéndose además considerar el envejecimiento de los padres o cuidadores principales con sus propias discapacidades o condiciones generales.

Por lo tanto, la madurez y posterior envejecimiento del paciente con PC, es la intersección de dos vías funcionales en declive (Fig.1).

CONSECUENCIAS DE LA EDAD

- *Obesidad*
- *Osteoporosis*
- *Sarcopenia*
- *Diabetes tipo II*
- *Deterioro cognitivo*
 - *Demencia*
- *Disminución de fuerza*
- *Perdida de elasticidad*
 - *Artrosis*
- *Enfermedades cardiovasculares*

CONSECUENCIAS DE LA PARÁLISIS CEREBRAL

- *Espasticidad*
- *Problemas ms-esqueléticos*
 - *S Metabólico*
 - *Dolor crónico*
 - *Fatiga*
 - *Sedentarismo*
- *Perdida de control muscular voluntario*
 - *Artrosis*

Fig1 : Complicaciones derivadas de la edad y propias de la parálisis cerebral

Además de los datos clínicos y documentos de consenso de expertos, otra fuente de información, que pone de manifiesto la necesidad de consultas de transición y manejo de PC en la etapa adulta, son los datos administrativos de los Servicios sanitarios. Diversos estudios revelan tasas de admisión hospitalaria y frecuentación ambulatoria muy superiores a sus pares en la población general, especialmente en adolescentes, así como una alta pérdida en la continuidad de la atención programada, entre 7-61% según el país.

OBJETIVO DE LA MONOGRAFÍA

El objetivo de este trabajo, es desarrollar puntos clave para un modelo de transformación hospitalario sostenible, no olvidando la intervención del resto de los agentes proveedores de cuidados y entornos de atención, para conseguir una transición segura y efectiva en niños con PC con complejidad médica. Aunque centrado en los aspectos sanitarios, rehabilitadores, y ortopédicos, por su relevancia se incluyen circunstancias psico-sociales, educacionales, laborales y recreativas.

Existen descritos múltiples y diferentes programas, para conseguir una transición, no un traspaso, y sin embargo las revisiones bibliográficas demuestran la falta de evidencia y consenso en que unos sean mejores que otros, sin existir una mejor práctica clínica.

Por ello el objetivo del presente documento, es el desarrollo de una monografía de transición de pacientes con PC, para aplicación a nuestra realidad y entorno, siguiendo el modelo bio-psico social de la Clasificación Internacional de Funcionamiento, Salud y Discapacidad (CIF) y considerando la atención centrada en el paciente como una de las dimensiones fundamentales para la calidad de la asistencia en la CTS. (Fig.2). Definida la atención centrada en el paciente como los cuidados que son respetuosos y sensibles a las preferencias individuales de las personas, necesidades y valores, de manera que aseguren que sea el paciente una parte de la toma de decisiones clínicas.

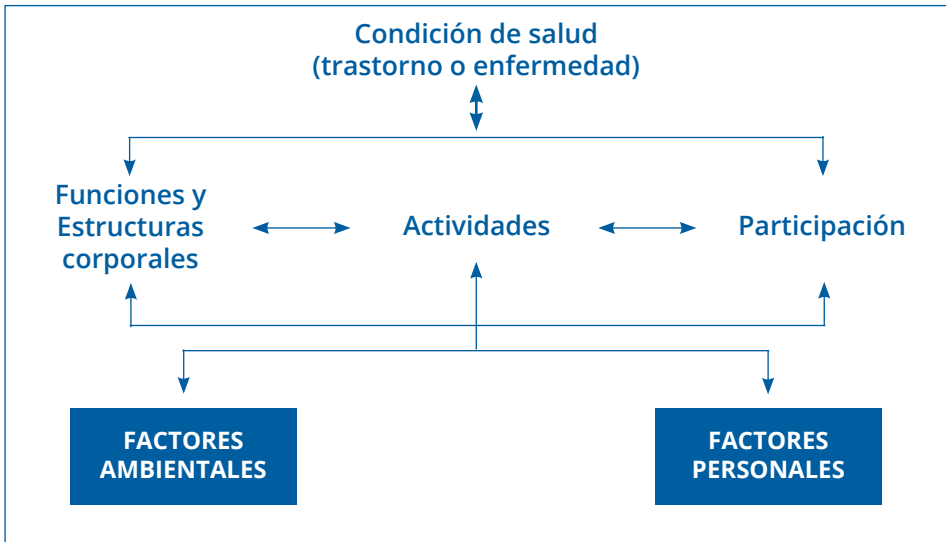


Fig.2. Modelo integral de funcionamiento y discapacidad, que sirve de fundamento a la Clasificación Internacional de Funcionamiento, Salud y Discapacidad (CIF).

Además, se tendrán en cuenta las 6 condiciones, que rodean la vida con discapacidad del niño, del joven y del adulto, que basadas en los ítems de la CIF, el Dr Rosenbaum y el Dr Gorter denominan "F-Words": *Function* (función), *Family* (Familia), *Fitness* (Ejercicio), *Fun* (Diversión), *Friends* (Amigos) y *Future* (Futuro). (Fig.3).

El Futuro, son las expectativas y sueños de los niños y padres con el paso del tiempo. Hay que trabajar en su mejor calidad de vida e inclusión completa en la sociedad.

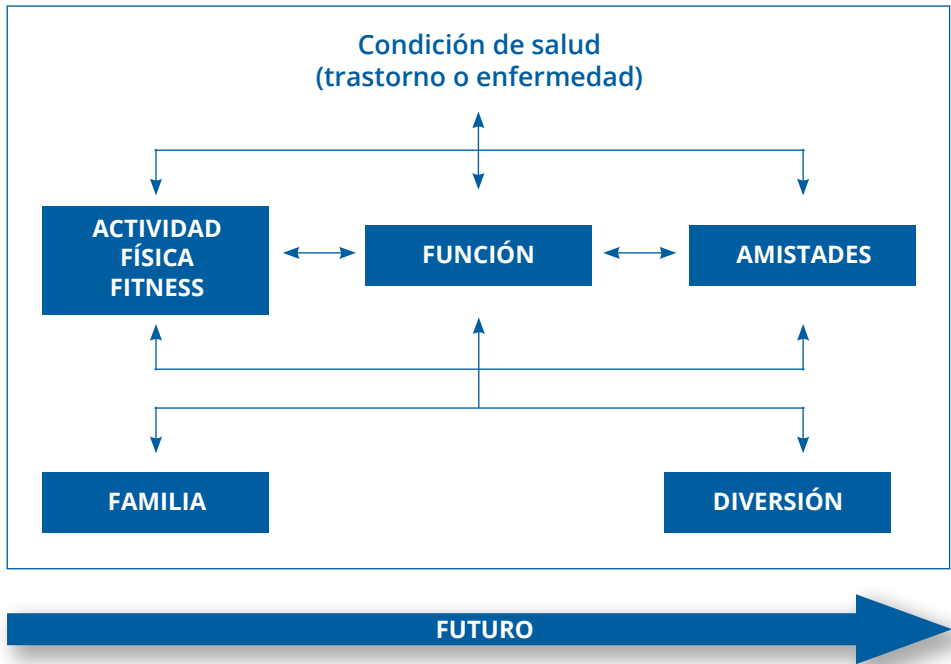


Fig.3: Condiciones que rodean la vida del paciente según las F-Words.

El objetivo estará cumplido si:

- El cuidado se centra en el niño / joven / familia.
- La atención está integrada de manera: coordinada, colaborativa, continua y sin interrupciones a lo largo de los diferentes entornos: sanitario (atención especializada y primaria), comunidad y educación.
- La atención es accesible para todos.
- El cuidado se desarrolla con el empoderamiento del niño, joven y familia.

CONSIDERACIONES PARA LA TRANSICIÓN

Los elementos necesarios para el establecimiento de un proceso de transición se resumen en la Fig.4, considerando que la transición, es un proceso complejo de desarrollo, con un objetivo final en el que van a influir múltiples aspectos.



Fig.4. Elementos necesarios para un proceso de transición.

No hay consenso de la edad ideal para la transición. En el momento actual en España, la atención infantil se considera administrativamente hasta los 16 años de edad, por lo que cuando hablamos de transición, nos estamos refiriendo a la etapa de 17 a 21 años. En otros países se realiza a los 18 o 19 años, y por ejemplo en las guías NICE, no se considera adultos hasta los 25 años.

Aunque en el aspecto asistencial también es necesario determinar un corte de edad, eso no significa que todos los pacientes tengan un desarrollo adecuado para pasar a una etapa de mayor autonomía requerida para dirigir su propio cuidado y desarrollar una vida adulta independiente. La edad de manera aislada, es por tanto un indicador deficiente para

considerar el momento idóneo de la preparación para la vida adulta en la PC. Esta persistencia en la dependencia conlleva unas consideraciones especiales legales en la toma de decisiones. Además aquellos niños con mayores limitaciones físicas y cognitivas tendrán menos recursos para situaciones nuevas y desafiantes.

Los principales elementos facilitadores de la consulta pasan por el apoyo institucional y el del equipo, que necesita una importante implicación para una buena gestión del tiempo y definición de los roles.

Todo cambio entraña una serie de adaptaciones y dificultades, en las personas (pacientes, familiares y proveedores) y en el entorno, que analizadas, permitirán desarrollar el modelo organizativo gestor y áreas para la mejora.

De manera didáctica, las barreras para la transición a vencer, se pueden agrupar en:

Barreras del sistema/profesionales

- La ausencia de consultas de adultos con PC. En hospitales exclusivamente pediátricos no existen. En los hospitales generales, pueden estar en agendas de rehabilitación neurológica con otras patologías incluidos como daño cerebral adquirido, esclerosis múltiple, u otras discapacidades neurológicas de evolución aguda o simplemente están inmersos en consultas generales de rehabilitación.
- La ausencia de enfoque multidisciplinar en la etapa adulta. El modelo de atención infantil, es tradicionalmente muy diferente al del adulto, (cultural), con un canon paternalista de atención centrada en la familia. El enfoque de atención de adultos es menos integrador que el infantil. Los padres temen que se les limite la implicación en los cuidados a futuro en la etapa adulta o que el sistema de atención sea completamente fragmentado.
- Un menor conocimiento por parte de los médicos de adultos de la evolución de la PC en la etapa infantil, así como de su envejecimiento. Uno de cada cinco médicos rehabilitadores de adultos reconoce sus carencias en cuanto a formación en PC.
- Menos equipos de expertos.

- La consideración de “patología crónica”, es en general, menos atractiva para los profesionales y para el sistema, que desvía parte de las prestaciones y recursos al entorno socio-sanitario.
- El concepto de multidominio y pluripatología, es mucho más desafiante para el profesional que el efecto de déficit único aislado.
- La falta de reconocimiento de tiempo y esfuerzo de esta atención en una consulta general de adultos.
- Menor disponibilidad de apoyo de terapias, ya sea fisioterapia, terapia ocupacional o logopedia. Falta de equipo de tratamiento.
- Falta de concienciación de los profesionales dedicados la patología infantil, que ese cambio se va a producir y se va a generar la necesidad compartida de acompañarlo.
- De manera general se asume que hay una falta de tales especialistas adultos así como los criterios de derivación a servicios para adultos son habitualmente muy restrictivos.

Barreras del paciente

- Cambios físicos sustanciales en sus niveles de independencia y situación de vida. El cambio físico que acontece en este paso, de manera general perjudica el estado funcional, en contrapartida el cambio psicológico y emocional, propone mayor independencia. Es necesario un posicionamiento, no solo del profesional y la familia, sino del paciente de hacia que objetivo dirigirse, con que posibilidades de éxito y con qué medios.
- Factores típicos del desarrollo que normalmente enfrentan los adolescentes y adultos jóvenes. Frustración o rebelión contra el sistema o dificultades psicosociales como ansiedad o depresión.
- Sentimiento de carecer de conocimientos sobre sus condiciones, no sentirse preparados para el cambio y creer que su familia o cuidadores, tienen similares limitaciones.

Barreras de la familia o cuidadores

- Se deben prevenir aspectos emocionales negativos en la familia, con sentimiento de abandono por parte de los especialistas que le han seguido con asiduidad durante la infancia. Sienten que se les echa, y manifiestan ansiedad y preocupación ante la sensación de desatención en la que se sienten inmersos.
- La familia precisa resolver dudas identificando 5 puntos fundamentales acerca de:
 - Las necesidades durante la transición (contenido). Información, no sólo sobre su salud física, sino también social y emocional.
 - Los proveedores de información (¿quiénes?). Los jóvenes con PC y sus familias buscan personas cercanas a ellos que puedan actuar como un coordinador, un “vehiculizador” del cambio. Este es un factor clave a considerar.
 - Métodos de información durante la transición a la edad adulta (¿cómo?). Información individualizada, con preferencia verbal, con posibilidad de apoyo de documentación escrita o infografías.
 - Momento de proporcionar la información durante la transición a la edad adulta (¿cuándo?).
 - Ubicación de donde se recibe la información proporcionada durante la transición a la edad adulta en el contexto del individuo.

En su conjunto las múltiples barreras del sistema-profesionales, del paciente y de la familia o cuidadores, hacen de esta etapa de madurez un período de alto riesgo en la atención global, que a menudo se asocia con resultados de salud negativos.

DESARROLLO DE PROCESO DE TRANSICIÓN

Existe abundante bibliografía y experiencias al respecto, fundamentalmente desarrolladas en Canadá y EE. UU., que merecen ser consultadas. El denominador común y cambio fundamental experimentado en estos últimos años es la lucha contra la brecha significativa que existe entre lo que los pacientes quieren y lo que obtienen en términos de participación compartida, centrándose la mayoría de los antiguos estudios en las perspectivas de los proveedores, limitaciones institucionales o desarrollo de políticas.

Se ha descrito un modelo de transferencia inicial desde la atención primaria: de pediatra a médico de familia. Puede ser eficaz cuando la complejidad médica es baja. Sería el médico de familia, el encargado de interconsultar a posteriori con especializada, cuando fuera necesario.

Para personas con PC con un mayor nivel de complejidad (p. ej., espasticidad severa, traqueotomía, ventilación mecánica invasiva y no invasiva, epilepsia, etc), el modelo más adecuado se debe desarrollar en atención especializada. Se precisa seguimiento en consultas médicas de adultos, con especialistas con experiencia en el cuidado de personas con problemas complejos crónicos de inicio en la niñez. Este tipo de práctica podría considerarse “atención al paciente crónico complejo”. Para este grupo, que representa la mayoría de los casos, se precisa un especialista coordinador, que trabaje con un modelo multidisciplinar o con un modelo consultivo.

El modelo multidisciplinar, ahorra múltiples desplazamientos al paciente, evita una atención fragmentada, mejorando los conocimientos de los diferentes profesionales y proporcionando una información común consensuada y única al individuo. Precisa mayor recurso tiempo.

En oposición a éste, está el modelo consultivo, que consiste en equipos independientes, donde la información entre profesionales se transfiere de especialidad a especialidad, habitualmente a través de la historia clínica electrónica y de manera unilateral al paciente. Consume un mayor número de visitas independientes a cada especialidad y en ocasiones es necesario interpretar las diferentes directrices de cada especialista.

Por último, hay que considerar que en algunos campos, es imprescindible abordar determinados problemas de manera conjunta, entre los especialistas de infantil y de adultos, como es el caso de las cirugías de columna, pocos traumatólogos de adultos realizan reparaciones quirúrgicas de la escoliosis paralíticas.

Partiendo del modelo de transición multidisciplinar, el proceso, se divide en 3 grandes etapas (Fig.5).



Fig.5: Etapas del proceso de transición.

La organización de cada centro debe, a través de políticas internas, tener desarrollado el proyecto de una manera estructurada, incluyendo las estrategias de comunicación con todos los componentes implicados de atención especializada, atención primaria, servicios sociales y entornos extra sanitarios educativos y sociales, así como la propia atención domiciliaria si se precisa.

1. Fase preparatoria

La planificación, comienza mucho antes de que tenga lugar la transición. Existe consenso en que idealmente, la preparación para la transición debe iniciar su abordaje desde los 12 años, con un cronograma explicativo a la familia y al paciente, para establecer expectativas claras y sentar las bases para las conversaciones relacionadas en consultas futuras programadas. El intercambio de información con el paciente y la familia y la participación en las decisiones, es un componente fundamental, como lo demuestra la abundante literatura que hace referencia a grandes necesidades insatisfechas de información que experimentan los jóvenes con PC y sus padres en edad de transición.

La transición es una dinámica interactiva que requiere una conversación continua, da comienzo en la adolescencia temprana y esta etapa debe ser abordada entre los implicados de una manera apropiada según el momento de desarrollo.

1.1. Organización del equipo humano

Se debe elegir al coordinador del equipo o gestor de transición, responsable de la comunicación entre instituciones médicas. Creemos en

nuestro medio que la opción natural es la del médico rehabilitador, especialista en discapacidad que no presenta limitaciones por la edad del paciente, de atención.

Se encargará de contactar con el resto de profesionales implicados y consensuar los roles de cada uno. En PC se precisa, al menos traumatólogo, neurólogo, psiquiatra-psicólogo, trabajador social, y terapeutas (fisioterapeutas, terapeuta ocupacional y logopeda). Otras especialidades frecuentemente consultadas pueden ser digestivo, endocrino-nutrición o neumología.

1.2 Organización del trabajo

Se valorará la disponibilidad de tiempo y recursos de los componentes del equipo más habituales, para establecer el calendario de consultas, local, tiempo empleado en las mismas, profesionales indispensables permanentes y profesionales a demanda.

También se considerará la continuidad con atención primaria, así como los entornos educativo, ocupacional o social del área sanitaria.

1.3 Selección y evaluación inicial del paciente y la familia

El médico rehabilitador responsable del niño con PC en la etapa infantil, será el encargado de la selección y preparación del caso a transferir, para exponerlo al gestor de la transición y equipo multidisciplinar de la etapa infantil y de la de adultos. Es decir, se precisa un registro de los pacientes, que cumplen requisitos de inclusión para entrar en un programa de transición.

La preparación del caso, incluirá un borrador de informe clínico conjunto, que debe recoger de todas las especialidades implicadas:

- Datos clínicos: antecedentes personales y familiares, evolutivos, diagnóstico clínico, escalas funcionales y pruebas complementarias. Insistiendo en: dolor, alteraciones psicológicas, ortesis y ayudas técnicas y medicación fundamentalmente antiespástica.
- Informe psicosocial y educativo del paciente (incluyendo grados de discapacidad y/o dependencia).
- Plan individualizado de transición

En la exposición del caso, se debatirán las posibles dudas que surjan entre especialistas infantiles y de adultos, así como la posible necesidad de fuentes de información o capacitación en algún aspecto de estos últimos.

A su vez será el responsable de informar a la familia, que se va a iniciar este proceso, de manera que también debe encargarse de valorar el grado de madurez del paciente y sus progresos para paulatinamente asumir su cuidado con independencia.

1.4 Consulta pre-transición

Debe realizarse al menos una consulta con todo el equipo infantil, y el gestor del caso, con la familia y el paciente. De dicha consulta derivará una actualización e informe de alta definitivo, idealmente como ya se ha comentado en un solo documento, que englobe toda la información del paciente, (no exento de dificultad por los diversos especialistas que atienden al paciente). También constará la siguiente cita y localización de la consulta de adultos. Están publicados los check list para evitar olvidos en esta trasmisión de información: *vg The Good2Go Transition program at Toronto's Sick Kids Hospital. My Health Passport (http://www.sickkids.on.ca/myhealth_passport/).// The Health care Transition Initiative University of Florida, Institute for Child Health Policy: <https://www.floridahats.org/>*

Proponemos una lista de verificación propia, adaptada a nuestro medio, recogida en el Anexo I.

Se informará a la familia de la atención clínica futura, el momento del alta y se discutirán inquietudes, se responderán preguntas. Se comprobará que el niño, los padres y los cuidadores comprenden la evolución y están preparados para el cambio. Será un plan de atención compartida, que se revisará y actualizará con cada cambio y un ejercicio de empoderamiento mediante la educación sobre la autogestión, considerando especialmente la madurez y capacidad cognitivo-comportamental del niño. La información, fortalece la capacidad del cuidador.

Nuestro modelo considera la atención centrada en el paciente como una de las dimensiones de la calidad de la asistencia sanitaria en la consulta de transición, entendiéndola como una asistencia donde la atención es respetuosa y sensible a las preferencias individuales de los pacientes, necesidades y valores, lo que asegura que el paciente pueda sopesar y guiar todas las decisiones clínicas.

2. Fase de transición

Se consideran las primeras consultas realizadas en el área de adultos. Se realizarán reevaluaciones de la enfermedad y circunstancias del paciente y su familia. Se necesita establecer vínculos entre los pacientes y familiares y los profesionales de adultos.

3. Fase post-transición

Finalización de la transferencia y la integración en el sistema de salud para adultos. Los especialistas infantiles, pueden realizar un seguimiento telefónico del paciente, y su familia durante la fase post-transición, en relación a la adaptación al nuevo entorno de adultos o cumplimiento de citas. En caso de alguna incidencia, se diseñara una estrategia encaminada a solucionarla.

MEDIDA DE RESULTADOS

Ya se ha comentado que se necesitan más investigaciones de alta calidad, que permitan la inferencia causal, entre las preocupaciones, ampliamente informadas sobre la transición, la implantación de consultas de transición y los cambios de uso de la atención médica y utilización de recursos, así como las mejoras que producen estas consultas en la calidad de vida de los pacientes y sus familias.

Cada grupo de trabajo debe centrar su modelo según las perspectivas de su población, su entorno de atención y oferta de servicios, evaluando rigurosamente su eficacia clínica, y proporcionando estándares para la práctica basada en la evidencia.

Se diseñará en cada institución indicadores de calidad, o se adaptaran otros existentes, basados en los objetivos a alcanzar, que determinaran la buena marcha del proceso de transición:

- Indicadores de proceso.
- Indicadores de satisfacción del paciente, familia y profesionales.
- Herramientas de autoevaluación y autocorrección para el seguimiento del proceso.

El gestor de transición calculará estos indicadores de forma periódica para evaluar su cumplimiento y los analizará. En base a los resultados se diseñarán actividades de mejora.

Los indicadores de proceso, serán fundamentalmente cuantitativos vg porcentaje de pacientes que han completado la transición de acuerdo al protocolo del total mayor de 16 años o, porcentaje de visitas programadas multiprofesionales realizadas pos-transición.

Para el análisis sobre necesidades cubiertas e insatisfechas se puede recurrir a cuestionarios estructurados. El análisis multifactorial cuantitativo y cualitativo de los cuestionarios multi-dominio, permite obtener conclusiones objetivas, siempre considerando que sus resultados, solo son válidos en los Servicios de Rehabilitación que se apliquen.

Diversos estudios informan que cuanto mayores son las morbilidades y severidad de la PC, mayor insatisfacción con la atención recibida, así como que el descontento es mayor durante los 3 años posteriores a la transición.

RECURSOS PARA PROFESIONALES - PADRES - CUIDADORES - PACIENTES

Existen diferentes páginas web, o aplicaciones informáticas, que aportan información de gran calidad sobre las circunstancias que acontecen tanto en la infancia, como en el paso a la edad adulta, autoevaluaciones del paciente para la transición o cuidados en general de los más afectados en esta nueva etapa. La mayoría son iniciativas de diferentes sociedades científicas o asociaciones de pacientes e incluso existen comités permanentes de revisión y ayuda a la transición, que actualizan su información periódicamente.

Se describen a continuación algunos ejemplos:

- Perfil de transición de Rotterdam (RTP), publicado inicialmente en 2008. Es una herramienta para resumir, describir y monitorizar el proceso de transición de un joven a la edad adulta mediante la clasificación de varios dominios entre ellos la participación y el cuidado de la salud en las etapas de desarrollo. En la población con PC, ha demostrado sus propiedades psicométricas. Zhang-Jiang S, Gorter JW. *The use of the Rotterdam Transition Profile: 10 years in review. Journal of Transition Medicine* 2018;1. <https://doi.org/10.1515/jtm-2018-0002>

- *Bridge to Independence*. Es un programa de 12 módulos para padres y familiares, que proporciona información útil sobre el cuidado de niños con necesidades especiales. El objetivo es ayudar a que las familias aprendan a actuar y se vuelvan más independientes. Bridge to Independence care coordination curriculum – *Children's Hospital of Wisconsin*. <https://childrenswi.org/medical-care/special-needs-services/bridge-to-independence>
- *Complex care at home for children*. Información sobre cuidados específicos de cada órgano o sistema corporal. <https://complexcareathomeforchildren.com/>
<https://soinscomplexesadomicilepourenfants.com/>
- *Transition to Adulthood with Cyber guide Evaluation (TRACE) Can Child*. Recoge intervenciones destinadas a capacitar a los jóvenes para que se hagan cargo de su salud y atención médica, incluyendo como recursos el Youth KIT (*The KIT: Keeping it Together for Youth*) y un recurso online *Transition Coordinator or "Cyber guide"*, que interactúa con los participantes.
- Escala Q de transición. Escala genérica de habilidades de autogestión para uso con adolescentes diagnosticados con enfermedades crónicas de 12 a 18 años. La TRANSICIÓN-Q es una escala de capacidad de autogestión / preparación para la transición. Esta escala corta, de 14 ítems, clínicamente significativa y psicométricamente sólida se puede utilizar en investigaciones y en clínicas pediátricas y de adolescentes para ayudar a evaluar las actividades para la transición. *Klassen AF, Grant C, Barr R, et al. Development and validation of a generic scale for use in transition programmes to measure self-management skills in adolescents with chronic health conditions: the TRANSITION-Q. Child Care Health Dev. 2015;41(4):547-558. doi:10.1111/cch.12207*
- *My Transition App*. Aplicación diseñada para preparar a los pacientes de entre 12 y 18 años para comenzar a hacerse cargo de su atención médica a medida que se acercan a la edad adulta. Incluye herramientas para describir el estado de salud personal, plantear necesidades importantes en situaciones nuevas progresivamente y medir habilidades relacionadas con el manejo de la propia salud, incluido el TRANSICIÓN-Q. La aplicación también permite a los pacientes completar un pasaporte sanitario para aprender y transmitir información sobre su historial médico y planes de tratamiento. <https://www.canchild.ca/en/research-in-practice/current-studies/apply-the-mytransition-app-in-transition-applyit-study/mytransition-app>

- *Transition to Work (Work Life After High School) d. The New Brunswick Association for Community Living (NBACL/ANBIC)*. Es una organización canadiense que trabaja para niños y adultos con discapacidad intelectual y sus familias y contiene numerosa información sobre transición, fundamentalmente en aspectos educativos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Berens J, Wozow C, Peacock C. Transition to adult Care. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2020;31(1):159-170. doi:10.1016/j.pmr.2019.09.004.
2. Campbell F, Biggs K, Aldiss SK, et al. Transition of care for adolescents from paediatrics services to adult health services. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2016; issue 4, art.No CD0097794.
3. Canadian Association of Pediatric Health Centres (CAPHC), National transitions community of practice. A guideline for transition from paediatric to adult health care for youth with special health care needs: A national approach. 2016. <https://ken.childrenshealthcarecanada.ca/xwiki/bin/view/Transitioning+from+Paediatric+to+Adult+Care/A+Guideline+for+Transition+from+Paediatric+to+Adult+Care>
4. Donkervoort M, Wiegerink DJ, van Meeteren J, et al. Transition research Group South West Netherlands. Transition to adulthood: validation of the Rotterdam Transition Profile for young adults with cerebral palsy and normal intelligence. *Dev Med Child Neurol*. 2009; 51(1):53-62. doi:10.1111/j.1469-8749.2008.03115.x
5. Freeman M, Stewart D, Cunningham CE et al. Information needs of young people with cerebral palsy and their families during the transition to adulthood: a scoping review. *J Transit Med* 2018. doi.org/10.1515/jtm-2018-0003.
6. Jarvis SW, Roberts, Flemming K, et al. Transition of children with life-limiting conditions to adult care and healthcare use: a systematic review. *Pediatr Res* 2021. <https://doi.org/10.1038/s41390-021-01396-8>
7. Kersten P, Mclellan L, George S, et al. The Southampton Needs Assessment Questionnaire (SNAQ): A valid tool for assessing the rehabilitation needs of disabled people. *Clinical Rehabilitation* 2000; 14, 641–650.
8. Palisano RJ, Di Rezze B, Stewart D, et al. Promoting capacities for future adult roles and healthy living using a lifecourse health development approach. *Disabil Rehabil*. 2020; 42(14):2002-2011. doi: 10.1080/09638288.2018.1544670.
9. Rosenbaum P, Gorter JW. The “F-words” in childhood disability: I swear this is how we should think. *Child Care Health Dev*. 2012; 38(4), 457–463. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2214.2011.01338.x>
10. Solanke F, Colver A, McConachie H. Transition collaborative group. Are the health needs of young people with cerebral palsy met during transition from child to adult health care? *Child Care Health Dev*. 2018; 44(3):355-363. doi: 10.1111/cch.12549.

ANEXOS

Anexo I. Listado de verificación para profesionales implicados en la transición

• **Pre transición**

- Constitución de equipo de transición si/no
- Nombramiento de gestor de transición si/no
- Registro en historia clínica del inicio del proceso de transición si/no
- Calendario de reuniones de trabajo si/no
- Hoja de registro de actividades realizadas si/no
- Cronograma del proceso de transición si/no
- Evaluación inicial Paciente-Familia si/no
- Profesionales involucrados en: Hospital de pediatría.
Hospital de adultos. Atención primaria. Entorno educativo del paciente
- Funcionamiento profesional: Individual / Multidisciplinar si/no
- Determinación de objetivos si/no
- Diseño de plan de actividades y formación si/no
- Facilitación a paciente/familia de teléfono de soporte del proceso de transición si/no
- Reunión de capacitación entre especialistas de pediatría y adultos si/no
- Evaluación del grado de conocimiento del paciente/familia del nombre del especialista de adultos a cargo del paciente si/no
- Documentación preparada al alta pediátrica si/no

• Transición

- Se ha realizado una o más consultas de transición si/no
- Evaluaciones sucesivas si/no (fechas)
- Consulta de cierre si/no

• Post-transición

- Seguimiento post-transferencia si/no
- Problemas de adaptación si/no
- Estrategia de solución del problema adaptativo si/no
- Incidencia de incumplimiento de citas si/no
- Estrategia de solución de incumplimiento de citas si/no
- Finalización del proceso de transición si/no
- Registro en historia clínica del final del proceso de transición si/no

Anexo II. Recomendaciones orientadas a la acción, (Adaptado de Palisano RJ. Disabil Rehabil. 2020)

- **Enfocar la vida desde un punto de vista saludable e integrador:**
 - Mantenga una comunicación eficaz. Utilice un lenguaje centrado en habilidades y fortalezas. Piense en cómo comunicar esperanza y posibilidades a los niños, jóvenes, y sus familias.
 - Pregunte a los niños y las familias sobre cómo consideran vivir bien en el presente, aprender del pasado y planificar el futuro. *¿Cuáles son las aspiraciones del niño /la familia? ¿Cuál es tu visión de futuro? ¿Qué va bien? ¿Qué es un desafío? ¿Cuáles son las prioridades para el futuro inmediato?* Escuchar y hacer preguntas abiertas para facilitar las conversaciones.
 - Pregunte a los niños/jóvenes y a las familias sobre sus necesidades de información tanto actuales como futuras, ya que cambian con el tiempo. Sea sensible a las conversaciones de la familia sobre el futuro, su preparación y las opciones de intervención (p.ej, desplazamientos en silla de ruedas eléctrica, dispositivos de comunicación aumentativa y alternativa, o modificaciones domiciliarias).
 - Involucre lo antes posible a los niños/jóvenes en el establecimiento y la planificación de metas.
 - Apoye a los niños y las familias durante el proceso de transición. La transición a la edad adulta, se debe planificar con anticipación y explorar opciones futuras; ya que es un período en el que el joven/la familia necesitan a menudo que los recursos y apoyos se incrementen.
 - Aborde los conceptos de salud y el bienestar en el plan de atención. Dichos conceptos van mas allá del alcance clásico de los servicios de salud, que atienden las deficiencias en las funciones y estructuras corporales y las limitaciones de las actividades. Se debe incluir para considerar que una vida es saludable, la participación en los roles sociales deseados y el logro de metas personales. Las deficiencias en las funciones y estructuras corporales no excluyen ni deben impedir la salud y el bienestar.
 - Integre la actividad física, así como la prevención de deficiencias secundarias y condiciones de salud en el programa.
 - Aborde los factores sociales, las relaciones con la familia y con los iguales.

• **Centrarse en los contextos de una vida sana:**

- Escuche activamente a los niños y las familias. Los proveedores de servicios son parte del contexto del niño y la familia. Los servicios están obligados a apoyar el desarrollo de la salud, y cuando los profesionales no escuchan las necesidades y metas de los niños y las familias, aumenta el estrés familiar.
- Sea flexible y esté abierto a las diferentes formas de pensar sobre los servicios y apoyos. Sea sensible a la dinámica entre padres e hijos, a las diferencias en las perspectivas de los jóvenes y los padres, a la preparación de los jóvenes para los roles y responsabilidades de los adultos.
- Piense en el contexto del niño y la familia durante el establecimiento de metas y la planificación de la intervención. El contexto cambia con el tiempo y está entrelazado con las habilidades de un niño. Los contextos familiares y comunitarios, incluida la disponibilidad de apoyos y servicios, son fundamentales para la socialización, la educación, la actividad recreativa, la vocación y la vida comunitaria. Considere cómo influye el entorno, en si las oportunidades y las experiencias facilitan o limitan el desarrollo de la salud.

• **Centrarse en las experiencias cotidianas y el aprendizaje experiencial:**

- Pregunte a los niños y jóvenes sobre las actividades que les gustaría hacer o que se espera que hagan, pero que no han tenido la oportunidad de probar o que son difíciles para ellos.
- No asuma lo que un niño/joven “puede” o, especialmente, lo que “no puede hacer”.
- Colabore con los niños y las familias para identificar oportunidades para la participación deseada en el hogar y la comunidad. Se debe animar a los niños y jóvenes a expresar sus preferencias y tomar decisiones.
- Fomente la participación social y las experiencias en múltiples contextos a lo largo del día. La participación social deseada y las experiencias de la vida real, son parte integral de la salud y del bienestar. A través de las experiencias cotidianas, los niños y los jóvenes aprenden.

den y se adaptan a contextos variados y cambiantes. Aprender de experiencias pasadas es un proceso adaptativo, que es esencial para el desarrollo de la salud.

- Apoye a niños/jóvenes y familias para resolver problemas y encontrar soluciones a los desafíos en la participación. Proporcionar recomendaciones que sean aceptables y prácticas en su vida diaria.
- Brinde información y apoyo a profesores, instructores y entrenadores para permitir la participación de niños y jóvenes en las actividades escolares y deportivas comunitarias.

- **Prestar atención al momento de las oportunidades y experiencias**

- Considere las necesidades de información de los niños/jóvenes, la familia y la comunidad, y el momento de transmitirla, para la planificación futura.
- Considere la preparación de los niños/jóvenes y la familia para lograr las metas de actividad y participación. Cada niño/joven y su familia son únicos.
- Considere el momento de las intervenciones, las tecnologías de asistencia y las modificaciones ambientales, que correspondan con la preparación para lograr los resultados deseados.

02

CLASIFICACIÓN INTERNACIONAL DE FUNCIONAMIENTO. HERRAMIENTAS DE VALORACIÓN

Dra. Cristina Laguna Mena / Dra. Paz Martín Maroto

Índice

- Introducción
- *Core sets* en PC
- Sistemas de clasificación funcional vs medidas de resultado
- Herramientas de valoración de estructuras y funciones corporales
- Herramientas de valoración de actividad
- Herramientas de valoración de participación
- Otras valoraciones
- Bibliografía

Puntos clave

- La atención del paciente con parálisis cerebral (PC) tanto en la infancia, como en la edad adulta se encuadra en el marco biopsicosocial de la Clasificación Internacional de Funcionamiento, Salud y Discapacidad (CIF).
- Los *core sets* o conjunto básico de datos, proporcionan una base científica firme para seleccionar medidas de resultado para la práctica clínica y planificación de intervenciones.
- La medición de resultados de estructuras y funciones corporales, actividad y participación, es el punto de partida para determinar las estrategias para alcanzar los objetivos.

INTRODUCCIÓN

La valoración y atención del paciente con PC se debe sustentar en el marco biopsicosocial de la Clasificación Internacional de Funcionamiento, Salud y Discapacidad (CIF), sistema desarrollado por Organización Mundial de la Salud (OMS) por primera vez en 2001, que engloba todos los aspectos de la salud y los describe en términos de dominios de salud y dominios relacionados con la salud. Determina el funcionamiento del individuo con la compleja interacción de la discapacidad, las actividades, y la participación según el entorno y sus preferencias personales.

La CIF ha supuesto un cambio de paradigma en el modo de entender la enfermedad. No solo se centra en el aspecto médico de salud, sino que permite conocer cómo las personas viven con sus condiciones personales en su contexto y cómo se puede intervenir individualmente para mejorar su calidad de vida, objetivo final principal de la rehabilitación.

En este nuevo marco, para comprender la salud y la discapacidad, conceptualmente denominado "funcionamiento" se incluyen funciones corporales, estructuras corporales, actividades y participación. El término de "discapacidad", representa deficiencias, limitaciones en la actividad y restricciones de participación.

Además, se consideran los "factores contextuales", que incluyen los factores ambientales que interactúan de manera positiva (facilitadores) o negativa (barreras) y los personales. Todos estos factores tienen una relación dinámica y bidireccional.

La contribución de la CIF, es por lo tanto clave, porque cambia el enfoque de las "consecuencias" de enfermedad a "funcionamiento" y cómo se puede mejorar para lograr una vida productiva y satisfactoria.

Reconociendo la naturaleza peculiar y dinámica de muchos aspectos del funcionamiento en niños y adolescentes, en 2007 la OMS presenta una adaptación de la CIF diseñada para niños y jóvenes en inglés (ICF-CY), y en 2011 su versión al castellano Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud: versión para la infancia y adolescencia CIF-IA.

La CIF-IA incorpora los derechos humanos fundamentales definidos en la Convención Internacional sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad (Asamblea General de las Naciones Unidas 2006) y presta una especial atención a los factores ambientales.

Su diseño permite registrar las características del desarrollo infantil como proceso dinámico por el que la persona se mueve de manera progresiva desde la dependencia de otros para todas las actividades de la infancia, hacia la independencia física, social y psicológica en la adolescencia y las influencias del entorno. En la infancia, el entorno, está relacionado con el hogar y la escuela, y en la adolescencia los contextos se van ampliando y diversificando a la comunidad global.

La precisa definición de PC de Rosenbaum et al. de 2007, ya incorpora múltiples aspectos desarrollados en la CIF como la participación en el entorno.

Si bien esta exacta definición de PC ha variado poco en el tiempo, los cambios sociales, sí han llevado a nuevos planteamientos éticos y legislativos de la discapacidad. De manera similar, los avances tecnológicos como la robótica, interfaces de control neuronal, estimulación eléctrica transcutánea, estimulación cerebral, inteligencia artificial o estudios genéticos han modificado y perfeccionado el diagnóstico y abordaje terapéutico. En la actualidad se trabaja de acuerdo a la mayor evidencia en la práctica clínica, con objetivos funcionales más ambiciosos y de acuerdo a la repercusión en los dominios de la CIF en la calidad de vida del individuo.

Aunque la PC se ha considerado un trastorno infantil, es una condición de por vida. Las capacidades funcionales de los niños con PC, van variando en función de su edad y desarrollo, siendo necesario identificar las necesidades específicas de cada periodo, adaptar las diferentes intervenciones y evaluar las respuestas a corto y largo plazo.

En la infancia, las revisiones periódicas programadas son habituales, identificando de manera precoz, complicaciones y comorbilidades de nueva aparición, limitaciones de la actividad y restricciones de la participación en las áreas relevantes de la vida. De manera similar, los jóvenes con PC, necesitan a lo largo de toda la vida, continuar un control regular de su salud y bienestar, en el entorno de la atención médica del adulto.

Se precisa la detección de complicaciones evolutivas de su propia patología o específicas de su envejecimiento. El identificar estos problemas de salud y funcionamiento, permite planificar intervenciones efectivas el resto de su vida.

Si bien muchos de los desafíos funcionales que enfrentan los niños con PC también los experimentan los adultos, la transición a la edad adulta introduce nuevos problemas de vida más complejos como la búsqueda

da de empleo, la integración social, las condiciones de vida, el desarrollo de relaciones íntimas y de pareja, siendo un agravante las limitaciones en la movilidad, la comunicación y el cuidado personal.

CORE SETS EN PC

El modelo clásico de la CIF, contiene un número ingente de categorías, más de 1.400, lo que dificulta su implementación tanto en la práctica clínica como en la investigación. (Fig.1).

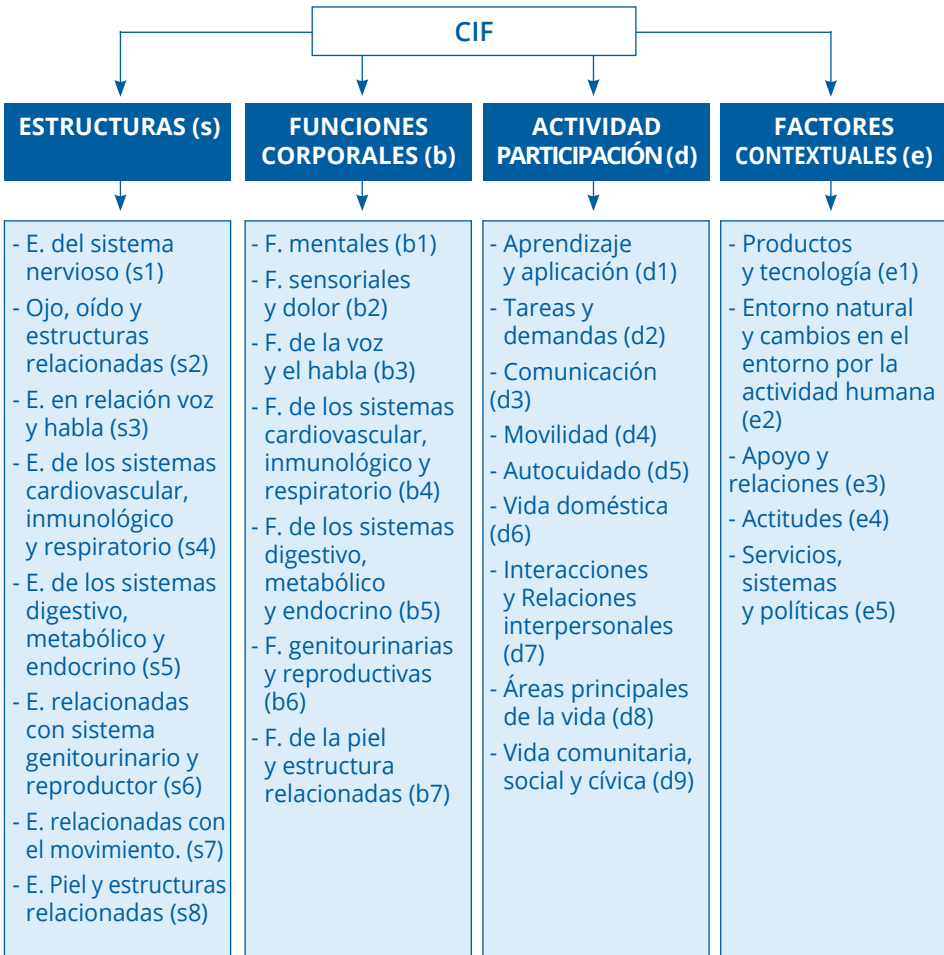


Fig. 1 CIF. Codificación nivel 1. WHO 2001.

Por ello, se han desarrollado los denominados *core sets* o conjunto básico de datos de la CIF, consistente en la agrupación de categorías más relevantes, del funcionamiento de las personas con una condición de salud específica.

Los *core sets* identifican “que hay que medir” y no “cómo hay que medirlo”, por lo tanto no sustituyen a los instrumentos de medida, como veremos más adelante. Proporcionan una base científica firme para seleccionar medidas de resultado para la práctica clínica y planificación de intervenciones, para comparar datos clínicos entre pacientes, instituciones, y pueden servir como base para mejorar la comunicación entre profesionales y entornos a nivel internacional.

La identificación de los *core sets*, la realizan grupos de expertos profesionales e investigadores (Fig.2) con la participación de afectados y familiares que en ocasiones conceden mayor importancia a aspectos diferentes a los seleccionados por los profesionales. Los *core sets* en la PC, también difieren del niño al adulto, habiéndose publicado el estudio en niños y adolescentes y recientemente en adultos.

Estudios cualitativos comparativos niños versus adultos con PC, han identificado *core set* concordantes, en su mayoría: problemas de movilidad, autocuidado y servicios de salud. Parecen ser éstas las categorías más importantes para ambos a lo largo de toda la vida.

Como diferencias destacar que los adultos consideran deficiencias relevantes las relacionadas con dolor, función emocional (p. ej. depresión), y niveles de energía (fatiga). Otras categorías reflejadas con frecuencia sólo por los adultos son: conducir, levantar objetos, transportar objetos (por ejemplo, comestibles) y hacer las tareas del hogar. Al margen de que lógicamente el enfoque en educación cambia hacia el empleo.

Por otra parte, entre aquellas personas con y sin discapacidad cognitiva hay muchos aspectos del funcionamiento similares, a excepción de algunas diferencias directamente relacionadas con la función intelectual, el lenguaje, la movilidad y las actividades de autocuidado. Estos resultados sugieren que se debe tener en cuenta un conjunto básico específico de CIF para adultos con PC con discapacidad intelectual, la cual está presente en el 49% - 51% de los niños y adolescentes. La discapacidad intelectual, se ha identificado como el factor más determinante en la limitación de las actividades de la vida diaria y en la participación social, por encima del nivel de funcionamiento motor grueso.

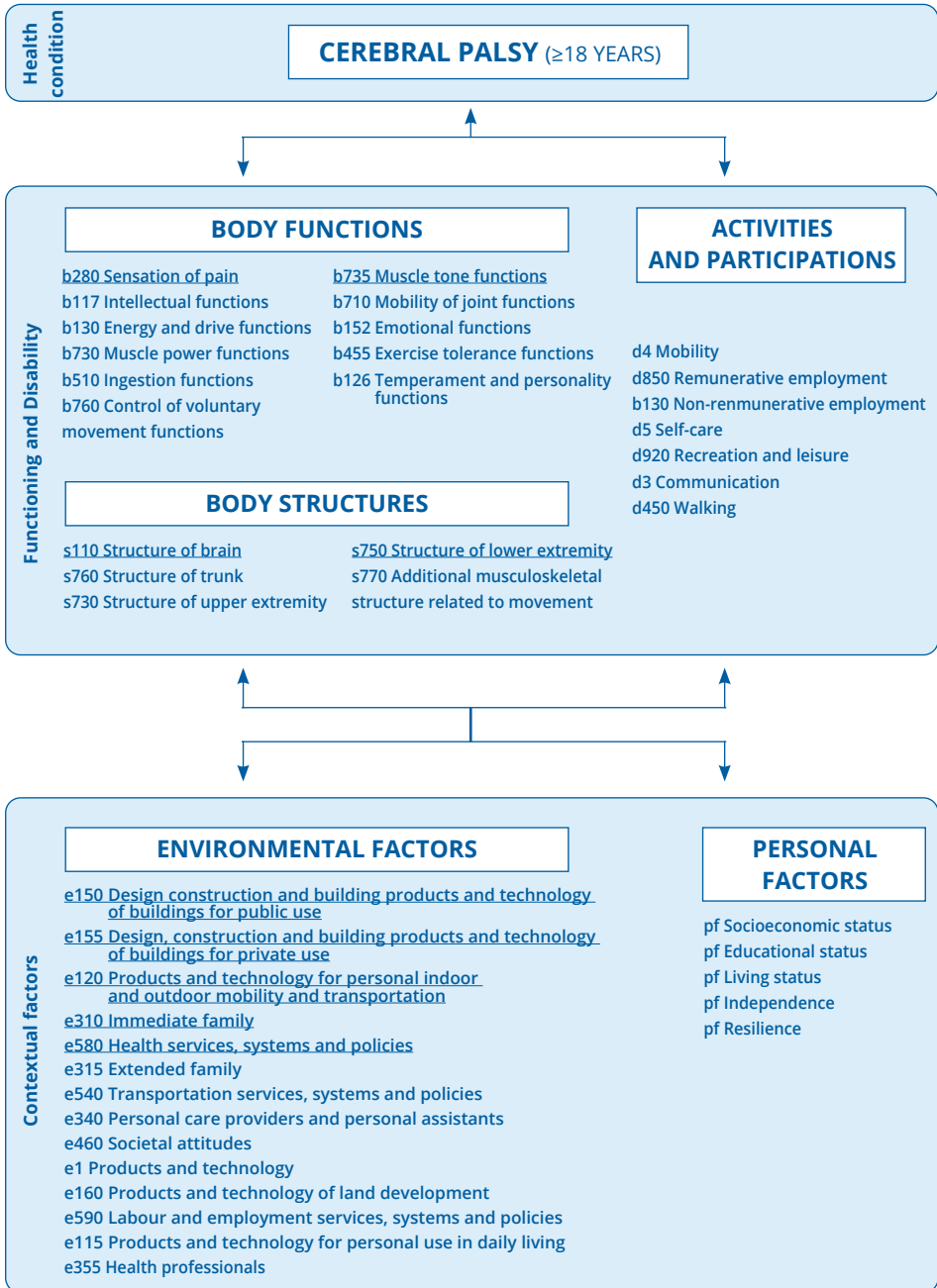


Fig. 2. Estudio preliminar de Core Set por Limsakul C et al. 2020

SISTEMAS DE CLASIFICACIÓN FUNCIONAL VS MEDIDAS DE RESULTADOS

Los sistemas de clasificación funcional no son herramientas para medida de resultados, por lo que se deben hacer algunas consideraciones para el conocimiento del adolescente y adulto con PC.

Los sistemas de clasificación se deben complementar con los correspondientes instrumentos de evaluación.

La mayoría de sistemas de clasificación, escalas o medidas de resultados utilizadas en PC se han creado y están validadas para la población infantojuvenil (hasta 18 años), existiendo carencia en el desarrollo de las mismas en la edad adulta. Esta falta de investigación en la población PC adulta, ha promovido por extensión la utilización de muchas de ellas. Los sistemas de clasificación funcional nos permiten valorar la estabilidad a lo largo del tiempo. En la Tabla 1, se exponen los sistemas de clasificación funcional más referenciados en la literatura.

Cada sistema de clasificación muestra el nivel de destreza en la función estudiada. Describe el "rendimiento" (actividad habitual de las personas) diferente de la "capacidad" (lo que la persona puede hacer en su mejor momento). Así se obtiene un perfil de funcionamiento general, basado en las capacidades y no en las deficiencias, que nos permite establecer un pronóstico y la intervención más adecuada.

El potencial pronóstico, lo avalan múltiples publicaciones, vg se ha demostrado que el nivel de GMFCS a los 12 años es un buen predictor de la movilidad hacia la edad adulta, especialmente en los niveles más leves y severos (I y V) o que el nivel I mantendrá buena movilidad hasta la edad adulta y que el nivel V será siempre usuario de silla de ruedas.

	GMFCS* (versión ampliada)	MACS*	EDACS*	CFCS*	VCFS*
NIVEL I	Marcha sin restricciones, limitación en habilidades complejas	Manipula objetos fácil y exitosamente	Come y bebe de manera eficiente y segura.	Emisor y receptor eficaz, con interlocutores conocidos y desconocidos	Utiliza la función visual con facilidad y éxito en actividades relacionadas con la visión.
NIVEL II	Marcha con limitaciones (fuera de casa, en comunidad)	Manipula mayoría de objetos, con reducción en calidad o velocidad de ejecución	Come y bebe de manera segura, con limitaciones en la eficiencia.	Emisor y/o receptor eficaz, con ritmo más lento con interlocutores conocidos y/o desconocidos	Utiliza la función visual con éxito pero necesita un sistema compensatorio de estrategias autoiniciado
NIVEL III	Marcha con ayuda técnica manual	Manipula con dificultad, necesita ayuda para preparar o modificar las actividades	Come y bebe con limitaciones en la eficiencia y en la seguridad.	Emisor y receptor eficaz con interlocutores conocidos	Utiliza la función visual pero necesita algunas adaptaciones
NIVEL IV	Movilidad independiente bastante limitada. Puede usar silla ruedas eléctrica	Manipula objetos fáciles de usar y sólo en situaciones adaptadas	Limitaciones significativas en la seguridad.	Emisor y/o receptor inconstante con los interlocutores conocidos	Utiliza la función visual en entornos muy adaptados, realiza solo parte de las actividades relacionadas con la visión.
NIVEL V	Movilidad independiente limitada. Transportado en silla ruedas	No manipula objetos. Capacidad severamente limitada para ejecutar acciones más sencillas	Incapaz de comer o beber de forma segura. Considerar soporte nutricional por sonda.	Emisor y Receptor raramente eficaz aun con interlocutores conocidos	No utiliza la función visual incluso en entornos muy adaptados

Tabla 1: Sistemas de clasificación funcionamiento.

*GMFCS Sistema de Clasificación de la Función Motora Gruesa. *MACS Sistema de Clasificación de la Función Manual.* CFCS Sistema de Clasificación de la Comunicación. *EDACS Sistema de Clasificación para la capacidad de Comer y Beber. *VCFS Sistema de Clasificación de la Función Visual

HERRAMIENTAS DE VALORACIÓN DE ESTRUCTURAS Y FUNCIONES CORPORALES

El uso de la CIF como marco para la práctica clínica proporciona una guía para la selección de herramientas de medición en la valoración neuromuscular del paciente con PC.

- **Rango de movimiento (ROM)** de las diferentes articulaciones y **pruebas extensibilidad muscular**. Como método medición goniómetro manual ó inclinómetro; en un futuro es probable utilización de sensores inerciales.

Las Tablas 2 y 3 muestran los valores de referencia determinados por el grupo sueco CPUP para adultos (según el principio del semáforo: verde significa "adecuado" y que no hay indicios de deterioro durante la evaluación, amarillo indica que se recomienda una observación atenta o un tratamiento potencial, y rojo indica "alerta" y se necesita un tratamiento con urgencia.

	ROJO	AMARILLO	VERDE
Hombro Abducción	$\leq 120^\circ$	$> 120^\circ$ $< 160^\circ$	$\geq 160^\circ$
Hombro Flexión	$\leq 120^\circ$	$> 120^\circ$ $< 160^\circ$	$\geq 160^\circ$
Hombro Rotación externa	$\leq 0^\circ$	$> 0^\circ$ $< 45^\circ$	$\geq 45^\circ$
Hombro Rotación interna	$\leq 0^\circ$	$> 0^\circ$ $< 40^\circ$	$\geq 40^\circ$
Codo Extensión	$\leq -30^\circ$	$> -30^\circ$	$< -10^\circ$
Codo Flexión	No hay valores críticos		
Antebrazo Supinación	$\leq 45^\circ$	$> 45^\circ$ $< 80^\circ$	$\geq 80^\circ$
Antebrazo Pronación	$\leq 45^\circ$	$> 45^\circ$ $< 80^\circ$	$\geq 80^\circ$
Muñeca Extensión	$< 0^\circ$	$\geq 0^\circ$ $< 60^\circ$	$\geq 60^\circ$
Muñeca Flexión con dedos extendidos	$\leq 20^\circ$	$\geq 20^\circ$ $< 60^\circ$	$\geq 60^\circ$
Muñeca Flexión	No hay valores críticos		
Muñeca Desviación cubital	$\geq 45^\circ$, $< 0^\circ$		$< 45^\circ$, $\geq 0^\circ$
Muñeca Desviación radial	$< 0^\circ$	$\geq 0^\circ$ $< 20^\circ$	$\geq 20^\circ$

Tabla 2. Valores críticos movimiento pasivo articular miembros superiores. (Adaptado CPUP).

GMFCS I-III	ROJO	AMARILLO	VERDE
Cadera Abducción	< 30°	> 30° < 40°	≥ 40°
Angulo Poplíteo	≤ 130°	> 130° < 140°	> 140°
Rodilla Extensión	≤ -10°	> -10° < 0°	≥ 0°
Tobillo Dorsiflexión (con rodilla flexionada)	≤ 10°	>10° < 20°	≥ 20°
Tobillo Dorsiflexión con (rodilla extendida)	≤ 0°	>0° < 10°	≥ 10°
Cadera Rotación Interna	≤ 30°	>30° < 40°	≥ 40°
Cadera Rotación Externa	≤ 30°	>30° < 40°	≥ 40°
Test ELY	≤ 100°	>100 < 120°	≥ 120°
Cadera Extensión	< 0°		≥ 0°

GMFCS IV-V	ROJO	AMARILLO	VERDE
Cadera Abducción	≤ 20°	> 20 ° <30°	≥ 30°
Angulo Popliteo	≤ 120°	> 120° <130°	≥ 130°
Rodilla Extensión	≤ -20°	> - 20° < -10°	≥ -10°
Tobillo Dorsiflexión con rodilla flexionada	≤ 0°	> 0° <10°	≥ 20°
Tobillo Dorsiflexión con rodilla extendida	≤ -10°	> -10° < 0°	≥ 0°
Cadera Rotación interna	≤ 30°	> 30° < 40°	≥ 40°
Cadera Rotación externa	≤ 30°	> 30° < 40°	≥ 40°
Test ELY	≤ 90°	> 90 ° < 110°	≥ 110°
Cadera Extensión	≤ -10°	> -10° < 0°	≥ 0°

Tabla 3. Valores críticos en miembros inferiores (recorrido articular y pruebas extensibilidad muscular por niveles GMFCS) adaptado CPUP.

• Valoración alteraciones torsionales huesos largos y otras deformidades óseas.

• Tono:

- Escala Valoración Hipertonía (HAT) diferencia espasticidad, distonía y rigidez. Entre 4-19 años.
- Espasticidad: Escala Modificada Ashworth (MAS). Escala de Tardieu.
- Distonía: *Burke-Fahn-Marsden Dystonia Rating Scale. Barry-Albright Dystonia Scale. Unified Dystonia Rating Scale. Dyskinesia Impairment Scale.*

- **Fuerza:** Escala de fuerza muscular modificada del *Medical Research Council (MRC)* Deseable medidas más objetivas con dinamómetros, isocinéticos etc. De especial interés la valoración de los extensores de rodilla por su importancia en la marcha.
- **Control motor selectivo:**
 - Escala control motor selectivo miembros inferiores (SCALE) hasta 21 años.
 - Test control selectivo de miembro superior (TASC) 18 años.
- **Valoración postura:** Escala Postura y Capacidad Postural (PASP), aplicable a todas las edades. Permite valorar la habilidad y calidad postural, medición previa y posterior a cualquier intervención, o los beneficios de los equipos de adaptación en decúbito, sedestación o bipedestación. Detecta asimetrías posturales de manera precoz en todos los niveles de la función motora gruesa.
- **Valoración mano:**
 - Escala de Clasificación de deformidad de Zancolli (extensión dedos y muñeca) y Clasificación pulgar incluido House (I-IV), permiten descripción del balance articular activo de muñeca y dedos, se correlaciona de forma significativa con la capacidad manipulativa tanto monomanual como bimanual.
 - Clasificación de los patrones del miembro superior y Clasificación de los patrones de la mano en Parálisis Cerebral, del grupo Crox.Rouge Francaise.
- **Valoración de la columna vertebral y pelvis,** importante seguimiento evolutivo. La posición para la exploración de la columna se hará en sedestación y en decúbito prono. Se puede utilizar la *Spinal Alignment and Range of Motion Measure (SAROMM)*, que valora posicionamiento, capacidad activa de corrección de asimetrías axiales y reductibilidad pasiva.
- **Equilibrio**
 - *Trunk Control Measurement Scale (TCMS)*.
 - *Level of Sitting Scale (LSS)*.

- Evaluación por Segmentos del Control del Tronco (SATCO).
- *Test Timed Up and Go (TUG)*.

• Sensorial-Sentidos

- Visual: Escala de señalización con la mirada. Sistema clasificación visual funcional (VFCS) hasta 19 años.
- Sensibilidad de protección: tacto, presión profunda, dolor, temperatura.
- Sensibilidad discriminativa: vibración, sentido de la posición, grafestesia, discriminación de dos puntos, estereognosia.

• Dolor

Adolescente

- Escala de Dolor de Rostros (FPS) y Escala de Dolor de Rostros - Revisada (FPS-R)
- La escala de calificación del dolor *Wong-Baker FACES*®

Adulto:

- Sin discapacidad intelectual: Escala Visual Analógica (EVA). Escala Verbal Numérica (NRS), ambas con rango entre 0-10.
- Con discapacidad intelectual: Escalas observacionales-conductuales como la FLACC-R y NCCPC-PV

• Fatiga:

- Escala severidad fatiga (FSS)
- Cuestionario autocumplimentado de la severidad e impacto de la fatiga (*The Fatigue Impact and Severity Self-Assessment*) (FISSA), para adolescentes y adultos jóvenes.

• **Evaluación nutricional básica:** peso, talla, índice de masa corporal (IMC), impedancia.

• **Evaluación funcional de la alimentación y la bebida** (EDACS) y Escala de impacto de babeo (DIS). Ver capítulo Disfagia.

• Capacidad aeróbica:

- *Shuttle run tests* (hasta 19 años) sólo en GMFCS I Y II.

- **Otras Medidas de Estructura Corporal:** RMN cerebral, RMN funcional, Estimulación magnética transcraneal, radiografías para valoración de deformidades esqueléticas y congruencia e integridad articular, densitometrías, analíticas, etc.

HERRAMIENTAS DE VALORACIÓN DE ACTIVIDAD

• Evaluación de la función motora gruesa

- Medida de la función motora gruesa (GMFM y GMFM 66).
- Análisis tridimensional de la marcha (3DGA) si hay disponibilidad.
- Análisis de la marcha observacional (2D). Escalas de Ámsterdam y Edimburgo.
- Cuestionario de movilidad funcional de Gillette (FAQ).
- *Functional Mobility Scale* (FMS) (hasta 18 años) Valora capacidad de caminar 3 distancias: 5 m: hogar; 50 m: escuela; 500 m: comunidad. Clasifica en 6 grados el nivel de asistencia requerido.
- Test de marcha 6 minutos (6MW): medida general de la capacidad funcional para caminar, que involucra la respuesta integrada de múltiples sistemas corporales. También utilizada para valoración de gasto de energía/resistencia.
- *Test Timed up to Go* (TUG): valora la capacidad de pararse, caminar, darse la vuelta y sentarse, capturando la compleja interacción entre equilibrio y movimiento, incluida la planificación, iniciación, ejecución y realización de una serie de movimientos vinculados que son comunes en las actividades diarias. Se considera predictor importante de la disminución de la capacidad de caminar.
- Test tiempo pasar de sentado-bipedestación.
- Test subir y bajar escaleras cronometradas.

• Evaluación de la función motora fina

- Escala habilidad manual (MACS).
- ABILHAND (existe la versión para niños y para adultos).
- Prueba de cajas y bloques (*Box and Blocks*) para jóvenes y adultos. Valora la destreza manual gruesa unilateral. El sujeto debe mover, uno por uno, el número máximo de bloques de un compartimiento a otro en un plazo de 60 segundos, comenzando con el miembro superior no afectado.
- Prueba de función manual de Jebsen-Taylor (JTHFT) para jóvenes y adultos. Consta de siete subtest (escritura, pasar hojas de manera simulada, levantar objetos comunes de pequeño tamaño, alimentación simulada, apilar fichas, levantar objetos livianos de gran tamaño, levantar objetos pesados de gran tamaño), que se realizan primero con la mano no dominante, y luego con la mano dominante, cada una de ellas.
- Clasificación funcional de House, con puntuación 0-8 y hasta 20 años describe función de prensión.

• Evaluación del habla y el lenguaje

- Escala Viking del habla. Valora inteligibilidad habla inicialmente utilizada en niños.

HERRAMIENTAS DE VALORACIÓN DE PARTICIPACIÓN

- Medida de la participación y el entorno para niños y jóvenes (PEM-CY). Evalúa la participación en distintos entornos; casa, colegio, comunidad, hasta 17 años.
- *Pediatrics Outcomes Data Collection Instrument* (PODCI), hasta 18 años.
- Kisdcreem aporta una imagen comprensiva del impacto general en las condiciones sociales, emocionales y físicas del bienestar del niño hasta 21 años.
- Medida de la participación en las actividades de ocio y tiempo libre/ Preferencia de actividades (CAPE/PAC). Proporcionan información

acerca de seis dimensiones de la participación (diversidad, intensidad, dónde, con quién, disfrute y preferencia) y dos categorías de actividades de ocio y tiempo libre: (i) actividades formales e informales; y (ii) cinco tipos de actividades (tiempo libre, actividad física, social, basada en habilidad y autosuperación), hasta 21 años.

- Cuestionario de hábitos de vida (LIFE-H), todas las edades.
- Medida de la Independencia Funcional (FIM): estudia tanto la actividad como la participación. Valora el grado de realización de actividades diarias y la necesidad de asistencia. Puede ser medida de resultados tras cualquier tratamiento. Valora: Autocuidados, control de esfínteres, movilidad, locomoción, comunicación e integración social en adultos.
- Índice de Barthel, escala ordinal de actividades de la vida diaria que valora tanto actividad como participación (movilidad, actividades vida diaria, continencia), en adultos.

OTRAS VALORACIONES

- **Evaluación de la calidad de vida** aporta una imagen comprensiva y real del impacto general en las condiciones sociales, emocionales y físicas del bienestar del paciente.
 - Cuestionario de calidad de vida para la PC (CP QOL-Teen), hasta 18 años.
 - Cuestionario de calidad de vida para niños y adolescentes (Peds QLTM).
- **Medidas de establecimiento de objetivos:**
 - Medida Canadiense del Rendimiento Ocupacional (COPM), valora autocuidado, productividad (educación-trabajo) y ocio, todas las edades.
 - Escala de Consecución de Objetivos (GAS).
- **Valoración de uso o necesidad de ayudas técnicas y/o férulas.**
- **Valoración de la necesidad de dispositivos de comunicación aumentativa-alternativa.**

BIBLIOGRAFÍA

1. Alriksson Schmidt A, Hägglund G, Rodby Bousquet E, et al. Follow-up of individuals with cerebral palsy through the transition years and description of adult life: The Swedish experience. *JPRM*. 2014; 7: 53-61. 10.3233/PRM-140273.
2. Benner JL, Noten S, Limsakul C, et al. Outcomes in adults with cerebral palsy: systematic review using the International Classification of Functioning, Disability and Health. *Dev Med Child Neurol*. 2019; 61: 1153–61.
3. Damiano DL, Longo E, Carolina de Campos A, et al. Systematic review of clinical guidelines related to care of individuals with cerebral palsy as part of the World Health Organization. Efforts to develop a global package of interventions for rehabilitation. *Arch Phys Med Rehabil*. 2021. 13:S0003-9993(20)31337-X. doi: 10.1016/j.apmr.2020.11.015.
4. Limsakul C, Noten S, Selb M, et al. Developing an ICF core set for adults with cerebral palsy: A global expert survey of relevant functions and contextual factors. *J Rehabil Med* 2020; 52: jrm00049.
5. Moore JL, Potter K, Blankshain K, et al. A core set of outcome measures for adults with neurologic conditions undergoing rehabilitation: A clinical practice guideline. *J Neurol Phys Ther*. 2018; 42(3):174-220.
6. Noten S, Troenosemito LAA, Limsakul C, et al. ICF core set for adults with Cerebral Palsy Study Group. Development of an ICF Core Set for adults with cerebral palsy: capturing their perspective on functioning. *Dev Med Child Neurol*. 2021 Feb 26. doi: 10.1111/dmcn.14841.
7. Rosenbaum P, Rosenbloom L. What is cerebral palsy? In: Hart H, editor. *Cerebral palsy from diagnosis to adult life*. London: Mac Keith Press; 2012. p. 3e13.
8. Schiariti V, Selb M, Cieza A, et al. International Classification of Functioning, Disability and Health core sets for children and youth with cerebral palsy: a consensus meeting. *Dev Med Child Neurol* 2015; 57: 149–58.
9. Schiariti V, Tatla S, Sauve K, et al. Toolbox of multiple-item measures aligning with the ICF Core Sets for children and youth with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol*. 2017 Mar; 21(2):252-263.
10. World Health Organization. *International Classification of Functioning, Disability and Health*. Geneva: WHO, 2001. World Health Organization. *International classification of functioning, disability and health: children & youth version*. Geneva: WHO; 2007.

03

OSTEOPOROSIS EN PARÁLISIS CEREBRAL

Dra. Mirley Echevarría Ulloa / Dra. Andreea Dumitrescu

Índice

- Introducción
- Factores de riesgo
- Diagnóstico
- Pruebas complementarias
- Tratamiento
- Bibliografía

Puntos clave

- La cantidad de mineral óseo adquirida desde el nacimiento hasta la edad adulta va a determinar el riesgo ulterior de osteoporosis.
- Los pacientes con parálisis cerebral, presentan factores de riesgo específicos para desarrollar una baja densidad mineral ósea.
- Los enfoques terapéuticos deben ir encaminados a la prevención y aparición de fracturas por fragilidad, con enorme repercusión funcional en la edad adulta.

INTRODUCCIÓN

La prevalencia de osteoporosis (OP) en adultos con parálisis cerebral (PC) se estima entre 8,0%, 10,3%, 14,5%, y 25,9% según grupos de edad de 18-30 años, 31-40, 41-50, y mayores de 50 respectivamente.

El capital óseo con el que se llega a la edad adulta es un factor condicionante del potencial desarrollo de OP que se acompaña con la edad. Por consiguiente, es de máximo interés que todas las poblaciones infantiles, tanto sanas como con patología, lleguen a la tercera década de la vida con un nivel óptimo de masa ósea que prevenga el desarrollo ulterior de OP

Durante el crecimiento, las estructuras óseas se desarrollan a través de la acción coordinada de la aposición ósea y la reabsorción permitiendo que los huesos ensanchen (aposición perióstica del hueso cortical) y alarguen (osificación osteocondral) hasta su forma adulta. Este proceso de modelado óseo comienza durante el crecimiento fetal y continúa hasta la fusión epifisaria, usualmente hasta el final de la segunda década de vida.

La adquisición de la masa ósea se realiza de manera relativamente lenta a lo largo de la infancia. Al inicio de la pubertad y con el aumento de la estatura del adolescente, la acumulación mineral ósea cambia de ritmo y se realiza de manera rápida, alcanzando un pico poco después de la ganancia de altura máxima. La media de edad a la que se produce este pico de acreción mineral ósea es a los $12,5 \pm 0,90$ años en las niñas y a los $14,1 \pm 0,95$ años en los niños de ascendencia europea. Durante los 4 años que rodean el pico de acreción ósea, se obtiene el 39% del mineral óseo corporal total. En los 4 años siguientes al pico, se alcanza el 95% de la masa ósea que se tendrá en la edad adulta. Este período de aceleración rápida es un momento de oportunidad para optimizar el pico de masa ósea. Por otra parte, algunas características esqueléticas, como la densidad cortical y la resistencia estructural, determinadas por las dimensiones y el grosor del hueso, continúan aumentando después de la fusión epifisaria hasta la tercera década de vida.

FACTORES DE RIESGO

La cantidad de mineral óseo adquirida desde el nacimiento hasta la edad adulta, obedece a distintos patrones según edad y sexo, factores hereditarios, influencias hormonales, nutrición, cargas mecánicas y exposición solar.

Los factores hereditarios en la población sana, son responsables del 60-80% de la variabilidad en la masa ósea riesgo de OP.

Dentro de los factores hormonales, la paratohormona (PTH) tiene un efecto dual sobre el metabolismo óseo. Concentraciones séricas fisiológicas estimulan el anabolismo óseo, mientras que concentraciones elevadas aumentan el catabolismo óseo. A nivel renal, estimula la actividad 1- α -hidroxilasa para aumentar la síntesis del metabolito activo de la vitamina D, el calcitriol (1,25(OH) 2D), favoreciendo indirectamente la absorción intestinal de calcio. La calcitonina inhibe la acción de los osteoclastos, motivo por el que ha sido utilizada para el tratamiento de la OP.

La hormona de crecimiento (GH) tiene junto con la nutrición, un efecto anabólico sobre el cartílago de crecimiento y el hueso. Los niños y adolescentes afectados de deficiencia de GH presentan una masa ósea disminuida.

Los esteroides gonadales (estradiol y andrógenos) son agentes reguladores del crecimiento y de la mineralización ósea y a través de la influencia que la nutrición tiene sobre su secreción, se infiere la importancia de la misma en la regularización del proceso. Los esteroides son necesarios para el brote de crecimiento puberal y la adecuada mineralización del cartílago de crecimiento y del hueso. Situaciones clínicas de hipogonadismo en ambos sexos condicionan una disminución de la masa ósea.

Las hormonas tiroideas estimulan la mineralización del cartílago de crecimiento y regulan la actividad de remodelado óseo; en situación de hipertiroidismo se observa disminución de masa ósea.

Los glucocorticoides a niveles suprafisiológicos inhiben tanto el crecimiento como la mineralización del hueso. Sin embargo, a dosis fisiológicas o discretamente superiores, como las administradas en la hiperplasia suprarrenal congénita, no tienen importante repercusión negativa sobre la masa ósea, aunque sí sobre el crecimiento.

El modelado óseo también es sensible a las cargas mecánicas, por lo que se debe enfatizar durante el crecimiento en la importancia de la actividad física, junto con una buena nutrición, una óptima ingesta de calcio y vitamina D y a una adecuada exposición a luz solar. De hecho, la *National Osteoporosis Foundation of USA*, en su última revisión sistemática, ha establecido la adecuada ingesta de calcio y la actividad física de carga, para prevención de la OP en la población sana, con un nivel A de evidencia.

El riesgo de desarrollar OP es mayor en las poblaciones con discapacidades físicas de inicio en la infancia, como la PC, debido a la alteración crónica del tono muscular, desarrollo de contracturas musculares y bajos niveles de actividad física. Durante el crecimiento, la carga mecánica baja, precipita la adaptación esquelética entre los niños con PC, incluida una microarquitectura de hueso trabecular subdesarrollada, con cortezas delgadas y baja resistencia ósea, de manera directamente proporcional al nivel de funcionalidad motora GMFCS.

Además, está publicado que los adultos jóvenes con PC (18-30 años), tienen una prevalencia de OP 7 veces mayor que sus pares sin PC, aumentando la diferencia con la edad avanzada. Diferenciándolo por sexo, en mujeres con PC de 18 a 30 años, la prevalencia es del 3,6% y en mayores de 70 años del 33,1%. En sus pares del 0,1% y 18,6% respectivamente. Para los hombres con PC entre 18 a 30 años, la prevalencia de OP es del 3,5% y del 10% en mayores de 70; sin PC: 0,1% y 2,9% respectivamente.

Con el envejecimiento, los factores que contribuyen a la OP solo empeoran. Con la edad las personas con PC suelen experimentar una disminución de la movilidad y capacidad de marcha, así como desarrollan otras enfermedades no transmisibles que contribuyen a la aparición de OP. Además, esta población es más susceptible a las complicaciones asociadas de la OP, como la fragilidad ósea, con riesgo incrementado de fracturas. La tasa anual de fracturas en pacientes con PC es del 5%, siendo el doble que la de su población de referencia. Ello hace imprescindible una prevención, diagnóstico y tratamiento adecuado.

DIAGNÓSTICO

La OP es un trastorno esquelético progresivo. Se caracteriza por una densidad mineral ósea (DMO) baja y un deterioro de la estructura del tejido óseo que conduce a un aumento de la fragilidad y al riesgo de fracturas.

El diagnóstico se basa en dos criterios:

- Resultados de la densitometría (DXA) .OP serian puntuaciones T-score inferiores a -2.5 y osteopenia T-score entre -1 y -2,5 . Lo adecuado es ajustar la DXA a la edad, género y talla del paciente, considerándose OP si la Z-score es inferior a -2.

- Antecedentes patológicos personales de fracturas significativas (fractura de hueso largo de las extremidades inferiores, fractura por compresión vertebral o dos o más fracturas de huesos largos de las extremidades superiores).

En niños y jóvenes con PC, se han objetivado factores de riesgo específicos para una baja DMO:

- Ausencia de marcha (GMFCS nivel IV o V).
- Deficiencia de vitamina D.
- Presencia de dificultades para comer, beber y tragar.
- Mal estado nutricional, bajo peso para la edad (por debajo del percentil 2).
- Historial de fracturas de bajo impacto.
- Uso de medicamentos anticonvulsivantes.

Así como otros factores de riesgo, más prevalentes en esta población, que se deben tener en cuenta:

- Inicio tardío de la pubertad, estancamiento en el desarrollo puberal, hipogonadismo tardío.
- Inhibidores de la bomba de protones utilizados durante largos períodos de tiempo (aumenta el riesgo de fracturas).

También en los adultos con PC se deben adicionar los factores de riesgo clínicos independientes de fractura de la población general (antecedentes parentales de fractura de cadera, ingesta de alcohol en 4 o más unidades por día y la artritis reumatoide.)

Los pacientes y/o cuidadores deben estar informados de este mayor riesgo de sufrir fracturas de bajo impacto, para intentar prevenirlas durante el manejo, transferencias y movilizaciones, así como desarrollar medidas de seguridad para evitar las caídas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Para la evaluación de riesgo de fracturas durante un período de tiempo, se utilizan los mismos instrumentos que para la población general: FRAX y QFracture. Sus resultados pueden ser limitados ya que no incluyen todos los factores de riesgo o pueden carecer de detalles de alguno de ellos. FRAX es aplicable a personas de entre 40 y 90 años, con o sin valores de DMO disponibles. QFracture se puede utilizar en personas de entre 30 y 84 años, aunque los valores de DMO no se pueden incorporar en el algoritmo de riesgo. En menores de 40 años con factores de riesgo se pueden utilizar ambos instrumentos para estimar la probabilidad de fractura por fragilidad a 10 años.

La analítica sanguínea recomendada debe incluir: Hemograma y Bioquímica: Calcio, calcio ionizado, fósforo, magnesio, proteínas totales, creatinina, urea, glucosa, 25-hidroxivitamina D3, PTH, TSH, T4 libre y Fosfatasa alcalina. La bioquímica orina/24h: calcio, fósforo, creatinina, reabsorción tubular de fósforo, sodio. Orina: Ca/creatinina. Las mediciones de la bioquímica en orina no se recomiendan para todos los pacientes debido a las dificultades de toma de muestra. Durante la suplementación de Ca y/o vit. D3, se deben controlar los niveles de Ca/creatinina en orina al menos anualmente. Se debe solicitar ecografía renal para descartar nefrocalcinosis si no es posible determinar la calciuria o si hay aumento de la misma.

Debido a las múltiples afecciones endocrinas como el hipotiroidismo, que también podría ser uno de los contribuyentes a la baja DMO y fracturas repetidas en personas con PC, se recomienda seguimiento por endocrinología a los adultos con PC y alto riesgo de fractura o resultado positivo de DXA.

La DXA sigue siendo la prueba *gold-standard*. Las localizaciones para la medición por DXA deben ser la columna lumbar (L1 - L4) y la región proximal del fémur, excepto la zona capital. Si la medición está limitada por una cirugía previa de escoliosis, cirugía femoral o dificultad para posicionar al paciente, a nivel lumbar se puede descartar el segmento que esté implicado en la inflexión de la curva y a nivel femoral se puede realizar la medición en la zona distal. El procedimiento puede resultar incómodo para el adulto con PC y los resultados pueden ser difíciles de interpretar, por lo que no se recomienda la DXA de rutina, pero si cuando existan 2 o más factores de riesgo.

El intervalo mínimo para repetir la DXA debe ser al menos de 6 meses, siendo aconsejable un año, salvo casos excepcionales en los que se precise evaluar la respuesta al tratamiento después de dosis altas de corticosteroides, quimioterapia o desnutrición.

Si la DXA es normal y persisten factores de riesgo, el intervalo de realización de la misma debe ser cada uno o dos años hasta que se alcance el pico de masa ósea. Una vez alcanzado se distancia cada dos años.

La radiografía (Rx) simple se debe solicitar si se sospecha fractura aguda en el segmento implicado. Además, se debe realizar Rx de columna lateral para descartar fracturas vertebrales por compresión, y en caso de que persistan los factores de riesgo, con repetición anual.

TRATAMIENTO

Si el paciente con PC tiene 1 o más factores de riesgo de baja DMO se debe elaborar un plan de atención individualizado comenzando con la **evaluación de su ingesta dietética diaria de calcio, vitamina D y tiempo de exposición a la luz solar**. La ingesta de calcio elemental debe ser de 1.300 mg diarios. (Tabla 1).

ALIMENTOS	PORCIÓN	CANTIDAD DE CALCIO QUE APORTA
Bebidas: chocolate con leche, soja, leche de arroz, zumo de naranja	1 taza (250 mg)	300 mg
Leche entera	1 taza (250 mg)	275 mg
Yogurt natural o sabor artificial	¾ taza (175 mg)	300 mg
Postre: helado, pudín y magdalenas hechas con leche	1/5 taza (125 mg)	150 mg
Queso	1 porción 45g	250 mg
Pescado azul	1 porción de 225 g	300 mg
Tofu	¼ taza (75 mg)	150 mg
Legumbres: judías negras, judías rojas, frijoles de soja, garbanzos	1 taza (250 ml)	150 mg

Tabla 1. Valores de Calcio aportado por alimentos.

Existen pocos alimentos con contenido rico en Vit. D: pescados grasos, yema de huevo y productos fortificados. Los niveles de Vit. D se determinarán al inicio y 6 meses después de iniciado el tratamiento. Se suplementa ante niveles por debajo de 20 ng/dl o entre 20-30 ng/dl y si la DXA corresponde a osteopenia u OP. Se realiza con Vit.D2/3 en dosis de 800-1.000 UI/día.

En cuanto al Ca es preferible el aumento de la ingesta, a la suplementación. Sólo en caso de no conseguirse con la dieta, y DMO baja u OP suplementar con Ca, hasta que los niveles de Vit. D sean mayores a 30 ng/dl. El tratamiento se ajustará cada seis a doce meses según varíen los niveles de Vit. D, PTH y calciuria.

La exposición a luz solar para aumentar los niveles de Vit. D se debe realizar entre 5-15 minutos/día en cara y brazos durante la primavera, verano y otoño, evitando las horas comprendidas entre las 10:00h a las 15:00h. Durante el invierno, se debe realizar durante 5-15 min/día, entre las 10:00h y las 15:00h. Las personas con mayor contenido de melanina requieren exposiciones más prolongadas al sol. Las cremas con factor de protección solar mayor a 8 absorben las radiaciones antes de que estas penetren en la piel, por lo tanto, se debe realizar la exposición solar hasta que aparezca un ligero eritema e inmediatamente después se aplica una crema de protección solar. Con este método el riesgo para la piel es mínimo.

El **ejercicio** que debe recomendarse para pacientes con baja DMO debe ser de alto impacto y baja frecuencia, por ejemplo, correr o saltar de forma reglada. Desafortunadamente no todos los pacientes con PC pueden realizar este tipo de actividad física, por lo que habría que adaptar la actividad deportiva para conseguir dicho objetivo.

En los pacientes no deambulantes se recomienda realizar un **programa de soporte de peso**. La bipedestación terapéutica se puede iniciar a los 10-14 meses de edad y el tiempo se aumentará de forma gradual hasta conseguir 60-90 min/día. Si no hay tolerancia o aparece fatiga, se puede repartir este tiempo en varias sesiones de 30 minutos cada uno a lo largo del día o si es de 90 minutos se puede realizar dos sesiones de 45 minutos.

La bipedestación terapéutica se debe incorporar a la rutina diaria y se realizará en conjunto a una actividad lúdica para que sea mejor tolerada y aceptada. Según un estudio reciente, en pacientes con tono bajo o normal, la carga de peso es mayor en bipedestadores en posición supina

sin inclinación (90°) y con 60° de abducción de MMII. En pacientes con hipertonía la mayor carga se produce en bipedestadores en posición prono, colocados en vertical (90°) y sin abducción de MMII. No se estudió el efecto a largo plazo sobre el riesgo de luxación de caderas.

Si el bipedestador no se tolera a 90° se puede permitir una inclinación hasta 70° para que la carga del peso mejore la DMO. Se debe tener en consideración la reducción de los flexos dinámicos de caderas y rodillas, hasta un máximo de 20°-30°, respetando el confort. Se recomienda el uso de ortesis antiequino (AFO) en el bipedestador para mejorar el contacto del pie en la base de apoyo y la alineación del tobillo-pie.

Contraindicaciones para la utilización del bipedestador son las fracturas agudas, cirugías que no permitan la carga, dolor en la bipedestación (debido a subluxación o luxación de la cadera, estiramiento excesivo de los tejidos blandos o presión excesiva). La subluxación o luxación de cadera en ausencia de dolor no es una contraindicación de un programa de soporte de peso.

Las recientes publicaciones de **terapia vibratoria** son prometedoras, pero no se debe realizar un programa de soporte de peso o terapia vibratoria como única opción terapéutica para prevenir una baja DMO.

La **terapia profiláctica con bisfosfonatos** (es decir, el tratamiento de una baja puntuación Z de DMO en ausencia de fractura) es difícil de justificar en personas jóvenes con PC. Sin embargo, en una revisión sistemática del 2020, al tratamiento con bisfosfonatos para la OP en PC se le asignó una calificación de "luz verde", lo que significa que existe suficiente evidencia para recomendar su uso.

Antes de comenzar el tratamiento con bisfosfonatos se debe determinar la probabilidad de fractura por fragilidad a 10 años, utilizando las herramientas de riesgo FRAX o QFracture, descritas, de acuerdo con las recomendaciones sobre la estimación del riesgo absoluto.

La elección del tratamiento debe hacerse de forma individualizada después de una discusión entre el médico responsable y el paciente o sus cuidadores, sobre el riesgo-beneficio.

Los bisfosfonatos orales (ácido alendrónico, ácido ibandronico y risedronato de sodio) se recomiendan como opciones para tratar la OP en adultos solo si:

- La persona es elegible para la evaluación de riesgos en función de su edad y sexo y
- La probabilidad en 10 años de fractura por fragilidad OP es al menos del 1%.

Los bisfosfonatos intravenosos (ácido ibandronico y ácido zoledrónico) se recomiendan como opciones para tratar la OP en adultos solo si:

- La persona es elegible para la evaluación de riesgos en función de su edad y sexo y
- La probabilidad en 10 años de fractura por fragilidad OP es al menos del 10% o
- La probabilidad en 10 años de fractura por fragilidad OP es al menos del 1% y la persona tiene dificultad para tomar bisfosfonatos orales o estos fármacos están contraindicados o no son tolerados. Ver Tabla 2.

En la revisión de la literatura, no se han encontrado tratamientos alternativos específicos en PC para la prevención secundaria en adultos. Sin embargo, está ampliamente documentado el uso de alendronato y risedronato en mujeres posmenopáusicas con OP y que han sufrido una fractura por fragilidad. Si el paciente tiene alguna contraindicación o intolerancia al alendronato o risedronato se puede utilizar denosumab, raloxifeno y teriparatida en pacientes que cumplen criterios de inclusión.

Se debe suspender el tratamiento de bisfosfonatos a los 3 años porque no hay evidencia consistente de que su continuidad suponga un beneficio adicional y de que su suspensión sea perjudicial. No obstante, se debería tener en cuenta la elección del paciente, el riesgo de fractura y la esperanza de vida.

En jóvenes con PC el tratamiento con bifosfonatos se prolongará hasta 2 años, sólo si hay una fractura por fragilidad ósea, de lo contrario se realizará durante un año.

FÁRMACO	PRESENTACIÓN Y POSOLOGÍA	INDICACIÓN
Ácido alendrónico	Comprimidos, 10 mg una vez al día	Tratamiento OP posmenopáusica. Prevención y tratamiento de OP inducida por corticosteroides en mujeres posmenopáusicas que no reciben terapia de reemplazo hormonal. Tratamiento OP en hombres.
	Comprimidos, 70 mg una vez a la semana	Tratamiento OP posmenopáusica.
Ácido ibandrónico	Comprimidos, 150 mg una vez al mes	Tratamiento OP posmenopáusica
	Inyección, 3 mg / 3 ml una vez cada 3 meses	
Risedronato de sodio	Comprimidos, 5 mg una vez al día	Tratamiento OP posmenopáusica para reducir riesgo de fracturas vertebrales o cadera. Prevención de OP (incluida OP inducida por corticosteroides) en mujeres postmenopáusicas
	Comprimidos, 35 mg una vez por semana	Tratamiento OP posmenopáusica para reducir riesgo de fracturas vertebrales o cadera. Tratamiento OP en hombres con alto riesgo de fracturas.
Ácido zoledrónico	Infusión intravenosa, 50 microgramos / ml una vez al año	Tratamiento OP posmenopáusica y OP en hombres (incluida OP inducida por Corticosteroides)

Tabla 2. Bifosfonatos más utilizado en el tratamiento de la osteoporosis.

BIBLIOGRAFÍA

1. AACPD M Osteoporosis Care Pathway Team: D Fehlings (team lead), L Switzer, R Stevenson, D Gaebler-Spira, B Dalziel, S Ozel. Osteoporosis in Cerebral Palsy. <https://www.aacpdm.org/>
2. French ZP, Caird MS, Whitney DG. Osteoporosis epidemiology among adults with cerebral palsy: Findings from private and public administrative claims data. *JBMR Plus*. 2019 Oct 7; 3(11):e10231.
3. NICE Pathways bring together everything NICE says on a topic in an interactive flowchart. Osteoporosis overview. Updated: 2020 Nov. <http://pathways.nice.org.uk/pathways/osteoporosis>
4. NICE. National Guideline Alliance (UK). Cerebral palsy in under 25s: assessment and management. London: National Institute for Health and Care Excellence (UK); 2017 Jan. PMID: 28151611.
5. NICE. Osteoporosis: assessing the risk of fragility fracture. London: National Institute for Health and Care Excellence (UK); 2017 Feb. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554920/>
6. Novak I, Morgan C, Fahey M et al. State of the evidence trafficLights 2019: Systematic review of interventions for preventing and treating children with cerebral palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2020 Feb 21;20(2):3
7. Paleg G, Altizer W, Malone R et al. Inclination, hip abduction, orientation, and tone affect weight-bearing in standing devices. *J Pediatr Rehabil Med*. 2021;10.3233/PRM-190660. doi:10.3233/PRM-190660.
8. Ritzmann R, Stark C, Krause A. Vibration therapy in patients with cerebral palsy: a systematic review. *Neuropsychiatr Dis Treat*. 2018; 14:1607-25.
9. Weaver CM, Gordon CM, Janz KF et al. The National Osteoporosis Foundation's position statement on peak bone mass development and lifestyle factors: a systematic review and implementation recommendations. *Osteoporos Int*. 2016 ; 27(4):1281-1386.

04

MÚSCULO. SARCOPENIA. PREVENCIÓN Y TRATAMIENTO

Dra. Paz Martín Maroto

Índice

- Introducción
- Biología muscular de las contracturas
- Características del músculo
- ¿Qué pasa a lo largo de la vida?
Envejecimiento musculoesquelético acelerado
- Fisiopatología de la sarcopenia
- Enfoques terapéuticos
- Bibliografía

Puntos clave

- Las características morfológicas del músculo en la parálisis cerebral (PC), darán lugar al desarrollo de sarcopenia precoz.
- Con el paso del tiempo, se produce una disminución gradual de la capacidad funcional de estos pacientes que conduce a una pérdida de su independencia.
- Los enfoques terapéuticos deben ir encaminados a promover una reserva muscular adecuada, para evitar los efectos de la sarcopenia e inactividad en los adultos con PC.

INTRODUCCIÓN

La sarcopenia fue definida por el grupo de trabajo europeo (EWGSOP), como “una pérdida de función (velocidad al caminar o fuerza de agarre) asociado con una pérdida de masa muscular”, es decir, la condición en la que se aplican al menos dos de estos tres criterios:

- masa muscular baja
- baja fuerza muscular y/o
- bajo rendimiento físico

Inicialmente la definición de sarcopenia se limitaba a describir la atrofia muscular relacionada con la edad. Actualmente se reconoce que el desarrollo de la misma, se produce no sólo con el envejecimiento y la pérdida de masa muscular, también puede derivar del desuso, inflamación crónica, ingesta inadecuada de macro y micronutrientes, o estar asociada a enfermedades agudas y crónicas, las cuales no están necesariamente relacionadas con la edad. Por lo que, al fenotipo de sarcopenia pueden contribuir muchas y diversas causas más allá del envejecimiento.

A pesar de que se ha puesto muy poco énfasis en la investigación sobre la historia natural del envejecimiento específicamente en la PC, y menos aún con respecto a los determinantes o prevención de la pérdida de masa muscular, el creciente interés de la ciencia por la preservación muscular en la población general, ha dado lugar a considerar la mejora del conocimiento y la evidencia de factores relacionados con la sarcopenia también en las personas con PC.

BIOLOGÍA MUSCULAR DE LAS CONTRACTURAS

En los últimos años, la comprensión de las adaptaciones a nivel tisular (tanto funcionales como estructurales) en las contracturas musculares en la PC ha mejorado notablemente.

Las contracturas musculares definidas como la limitación del movimiento articular que resulta de una elevada fuerza muscular pasiva, son complicaciones comunes de la PC.

Su historia natural se conoce con precisión, y si bien inicialmente son “dinámicas”, con el paso del tiempo originan “deformidades progresivas estructuradas” con rango de movimiento limitado y una repercusión funcional variable.

Estudios poblacionales han demostrado que la espasticidad aumenta con la edad hasta los cuatro años de vida, después de la cual, hay una constante disminución anual del tono muscular hasta los 12 años; y niños mayores muestran limitaciones en el rango de movimiento presumiblemente más asociado con el cambio en las propiedades intrínsecas de los músculos esqueléticos. Incluso en los niños más pequeños, la espasticidad no parece ser el único contribuyente a las contracturas, y se observan cambios en las propiedades mecánicas pasivas. Es más, estudios a largo plazo en pacientes con PC en los que se han aplicado tratamientos para reducir o eliminar la espasticidad (vg infiltraciones de toxina botulínica o rizotomias dorsales), sugieren que el desarrollo de contracturas no es simplemente causado por la presencia de espasticidad.

Muchos investigadores han evaluado los cambios en las propiedades musculares en la población PC, como el tamaño del vientre muscular, la longitud del músculo, la longitud del fascículo y longitud del sarcómero, todo lo cual puede ayudar a explicar esta observación.

CARACTERÍSTICAS DEL MÚSCULO

Crecimiento y volumen muscular

Los músculos de los pacientes con PC son más cortos y pequeños, y contienen fibras de diámetro reducido. En general, parece que los tipos de las fibras musculares (contracción rápida y lenta), no se ven afectados de manera uniforme por la PC; ya que existen estudios que informan de la transformación de las fibras lentas a rápidas, mientras que otros informan del proceso contrario. Estos resultados incoherentes se deben principalmente a que el tipo de fibra varía mucho entre los músculos muestreados, y a que estos muestreos son muy poco fiables. Por lo tanto, la disminución del diámetro de las fibras, que da lugar a un músculo con menor área de generación de fuerza, explicaría en parte la disminución de la fuerza en estos pacientes.

Composición muscular

• Cambios en el sarcómero

El cambio más dramático y sin precedentes que se ha documentado en los músculos de los pacientes con PC, es la presencia de una composición muscular con menor número de sarcómeros (aproximadamente un 40% menos en comparación con niños con desarrollo típico -DT-), y estos sarcómeros a su vez presentan una longitud casi el doble de la normal.

El sarcómero -unidad funcional de contracción del músculo- está muy alargado aunque el músculo esté muy acortado. Estos sarcómeros largos en músculos cortos producen una adaptación muscular paradójica, observada en las contracturas musculares debidas a la PC.

Se cree que los sarcómeros extremadamente largos generan una fuerza activa relativamente baja y podrían contribuir también a la debilidad observada en los niños con PC, además de los cambios de tamaño mencionados anteriormente. Las longitudes de sarcómero más largas también se asocian a fuerzas musculares pasivas elevadas (es decir, la fuerza muscular soportada por el tejido en ausencia de cualquier activación neural). Hasta la fecha, la base mecánica de estos sarcómeros extremadamente largos observados en individuos con PC es desconocida.

En niños con DT, el hueso crece y estira las miofibras que responden añadiendo nuevos sarcómeros para mantener la capacidad de excursión de la fibra, y en consecuencia, el rango de movimiento. Por el contrario, en el caso de niños con PC, con el estiramiento muscular, hay un aumento en la longitud de las miofibras sin el concomitante aumento en el número de sarcómeros que se refleja por una longitud de fibra similar con sarcómeros sobreestirados y desarrollo de contractura.

• Cambios en la matriz extracelular (MEC) y propiedades mecánicas

Estudios de evaluación inmunohistoquímica de secciones de músculos contracturados en PC muestran un aumento cuantitativo significativo de la MEC alrededor de las miofibras, del espacio extracelular en comparación con la masa celular; así como un aumento cualitativo del colágeno tipo I y laminina, en comparación a los músculos de los niños con DT.

La hipertrofia de la MEC, es el cambio mecánico más constante observado en los músculos de los pacientes con PC, y es lo que conduce a un aumento de la rigidez muscular.

Aunque el aumento del contenido de colágeno y el volumen del espacio extracelular se correlacionan con un aumento de la rigidez, no se correlacionan bien con las propiedades biomecánicas del tejido. La estructura de la MEC (organización y reticulación del colágeno), así como otros constituyentes no colágenos (como el ácido hialurónico, decorina, biglicano y ácido urónico), también pueden influir en las mismas.

Las diferencias en la rigidez entre los distintos músculos, potencialmente resultan de las diferencias en la calidad y disposición de la MEC. Hay que destacar la importancia de estudiar los músculos individualmente en lugar de hacer generalizaciones, especialmente en el caso de trastornos muy heterogéneos como ocurre en la PC.

• **Células madre musculares**

Otro cambio fundamental en los músculos contracturados en la PC, que puede tener implicaciones terapéuticas directas, es la disminución en la cantidad de células madre musculares, conocidas como células satélite. La célula satélite del músculo se considera la célula precursora responsable de la mayor parte del crecimiento del músculo esquelético, y es crucial para la regeneración muscular. Estudios de citometría de flujo han demostrado que la cantidad de células satélite se reduce en aproximadamente un 70% en los músculos de los niños con contracturas con PC en comparación con los DT de la misma edad.

Si se reduce el número de células satélite, sugeriría algún tipo de defecto en el desarrollo o maduración en los músculos en la PC. De hecho, la disminución del número de células satélite podría explicar como consecuencia la reducción del tamaño de las fibras, con un deterioro del crecimiento muscular. El aumento de la longitud del sarcómero podría resultar de una disminución de la capacidad del músculo con PC para agregar sarcómeros en serie, lo que normalmente permite que una fibra muscular sana crezca en longitud mientras se mantiene una longitud de sarcómero casi constante. Finalmente, el exceso de MEC observado en individuos con PC puede ser causado en parte por la disminución del número de células satélite. Todos estos cambios conllevarían a la formación de contracturas.

La pregunta sobre el mecanismo celular que podría explicar estos cambios sigue sin respuesta. Sin embargo, existe la emocionante posibilidad que si se determinara este mecanismo, un nuevo enfoque terapéutico para tratar las contracturas del músculo esquelético en la PC podría desarrollarse.

Las futuras investigaciones utilizarán la medicina regenerativa para proporcionar nuevas terapias que mejoren la función de las células madre musculares, y por ello prevenir el desarrollo de contracturas.

¿QUÉ PASA A LO LARGO DE LA VIDA? ENVEJECIMIENTO MUSCULOESQUELÉTICO ACELERADO

Si bien la pérdida de la masa muscular y de la función es evidente en la edad avanzada en la población general, los músculos más pequeños y la atrofia precoz están presentes a edad temprana en individuos con PC. Así mismo, las diferencias individuales determinan el grado de impacto en el rendimiento físico, la movilidad y la capacidad funcional. Con el paso de los años, se observa una disminución gradual de la capacidad funcional en todos los niveles del sistema de clasificación de la función motora gruesa (GMFCS). Aproximadamente el 75% de las personas con PC que alguna vez fueron ambulantes, finalmente dejaron de deambular. Los adolescentes con PC entran en la vida adulta con reducida fuerza y reserva funcional, y un tercio de los adultos, experimentan una disminución en la capacidad para caminar antes de los 35 años. No sólo los adolescentes clasificados con niveles de GMFCS III-V corren el riesgo de perder la función motora y rendimiento físico; sino también, está bien documentado que aquellos con niveles altos de funcionamiento (GMFCS I-II), tienen un mayor riesgo de perder habilidades para caminar o recurrir a dispositivos de asistencia en la edad adulta; lo que conduce a disminuciones sustanciales en habilidades, actividades de la vida diaria y/o movilidad, y en última instancia, a una pérdida de independencia.

Estas observaciones clínicas han provocado una comparación con adultos mayores sin PC, y el término “envejecimiento musculoesquelético acelerado” ha sido propuesto para describir el fenotipo muscular característico de la PC a lo largo de la vida.

Como se ha detallado previamente, el músculo en los pacientes con PC presenta una reducción del crecimiento longitudinal, que junto con la disminución de volumen y calidad alterada (con mayor tejido conectivo e infiltración de grasa inter e intramuscular), limita en gran medida la capacidad de generación de fuerza del músculo. Por otro lado, las alteraciones tisulares descritas, reducen aún más la fuerza y las capacidades de generación de movimiento.

Todo ello, combinado con un control neuronal alterado, contribuyen a la disminución de la fuerza y de la potencia muscular en comparación con la población general.

Este envejecimiento musculoesquelético acelerado, dará lugar a la aparición de sarcopenia precoz en pacientes con PC.

FISIOPATOLOGÍA DE LA SARCOPENIA

La calidad muscular alterada no es el único factor responsable del desarrollo de sarcopenia en estos pacientes (Fig. 1).

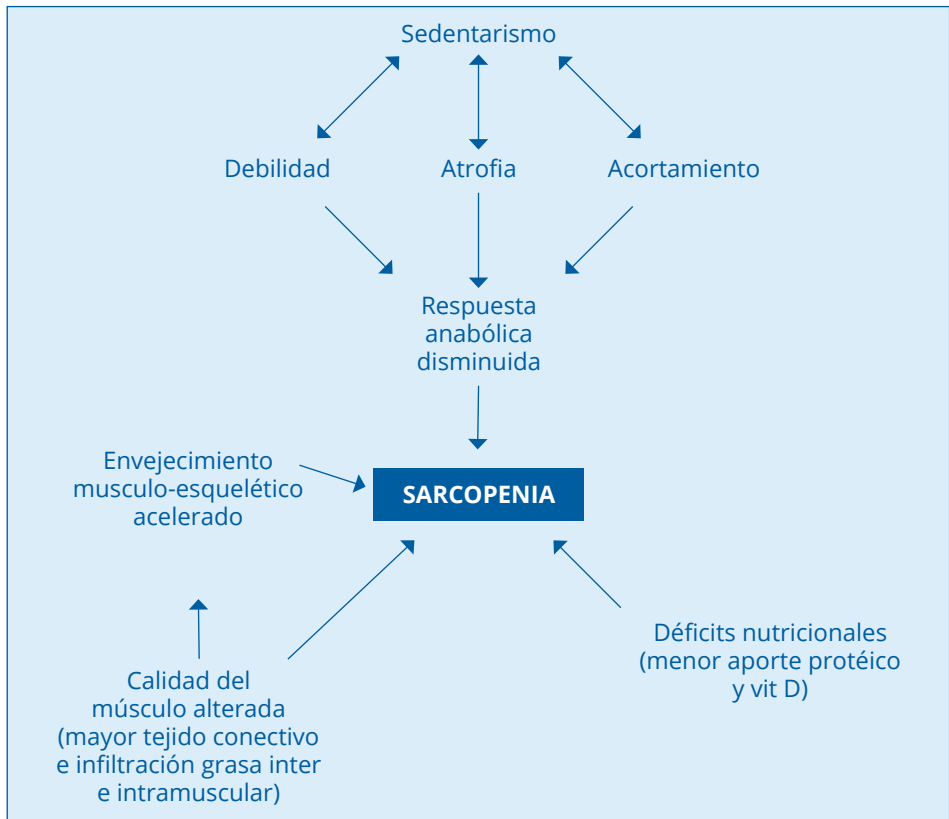


Fig.1. Factores que influyen en el desarrollo de la sarcopenia precoz.

No hay que olvidar que la población con PC tiende a tener uno de los estilos de vida más sedentarios. Los niños con PC (de 2 a 3 años de edad) muestran significativamente un comportamiento más sedentario que los niños con DT y, como era de esperar, el nivel de GMFCS se correlaciona con el comportamiento sedentario, con mayor comportamiento sedentario en aquellos con niveles IV y V. La disminución de los niveles de actividad no solo provoca debilidad muscular, atrofia muscular por desuso y acortamiento muscular, sino también mayores limitaciones de actividad, que provocan un círculo vicioso de inactividad y desuso. Los niveles de actividad física bajos y el desuso relacionado, hacen plausible que los pacientes con PC tengan respuestas anabólicas disminuidas, en un grado similar al observado en ancianos con sarcopenia.

Por último, algunos de los factores nutricionales que contribuyen al desarrollo de la sarcopenia también podrían desempeñar un papel en la función muscular de los pacientes con PC, como una ingesta inadecuada de proteínas y vitamina D.

En resumen, el envejecimiento musculoesquelético acelerado asociado al comportamiento sedentario habitual, y sarcopenia prematura, pueden aumentar la gravedad del deterioro funcional a lo largo de la edad adulta en el PC, produciendo una causa circular y consecuencia de eventos. Esto conducirá hacia una disminución de la actividad, mayor restricción de la participación y un deterioro latente de la morfología musculoesquelética; y en última instancia, podrá desarrollar enfermedad cardiometabólica, fragilidad y/o mortalidad temprana.

ENFOQUES TERAPÉUTICOS

Basándose en la fisiopatología de la sarcopenia y las deficiencias nutricionales prevalentes en la población con PC, tiene sentido que los enfoques terapéuticos para maximizar la masa y la reserva muscular, puedan mejorar la funcionalidad, la fuerza, la resistencia, y salud metabólica general en estos pacientes.

Intervenciones dietéticas

En la población general, está bien establecido que la ingestión adecuada de proteínas en la dieta estimula la síntesis de proteínas del músculo esquelético e inhibe la degradación de las mismas, resultando en un ba-

lance proteico positivo y ganancia neta de masa muscular. Sin embargo, faltan estudios de intervención nutricional comparables en pacientes con PC; así como de suplementación nutricional en combinación con programas de entrenamiento de resistencia muscular.

Programas de entrenamiento de fuerza

Existe evidencia preliminar de que el entrenamiento de la fuerza conduce a la hipertrofia muscular en niños y adolescentes con PC. Aunque se han establecido guías con pautas de dosificación para el entrenamiento de resistencia, con dosis para el entrenamiento de la fuerza y de la potencia muscular (Tabla 1), hasta la fecha existe escasez de estudios que midan parámetros morfológicos y arquitectónicos del músculo después del entrenamiento de fuerza en estos individuos.

PARÁMETRO	INTENSIDAD	VOLUMEN	VELOCIDAD	FRECUENCIA	DURACIÓN	DESCANSO
Fuerza muscular	70-85% de 1 RM	3 series de 6-10 repeticiones	Lenta y moderada controlada	2-3 d/sem (días no consecutivos)	8-20 sem	1-2 min entre series 48 h entre sesiones
Potencia muscular	60 a \geq 80% de 1 RM	3-6 series de 10 repeticiones	Concéntrico: rápido como sea posible Excéntrico: lento y controlado más de 2-3 s	2-3 d/sem (días no consecutivos)	8-20 sem	1-2 min entre series 48 h entre sesiones

Tabla 1. Pautas de dosificación para el entrenamiento de fuerza y potencia muscular

1RM: una repetición máxima

Por otra parte, los programas de fortalecimiento en adultos con PC producen ganancias positivas en la fuerza muscular, aunque los cambios funcionales observados en la dimensión de actividad, siguiendo el marco conceptual de la Clasificación Internacional de Funcionamiento y Discapacidad (CIF), son inconsistentes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cruz-Jentoft AJ, Bahat G, Bauer et al. Sarcopenia: revised European consensus on definition and diagnosis. *Age and ageing*. 2019; 48,1: 16-31. doi:10.1093/ageing/afy169. Erratum in: *Age Ageing*. 2019 Jul 1;48(4):601.
2. Gillett JG, Boyd RN, Carty CP, et al .The impact of strength training on skeletal muscle morphology and architecture in children and adolescents with spastic cerebral palsy: A systematic review. *Res Dev Disabil*. 2016;56:183-96.
3. Graham HK, Rosenbaum P, Paneth N, et al. Cerebral palsy. *Nat Rev Dis Primers*.2016; 2:15082. doi:10.1038/nrdp.2015.82.
4. Mathewson MA, Lieber RL. Pathophysiology of muscle contractures in cerebral palsy. *Phys Med Rehabil Clin N Am*.2015; 26(1):57-67.
5. Moreau N.G. Muscle performance in children and youth with cerebral palsy: implications for resistance training. En: F. Miller et al.(eds.), *Cerebral Palsy*.2019. https://doi.org/10.1007/978-3-319-50592-3_164-1
6. Peterson MD, Gordon PM, Hurvitz EA. Chronic disease risk among adults with cerebral palsy: the role of premature sarcopenia, obesity and sedentary behaviour. *Obes Rev*. 2013;14(2):171-82.
7. Ross SM, MacDonald M, Bigouette JP. Effects of strength training on mobility in adults with cerebral palsy: A systematic review. *Disabil Health J*. 2016;9(3):375-84.
8. Verschuren O, Smorenburg ARP, Luiking Y, et al. Determinants of muscle preservation in individuals with cerebral palsy across the lifespan: a narrative review of the literature. *J Cachexia Sarcopenia Muscle*. 2018;9(3):453-464.

05

TRATAMIENTO DE LA ESPASTICIDAD

Dra. Andreea Dumitrescu / Dra. Mirley Echevarría Ulloa

Índice

- Introducción
- Tratamiento farmacológico oral
- Baclofeno intratecal
- Infiltración de toxina botulínica
- Rizotomía dorsal selectiva (RDS)
- Bibliografía

Puntos clave

- La espasticidad es la alteración más común del tono muscular asociado con la parálisis cerebral.
- La diferencia entre espasticidad, resistencia voluntaria y contracturas estructuradas requiere una cuidadosa evaluación, por su diferente enfoque terapéutico.
- El tratamiento farmacológico de la espasticidad tiene que ir acompañado de un programa rehabilitador global, para la obtención de mejoras funcionales.

INTRODUCCIÓN

La parálisis cerebral (PC) conlleva un deterioro funcional relacionado con la edad, que implica una mayor necesidad de dispositivos de asistencia y sillas de ruedas. Un estudio de individuos con PC de hasta 21 años mostró que los clasificados en los niveles III a V del GMFCS, consiguen su máxima función motora en la infancia, mientras que los individuos de los niveles I o II mantienen una función motora gruesa estable hasta la edad de adulto joven y posteriormente decreciente con mayores dificultades para la marcha y aumento de la frecuencia en el uso de dispositivos de asistencia. La causa más frecuente de este deterioro, es la aparición y progresión de las rigideces músculoarticulares.

La PC se caracteriza por la presencia de cuatro alteraciones neuromusculares:

- paresia (incapacidad para activar al máximo los músculos).
- deterioro del control motor selectivo, con coactivación de la musculatura agonista – antagonista que disminuye la fuerza neta que actúa sobre una articulación, aumenta el gasto energético y puede contribuir a la fatiga.
- rigideces secundarias a los cambios estructurales a nivel de los músculos y alteración de la ratio tendón – músculo.
- alteraciones del tono (espasticidad y/o distonía).

Las contracturas, son inicialmente dinámicas (acompañadas de espasticidad), pero con el paso del tiempo se vuelven estáticas y estructuradas. Su aparición y progresión no están mediadas únicamente por la hipertonía, sino también por los cambios en la arquitectura del músculo y tejidos no contráctiles y crecimiento muscular reducido secundario a la disminución de la activación neural.

La espasticidad es la alteración más común del tono muscular asociado con la PC, presente en aproximadamente 70% de los enfermos. Se define como una resistencia al movimiento velocidad dependiente acompañada de una amplia gama de espasmos musculares. Se asocia al aumento de los reflejos osteotendinosos y presencia de clonus.

La distonía se define como una alteración involuntaria en el patrón de activación muscular durante el movimiento voluntario y se caracteriza por su variabilidad, a menudo aumentada con la intención o la emoción, movimientos repetitivos y/o posturas anormales.

Algunas personas hacen un uso funcional de su tono muscular aumentado por espasticidad y distonía, por ejemplo durante la marcha o transferencias. Sin embargo, la espasticidad severa limita las funciones motoras, induce dolor y tiene un impacto negativo en la calidad de vida.

La evolución de la espasticidad en la infancia está ampliamente documentada. El mayor tono en flexores plantares tiene lugar a los 4-5 años, con una estabilización posterior y una mínima mejora con el tiempo, al menos hasta los 15 años. También se observa un aumento del tono proximal con la edad (en los flexores de rodilla), más evidente entre los 7 y 14 años. Por lo tanto, los estudios afirman que la espasticidad en la infancia tiene diferente evolución a nivel de los distintos grupos musculares.

En adultos la evolución de la espasticidad no se ha estudiado de forma tan rigurosa y su evolución natural puede verse complicada por el aumento del riesgo de ictus y mielopatía en esta población, lo que aportaría nuevas etiologías de la espasticidad a medida que las personas con PC envejecen. Además, ciertas condiciones médicas (infecciones, úlceras por presión, estreñimiento, estrés, dolor...), más propias de la edad adulta, pueden empeorar la espasticidad y distonía y deben ser identificadas y tratadas de manera etiológica, más allá del manejo de la propia espasticidad.

Se recomienda un enfoque gradual de las intervenciones sobre la espasticidad y distonía, dependiendo de la tolerabilidad del tratamiento y su eficacia. Los objetivos deben ser consensuados con el paciente y/o cuidador. Se busca no sólo una disminución simple del tono muscular, sino también cambios funcionales con aumento de la participación y mejora de la calidad de vida relacionada con la salud.

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO ORAL

Tratamiento de la distonía

En los casos en los que se considere que la distonía es grave y generalizada, interfiere en el descanso e induce a la aparición de dolor y posturas anormales que influyen negativamente en la función, se recomienda un tratamiento específico, siendo el baclofeno oral de primera elección. Si no se consigue una respuesta satisfactoria, se puede emplear trihexifenidilo como medicación de segunda línea.

Otros medicamentos orales deben ser considerados para indicaciones específicas, por ejemplo, gabapentina si la distonía asocia dolor, benzodiazepinas y clonidina en trastornos de sueño y status distónico.

Hay algunas formas de distonía, aunque menos frecuentes que responden al tratamiento con levodopa.

Progresivamente aumenta el número de publicaciones que hacen referencia a la estimulación cerebral profunda.

Tratamientos no invasivos de la espasticidad

- **Diazepam:** Es particularmente útil cuando se desea un efecto rápido (espasmos musculares, crisis dolorosa). Se debe administrar por la noche; si la respuesta no es satisfactoria, se aumenta la dosis o se añade una dosis diurna. A considerar cambio a baclofeno oral si hace falta un tratamiento prolongado. Dosis inicial 5-10 mg. Dosis máxima de mantenimiento 25 mg/día, durante 6-12 semanas, incluida la retirada gradual.
- **Baclofeno oral:** Indicado si la espasticidad contribuye al disconfort o dolor, presencia de espasmos musculares frecuentes, limitaciones funcionales. Es útil sobre todo cuando se desean efectos duraderos (por ejemplo para aliviar el dolor crónico o mejorar la función motora). El tratamiento debe comenzar con una dosis baja (5-10 mg/día) e ir aumentando de forma escalonada a lo largo de unas 4 semanas para conseguir el efecto terapéutico óptimo. Dosis máxima 40 mg/día, repartidos en tres o cuatro tomas.

¿Cuándo continuar o suspender diazepam o baclofeno oral? Continuar utilizando el diazepam oral o el baclofeno oral si tienen un beneficio clínico y son bien tolerados. La revisión de la situación clínica y adecuación del tratamiento, debe hacerse al menos cada 6 meses.

Si se producen efectos adversos (como somnolencia) que interfieran con sus actividades cotidianas se puede plantear la reducción de dosis o la interrupción del tratamiento.

Si la respuesta al diazepam y baclofeno oral utilizados de manera aislada durante 4-6 semanas es insatisfactoria, se puede considerar un tratamiento combinado utilizando ambos fármacos.

Si el tratamiento con diazepam oral y/o baclofeno ha durado varias semanas, al suspenderlo se debe reducir la dosis de forma escalonada para evitar síndrome de abstinencia (estado de confusión, alucinaciones, convulsiones potencialmente letales).

- **Los cannabinoides** inhalados en recientes estudios en pacientes adolescentes y adultos jóvenes, parecen proporcionar mejoría clínica, en cuanto a una mayor relajación del tono muscular, que permitiría un mejor control motor y disminución del dolor. En caso de espasticidad refractaria a otros tratamientos, también podría ser otra opción en este grupo de edad.

BACLOFENO INTRATECAL (ITB)

La utilidad del baclofeno oral se ha visto limitada por su efecto secundario sedante. La administración intratecal es mucho más eficaz tanto para la espasticidad como para la distonía con dosificaciones mucho más bajas que el baclofeno oral y por lo tanto una menor probabilidad de causar sedación.

Selección de pacientes: Está indicado para el tratamiento de la hipertonía con una puntuación en la escala de Ashworth ≥ 3 y cuando se considera que la reducción del tono contribuiría a alcanzar objetivos funcionales, conseguir mayor comodidad, facilitar los cuidados, prevenir o tratar deformidades.

No hay consenso sobre si se deben agotar todos los medicamentos antiespásticos orales antes de considerar la bomba intratecal. Dado que el ITB requiere cirugía y seguimiento a largo plazo en centros especializados, algunos autores proponen que se consideren primero opciones más conservadoras. Una respuesta insuficiente a baclofeno oral no es contraindicación de la administración intratecal del fármaco. Por otro lado, el comité NICE en su guía publicada en enero 2019 recomienda que ITB sólo se considere cuando la medicación enteral o intramuscular es ineficaz o los efectos secundarios son importantes.

Un segundo tema de controversia es si es necesaria una prueba previa a la implantación de bomba ITB con un bolo administrado por punción lumbar y seguido de evaluaciones frecuentes del tono durante 6 a 8 horas. Algunos centros ya no la realizan en personas en las que la espasticidad es la principal anomalía de tono, porque está demostrado que el ITB es eficaz en el tratamiento de la espasticidad. Además, el resultado funcional después de la implantación de la bomba se ve afectado por la terapia de rehabilitación.

Después de la implantación de la bomba, conviene que el paciente se someta a tratamiento rehabilitador con fisioterapia y / o terapia ocupacional. Si estaba realizando actividades en bipedestación antes del implante de la bomba, el tratamiento rehabilitador puede aportar información sobre la posible necesidad de ajustes de dosis para permitir que esas actividades

se continúen de manera segura. Meythaler y col reportaron, tras implante de la bomba de baclofeno y un período de rehabilitación intensiva, mejora en las actividades de la vida diaria, mayor comodidad y capacidad para las transferencias y mayor facilidad para controlar y manipular sillas de ruedas.

Por lo general, no se alcanza una dosis estable de ITB hasta 6 a 9 meses después de la implantación de la bomba. Con la bomba programable es posible proporcionar baclofeno a un ritmo constante o si es necesario variar el ritmo durante el transcurso del día.

Posibles complicaciones de la bomba intratecal de baclofeno

Efectos adversos relacionados con la bomba: infecciones, fugas de líquido cefalorraquídeo, migración del catéter fuera del espacio intratecal, obstrucción del catéter, desplazamiento de la bomba. Se deben evaluar dispositivos como cinturones de seguridad para sillas de ruedas y ortesis para asegurarse de que no estén causando una presión excesiva sobre el área de la bomba.

Efectos adversos relacionados con la medicación: afectación cognitiva, apatía y fatiga (dosis dependiente), estreñimiento, incontinencia, globo vesical.

Síndrome de abstinencia al baclofeno intratecal

Puede ocurrir cuando la liberación de la medicación intratecal se interrumpe bruscamente por cualquier motivo y es potencialmente mortal. Consiste en espasmos musculares, aumento rápido del tono muscular, malestar general, disestesias (típicamente prurito), diaforesis y alucinaciones. No tratado puede progresar a rabdomiólisis y fallo multiorgánico. Se han empleado para su resolución baclofeno oral, benzodiazepinas y otros fármacos, pero la intervención más eficaz es restaurar la administración intratecal de baclofeno lo antes posible.

Consideraciones en adolescentes con PC

Distintos autores han sugerido que se considere la posibilidad de implantar bombas ITB a medida que los enfermos se acercan a la adolescencia para disminuir la probabilidad de desarrollo de contracturas durante este

período de rápido crecimiento óseo y la necesidad de cirugías ortopédicas. En teoría, esto podría ser una medida temporal, seguida por el destete y la suspensión del baclofeno después de que se complete el crecimiento.

INFILTRACIÓN DE TOXINA BOTULÍNICA

La infiltración de toxina botulínica (BoNT) está indicada en espasticidad focal y distonía focal y debe ser usada como tratamiento adyuvante junto con terapias rehabilitadoras (técnicas de terapia ocupacional y fisioterapia, ferulización, yesos seriados). Produce una reducción del tono durante 3 a 6 meses útil para aumentar los recorridos articulares activos y pasivos y mejorar las habilidades motoras.

Miembro superior

Los pacientes con nivel funcional MACS I-III pueden lograr una mejoría en la función de la extremidad con un tratamiento combinado de infiltración BoNT e intervención rehabilitadora. Hay evidencia que apoya tanto los programas de restricción del lado sano (*Constraint-Induced Movement Therapy CIMT*), como el entrenamiento bimanual.

Si el objetivo es mejorar el uso de la mano y el rendimiento funcional, la infiltración de BoNT según opinión de los expertos está indicada si:

- Espasticidad de leve a moderada.
- Mínima rigidez.
- Movimiento activo de la extremidad afecta (debe haber un control motor selectivo con la capacidad de al menos iniciar el movimiento del músculo antagonista al músculo que se inyecta).
- Fuerza de agarre adecuada.
- Capacidad para participar en un programa de intervención intensivo (sin deterioro conductual/intelectual significativo).
- Familiares/cuidadores motivados y colaboradores.

En pacientes con nivel funcional MACS IV-V los objetivos de la infiltración BoNT son disminución de los síntomas (dolor, deformidad...), mantener la integridad de la piel, retrasar la necesidad de cirugía ortopédica y mejorar la tolerancia al uso de ortesis.

Indicaciones para el tratamiento sintomático con BoNT (opinión de los expertos):

- Espasticidad de moderada a grave.
- Puede haber una contractura fija que requerirá un programa complementario de yesos seriados.
- Que el paciente pueda tolerar un programa complementario de férulas de termoplástico.

El tratamiento sintomático no está contraindicado en ausencia de movimiento activo de la extremidad afecta o en caso de déficit intelectual.

Miembro inferior

El tratamiento del equino dinámico con infiltración de BoNT seguida por colocación de yeso mejora la dorsiflexión del tobillo y algunos parámetros de la marcha (longitud del paso, velocidad de la marcha), pero es una opción terapéutica solamente en niños pequeños (2-10 años). La evolución natural del patrón de marcha del niño deambulante, especialmente con afectación bilateral, es hacia una marcha agazapada, disminuyendo el riesgo de deformidad en equino con el tiempo. Con la edad, la pérdida de fuerza de los flexores plantares y el aumento del índice de masa corporal, parecen ser los factores más relevantes para los cambios del rango articular del tobillo, mientras que el aumento de la dorsiflexión pasiva se ha identificado como un factor de riesgo para la evolución hacia un patrón de marcha agazapada.

La infiltración de BoNT en adultos con PC ha demostrado ser eficaz en la reducción de la espasticidad, sin embargo, los resultados funcionales no están claros. Algunos autores han reportado mejora en la longitud de la zancada, flexión de cadera y rodilla durante la fase de balanceo y facilitación de las transferencias, mientras otros afirman que dichos cambios no son suficientes o clínicamente relevantes para una mejora significativa del patrón de marcha.

La infiltración también disminuye el dolor a corto plazo, sea por el efecto directo de la BoNT sobre las fibras C, o sea secundario a la reducción de la espasticidad, que hace disminuir los espasmos musculares, permite un mejor posicionamiento y evita la aparición de lesiones cutáneas.

RIZOTOMÍA DORSAL SELECTIVA

Rizotomía dorsal selectiva (RDS) en niños y sus efectos a largo plazo

Es un procedimiento quirúrgico único que reduce la aferencia sensorial a los arcos reflejos sensomotores de la médula espinal responsables del aumento del tono muscular, dividiendo algunas de las raíces nerviosas sensoriales lumbares. Produce una reducción clínicamente significativa del tono muscular. Indicado fundamentalmente en niños con edades entre 3 y 10 años con diplejía espástica y GMFCS I-III, con una buena fuerza en miembros inferiores y musculatura del tronco, en ausencia de deformidades musculoesqueléticas, distonía, ataxia o atetosis. Con menos frecuencia en pacientes con tetraplejía espástica, teniendo como objetivos en estos casos un correcto posicionamiento, control de la espasticidad, facilitar la higiene y cuidados diarios.

Es necesario realizar un tratamiento rehabilitador intensivo (habitualmente con fisioterapia, pero también hay autores que recomiendan terapia ocupacional) durante varios meses hasta un año después de la intervención, sobre todo en los pacientes previamente deambulantes.

Persistencia de los efectos en adolescentes y adultos jóvenes

Los efectos de la RDS a largo plazo van disminuyendo. Un estudio de Tedroff et al. de 2011 sobre los efectos 10 años después de la intervención habla de una ligera reaparición de la espasticidad en rodilla y tobillo, disminución de la amplitud de movimiento de las articulaciones y un declive en la función motora gruesa. Un estudio de Bolster de 2013 sobre los efectos de la RDS a los 5 y 10 años en niños con GMFCS I-III informa de una mejoría de la motricidad gruesa mayor de lo esperado a los 5 años en más de un tercio de los participantes, pero este porcentaje disminuye a los 10 años.

Sin embargo, Park et al. hicieron una encuesta a 95 adultos 20 años después de la RDS (realizada en la infancia) y la gran mayoría de ellos (91%) referían un impacto positivo en su calidad de vida, 42% habían mejorado con la RDS su nivel funcional de la marcha en la escala GMFCS, y otro 42% mantenían el mismo nivel funcional que antes de la intervención. El estudio no incluyó una evaluación objetiva de los cambios cualitativos de la marcha (zancada, cadencia, equilibrio, patrón general).

Varios autores comentan la necesidad de un tratamiento adicional después de la RDS (habitualmente toxina botulínica o cirugía de partes blandas y/u ósea) dada la reaparición de la espasticidad y retracciones.

Rizotomía dorsal selectiva en la edad adulta:

Aunque la eficacia de la RDS en niños está demostrada, los resultados de la intervención en la edad adulta siguen siendo indeterminados.

El objetivo principal de la RDS en adultos es frenar o invertir el declive de las funciones motoras y ambulatorias. Un objetivo secundario es el alivio del dolor musculoesquelético.

Hay estudios (Park et al.) que apoyan su uso en la edad adulta sobre todo para aplazar el deterioro de la marcha, mejorar el equilibrio en bipedestación estática y dinámica, disminuir el dolor musculoesquelético. A pesar de la evidente reducción de la espasticidad tras RDS, sólo un bajo porcentaje de los pacientes (18-23%) mejorarán su nivel funcional tras la intervención, mientras que la mayoría se mantendrán en el mismo nivel GMFCS.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bolster EA, van Schie PE, Becher JG, et al. Long-term effect of selective dorsal rhizotomy on gross motor function in ambulant children with spastic bilateral cerebral palsy, compared with reference centiles. *Dev Med Child Neurol.* 2013;55(7):610-6.
2. Bromham N, Dworzynski K, Eunson P, et al. Guideline Committee Cerebral palsy in adults: summary of NICE guidance. *BMJ.* 2019;19: 364:l806.
3. Fehlings D, Novak I, Berweck S, et al. Botulinum toxin assessment, intervention and follow-up for paediatric upper limb hypertonicity: international consensus statement. *Eur J Neurol.* 2010;17 Suppl 2:38-56.
4. Krach LE. Intrathecal baclofen use in adults with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2009;51 Suppl 4:106-12.
5. NICE Pathways. Pharmacological therapies for children and young people with spasticity 2021 <http://pathways.nice.org.uk/pathways/spasticity-in-children-and-young-people>
6. Novak I, Honan I. Effectiveness of paediatric occupational therapy for children with disabilities: A systematic review. *Aust Occup Ther J.* 2019; 66(3):258-273.
7. Park TS, Liu JL, Edwards C, et al. Functional outcomes of childhood selective dorsal rhizotomy 20 to 28 years later. *Cureus.* 2017;17, 9(5):e1256.
8. Tedroff K, Löwing K, Jacobson DN, et al. Does loss of spasticity matter? A 10-year follow-up after selective dorsal rhizotomy in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2011;53(8):724-9.

06

DISFAGIA Y SIALORREA

Dra. Concepción Núñez Núñez

Índice

Disfagia

- Introducción
- Evaluación clínica
- Evaluación instrumental y RM
- Escalas de valoración
- Tratamiento integral

Sialorrea

- Evaluación
- Tratamiento

Bibliografía

Puntos clave

- La prevalencia de disfagia en parálisis cerebral (PC) es alta y conlleva una repercusión directa sobre la salud y sobre el estado neurológico.
- Es imprescindible la precisión del diagnóstico para realizar un plan de tratamiento eficaz e individualizado.
- La disfagia supone una gran repercusión en la vida social y familiar, y es importante la inclusión de familiares y/o cuidadores en el abordaje integral de la terapia para alcanzar el éxito.
- La existencia de sialorrea también repercute directamente en la socialización y la calidad de vida del paciente con PC.
- Los síntomas clínicos de la sialorrea exigen una valoración cuidadosa y completa para proponer el tratamiento más preciso con los menores efectos secundarios posibles.

DISFAGIA

La disfagia es una de las comorbilidades asociadas a las personas con PC desde el inicio de su diagnóstico y que puede empeorar a lo largo de la vida adulta. La afectación de la función neuromuscular por la lesión neurológica de forma directa o indirecta suele causar disfunción motora a nivel oral, discinesia faringoesofágica y/o dismotilidad intestinal que impiden que puedan comer o beber de forma adecuada.

Los adultos con PC, a pesar de mantener los mismos patrones de alimentación de la infancia, pueden experimentar un deterioro gradual de su capacidad de deglución.

A lo largo de la adolescencia y vida adulta se observan problemas nutricionales derivados de una mala alimentación como obesidad, malnutrición, pérdida de peso, déficit de nutrientes específicos y estreñimiento. Por este motivo en las consultas programadas de seguimiento periódico de estos pacientes, debemos indagar e interesarnos por estos aspectos para detectar precozmente signos y/o síntomas sugerentes de disfagia que nos permitan un examen posterior más exhaustivo. Es importante localizar la causa e iniciar una intervención rápida de la función afectada. La detección e intervención previene o trata las principales comorbilidades asociadas como desnutrición, microaspiraciones e infecciones pulmonares de repetición, que a su vez deterioran el estado neurológico al inicio de la vida adulta.

La mayoría de los estudios centrados en la alteración de la función orofacial en PC, llaman la atención sobre el potencial impacto que tiene en la comunicación personal, en las relaciones sociales, capacidad de comer y beber, estado nutricional, salud y calidad de vida, por lo que debe ser considerada de gran importancia.

Se confirma que hay una relación directa entre los niveles de alteración de la función motora general, con las dificultades en la alimentación y que estas mayores dificultades de la alimentación determinarán el riesgo aumentado de bajo peso.

Además de actuar sobre la salud, en los distintos estudios sobre calidad de vida, se objetiva que las personas adultas con PC con necesidad de asistencia de otras personas para comer, tienden a encontrarse aisladas socialmente en reuniones familiares, escolares, laborales y comunitarias en momentos en torno a las comidas.

Por lo tanto es imprescindible una valoración exhaustiva para desarrollar un plan de intervención activo sobre los factores modificables, incluyendo actuaciones sobre el entorno y actuaciones médicas; pues otros factores son escasamente modificables como la destreza manual o no son modificables como la edad.

Evaluación clínica

Para un correcto y completo diagnóstico se siguen los siguientes pasos:

Historia clínica donde se recogen los siguientes datos:

- Síntomas en relación a la disfagia que representan las señales de alarma: existencia de estrés en las comidas, duración excesiva del tiempo de las comidas, preferencia de texturas, existencia de infecciones respiratorias de repetición, y signos de aspiración. Se debe recoger el inicio, tipo y severidad de las mismas.
- Perfil de funcionamiento general con las escalas *Gross Motor Function Classification System* (GMFCS) y *Manual Ability Classification System* (MACS), así como tipo de PC (espástica, atetósica, mixta), por el grado de repercusión previsible. Diversos estudios muestran mayor eficiencia en el mecanismo de la deglución en pacientes con PC atetósica, que en el grupo de PC espástica.
- Nivel cognitivo, capacidad de comunicación (*Communication Function Classification System* (CFCS) y motivación, que nos determinarán la colaboración en la ingesta y en la terapia y sobre la posibilidad de su autonomía.
- Medicación habitual: fármacos anticonvulsivantes (ac.valproico, topiramato, gabapentina, fenobarbital) que pueden alterar el apetito, el nivel de conciencia y perjudicar en la alimentación.
- Uso de vías complementarias de alimentación (sondas nasogástricas, gastrostomías percutáneas).
- Dependencia o no de cuidadores (ayudantes) para el proceso de alimentación.

Encuesta dietética: historia de alimentación donde se refleje todo lo que ingiere durante 2 ó 3 días, recogiendo la distribución, tipo y volumen de los alimentos que ingiere a diario.

Exploración física: antes de iniciarla, se debe conocer la integridad funcional de la visión y de la audición, y en caso de tener alteraciones asegurarse que están compensadas (lentes y prótesis auditivas), para que no dificulten la comprensión y seguimiento de las órdenes en la exploración y el plan terapéutico posterior, si fuera necesario.

Examen físico general para detectar signos de desnutrición, sobrepeso o déficits específicos de nutrientes. Se valorará el tono muscular y el nivel de actividad, para conocer las necesidades calóricas; estado de las encías, que nos pueden hacer sospechar deficiencias de micronutrientes; existencia de contracturas y escoliosis que conllevan mala alineación corporal para una correcta ingesta; palpación abdominal, detectando distensión abdominal o existencia de heces en el abdomen, que sugieran estreñimiento.

Exploración específica en relación a los órganos implicados en la deglución: extraoral: musculatura de la cara, pares craneales y respiración. Intraoral: orofaringe, y estado dental. Calidad de la voz (aérea, ronca). Persistencia de reflejos primitivos: succión-deglución, reflejo perioral, reflejo faríngeo, reflejo de mordida, reflejo tónico-asimétrico del cuello. Y presencia de reflejos de protección: nauseoso y tusígeno.

Según las alteraciones que se evidencien en la exploración se puede sospechar qué fase de la deglución puede estar afectada: oral preparatoria, oral transporte, faríngea y/o esofágica.

Observación de la ingesta: es un método sencillo y de gran importancia porque permite detectar y corregir errores en la técnica utilizada por el propio paciente o por las personas que le asisten ya sea en relación a posición habitual, tipo de consistencia de los alimentos, volumen de las tomas o cubiertos habituales. Desde el inicio es importante valorar la relación que se establece en el contexto de alimentación y el comportamiento del paciente durante la misma.

En esta observación de forma ordenada y secuencial se recogen datos de las distintas fases de la deglución:

◦ Fase oral:

- Cierre labial y la captación del bolo: sellado de labios o derrame anterior del alimento.
- Alteraciones en la estabilidad mandibular y mordida fásica.
- Preparación inadecuada del bolo por debilidad del cierre de los labios y de la lengua para realizar movimientos laterales y elevar su ápice contra el paladar, para crear la presión intraoral necesaria para el transporte del alimento. Se produce estasis en la cavidad oral y posibles aspiraciones de residuos.
- El tiempo de tránsito oral no debe superar el minuto.
- Dificultad en la limpieza de los restos del bolo de la cavidad oral.

◦ Fase faríngea:

- Reflujo nasal, por alteración del cierre velofaríngeo (paresia, parálisis o falta de coordinación del músculo elevador del velo palatino).
- Síntomas sugestivos de aspiración (tos, atragantamiento, cianosis, voz húmeda, sudoración, fatiga) que no son diagnósticos.

Método de Exploración Clínica de Volumen Viscosidad (MECV-V)

Se evalúa la deglución del paciente con PC a través de la respuesta a la administración de sustancias con 3 texturas (líquido, néctar y pudding) y 3 volúmenes (5, 10, 20 ml) en cada textura; bajo monitorización de saturación de O₂ con pulsioxímetro, observando clínicamente la existencia de alteraciones a nivel sellado oral, propulsión lingual, movimientos mandibulares o residuos orales. Los valores de desaturación > 5% puede sugerir aspiración.

Tras la evaluación se constata la textura y el volumen seguro y eficaz para el paciente.

La evaluación clínica debe preceder a cualquier evaluación instrumental, pues determinará cuál será el examen complementario más adecuado en cada caso.

Evaluación instrumental de la disfagia

Para la indicación de la realización de pruebas instrumentales de deglución se deben considerar los siguientes criterios: sospecha de aspiración, a través de la historia clínica o de la exploración física, neumonía por aspiración previa, sospecha de problemas faríngeos o laríngeos (voz aérea o ronca) y voz húmeda.

Videofluoroscopia

Se considera el estudio más común y de elección en la disfagia. Nos aporta la visualización dinámica de las fases oral, faríngea y esofágica de la deglución, siendo el estudio más integral en la mayoría de los casos. Debe realizarse con monitorización pulsioximétrica.

Nos permite objetivar la función de las distintas estructuras en las fases de la deglución:

- Fase oral: captación del bolo, cierre labial, preparación del bolo, cierre sello palatogloso y tiempo de tránsito oral.
- Fase faríngea: cierre velofaríngeo, penetración laríngea, aspiración traqueal y residuos en recesos faríngeos.

Las alteraciones más características de estos pacientes con PC son:

Incompetencia en el sellado labial, anormalidades en la formación del bolo, incompetencia del sello palatogloso con derrame o escape prematuro, tiempos de tránsito oral más prolongados, incompetencias de sello nasopalatino con regurgitación nasal, retraso del disparo deglutorio (con ineficaz elevación y anteriorización de la laringe), acúmulo de material de residuo en la hipofaringe (que puede estar provocada por una ineficaz eyección oral y alteraciones en la apertura del esfínter esofágico superior). Estas cuatro últimas causas pueden provocar penetraciones y/o aspiraciones.

En los pacientes con PC pueden llegar a detectarse por videofluoroscopia un 60% de aspiraciones silentes, no detectables en la exploración clínica, pues ocurren sin tos ni desaturación. El reflejo de la tos podría estar desensibilizado por patología de base o aspiración crónica a lo largo de los años.

Videoendoscopia de la deglución. Evaluación de la deglución con endoscopio flexible. Aporta la visualización directa de algunos aspectos de la fase faríngea. Siendo especialmente útil en los casos de posibles obstrucciones de vías respiratorias altas y en las paresias o parálisis de las cuerdas vocales. Es especialmente útil para la visualización y valoración de los residuos faríngeos, pero cada exploración es una pequeña ventana en el tiempo de la ingesta, por lo que no siempre se evidencian las aspiraciones silentes.

Como ventaja permite realizar exámenes a pie de cama o en sus propias sillas adaptadas, cuando tienen dificultades de posicionamiento. También permite la valoración del manejo de las secreciones y la exploración sensitiva. No emite radiación, por lo que puede repetirse con la frecuencia que se precise.

El uso de videoendoscopia flexible es complementario a menudo a la valoración de videofluoroscopia. Con ambos procedimientos se pueden utilizar las maniobras y técnicas compensatorias para la deglución, junto con las recomendaciones de volumen y textura de los alimentos que se objetiven para una alimentación más eficaz y segura. Su eficiencia reside en la orientación directa hacia el plan de tratamiento personalizado.

Hallazgos generales en los estudios de deglución en pacientes con PC. Según las distintas fases de la deglución característicamente se puede encontrar (Fig.1):

- Fase preparatoria oral: Insuficiencia de sellado labial. Tiempo prolongado de preparación oral. Lengua en posición de reposo fuera de la línea media. Incoordinación lingual.
- Fase de transporte oral: tiempo de tránsito oral prolongado. Deglución fragmentada. Incoordinación lingual.
- Fase faríngea: tiempo de tránsito faríngeo prolongado. Disparo de deglución faríngea retardado. Regurgitación nasal. Dismotilidad faríngea. Reducción de la apertura del esfínter esofágico superior. Aspiraciones más o menos silentes.
- Fase esofágica: distensión esofágica. Reflujo gastroesofágico.

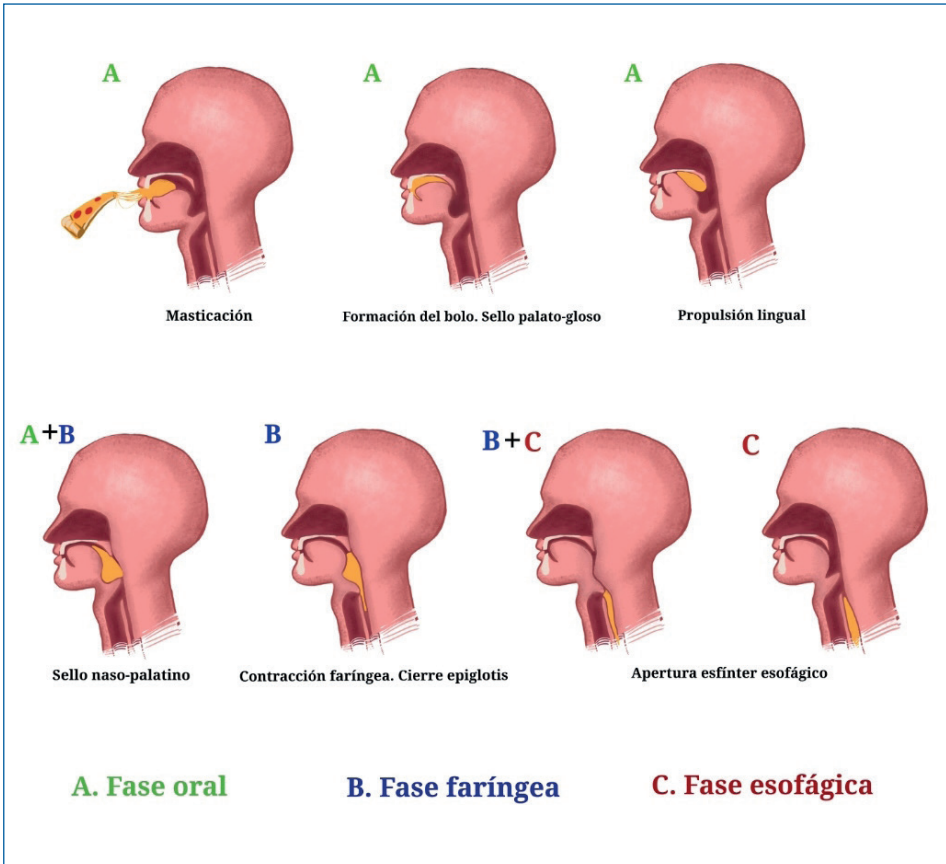


Fig.1: Etapas de la deglución normal.

Resonancia magnetica (RM). En trabajos que describen las alteraciones de la deglución observadas en relación con regiones cerebrales dañadas evidenciadas por RM se concluye que, las lesiones de niños pre-términos con leucomalacia periventricular y en niños a término con eventos de hipoxia parcial prolongada y daño en región cortical y subcortical, se correlacionan principalmente con dificultades en la fase oral, y menos con afectación de las fases faríngeas y el reflujo gastroesofágico. Mientras que en bebés a término, con eventos anóxicos agudos, daño relativamente selectivo en putamen, tálamo y cortex cerebral perirolándico y a menudo, en el tronco cerebral se correlaciona con mayor afectación de la fase faríngea, acompañada de afectación también de la fase oral y de reflujo gastroesofágico.

Escalas de valoración de la disfagia

Sistema de Clasificación para la Capacidad de Comer y Beber (EDACS)

El rendimiento para comer o beber se modifica con el tiempo, influyendo los cambios físicos y la experiencia. Con el paso de los años aumenta el riesgo de sufrir desequilibrios, carencias y problemas que repercuten en la capacidad para alimentarse. También el nivel de asistencia requerido para la alimentación puede cambiar a lo largo de la vida. Por ello es necesario evaluarlo periódicamente, no sólo para buscar un tratamiento eficaz sino también para prevenir las complicaciones en la salud de los mayores con PC.

La escala EDACS es una escala observacional, estandarizada y validada para población con PC y dispone de versión traducida al castellano. Permite clasificar la manera en que la persona come y bebe en su vida diaria y puntúa sobre una escala ordinal en relación a la seguridad y a la eficacia. En relación a la seguridad hace referencia a las texturas de alimentos que una persona con PC podría morder, masticar y tragar sin riesgo de daño, asfixia, aspiración, tos o cambios en la respiración. Y a la eficacia, en relación a la pérdida de alimentos y líquidos de la boca, así como a la amplitud y velocidad de los movimientos orales asociados con la alimentación, que repercuten en tiempo y esfuerzo para comer y beber (Tabla 1).

EDACS		EDACS niveles de asistencia
Nivel I	Come y bebe de manera eficiente y segura	Independiente
Nivel II	Come y bebe de manera segura, pero con limitaciones en la eficiencia	Requiere asistencia
Nivel III	Come y bebe con limitaciones en la eficiencia y en la seguridad	Totalmente dependiente
Nivel IV	Limitaciones significativas en la seguridad	
Nivel V	Incapaz de comer o beber de forma segura. Considerar soporte nutricional por sonda	

Tabla 1-Sistema de Clasificación para la Capacidad de Comer y Beber (EDACS: Eating and Drinking Ability Classification System).

Es preciso añadir anotaciones sobre la escala acerca de si es independiente para comer y beber o requiere asistencia para llevar la comida a la boca. Esta escala se ha demostrado útil tanto para profesionales de la salud como para padres y/o cuidadores, con una excelente concordancia y fiabilidad.

Los resultados de esta clasificación son determinantes para la forma del tratamiento multidisciplinar del paciente, el abordaje de los cuidados diarios así como la decisión de las metas terapéuticas y de las técnicas necesarias para lograrlas.

En estudios recientes se ha valorado que esta escala es una herramienta válida y segura para clasificar la habilidad para comer y beber de los adultos con PC. La correlación entre la EDACS con la marcha y la función manual es significativa en individuos con PC espástica y más jóvenes. Se considera que es un valioso complemento para la clasificación funcional integral en adultos con PC.

Existen otras escalas generales sobre alimentación que también pueden complementar:

Eating Assessment Tool-10 (EAT-10): screening que realiza la propia persona sobre su rutina de alimentación, donde puede objetivar los problemas que presenta.

Understanding Quality of Life in Swallowing Disorders (SWAL-QOL SURVEY): donde se valora cómo afectan los problemas de deglución en las ocho dimensiones de la calidad de vida.

Tratamiento integral.

Entre los elementos más importantes para el éxito en el tratamiento de los problemas de la alimentación se encuentran la experiencia profesional y la participación de un equipo interdisciplinar que incluya a todas las partes interesadas, incluidos a los cuidadores.

El objetivo del tratamiento se basa en favorecer una alimentación primero segura y después eficaz, aportando al mismo tiempo una dieta saludable y atractiva, en un contexto lo más satisfactorio posible.

Tras la valoración clínica e instrumental de las dificultades de la alimentación se programan unos objetivos de mejora a través de las siguientes estrategias de actuación:

Control postural: es muy importante para favorecer la deglución correcta y evitar aspiraciones. Para ello debemos considerar estos cinco puntos:

- Cabeza, tronco y pelvis alineados.
- Triple flexión de miembros inferiores (sentado con caderas, rodillas y tobillos en 90°)
- Brazos apoyados sobre una mesa o una bandeja con escotadura cuando se alimenta en silla de ruedas para dar estabilidad a la cintura escapular.
- Pies apoyados sobre una superficie firme.
- Tono postural lo más normalizado posible.

Se debe destacar la importancia de métodos y técnicas para el adecuado control postural y adaptaciones de apoyo individualizadas.

Actuación sobre la dieta y la higiene dental.

- La dieta siempre tras la valoración por los especialistas en nutrición y según sus orientaciones, la alimentación diaria debería aportar las necesidades nutricionales individuales de cada paciente, adaptada a su situación particular y a su evolución según la edad, para prevenir enfermedades de la vida adulta y/o tratar las que presente en el momento actual.
- La higiene bucodental es imprescindible a lo largo de la vida, y con más intensidad al inicio de la vida adulta por deterioro de las piezas, es aconsejable siempre que se pueda, que lo realice la propia persona, si no es posible, se lo debe realizar el cuidador, después de cada comida, con los utensilios adaptados a su situación funcional. Es importante la higiene bucal para la salud y también para la importancia que tiene en una buena imagen corporal.

Adaptaciones de los alimentos: Se deben modificar en distintos aspectos:

- Consistencias o texturas (espesantes, cremas, purés, túrmix, texturizados).

- Tamaño de las porciones.
- Incremento de la densidad calórica de la dieta, con alimentos o productos que enriquecen o suplementan la dieta.
- Olor y aspecto agradable, y debe elegirse tanto por la textura como por la preferencia personal del paciente.

Productos de apoyo a la alimentación: para facilitar la autonomía. Adaptación de cubiertos, vasos, platos, pajitas, y otros materiales para mejorar la disposición y el uso de los mismos (férulas, materiales antideslizantes). Además de sistemas de comunicación necesarios para expresar sus necesidades y preferencias que faciliten las interacciones en la comida entre la persona y su cuidador.

En caso de alimentación enteral a través de sondas de gastrostomía o yeyunostomía, es muy importante la formación, instrucciones y apoyo al paciente y la familia sobre la manipulación, higiene de los sistemas de infusión y de propulsión, fechas de revisiones, controles y recambio para su buen funcionamiento. En estas situaciones no se debe descuidar la higiene bucal y se debe mantener la estimulación oral basal con olores y sabores, en relación a las comidas.

Adaptaciones del entorno: para recibir atención individualizada y adecuada a sus necesidades y disfrutar del momento de la comida, que pueda ser satisfactorio y compartido.

Terapia oromotora y sensorial: a través de la terapia miofuncional se practican los movimientos coordinados de los sistemas orofonatorios y respiratorios, orientados hacia los siguientes objetivos: desensibilizar o sensibilizar las zonas perioral, bucal y facial. Regular tono y motricidad perioral-facial. Potenciar la motricidad voluntaria y refleja. Reeducación respiratoria. Facilitar la autonomía y reeducación deglutoria.

- Maniobras posturales que modifican las dimensiones de la orofaringe y la dirección del bolo sin esfuerzos añadidos: cabeza en flexión-semiflexión, rotación de la cabeza hacia el lado más afectado o inclinación de cabeza hacia el lado menos afectado.

- Maniobras deglutorias para mejorar la movilidad de la base de la lengua y la laringe en pacientes que pueden seguir órdenes. Se clasifican según el objetivo que pretendemos conseguir: aumento de input sensorial (maniobra de Logeman, presión sobre la lengua, alternar sabores y temperaturas, bolo más grande, bolos carbonatados, cucharas vacías), de protección (supraglótica, super-supraglótica, Chin-Tuck/Chin Down) y de limpieza oral o faríngea (deglución forzada, Mendelson, Masako, resistencia frontal asociada a la deglución y maniobra de control mandibular, sellado labial y control cervical).

Coordinación con el paciente y familias. Que debe ser constante y fluido a través de las consultas, charlas, reuniones formativas, para promover la autonomía y participación del paciente con PC en su alimentación y que pueda expresar lo que desea y necesita.

Se han realizado estudios con programas de entrenamiento práctico en la alimentación, con consecuencias positivas y efectos beneficiosos sobre ambos, tanto en el paciente como en las familias.

Apoyo psicológico: Se precisa apoyo sobre todo en situaciones de cambios en el tipo de alimentación que suponga una alteración importante en sus hábitos y rutinas, como el paso a una dieta enteral. Es fundamental el apoyo previo para que puedan realizarse de forma exitosa y satisfactoria para el paciente, escuchando y atendiendo a sus necesidades.

SIALORREA

Evaluación

Se define como una pérdida involuntaria y pasiva de saliva desde la boca por dificultad para manejar las propias secreciones orales. Puede ser anterior, cuando la saliva se derrama fuera de la boca o posterior, menos visible, pero con peor repercusión en la salud, ya que se acumula en la parte posterior de la orofaringe y pueden presentar aspiración de la saliva, con episodios de infecciones respiratorias.

Las personas con babeo anterior pueden presentar clínica de heridas en la piel de la barbilla o cuello, mal olor, necesidad de baberos/pañuelos o cambios constantes de ropa, y además dificultades y rechazos en la socialización, a nivel escolar o en el entorno laboral.

En algunos casos pueden presentarse ambos tipos de babeo. Algunos pacientes mejoran con la edad. Curiosamente el nivel del GMFCS no parece estar correlacionado con el babeo, sin embargo la disartria y las alteraciones de la deglución están fuertemente relacionadas con el incremento del babeo.

La disminución de la fuerza y la coordinación oromotora e incompetencia en el sellado de labios, la postura inclinada hacia adelante por el pobre control cefálico y cervical y la disminución de la sensibilidad orofacial son factores que también pueden presentar e influir en este problema.

Por todo ello, en las personas con PC no parece que exista un aumento de la producción de saliva, sino que los distintos estudios sugieren que el babeo está más relacionado con alteraciones de la postura, el control oromotor y la sensibilidad que provocan una disfunción en la deglución. Se debe valorar la afectación real de la sialorrea en el paciente y la repercusión que tiene en su calidad de vida.

Escala de Severidad y Frecuencia del babeo.

La *Drooling Severity and Frequency Scale* (DSFS): es una escala sencilla y rápida, compuesta por dos subescalas; escala de severidad del flujo de saliva que se puntúa de 1 (seco) a 5 (profusa) y escala de frecuencia que se puntúa de 1 (nunca) a 4 (constantemente); la suma de ambas da la puntuación total, con mínimo de 2 y máximo de 9, considerando que la sialorrea es lo suficientemente importante con una puntuación total, igual o mayor a 6 (Tabla 2).

SEVERIDAD DEL FLUJO SALIVAL		
1	SECO	Nunca babea
2	LIGERA	Sólo los labios húmedos
3	MODERADA	La saliva alcanza labios y barbilla
4	SEVERA	La saliva moja barbilla y llega a la ropa
5	PROFUSA	Hipersalivación por todo el cuerpo y objetos
FRECUENCIA DEL FLUJO SALIVAL		
1	NUNCA	
2	OCASIONALMENTE	(no todos los días)
3	FRECUENTEMENTE	(un poco cada día)
4	CONSTANTEMENTE	

Tabla 2. Escala de severidad y frecuencia del babeo (DSFS Drooling Severity and Frequency Scale).

Tratamiento

La indicación del tratamiento deber estar asociada a complicaciones clínicas del babeo, sobre todo, las neumonías por aspiración y la enfermedad pulmonar crónica. Cuando no hay complicaciones tan graves, las expectativas del paciente y de la familia deben estar bien equilibradas con los potenciales efectos secundarios de las terapias.

El tratamiento se diseñará con un enfoque personalizado, por un equipo multidisciplinar y consensuado con el paciente y su familia o cuidadores. Se deben considerar las distintas alternativas de tratamiento iniciando por las más conservadoras antes de llegar a las más invasivas.

Tratamiento conservador no farmacológico: No existe una clara evidencia científica sobre los mismos, sin embargo son alternativas de bajo riesgo que pueden ser una elección antes del tratamiento farmacológico.

- Baberos o pañuelos, para prevenir mancharse y el cambio constante de ropa. Pulsera de felpa para autolimpieza. Bloqueos o impedimentos para meterse las manos u objetos en la boca mediante recordatorios, distracciones o posiciones que pueden impedir la estimulación excesiva de la producción de saliva.
- Accesorios orales para mejorar la función oromotora, dispositivos palatales similares a las ortodoncias que pueden ayudar a los labios, lengua y movimiento del paladar para mejorar el desplazamiento posterior de la saliva. Están indicados en pacientes con dentición definitiva y un adecuado control oromotor. Contraindicado en pacientes con epilepsia o riesgo de aspiración y obstrucción de la vía aérea con el dispositivo.
- El asiento y posicionamiento vertical o reclinado. Ante importante hipotonía del tronco soportes de cabeza y cuello para evitar posturas de excesiva flexión.
- Intervención conductual, tiene varias formas de reducir la sialorrea, focalizada principalmente en señales y recordatorios para deglutir o manejar las secreciones. Se dividen en cuatro áreas principales: Instrucción, incitación y refuerzo positivo. Refuerzo social negativo y procedimientos de inhibición. Señalizaciones técnicas, para auto-control en personas con buen rendimiento cognitivo.

- Entrenamiento de la motricidad oral, que puede ayudar en el babeo y en las demás funciones oromotoras. Se pueden realizar tres tipos de ejercicios, activos, pasivos y de estimulación sensorial. No ha habido consenso entre los distintos estudios sobre su eficacia como tratamiento.
- Uso de kinesiotaping en región suprahioidea y en el orbicular de los labios, para mejorar la capacidad de deglución. Sin evidencias significativas en los estudios pero con resultados en la práctica clínica de mejoras significativas similares a otros métodos y sin mostrar efectos adversos, con costes más reducidos.

Tratamiento farmacológico: anticolinérgicos orales o tópicos: parches de escopolamina, glicopirrolato, benzotropina, trihexifenidilo. En general producen reducción de la sialorrea en un 50-80% pero con mayor riesgo de efectos secundarios, pues el efecto anticolinérgico no se limita específicamente a las glándulas salivares.

También en el modafinilo se ha descrito que tiene como efecto secundario disminución del babeo.

Si la sialorrea se asocia a reflujo gastroesofágico, se debe valorar también el tratamiento farmacológico de este último.

A día de hoy, entre estos fármacos sólo el bromuro de glicopirronio (glicopirrolato) ha sido aprobado por la *Food and Drug Administration* (FDA) y la Agencia Europea del Medicamento (EMA), pero no se comercializan en España, aunque es posible su solicitud a través de la Agencia Española de medicamentos y productos sanitarios, Sección de suministro de medicamento Extranjeros. No ha habido estudios comparativos significativos entre la mayoría de los medicamentos o entre las intervenciones no farmacológicas.

Infiltración de toxina botulínica: produce denervación química de la glándula salival, disminuyendo la secreción. Sin los efectos secundarios de la medicación sistémica.

Especialmente indicada en los pacientes con sialorrea posterior, donde el tratamiento con toxina botulínica parece reducir el número de ingresos por infecciones respiratorias y evitar la progresión a patología pulmonar severa. Existe una importante variabilidad en las técnicas así como diferentes protocolos específicos entre las distintas publicaciones

en relación a, volumen de dosis, método de dilución, número de glándulas inyectadas, número de localizaciones por glándula, distribución de las dosis entre el total de las glándulas, elección de toxina (tipo A o B), intervalo de repetición de inyección, uso de control ecográfico para guiar la aguja de inyección o uso de puntos de referencia anatómicos y nivel de sedación. En 2019, la EMA aprueba la incobotulinumtoxinaA para el tratamiento sintomático de la sialorrea crónica en adultos, tras el ensayo clínico de *Sialorrhea in Adults Xeomin Investigation (SIAXI)* y en 2021 para el tratamiento de la sialorrea crónica debida a trastornos neurológicos y del neurodesarrollo en niños y adolescentes de 2 a 17 años de edad con un peso mayor o igual a 12 kg, como resultado del ensayo clínico *Placebo-Controlled Clinical Trial of IncobotulinumtoxinA for Sialorrhea in Children (SIPEXI)*. Siendo la primera y única neurotoxina aprobada para estas indicaciones con dosificación y protocolo de uso bien definido.

La época del año puede ser un factor importante a tener en cuenta, pues un buen control de la saliva antes del invierno reduce la morbilidad de las enfermedades respiratorias estacionales. Efectos adversos transitorios descritos son: sequedad de boca, saliva más espesa, dificultad para la masticación y la deglución.

Cirugía: a pesar de ser las técnicas más invasivas, tiene su beneficio en la mejora permanente de la sialorrea, para los casos de babeo profuso y deterioro neurológico que impide el cumplimiento de la terapia no quirúrgica.

Las distintas técnicas se clasifican en dos categorías: las que disminuyen la cantidad total de la producción de saliva (neurectomía timpánica, excisión de la glándula submandibular, ligadura del conducto submandibular y parotídeo) y las que redirigen el flujo salival más posteriormente, para facilitar su deglución (reubicación del conducto submandibular, reubicación del conducto parotídeo). Existe controversia sobre qué tipo de procedimiento obtiene mejores resultados.

Radioterapia: radiación externa que es segura y eficaz cuando se usa con técnicas modernas de 3D para minimizar daño en los tejidos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aliaga Retabé MG, Arenas Gómez C, Márquez Gómez I et al. Guía de alimentación: recomendaciones para personas con parálisis cerebral y otras discapacidades con grandes necesidades de apoyo sobre alimentación y deglución. Madrid, Confederación ASPACE, 2018, 92 p.
2. Cisneros Lesser JC, Hernández Palestina MS. Tratamiento del paciente con sialorrea. Revisión sistemática. *Investigación en Discapacidad*. 2017;6(1):17-24.
3. González Alonso MY, Aceves Díez R, Cano Rosas M. La alimentación en personas con parálisis cerebral en proceso de envejecimiento. X Jornadas Científicas Internacionales de Investigación sobre Personas con Discapacidad. In *Estrategias de Innovación y Cambio en Servicios Sociales, Educativos y de Salud*. Libro CD de Actas 2018:9-11.
4. González Rozo N, Pérez Molina YB, Quiñones Pacheco et al. Factores asociados a disfagia orofaríngea diagnosticada por videofluoroscopia en niños con parálisis cerebral. *Revista de Gastroenterología de México*, 2020. <https://doi.org/10.1016/j.rgm.2020.09.008>
5. Hyun SE, Yi YG, Shin HI. Reliability and validity of the Eating and Drinking Ability Classification System in adults with cerebral palsy. *Dysphagia*. 2021; 36(3):351-361. doi: 10.1007/s00455-020-10141-y.
6. Ron A, Toboso R.M, Gascón M. Santos M.T et al. Estado nutricional y prevalencia de disfagia en parálisis cerebral infantil. Utilidad del cribado mediante la escala Eating and Drinking Ability Classification System y su relación con el grado de afectación funcional según el Gross Motor Function Classification System. *Neurología* 2020 10.1016/j.nrl.2019.12.006.
7. Sabado J, Owens L. Medical Management of sialorrhea in the child with cerebral palsy. En: F. Miller et al. (eds.), *Cerebral Palsy*, 2019. https://doi.org/10.1007/978-3-319-50592-3_61-1
8. Sellers D, Mandy A, Pennington L et al. Development and reliability of a system to classify the eating and drinking ability of people with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2014 ; 56(3):245-251. doi: 10.1111/dmcn.12352.
9. Speyer R, Cordier R, Kim JH et al. Prevalence of drooling, swallowing, and feeding problems in cerebral palsy across the lifespan: a systematic review and meta-analyses. *Dev Med Child Neurol*. 2019; 61.11: 1249-1258. doi: 10.1111/dmcn.14316.
10. Yi YG, Oh BM, Seo HG, et al. Dysphagia-related quality of life in adults with cerebral palsy on full oral diet without enteral nutrition. *Dysphagia* 2019; 34.2: 201-209. doi: 10.1007/s00455-018-09972-7.

07

DOLOR EN LA PARÁLISIS CEREBRAL DEL ADOLESCENTE Y ADULTO

Dr. Jesús Cebrián Pazos

Índice

- Introducción
- Etiología
- Valoración del dolor en la Parálisis Cerebral
- Bibliografía

Puntos clave

- El dolor tiene una alta prevalencia, posiblemente infradiagnosticada en la parálisis cerebral
- Existen múltiples herramientas para la clasificación y valoración del dolor en cualquier tipo y expresividad clínica de parálisis cerebral

INTRODUCCIÓN

Los adultos y adolescentes afectados de Parálisis Cerebral (PC) conviven con niveles importantes de dolor en su vida diaria. Se calcula que más del 70% de esta población padecen dolor de intensidad moderada o intensa, diariamente. El dolor afecta a su bienestar y calidad de vida limitando sus actividades físicas, socialización, alimentación, descanso y sueño. A pesar de su alta prevalencia e importancia, no suelen ser tratados correctamente por un déficit de conocimiento en su evaluación y tratamiento, y tampoco suelen consultar a sus médicos por este síntoma. A menudo existe cierta tendencia a infravalorar el dolor en los adultos respecto a la edad infantil, sobre todo en los que no pueden comunicar y auto describir su dolor. Se considera que la transición de la edad pediátrica al adulto es un momento de riesgo en cuanto a la evaluación, seguimiento y tratamiento, con una ansiedad importante compartida por los pacientes y familiares próximos.

ETIOLOGÍA

El trastorno primario inicial en la PC es un daño cerebral no progresivo. Esta lesión provoca alteraciones motoras y consecuencias secundarias en las estructuras y funciones del aparato locomotor, fundamentalmente.

- Dolor agudo: por daño o inflamación en los tejidos. Produce dolor nociceptivo que puede ser resuelto tratando su causa.
- Dolor crónico intermitente: mucho más frecuente. Con periodicidad variable desde diaria a semanal, y secundario a las alteraciones músculo-esqueléticas de la PC, como las subluxaciones articulares, lesiones óseas, miofasciales o espasticidad.
- Dolor visceral: de origen digestivo y urológico. (reflujo gastroesofágico, estreñimiento, disfunción vesical)
- Dolor crónico neuropático: de más difícil diagnóstico y tratamiento. Puede ser central, periférico y visceral. La cirugía ortopédica extensa o multinivel lo induce en un 30% de casos.

En la Tabla 1, se relacionan los órganos explorados, con las etiologías más frecuentes del dolor

Examen físico	Localización del dolor
Examinar ojos y oídos	Úlcera corneal, conjuntivitis, otitis
Boca, dentición y faringe	Caries, gingivitis, abscesos, amigdalitis
Inspección y palpación catéter VP y bomba baclofeno	Mal función catéter VP y bomba, inflamación, infección
Tubo gastrostomía	Lesiones por decúbito, tensión por crecimiento
Abdomen	Estreñimiento, distensión
Piel	Úlceras por presión, torsión de pelo
Extremidades: Inspección, movilidad y palpación	Fracturas ocultas
Articulaciones: Palpación y movilidad	Subluxación (s/t caderas)

Tabla 1. Exploración y dolor en pacientes con Parálisis Cerebral

◦ Dolor ortopédico

El dolor en columna, rodillas y extremidades inferiores es una causa frecuente de dolor crónico en la mayoría de los adultos con PC:

- Luxación y subluxación de caderas.
- Deformidades del pie, rodillas y tobillos.
- Oblicuidad pélvica y escoliosis.
- Contracturas musculares, sobre todo en adultos proporcionalmente a la afectación motora.

En pacientes sin capacidad para la marcha parece existir relación entre el grado de deformidad y asimetría, y presencia de osteoartritis y dolor.

El dolor se presenta especialmente en situaciones de carga articular, cambios de postura, vestido, transferencias, sedestacion prolongada en silla de ruedas, y durante las sesiones de fisioterapia.

Muchos adolescentes y adultos jóvenes pierden la capacidad de deambular, como consecuencia del dolor en extremidades inferiores.

- Dolor óseo por pérdida de mineralización

Existe una baja densidad mineral ósea y fracturas asociadas en niños y adultos con PC.

Las fracturas son más frecuentes en pacientes con malnutrición, con retraso ponderal, en los tratados drogas antiepilépticas o que han perdido la capacidad de deambular desarrollando osteoporosis severa.

- Dolor dental

Debido a lesiones traumáticas en las piezas dentales, y a las alteraciones articulares y musculares provocadas por la disfunción oro-buco-facial.

El acceso limitado de los adultos a los recursos públicos de la salud bucodental influye en una higiene incorrecta y peores cuidados respecto a la población infantil.

- Problemas nutricionales y dolor visceral

- Malnutrición: dolor mecánico por compresión en estructuras superficiales óseas.
- Obesidad: frecuente en grados I-II GMFCS, conduce a artrosis precoz y dolor músculo esquelético por falta de actividad, de difícil solución.
- Dolor visceral: por reflujo gastroesofágico, estreñimiento, y disfunción vesical.
- Sondas y gastrostomías: lesiones por decúbito en adultos con grados elevados de disfunción cognitiva.

VALORACIÓN DEL DOLOR EN LA PARÁLISIS CEREBRAL

Adolescentes y adultos con adecuado cociente intelectual (CI) y capacidad de comunicación:

- La autoevaluación del dolor es el “*Gold standard*” o regla de oro.
- Se considera que más del 25% de adultos con PC pueden contestar adecuadamente a escalas auto referidas de dolor como la EVA (Escala Visual Analógica) o verbal numérica NRS (Numeric Rating Scale), ambas con rango entre 0-10. (Tabla 2)

Escala visual analógica (EVA)	
Consiste en mostrar al paciente una línea horizontal de 10 cm, en el lado izquierdo se ubica la ausencia o menor intensidad del dolor y en el derecho la mayor intensidad. Se pide al paciente que marque en la línea el punto que indique la intensidad y se comprueba por el reverso de la escala la puntuación que se corresponde expresada en centímetros.	
Sin dolor 0	Máximo dolor 10

Escala verbal numérica del dolor (V-NRS)
Se pide al paciente que asigne un valor numérico entre dos puntos extremos (0 a 10), donde el 0 es ningún dolor en absoluto y el 10 es el peor dolor que pueda imaginar. Se considera que:
0 – nada, 1 a 4 - dolor leve, 5 a 6 – dolor moderado, 7 a 10 – dolor intenso

Tabla 2. Escalas de valoración del dolor en pacientes con Parálisis Cerebral

La elevada incidencia de discapacidad visual puede limitar la EVA, y los problemas en la verbalización, la NRS.

Adolescentes y adultos con bajo CI y/o capacidad de comunicación:

- El problema todavía no está resuelto completamente y es materia de estudio.

- Se debe conocer cuál es la conducta normal que se altera por dolor:

Existe una amplia variedad de conductas que son habituales en cada paciente específico, y que dependen del grado concreto de discapacidad mental, déficit sensorial asociado y discapacidad motora (Tabla 3).

Conducta	Probabilidad de dolor
Cambios en la posición postura de los músculos oculares	0,98
Búsqueda de consuelo	0,89
Retirada miembro dolorido	0,79
Gemidos, jadeos, y sonidos similares	0,77
Cejas fruncidas	0,77
Actitud inmóvil generalizada	0,73
Falta de cooperación, irritabilidad	0,71
Movimientos incoordinados	0,71
Cambios en la coloración facial con palidez	0,65
Movimientos de protección con la parte afecta	0,62
Apertura bucal exagerada sin sonrisa	0,60
Lágrimas	0,50

Tabla 3. Conducta asociada al dolor en Parálisis Cerebral.

Conductas que en otro tipo de discapacidad intelectual se asocian al dolor, en la PC pueden observarse en ausencia de ningún estímulo doloroso como parte de su actitud habitual. También se presentan simultáneamente conductas contrapuestas entre sí, como el llanto y la mueca de risa, que pueden manifestar dolor.

Es difícil encontrar dos pacientes con PC que reaccionen de manera exacta al dolor.

- Se pueden utilizar escalas observacionales-conductuales como la FLACC-R o NCCPC-PV diseñadas para el dolor postoperatorio que han demostrado buenas propiedades psicométricas en la PC. (Tabla 4)
- Son válidas para el dolor de origen médico y pueden ser usadas por sus cuidadores a domicilio.
- La mayoría de estas escalas seleccionan aquellos aspectos concretos de la conducta que de algún modo se asocian con dolor agudo. Sin embargo, estos ítems, aunque sensibles al dolor agudo, no suelen ser específicos, y otras causas ajenas al dolor, pueden provocarlos.

- En la valoración y manejo del dolor crónico son fundamentales las escalas de calidad de vida, que tienen en cuenta la repercusión de la enfermedad y el dolor en las actividades diarias.

CATEGORÍA	PUNTUACIÓN		
	0	1	2
CARA	Ausencia de expresión particular o sonrisa	Mueca o fruncimiento del entrecejo esporádicos, niño retraído o indiferente	Fruncimiento del entrecejo frecuente o constante, mandíbula contraída, temblor del mentón
PIERNAS	Posición normal o relajada	Incómodo, inquieto, tenso	Pataleo o elevación de piernas
ACTIVIDAD	Tranquilo y en posición normal. Se mueve con tranquilidad	Se retuerce, se balancea hacia atrás, y hacia delante, tenso	Cuerpo arqueado, rigidez o movimientos espasmódicos
LLANTO	Ausencia de llanto (despierto o dormido)	Gemidos o lloriqueos con alguna queja esporádica	Llanto constante, gritos o sollozos, quejas frecuentes
CONSOLABILIDAD	Tranquilo, relajado	Se tranquiliza o distrae cuando se le toca, abraza o habla	Difícil de consolar o tranquilizar

Tabla 4. Escala FLACC observacional.

Recomendaciones para la valoración del dolor en pacientes con PC:

- Identificar si el paciente es 1 de cada 4 pacientes con PC que puede auto valorar su dolor.
- Conocer cuál es la conducta habitual sin dolor, y cuál es la conducta que asocia a situaciones dolorosas.
- Utilizar escalas adaptadas vegetativas o de constantes vitales para el dolor por procedimientos; conductuales para el dolor agudo; o de calidad de vida para el dolor crónico.
- Solicitar la opinión de padres y cuidadores, y en el dolor asociado a procedimientos invasivos dolorosos permitir su presencia tanto como sea posible.

BIBLIOGRAFÍA

1. Breau LM, McGrath PJ, Camfield C, et al. Preliminary validation of an observational pain checklist for persons with cognitive impairments and inability to communicate verbally. *Dev Med Child Neurol.* 2000 ; 42(9):609-16. doi: 10.1017/s0012162200001146.
2. Hauer J, Houtrow AJ. Pain Assessment and Treatment in Children with Significant Impairment of the Central Nervous System. *Pediatrics.* 2017;139(6): e20171002.
3. Maestro-González A, Bilbao-Leon MC, Zuaza-Rico D, et al. Quality of life as assessed by adults with cerebral palsy. *PLoS One* 2018; 13(2): e0191960.
4. Nolan J, Chalkiadis GA, Low J, Olesh CA, Brown TCK. Anesthesia and pain management in cerebral palsy. *Anesthesia* 2000; 55: 32-41.
5. Van der Slot WMA, Benner JL, Brunton L, et al. Pain in adults with cerebral palsy: A systematic review and meta-analysis of individual participant data. *Ann Phys Rehabil Med.* 2021;64(3):101359. doi:10.1016/j.rehab.2019.12.011.

08

CIRUGÍA ORTOPÉDICA DE COLUMNA Y MIEMBRO SUPERIOR.

Dr. Alberto Álvaro Alonso / Dra. Azucena García Martín

Índice

- Introducción
- Columna
- Miembro superior
- Bibliografía

Puntos clave

- En base a su nivel funcional, es necesario establecer unos objetivos realistas con el paciente y/o sus cuidadores, antes de realizar cualquier intervención quirúrgica.
- La escoliosis en el adulto es progresiva y afecta a la supervivencia del paciente, por lo que el riesgo/beneficio de la cirugía es favorable, debiendo realizarse cuando el paciente es adolescente o adulto joven y su condición médica no está deteriorada.
- Cuando aparece deterioro funcional significativo en pacientes distónicos o atetósicos, debemos sospechar mielopatía secundaria a una estenosis de canal con compromiso medular.
- La mayoría de las intervenciones en el miembro superior están encaminadas a relajar la musculatura para mejorar los rangos de movilidad y aumentar la estabilidad articular.

INTRODUCCIÓN

La Parálisis Cerebral (PC) es la causa más frecuente de discapacidad en población infantil en países desarrollados. Debido a las mejoras en los cuidados médicos y las condiciones sociales se ha producido un aumento en la esperanza de vida de estos pacientes, que al llegar a la edad adulta presentan una serie de problemas ortopédicos que pueden precisar de una intervención quirúrgica para mantener su calidad de vida.

Muchos de estos pacientes en la edad adulta suelen perder un nivel funcional según el sistema de clasificación funcional *Gross Motor Function Classification System* (GMFCS) (Tabla 1). El dolor secundario a los cambios degenerativos, así como la debilidad y fatiga asociadas a un patrón de marcha menos eficiente son los principales responsables de esta pérdida.

Gross Motor Function Classification System (GMFCS)	
I	Deambulación y escaleras sin limitaciones. Limitación en actividades motrices más complejas
II	Deambulación sin dispositivos de ayuda. Limitaciones para andar en exteriores/comunidad. Pasamanos en las escaleras
III	Deambulación con dispositivos de ayuda. Silla de ruedas para largas distancias.
IV	Marcha muy limitada: interiores/ exteriores distancias muy cortas con dispositivos de ayuda. Desplazamiento en silla de ruedas autopropulsada
V	No capacidad de marcha. No control de cabeza y tronco. No control voluntario del movimiento.

Tabla 1: Escala Gross Motor Function Classification System (GMFCS).

Toda cirugía ortopédica debe tener por meta mejorar la calidad de vida tanto de pacientes como de sus cuidadores, siendo preciso establecer antes de la intervención quirúrgica una serie de objetivos realistas ajustados al nivel funcional del paciente.

Es muy importante realizar una correcta planificación preoperatoria, que debe incluir una detallada historia clínica, una exploración física exhaustiva y las pruebas complementarias correspondientes.

COLUMNA

Las alteraciones de la columna vertebral en los pacientes con parálisis cerebral en edad adulta pueden ser debidas a:

Deformidad

La cifoescoliosis es la deformidad que más afecta a la supervivencia de los pacientes con PC. Es debida a la debilidad y el desbalance muscular, que produce la pérdida de los ejes coronal y sagital (Fig.1). Afecta con mayor frecuencia a los pacientes GMFCS IV y V. Sigue progresando en la edad adulta, y las curvas mayores a 50° se comportan como escoliosis rápidamente progresiva, pudiendo ocasionar alteraciones pulmonares de carácter restrictivo y cardíacas. Además, origina una oblicuidad pélvica responsable de una asimetría en el apoyo de las tuberosidades isquiáticas, pudiendo provocar dolor, dificultad para la sedestación y sufrimiento cutáneo (úlceras por presión).

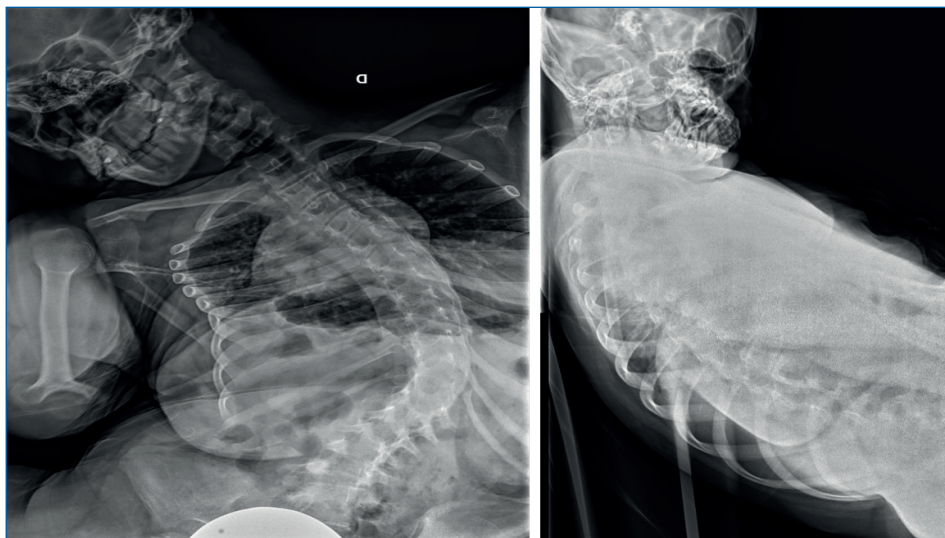


Fig.1: Cifoscoliosis en paciente con un nivel funcional GMFCS IV.

La primera actuación en estos pacientes debe ir dirigida a asegurarnos de una buena adaptación en la silla de ruedas para mejorar la sedestación. Se puede prescribir un corsé para mejorar el confort, pero no va a corregir ni frenar la progresión de la curva.

Los objetivos de la cirugía son:

- Frenar la progresión de la curva.
- Mejorar el balance coronal y sagital.
- Mejorar la sedestación.
- Aliviar el dolor y mejorar la calidad de vida.
- Disminuir las complicaciones: decúbitos, restricción pulmonar, digestiva.

La cirugía está indicada en curvas por encima de 50°, donde el balance riesgo/ beneficio es favorable a la intervención quirúrgica. La técnica quirúrgica de elección es la artrodesis posterior instrumentada (Fig.2). Debe realizarse con el paciente adolescente o adulto joven cuando su condición médica no está deteriorada. Demorar la cirugía implica corregir una mayor magnitud de curva en un paciente más envejecido y en peores condiciones médicas.

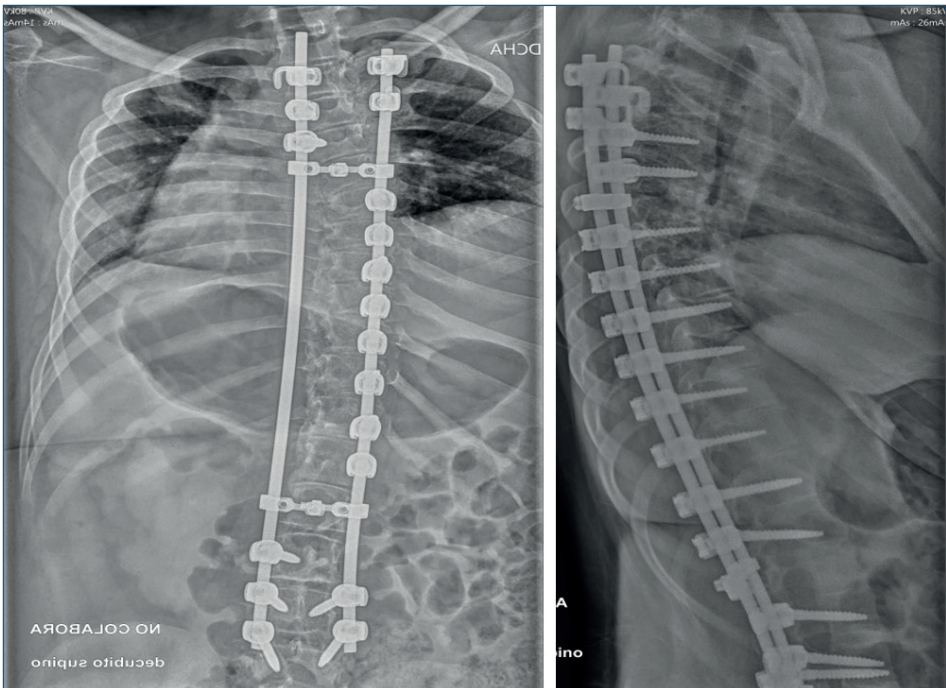


Fig.2: Artrodesis posterior instrumentada en el caso presentado en la figura 1.

Estenosis de canal, compresión medular y mielopatía.

Es característico de las formas de PC distónicas y atetósicas. Es más frecuente la estenosis cervical debido a las torsiones continuas a las que se ve sometida este segmento de columna. Las manifestaciones clínicas pueden ser dolor, incremento de la espasticidad, empeoramiento de la habilidad motora o cambios en la función de los esfínteres vesical y rectal cuando existe afectación medular.

A veces es difícil diferenciarlo del empeoramiento evolutivo de la PC, por lo que es importante mantener un alto índice de sospecha en estos pacientes. Si el riesgo es alto o aparecen síntomas, aunque sea de manera sutil e insidiosa, se recomienda realizar exploraciones clínicas serias, fundamentalmente RM de columna cervical y torácica cada 2 años.

La prevención consiste en el tratamiento farmacológico de la distonía. La técnica quirúrgica de elección es la descompresión y fusión en casos severos o rápidamente progresivos.

Espondilolisis y espondilolistesis.

Para que se produzca, es condición casi indispensable que haya habido bipedestación, por lo que afecta a los pacientes de niveles GMFCS I-II-III con hiperextensión o hiperlordosis lumbar. Responde a manejo conservador, fisioterapia y cambios de actividad, pero en casos de mala evolución puede requerir fusión lumbar L4-S1.

MIEMBRO SUPERIOR

La indicación quirúrgica del miembro superior es poco frecuente en la infancia, considerando la adolescencia el momento óptimo para su realización. Por ello, y a diferencia de lo que ocurre en los miembros inferiores, un porcentaje elevado de pacientes llegan a la edad adulta sin haber sido intervenidos a este nivel.

Cuando el miembro no es funcional, los objetivos son aliviar el dolor secundario a la contractura muscular, mejorar la estética y facilitar las labores de higiene y vestido del paciente.

Cuando el paciente utiliza la extremidad en sus actividades diarias, los objetivos de la cirugía, además de los anteriores, es la mejora funcional,

por lo que es imprescindible evaluar la motivación, el estado emocional y la capacidad cognitiva del paciente.

Previo a la realización de una transferencia tendinosa es necesario un electromiograma para valorar el control motor de los músculos agonistas y antagonistas.

Los pacientes con PC espástica obtienen mejores resultados de la cirugía que los pacientes con formas distónicas o trastornos del movimiento, ya que en estos casos el resultado final es menos predecible, interfiriendo en ocasiones alteraciones sensoriales.

Hombro

El patrón típico es una deformidad en aducción y rotación interna, que dificulta la vestimenta y la higiene axilar, además de aumentar el riesgo de fracturas espiroideas de húmero al realizar estas actividades.

La cirugía consiste en la relajación del pectoral mayor, subescapular, dorsal ancho, redondo mayor y los músculos coracobraquiales. Cuando el miembro es funcional se lleva a cabo el alargamiento fraccionado de los mismos y en los casos severos una desinserción secuencial hasta conseguir un rango de movilidad pasiva adecuado.

Codo y antebrazo

La posición característica es el codo en flexión con el antebrazo en pronación.

Para corregir el flexo de codo, se hace una liberación progresiva de los músculos braquiorradial, bíceps braquial y lacerto fibroso, braquial anterior y finalmente liberación capsular anterior si fuera preciso. Cuando el flexo de codo es inferior a 45° se lleva a cabo el alargamiento fraccionado de los músculos implicados, mientras que si es superior a 45° se realiza tenotomía o desinserción de los mismos.

Para solucionar la deformidad en pronación suele ser suficiente la desinserción o alargamiento fraccionado del pronador redondo, que es el principal responsable. En casos muy seleccionados, hay que asociarlo a la liberación del pronador cuadrado y tener en consideración lo poco funcional que es una extremidad en supinación.

Mano, muñeca y dedos

La postura típica es muñeca en flexión condicionada por la flexión de los dedos y tendencia al puño cerrado con pulgar en palma.

Para tratar la contractura en flexión de la muñeca secundaria a espasticidad, cuando la mano es funcional, se han descrito distintas cirugías, siendo la más utilizada la transferencia del flexor cubital del carpo al extensor radial corto del carpo (Fig.3).

Otras técnicas quirúrgicas en manos funcionales son el alargamiento fraccionado de los flexores superficial y profundo de los dedos, asociado al alargamiento mediante Z-plastia del flexor radial del carpo y flexor cubital del carpo.

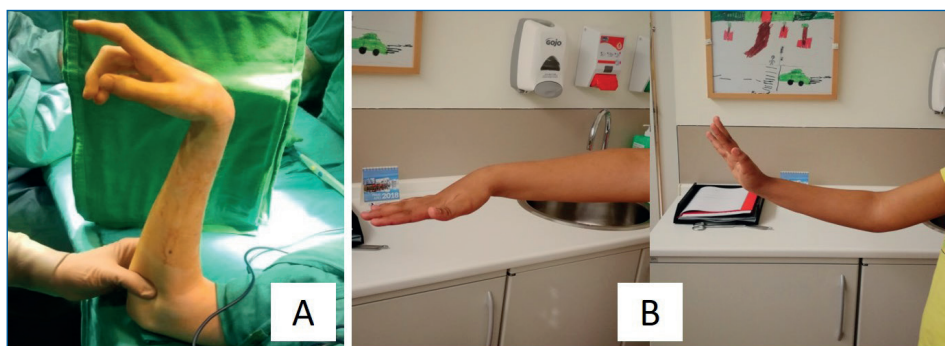


Fig.3: Aspecto prequirúrgico (A) y postquirúrgico (B) tras transferencia de flexor cubital del carpo a extensor radial corto del carpo.

El flexo de muñeca puede ocasionar un compromiso en el recorrido del nervio mediano, dando lugar a la aparición de síndrome del túnel del carpo.

En manos no funcionales, el motivo de la indicación quirúrgica no es mejorar la función sino facilitar la higiene. En algunos casos, la tenotomía de los flexores extrínsecos de la muñeca, junto a la transferencia de los flexores superficiales a los profundos de los dedos, que se alargan y se fijan en la máxima extensión posible, es suficiente para corregir la deformidad. Pero en los casos más severos de deformidad de muñeca y dedos, puede ser necesario realizar una artrodesis de la muñeca, con o sin resección de la fila proximal del carpo, o la denervación selectiva de las ramas motoras del nervio mediano y cubital.

El pulgar en palma se debe al desbalance entre la espasticidad del aductor del pulgar y de los músculos flexores con el pobre control motor del abductor del pulgar y debilidad de los extensores. Con el paso del tiempo puede condicionar inestabilidad en la articulación metacarpofalángica. El tratamiento quirúrgico consiste en la relajación de flexores y aductor, transferencia tendinosa para mejorar la abducción y extensión y estabilización de la articulación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fuji T, Yonenbu K, Fukiwara K, et al. Cervical radiculopathy or myelopathy secondary to athetoid cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 1987; 69(6):815-21.
2. Johnstone BR, Richardson PW, Coombs CJ, et al. Functional and cosmetic outcome of surgery for cerebral palsy in the upper limb. *Hand Clin.* 2003 ;19(4):679-86.
3. Horstmann HM, Hosalkar H, Keenan MA. Orthopaedic issues in the musculoskeletal care of adults with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2009;51 Suppl 4:99-105.
4. Miyanji F, Nasto LA, Sponseller PD, et al. Assessing the risk benefit ratio of scoliosis surgery in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 2018; 100(7):556-563.
5. Tranchida GV, Van Heest A. Preferred options and evidence for upper limb surgery for spasticity in cerebral palsy, stroke, and brain injury. *J Hand Surg Eur Vol.* 2020 ; 45(1):34-42.

09

CIRUGÍA ORTOPÉDICA DE MIEMBROS INFERIORES

Dr. Alberto Álvaro Alonso / Dra. Azucena García Martín

Índice

- Introducción
- Cadera
- Rodilla
- Tobillo y pie
- Bibliografía

Puntos clave

- En pacientes con parálisis cerebral los cambios degenerativos en miembros inferiores aparecen a una edad mucho más precoz que en la población general.
- La artroplastia total de cadera y rodilla son intervenciones seguras y eficaces en pacientes con parálisis cerebral, si bien la intervención quirúrgica es técnicamente más exigente.
- En la cirugía del pie, es necesario corregir de forma simultánea todos los segmentos (retro, medio y antepié).

INTRODUCCIÓN

La espasticidad y las contracturas asociadas provocan alteraciones biomecánicas, que con el paso del tiempo favorecen los cambios degenerativos y la aparición de artrosis precoz en pacientes con parálisis cerebral infantil (PC).

La cirugía multinivel en un solo “evento” consiste en corregir en dos o más segmentos anatómicos la patología musculotendinosa y osteoarticular de los miembros inferiores que interfiere en la deambulación del paciente afectado por PC. Es una técnica estandarizada en población infantil, y cada vez más utilizada en adultos.

CADERA

La displasia de la cadera en pacientes con PC tiene una incidencia entre el 18-59%. (Fig.1). En casos extremos puede llevar a la subluxación o luxación completa, dependiendo en gran parte del nivel funcional. El 50% de estas caderas se vuelven dolorosas, siendo el dolor la principal indicación de cirugía, ya que condiciona una pérdida significativa en la calidad de vida.

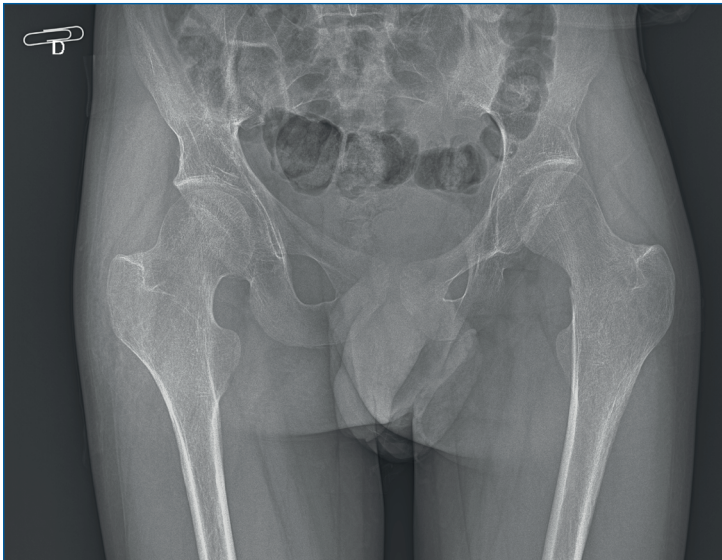


Fig.1: Radiografía antero-posterior de pelvis en paciente adulto con parálisis cerebral donde se aprecia displasia de cadera residual.

Para evitar esta displasia juegan un papel muy importante los procedimientos preventivos y reconstructivos de la cadera, que se suelen realizar en la infancia (liberación de psoas y aductores, osteotomía femoral varo-desrotadora y/o acetabuloplastia), pero una vez que se producen los cambios degenerativos estas cirugías resultan insuficientes para controlar el dolor y mantener/mejorar la función, teniendo que recurrir a técnicas de rescate o de sustitución.

• **Pacientes NO deambulantes**

Los objetivos son aliviar el dolor, corregir la deformidad para facilitar la higiene perineal y mejorar la postura tanto en sedestación como decúbito, para prevenir la aparición de úlceras por presión.

La cirugía más utilizada es la artroplastia de interposición tipo Castle, seguida de una dosis post-quirúrgica de radioterapia, para prevenir la formación de calcificaciones heterotópicas, tracción cutánea los primeros días y movilización precoz.

Otras técnicas son la osteotomía valguzante de soporte tipo McHale o la resección de la cabeza y el cuello femoral según la técnica de Girdlestone, si bien presentan mayor número de complicaciones.

• **Pacientes deambulantes**

El objetivo debe ser aliviar el dolor y mejorar la capacidad de marcha.

La técnica de elección hoy en día es la artroplastia total de cadera. Ha demostrado ser una técnica eficaz y segura en estos pacientes, con una tasa de supervivencia por encima del 80% a los 15 años. No obstante, las características especiales de la cadera espástica (Tabla 1) hace que sea un procedimiento técnicamente muy exigente y obliga a una meticulosa planificación prequirúrgica.

Esta técnica también está indicada en pacientes no deambulantes pero capaces de realizar una bipedestación asistida para ayudar en las transferencias o como parte de su terapia física.

Características de la displasia de cadera en la Parálisis Cerebral a tener en cuenta en la Artroplastia Total de Cadera

- **Espasticidad**, que puede facilitar el aflojamiento y la luxación. Se recomienda aumentar la anteversión del cotilo.
- **Displasia acetabular**. El cotilo suele estar verticalizado.
- **Aumento de la anteversión femoral**.
- **Fémur de menor talla**. Uso de componentes displásicos.
- **Osteopenia asociada**. Porcentaje de cementación femoral cercano al 50%.

Tabla 1: Características de la displasia de cadera en la Parálisis Cerebral a tener en cuenta en la Artroplastia Total de Cadera.

La osteotomía desrotadora de fémur es una cirugía que solo está indicada en pacientes deambulantes con buen nivel funcional (GMFCS I-II), con una cadera estable y sin cambios degenerativos, donde el principal problema es el aumento de la anteversión femoral que condiciona una marcha en intra-rotación.

RODILLA

La espasticidad de los músculos isquiotibiales es responsable de la contractura en flexión de la rodilla. Esta situación, unida a la debilidad del cuádriceps, provoca el ascenso de la rótula, lo que da lugar a una alteración en la marcha por enfermedad de brazo de palanca, así como dolor en cara anterior secundario a condromalacia rotuliana.

La indicación de cirugía es el dolor y el deterioro progresivo de la capacidad de marcha.

En el contexto de una cirugía multinivel, los procedimientos a realizar son: el alargamiento de isquiotibiales, la liberación capsular posterior, la osteotomía extensora de rodilla (si flexo $>20-25^\circ$) y el descenso de rótula (si existe patela alta). No obstante, no está demostrado que estas técnicas realmente mejoren el dolor en población adulta, sobre todo cuando existen cambios degenerativos asociados.

En pacientes con cambios degenerativos significativos, la artroplastia total de rodilla ha demostrado ser un procedimiento seguro, con buenos resultados funcionales y una supervivencia similar a la población general. Cuando existe patela alta, las adaptaciones de la técnica consisten en subir la interlinea aumentando el corte femoral distal y utilizar implantes con un mayor grado de estabilidad (modelos de prótesis constreñidas).

PIE Y TOBILLO

La cirugía del pie es la que se realiza con mayor frecuencia en edad adulta. Por norma general, la cirugía exclusivamente de partes blandas suele resultar insuficiente, teniendo que recurrir a distintos tipos de osteotomías y/o artrodesis.

A diferencia de lo que ocurre en población infantil, en la edad adulta las contracturas musculares se vuelven fijas, provocando una alteración en la biomecánica articular y cambios estructurales en el hueso, dando lugar a una deformidad rígida. Estos cambios en la biomecánica articular van a provocar cambios degenerativos prematuros.

Los objetivos de la cirugía son:

- En pacientes NO deambulantes: aliviar el dolor, facilitar el uso de ortesis y calzado, facilitar la higiene y mejorar el cuidado de la piel y las uñas.
- En pacientes deambulantes: aliviar el dolor, prevenir la deformidad y mejorar la función (aumentar la estabilidad y corregir la enfermedad de brazo de palanca).

Las pruebas complementarias como la radiografía simple (proyecciones anteroposterior y lateral de pies en carga y anteroposterior en carga del tobillo), pedobarografía y análisis observacional y tridimensional de la marcha son de gran importancia para una correcta planificación prequirúrgica.

Existen tres patrones típicos de deformidad, que se pueden asociar a *hallux valgus*:

Equino

El objetivo de la cirugía es conseguir una dorsiflexión del tobillo de 5° con la rodilla en extensión. En función de los resultados del test de Silfverskiöld, vamos a actuar preferentemente en zona I o zona II del tendón de Aquiles (Fig.2). Es imprescindible una correcta selección del procedimiento quirúrgico para evitar una sobre corrección que daría lugar a un pie talo. Cuando el equino aparece en el contexto de otros patrones típicos de deformidad, es preciso realizar estas técnicas quirúrgicas para la corrección del mismo de forma simultánea a la corrección del resto de segmentos del pie.

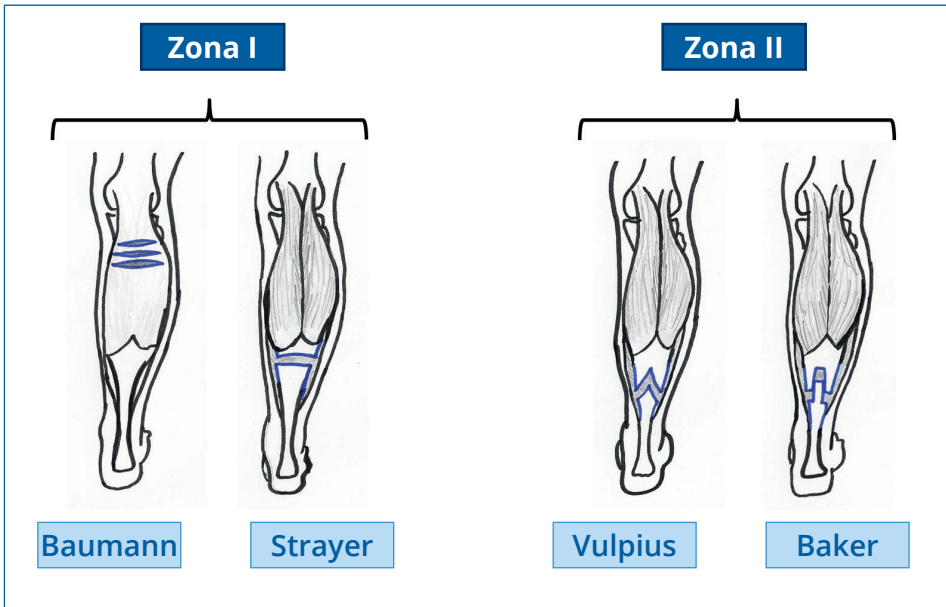


Fig.2: Técnicas de alargamiento del tendón de Aquiles.

Equino-plano-valgo

Se caracteriza por equino, valgo del retropié, pronación del mediopie y eversión y valgo del antepié (Fig.3). Suele ser más frecuente en diplejía y cuadriplejía espástica.

El tratamiento quirúrgico consiste en:

- Tenotomía de Aquiles y alargamiento de peroneo corto (asociado o no transferencia al tendón del peroneo largo). En adultos suele ser insuficiente por sí solo.
- Alargamiento de la columna lateral. Es el procedimiento de elección y generalmente suele corregir todas las deformidades asociadas en el pie. Se realiza a nivel de la articulación calcáneo-cuboidea, la cual se artrodesa, y permite alargar hasta 2,5cm.
- Si fuera preciso para corregir las deformidades residuales de medio y antepié, se pueden realizar una artrodesis de la articulación talonavicular (en caso de inestabilidad de esta articulación) u osteotomías de cierre de la columna medial.

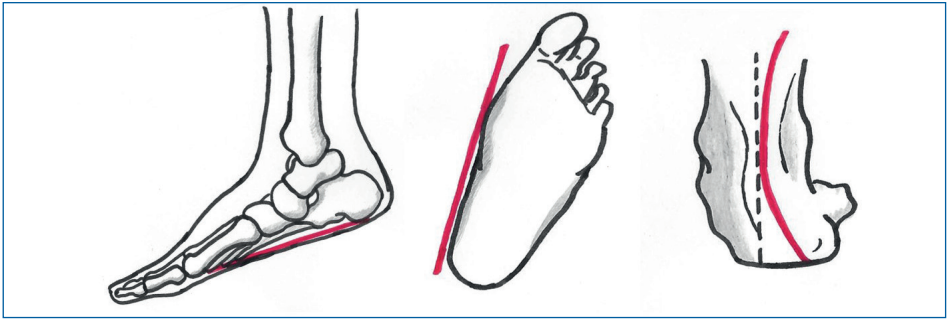


Fig.3: Pie equino-plano-valgo.

Equino-cavo-varo

Se caracteriza por equino, varo del retropié, supinación del mediopié e inversión y varo del antepié (Fig.4). Es típica de hemiplejía espástica.

A diferencia de lo que ocurre en el pie equino-plano-valgo, no es posible corregir todas las deformidades con un único gesto. La cirugía de partes blandas (alargamiento de flexor plantar, tibial posterior, abductor del hallux o liberación de la fascia plantar) no suele corregir el problema, teniendo que realizar distintas osteotomías:

- En el retropié, osteotomía de deslizamiento o en cuña con base lateral del calcáneo.
- En el mediopié, acortamiento de la columna lateral a nivel del cuboides.
- En el antepié, osteotomía de cierre de base dorsal a nivel del primer metatarsiano.

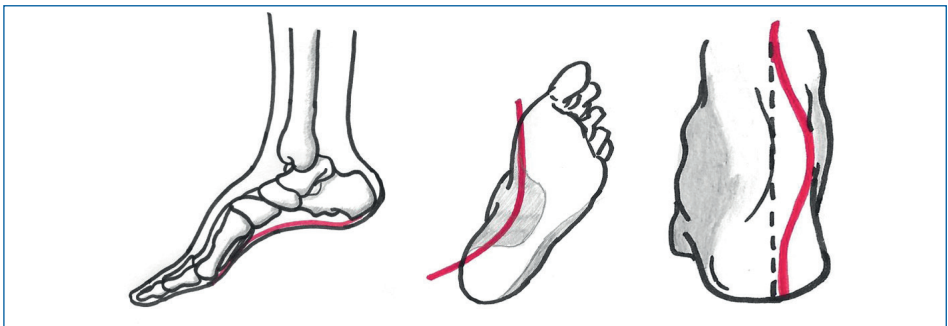


Fig.4: Pie equino-cavo-varo.

En ambos patrones, cuando nos encontramos con pies muy rígidos y con deformidades severas asociadas a cambios degenerativos es necesario realizar una triple artrodesis (subtalar, calcáneo-cuboidea y talonavicular).

Hallux Valgus

En el 82% de las ocasiones aparece asociado a otras deformidades del pie, siendo preciso corregirlo de forma simultánea.

La cirugía está indicada cuando existe dolor a nivel de la articulación metatarsofalángica (MTF), dificultad con el calzado o para el uso de ortesis, alteración en la marcha o problemas de higiene.

La técnica de elección es la artrodesis MTF (metatarsofalángica), si bien en casos leves puede ser suficiente la asociación de osteotomía del primer metatarsiano, bunionectomía y Akin.

BIBLIOGRAFÍA

1. Davids JR. The foot and ankle in cerebral palsy. *Orthop Clin North Am.* 2010; 41(4):579-93.
2. Lomax MR, Shrader MW. Orthopedic conditions in adults with cerebral palsy. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 2020;31(1):171-183.
3. Moon AS, Pinto MC, Cichos KH et al. Total joint arthroplasty in patients with cerebral palsy. *J Am Acad Orthop Surg.* 2020; 15;28(4):171-177.
4. Putz C, Blessing AK, Erhard S et al. Long-term results of multilevel surgery in adults with cerebral palsy. *Int Orthop.* 2019;43(2):255-260.
5. Root L. Surgical treatment for hip pain in the adult cerebral palsy patient. *Dev Med Child Neurol.* 2009 ;51 Suppl 4:84-91.

10

PATOLOGÍAS CRÓNICAS EN PARÁLISIS CEREBRAL EN LA EDAD ADULTA

Dra. María García Bascones / Dra. Irene Martínez Viñuela

Índice

- Introducción
- Morbilidad musculo esquelética
- Morbilidad cardiometabólica
- Morbilidad pulmonar
- Morbilidad en salud mental
- Otros
- Bibliografía

Puntos clave

- Los niños con parálisis cerebral tienen más riesgo de complicaciones en todos los órganos y sistemas al llegar la edad adulta.
- Las más prevalentes, se producen a nivel musculo-esquelético, especialmente el dolor.
- Los problemas de salud mental dificultan la transición a la vida adulta.
- El apartado de otras complicaciones incluye una amplia gama, desde trastornos del sueño a alteraciones visuales, ginecológicas, urológicas o sexuales.

INTRODUCCIÓN

Los adultos con Parálisis Cerebral (PC) son una población en crecimiento debido a su mayor esperanza de vida. Al ser la PC una patología que se desarrolla en la infancia, durante años se ha pensado que la salud y el estado funcional de estos niños no evolucionan en la edad adulta. Sin embargo, los niños con PC presentan una variedad de problemas a nivel neuromuscular, musculoesquelético y psicológico que impactan en su salud y funcionalidad. Estos problemas pueden agravarse durante la transición a adultos.

Los niños con PC, dependiendo del grado de afectación motora, van a presentar menor desarrollo musculoesquelético, pobre acondicionamiento cardiorespiratorio, bajos niveles de actividad física y aumento de grasa corporal y es muy común una reducción o pérdida de movilidad en el periodo de transición a la edad adulta. Todas estas condiciones conllevan mayor riesgo de desarrollar enfermedades crónicas a edades más tempranas que adultos de la misma edad sanos. Los adultos jóvenes con PC tienen mayor prevalencia de multimorbilidad (> de 2 morbilidades crónicas) comparado con los adultos jóvenes sin PC. A pesar de ello, algunos estudios señalan que la salud auto percibida por los adultos con PC es buena o satisfactoria a excelente, comparada con los adultos sanos de la misma edad.

Las comorbilidades descritas en adultos con PC se pueden englobar en cuatro grandes categorías (Tabla 1):

MORBILIDAD	PATOLOGÍAS	FACTORES DE RIESGO
MUSCULO ESQUELÉTICA	Osteoartritis, osteoporosis, dolor, fatiga	Obesidad, bajos niveles de actividad física, niveles altos de GMFCS
CARDIO METABÓLICA	HTA, DL, DM, IAM, ACV	Obesidad, tabaco, bajos niveles de actividad física, morbilidad musculoesquelética
PULMONAR	Infección respiratoria, asma, enfisema, embolismo pulmonar	Obesidad, bajo peso, tabaco, bajos niveles de actividad física
MENTAL	Depresión, ansiedad	Trastorno del espectro autista Discapacidad intelectual Niveles altos de GMFCS
OTROS	Alteraciones vesicales, alteraciones intestinales, problemas visuales	

Tabla 1. Morbilidades asociadas a PC de transición. GMFCS: Gross Motor Function Classification System; HTA: Hipertensión arterial; DL: Dislipemia; DM: Diabetes Mellitus; IAM: Infarto agudo de miocardio; ACV: Accidente cerebrovascular.

MORBILIDAD MUSCULOESQUELÉTICA:

La prevalencia de alteraciones musculoesqueléticas en adultos jóvenes con PC es 10 veces mayor que en los pacientes sanos de la misma edad.

Estas complicaciones realmente comienzan en la infancia debido a los factores biomecánicos y fisiológicos característicos de esta patología. La etiología de la PC conduce a una alteración en los patrones de desarrollo motor y a una sobrecarga en el sistema muscular y óseo. Paralelamente se va produciendo una infiltración de grasa en el músculo. Un aumento de grasa a nivel de la musculatura esquelética impide la capacidad del músculo de generar fuerzas y reduce la contracción muscular sobre el hueso que es necesaria para estimular el crecimiento óseo. Todo esto juega un papel fundamental durante el crecimiento esquelético y en el desarrollo de la morbilidad musculoesquelética de los pacientes con PC.

El dolor y la fatiga se encuentran íntimamente relacionadas con la morbilidad musculoesquelética.

- El **dolor** es el principal problema de salud documentado en los adultos con PC. Puede ser agudo o crónico y de origen multifactorial. A su vez, se presenta como causa o consecuencia de otras comorbilidades tales como la espasticidad y los problemas o alteraciones musculares (debilidad, acortamiento muscular...). El dolor de origen musculoesquelético está inversamente relacionado con los niveles de actividad física. En el capítulo 7 se ha descrito el abordaje del dolor en estos pacientes.
- La **fatiga muscular** está relacionada con la debilidad muscular y la sarcopenia. La sarcopenia es el resultado de la pérdida de masa muscular que típicamente aparece a partir de los 25 años. Esta alteración en el desarrollo muscular se ha desarrollado en el capítulo 4. Los adultos con PC precisan realizar un mayor gasto energético para llevar a cabo una actividad. Ese mayor gasto energético puede contribuir a la fatiga y la fatiga se ha relacionado claramente con el dolor. La percepción de la fatiga es menor en los adultos con PC que realizan ejercicio físico.
- Dentro de la morbilidad musculoesquelética se han descrito fundamentalmente dos patologías, la **osteoartritis** y la **osteoporosis**. Algunos estudios han demostrado mayor prevalencia de ambas en-

tidades en adultos con PC y esta prevalencia es mayor en niveles GMFCS IV-V.

- La osteoartritis precoz se va a producir como consecuencia de la alteración biomecánica característica de esta patología. La mayoría de pacientes con PC tienen alteraciones musculoesqueléticas (contracturas, escoliosis, luxación o subluxación de caderas...) que producen alteraciones biomecánicas, lo que va a repercutir en las articulaciones. Esto, junto con un pobre desarrollo o preservación a nivel óseo y muscular aumenta el riesgo de desarrollar osteoartritis.

El tipo de PC (espástica, atáxica, discinética), su distribución anatómica (hemiplejía, diplejía) y el nivel de funcionalidad (marcha independiente, necesidad de ayudas técnicas...) va a contribuir en la aparición, más o menos temprana de la osteoartritis. También tiene relación con el índice de masa corporal (IMC) y el sexo. Las localizaciones más frecuentes son las caderas y las rodillas.

- La osteoporosis es otra entidad que presenta mayor prevalencia en los pacientes con PC, salvo en el grupo edad de 18-30 donde algún estudio publicado no ha objetivado diferencias. Es una patología que aumenta con la edad y es más frecuente en mujeres.

La función oromotora deficiente, la malnutrición e ingesta inadecuada de calcio, el uso de anticonvulsivantes y la no deambulación se asocian con baja densidad mineral ósea. A su vez, la alteración musculoesquelética en los pacientes con PC con menor carga mecánica durante el desarrollo, pueden conducir a una alteración en la estructura del hueso.

La relación entre la osteoporosis y el riesgo de fractura está bien establecida. Una fractura aumenta el riesgo de padecer una segunda fractura en un adulto joven con PC, lo que puede llevar a la pérdida o reducción de su movilidad.

MORBILIDAD CARDIOMETABÓLICA

Los pacientes con PC presentan una mayor incidencia en cualquiera de las morbilidades cardiometabólicas si los comparamos con sus homólogos sin PC.

Además, es importante destacar que este tipo de comorbilidades ocurren a una edad más temprana.

La prevalencia de morbilidad cardiometabólica se ha relacionado con la morbilidad a nivel musculoesquelético, debido a la pérdida de movilidad y funcionalidad progresiva que van a presentar estos pacientes.

Se ha observado mayor probabilidad de arritmias cardíacas, insuficiencia cardíaca, aterosclerosis, enfermedad de hígado graso no alcohólico, enfermedad renal crónica, diabetes mellitus tipo 2 (DM), dislipemia (DL) e hipertensión arterial (HTA).

El tabaco y la obesidad son dos factores de riesgo añadidos.

Derivado de lo anterior, el infarto de miocardio (IAM), la patología coronaria y los accidentes cerebrovasculares (ACV) se han descrito como prevalentes en esta población, lo que explicaría la mayor mortalidad por causas cardiovasculares.

MORBILIDAD PULMONAR

Los niños con PC tienen un pobre acondicionamiento cardiopulmonar y una menor capacidad pulmonar con disminución de la movilidad torácica durante la respiración lo que aumenta el riesgo de desarrollar patologías cardiometabólicas y pulmonares. Esto junto con otros factores de riesgo como el tabaco, la obesidad y el bajo peso están relacionados con la aparición de alteraciones a nivel pulmonar.

El mayor riesgo de aspiración se relaciona con disfagia, convulsiones no controladas, enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) y sialorrea, que junto a un déficit en el sistema inmunológico precipita la aparición de infecciones respiratorias.

Otras patologías que se han descrito asociadas con mayor frecuencia a los adultos con PC son asma y enfisema.

En niveles de GMFCS IV-V se ha observado mayor prevalencia de embolismo pulmonar, probablemente secundario a la inmovilidad.

La enfermedad respiratoria es una de las principales causas de ingreso hospitalario en el adolescente con PC, así como de muerte en todos los grupos de edad de PC si se compara con individuos sanos.

MORBILIDAD EN SALUD MENTAL

Los problemas de salud mental que suelen aparecer durante la infancia en los niños con PC pueden impedir una correcta transición a la edad adulta. Diversos estudios sugieren que tanto niños como adultos con PC tienen mayor riesgo de desarrollar alteraciones en su salud mental que aquellos sin PC.

La discapacidad intelectual, trastorno del espectro autista y epilepsia que en muchas ocasiones presentan los niños con PC se asocian a un mayor riesgo de desarrollo de desórdenes de salud mental.

Síntomas como el dolor, la fatiga, las alteraciones del sueño o incluso efectos secundarios de la medicación pueden influir o exacerbar los problemas en la esfera mental.

La depresión y la ansiedad son las dos principales patologías observadas en los adultos con PC.

Las alteraciones en el comportamiento también están presentes en estos pacientes.

OTROS

Se han descrito en la literatura otras comorbilidades como alteraciones visuales, auditivas, gastrointestinales, urinarias o en el sueño.

- La **disfunción visual** se suele encontrar infradiagnosticada. Existen escasos estudios que evalúen esta alteración en adultos con PC, pero se encuentra mayor prevalencia en patología refractiva, sobre todo miopía. A su vez, presentan aumento de probabilidad de estrabismo y disfunción en el segmento anterior y posterior.

- La **disfunción auditiva** suele estar presente. La gravedad de las lesiones se relaciona con mayor déficit neurológico.

- En cuanto a las **comorbilidades gastrointestinales**, los pacientes con PC presentan mayor dificultad para alimentarse, siendo la disfagia orofaríngea la causa principal de desnutrición desde la edad infantil. Se ha observado que esta última aumenta con los años y está relacionada con un mayor deterioro neurológico. Debido a ello existe una alteración en la función inmunitaria (aumento de infecciones) así como en el proceso de cicatrización y disminución en la fuerza de los músculos respiratorios.

Los adultos con PC presentan alteración en el tracto gastrointestinal superior, siendo más predominante la ERGE que puede derivar en esofagitis, úlcera péptica y/o gastritis. La sialorrea también es frecuente.

Otro síntoma gastrointestinal común en este grupo de edad es el estreñimiento. Los determinantes neuromusculares, la hipotonía, las deformidades esqueléticas, así como la inmovilidad y los fármacos están involucradas en su aparición.

Existe una proporción elevada de adultos con PC que aquejan dolor abdominal, náuseas o vómitos, causas frecuentes de ingreso hospitalario.

- Aunque la mayoría de los niños con PC pueden llegar a alcanzar un control urinario completo durante un tiempo, más del 50% de ellos va a padecer algún síntoma de tracto urinario inferior (TUI). La severidad de esas **comorbilidades urinarias** va a depender de la afectación motora, cognitiva y neurológica que presente el paciente. La sintomatología de TUI más común en los niños con PC es retraso en el control de esfínteres, frecuencia, urgencia, sensación de vaciado incompleto e infecciones urinarias de repetición. A esta edad predomina la hiperactividad vesical, la disminución de la capacidad vesical y la disinergia vesicoesfinteriana, mientras que los adolescentes y adultos presentan mayor prevalencia de retención urinaria y disminución de la frecuencia miccional probablemente debido a factores como la distensibilidad crónica vesical (por disfunción neurógena), al aumento de tamaño prostático, intervenciones quirúrgicas y al tratamiento farmacológico.

En el periodo post-puberal, especialmente en los varones con PC los síntomas de vaciado pueden ir agravándose debido al empeoramiento de la disinergia vesicoesfinteriana y pudiendo llegar a desarrollar episodios de retención aguda de orina y aumentar el riesgo de infecciones de tracto urinario (ITU) y epididimitis.

En la segunda tercera década de la vida, aproximadamente un 10 % de los adultos con PC tiene síntomas de TUI y los problemas relacionados con el TUI son una de las causas más frecuentes de ingreso hospitalario en adultos jóvenes con PC.

- A nivel **ginecológico** en las adolescentes y mujeres jóvenes con PC, la menarquia suele retrasarse una media de 1,3 años con respecto a las adolescentes sin PC. Se ha observado mayor predisposición a embarazo de riesgo debido a obesidad, diabetes, asma, tabaco, inactividad física, así como mayor prevalencia de depresión posparto en mujeres con discapacidad.

- En cuanto a la **sexualidad**, el 80% de los jóvenes con PC tienen problemas desde el punto de vista motor, debido fundamentalmente a la espasticidad. Problemas como dificultad para mantener una postura, para la habilidad manual, fatiga y anorgasmia son también comunes.

- Las **alteraciones en el sueño** se constatan en estos pacientes. El síndrome de apnea hipopnea del sueño, el dolor, la necesidad de cambios posturales debido a la inmovilidad y los fármacos favorecen su aparición y lo perpetúan.

BIBLIOGRAFÍA

1. French Z, Torres R, Whitney D. Elevated prevalence of osteoarthritis among adults with cerebral palsy. *J Rehabil Med* 2019; 51:575-81.
2. Goldfarb RA, Pisansky A, Fleck J, et al. Neurogenic lower urinary tract dysfunction in adults with cerebral palsy: Outcomes following a conservative management approach. *J Urol*. 2016; 195(4 Pt 1):1009-1013. doi:10.1016/j.juro.2015.10.085
3. Liptak GS. Health and well being of adults with cerebral palsy. *Curr Opin Neurorol* 2008; 21:136-42
4. Peterson MD, Lin P, Kamdar N, et al. Cardiometabolic morbidity in adults with cerebral palsy and spina bifida. *Am J Med*. 2020 ;133(12):e695-e705
5. Schwartz B.L., Kebodeaux C. Gynecological Issues in Girls and Young Women with Cerebral Palsy. In: Miller F., Bachrach S., Lennon N., O'Neil M.E. (eds) *Cerebral Palsy*. 2018. Springer, Cham. https://doi.org/10.1007/978-3-319-74558-9_60
6. Trivić I, Hojsak I. Evaluation and treatment of malnutrition and associated gastrointestinal complications in children with cerebral palsy. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr*. 2019; 22(2):122-131.
7. VerMaas JR, Embury CM, Hoffman RM, et al. Kurz MJ. Beyond the eye: Cortical differences in primary visual processing in children with cerebral palsy. *Neuroimage Clin*. 2020;27: 102318.
8. Woo SJ, Ahn J, Park MS, et al. Ocular findings in cerebral palsy patients undergoing orthopedic surgery. *Optom Vis Sci*. 2011; 88(12):1520-3.
9. Young NL, McCormick AM, Gilbert T, et al. Reasons for hospital admissions among youth and young adults with cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil*. 2011;92(1):46-50. doi: 10.1016/j.apmr.2010.10.002.

11

TRABAJO SOCIAL: APUNTES PARA LA (CO)CONSTRUCCIÓN DE UN PROYECTO DE FUTURO

Concha Vicente Mochales

Índice

- Introducción
- Contextos de socialización: Familia y escuela
- Aspectos a potenciar/aspectos a evitar en la familia
- Aspectos a potenciar/aspecto a evitar en el sistema educativo
- La (co)construcción de un proyecto de futuro
- Bibliografía

Puntos clave

- La intervención psicosocial de trabajo social, ha de responder a la defensa de los derechos del colectivo y de sus familias.
- El acceso a la información sobre opciones, oportunidades, derechos, espacios de escucha, es requisito básico para hacer frente a las necesidades psicosociales.
- Trabajo social ha de prestar especial escucha a las necesidades de las personas afectadas y las de sus familias en todos los entornos. Efecto de esta escucha surge la planificación de nuevos escenarios y recorridos por los diferentes recursos y programas comunitarios, educativos, sociales, médicos y rehabilitadores, por los que los/las afectadas han de transitar en esta nueva etapa.

INTRODUCCIÓN

La intervención psicosocial de trabajo social con el colectivo de personas afectadas por PC en cualquiera de sus múltiples afectaciones y sus familias ha de responder a la defensa de los derechos del colectivo y de sus familias. El reto para todos los implicados es el de (co)crear un proyecto de habilitación, rehabilitación para las personas afectadas, entendiendo que existe un amplio abanico de posibilidades para las manifestaciones de la PC. Cada persona que sufre la enfermedad y trastornos afines es única y ha de proveerse un acercamiento a la situación de forma individual, a la vez que han de tenerse en cuenta la defensa activa de derechos tanto individuales como del colectivo. Es preciso conjugar las necesidades individuales y grupales del colectivo, mantener la defensa de sus derechos a la vez que individualizar las necesidades sociosanitarias de la persona afectada.

La PC es una condición de salud que acompaña a lo largo de la vida; va planteando desafíos diferentes según el momento de ciclo vital que exige procesos de adaptación a la situación de discapacidad. En cada momento la persona afectada ha de realizar cambios, ajustes y modificaciones a la par que, ha de mantener sentido de continuidad en su historia personal, en una dinámica de deconstrucción y reconstrucción del si mismo, orientada a resignificar e integrar la condición.

La diversidad funcional, la discapacidad, en el modelo social, para trabajo social, es entendida como una situación derivada de los factores sociales y ambientales que son incapaces de dar respuesta a las necesidades derivadas de la discapacidad, como un problema social y personal que requiere no sólo de atención médica y rehabilitadora, sino también de apoyo para la habilitación e integración social, a la que han de dar respuesta, por tanto, mediante tratamientos individuales y acción social; la superación requiere tanto de cambios personales como de cambios en el entorno.

El acceso a la información sobre opciones, oportunidades, derechos, espacios de escucha, es requisito básico para hacer frente a las necesidades psicosociales a las que se van a enfrentar las personas afectadas, así como sus familias en el momento evolutivo de transición a la vida adulta.

La familia, la persona afectada y el equipo de intervención han de defender colaborativamente los derechos de ciudadanía social del colectivo, entendida como el conjunto de derechos y responsabilidades de las personas en el marco de una comunidad determinada. La Convención de Nueva York de las personas con discapacidad es clara: las personas afectadas son auténticos sujetos plenos y activos de derechos humanos.

La transición a la vida adulta, la adolescencia, lleva aparejados deseos de autonomía, intimidad, privacidad y autodeterminación. Son todos ellos derechos personalísimos que se van a ir adquiriendo y organizando evolutivamente con ayuda y apoyo de los contextos de socialización, no sin avatares y zozobras emocionales. La construcción de identidad, la individuación del paciente joven con discapacidad es un desafío que va a depender, en parte, de la capacidad del entorno de contención y de apoyo en la exploración de nuevos territorios que le permitan construir un proyecto vital.

CONTEXTOS DE SOCIALIZACIÓN: FAMILIA Y ESCUELA

La familia es el espacio de socialización primario, básico en la vida de cualquier persona. En las personas afectadas con PC son parte fundamental y esencial para favorecer los procesos de autonomía e individuación; son apoyo emocional y social y son vitales en el proceso de construcción de la identidad.

La familia sufre reorganizaciones constantes para cumplir con las funciones de socialización, para dotar de identidad y apoyar en la individuación de sus miembros. Cuando la discapacidad aparece en la familia, ésta sufre modificaciones y reorganizaciones necesarias para atender las diferentes necesidades a las que hay que dar respuesta e implica un plus de esfuerzo (re)organizativo en los roles y funciones.

ASPECTOS A POTENCIAR/ASPECTOS A EVITAR EN LA FAMILIA

La familia puede ayudar	La familia puede entorpecer
En las condiciones de bienestar físico.	Limitando la participación.
Apoyar y promocionar la autonomía personal en las actividades básicas de la vida diaria atendiendo a las características y afectación.	Limitando las actividades.
Empleando tecnología de apoyo en los casos en que sea necesaria.	Sobredimensionando los efectos negativos de la discapacidad.
La socialización procurando espacios educativos adecuados.	Intentando negativizar las adversidades de la vida.
Favorecer el desarrollo personal.	Negando las fortalezas individuales y familiares.
Potenciar las relaciones interpersonales y espacios de ocio.	Negando los sueños.
Estimular la autodeterminación y la toma de decisiones.	Tratándoles de forma infantil.
Crear relatos saludables sobre las experiencias rehabilitadoras.	Negando la discapacidad y las dificultades.
Apoyar en el tratamiento del dolor los problemas óseos o articulares y el habla.	Sobrepotejiendo frente a los nuevos retos.
No renunciando a un espacio propio como cuidadores; Buscando redes de apoyo y saliendo del entorno de los cuidados que le permita la expresión de sentimientos.	Descuidando sus necesidades como cuidadores.

Los hermanos son uno de los recursos humanos potencialmente más ricos para las personas afectadas; la fratria es un laboratorio natural para poner en marcha experiencias de socialización entre pares. Ellos son el primer grupo de iguales en el que participan, son fuente natural de apoyo, escenario natural para regular la autonomía y el control. Han de ser especialmente cuidados y apoyados por los profesionales de trabajo social en el sistema de intervención psicosocial.

ASPECTOS A POTENCIAR/ASPECTOS A EVITAR EN EL SISTEMA EDUCATIVO

La escuela es, como la familia, contexto esencial en la socialización. En la adolescencia “la mirada de los otros” pasa a ser uno de los ingredientes de la alquimia de la individuación y de la autonomía. Para los adolescentes con discapacidad es un momento crucial ya que empiezan a aflorar los objetivos y deseos en relación a los proyectos profesionales y el sentido de independencia. Ser vistos y reconocidos por los otros significativos como (dis) capaces, alentará la idea de futuro. Es por ello, que el sistema educativo puede:

El sistema puede ayudar con	El sistema educativo puede entorpecer
Educación inclusiva.	Segregación educativa.
Adaptando el curriculum educativo.	Minimizando las dificultades.
Un grupo de iguales en el proceso educativo.	Segregación en el grupo de pares.
Fuente de apoyo para la persona afectada.	Fuente de estrés para la persona afectada.
Fuente de apoyo para la familia.	Fuente de estrés para la familia.
Permitir el acceso a ciclos educativos superiores.	Bloquear el acceso a ciclos superiores.

LA (CO)CONSTRUCCIÓN DE UN PROYECTO DE FUTURO

Trabajo social ha de prestar especial escucha a las necesidades de las personas afectadas y las de sus familias. Efecto de esta escucha van a poder planificarse nuevos escenarios y recorridos por los diferentes recursos y programas comunitarios, educativos, sociales, médicos y rehabilitadores por los que las personas afectadas han de transitar en esta nueva etapa.

Este programa individualizado producto de la escucha ha de contener las dimensiones básicas de la calidad de vida (bienestar emocional, relaciones interpersonales, desarrollo personal, bienestar físico, autodeterminación, inclusión social, derechos, bienestar económico) y recoger los aspectos individualizados para cada una de las personas afectadas y de sus familias en función de las nuevas necesidades que van a aparecer en esta etapa de transición a la vida adulta. Su construcción y puesta en marcha exige de:

- La participación colaborativa de todas las partes implicadas.
- Espacio de escucha individual y familiar en donde volcar las cuestiones, dudas, preguntas, temores, alegrías, etc., en relación a los desafíos de esta nueva etapa vital.
- Encuentros multifamiliares donde se generen espacios de ayuda mutua.
- Lugares de encuentro para el paciente joven adolescente de socialización entre iguales.
- La participación de programas de voluntariado.
- Asistente personal como elemento de apoyo.
- Fácil acceso al sistema de información de recursos y programas necesarios para atender las nuevas necesidades de esta etapa de ciclo vital.
- Material técnico adaptado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Núñez B. *Familia y discapacidad: De la vida cotidiana a la teoría*. 2010. Buenos Aires, Lugar Editorial.
2. CERMI: Universidad y discapacidad. La inclusión de las personas con discapacidad en la Universidad española. Informe CERMI estatal de reforma normativa en materia de inclusión de las personas con discapacidad en el sistema universitario español 2020. Madrid. Grupo Editorial Cinca
3. Solanke, F.; Colver, A.; McConachie, H.Mc: Are the health needs of young people with cerebral palsy met during transition from child to adult health care? *Child Care Health Dev.* 2018; 44:355-363.

GUÍA DE RECURSOS MOVIMIENTO ASOCIATIVO

ORGANIZACIÓN	SERVICIOS
ASPACE	Confederación de asociaciones de atención a personas con parálisis cerebral Movimiento asociativo de ámbito nacional que reúne asociaciones de todo el territorio. http://www.aspace.org
	Aspace Madrid. Asociación Madrileña de Organizaciones de Parálisis Cerebral Integrada por 11 organizaciones que ofertan apoyos y recursos a las personas afectadas con parálisis cerebral y a sus familias. http://aspacemadrid.org aspacemadrid@aspacemadrid.org
	Directorio de asociaciones https://www.aspacemadrid.org/wp-content/uploads/2020/02/Guia-recursos-entidades-2020.pdf
	Guía de recursos para la atención de personas con parálisis cerebral en la comunidad de Madrid https://aspace.org/assets/uploads/publicaciones/guia-web.pdf
COCEMFE	Confederación Española de Personas con Discapacidad Física y Orgánica http://www.cocemfe.es
FAMMA- Cocemfe Madrid,	Federación de Asociaciones de Personas con Discapacidad Física y Orgánica de la Comunidad de Madrid. http://www.famma.org/
FUNDACIÓN SOBRE RUEDAS	Proporciona ayudas técnicas y prestaciones para familias con escasos recursos o necesidades de apoyo Tlfno: 620-17-19-85/ 620-17-65-95 https://www.fundacionsobreruedas.org/
ASPAYM -MADRID	Asociación de Paraplégicos y Personas con Gran Discapacidad Física de la Comunidad de Madrid http://www.aspaymmadrid.org/

RECURSOS PÚBLICOS

ORGANIZACIÓN	SERVICIOS
CATALOGO ORTO PROTÉSICO 2020	http://www.madrid.org/cs/Satellite?c=CM_ConvocaPrestac_FA&cid=1142596836530&definicion=Ayuda-BecaSubvenciones&pagename=ComunidadMadrid/Estructura&tipoServicio=CM_ConvocaPrestac_FA
CENTRO DE RECUPERACIÓN DE PERSONAS CON DISCAPACIDAD FÍSICA. CRMF	<p>Según consta en su página web son centros de ámbito estatal que partiendo de un enfoque integrado de la rehabilitación prestan un conjunto de servicios recuperadores de contenido médico-funcional, psico-social y de orientación y formación profesional ocupacional para personas con discapacidad física o sensorial en edad laboral. Dichos servicios se ofrecen en régimen de internado, media pensión o ambulatorio, de acuerdo con las circunstancias personales y necesidades e intereses de las personas usuarias. Madrid, cuenta con un centro.</p> <p>https://crmfmadrid.imserso.es/crmfmadrid_01/index.htm</p>
CENTROS BASE COMUNIDAD DE MADRID	http://www.madrid.org/cs/Satellite?c=CM_ConvocaPrestac_FA&cid=1142662348633&noMostrarML=true&pageid=1331802501637&pagename=PortalCiudadano%2FCM_ConvocaPrestac_FA%2FPCIU_ficha-ConvocaPrestac
CEAPAT	<p>Centro Estatal de Autonomía Personal y Ayudas Técnicas</p> <p>http://www.ceapat.org</p> <p>https://ceapat.imserso.es/ceapat_01/index.htm</p>
Oficina de Vida independiente (ASPAYM MADRID):	<p>Programa de la Comunidad de Madrid, gestionado por ASPAYM Madrid y cofinanciado por el Fondo Social Europeo. Con el lema ¡NADA SOBRE NOSOTROS/AS SIN NOSOTROS/TRAS! defienden la filosofía de Vida Independiente centrada en: derechos humanos y civiles; autodeterminación; autoayuda (ayuda entre iguales); posibilidad para ejercer poder (empoderamiento); responsabilidad sobre la propia vida y acciones; derecho a asumir riesgos y vivir en comunidad.</p> <p>Prestas asistencias personales a residentes en la comunidad de Madrid, mayores de 18 años.</p> <p>http://aspaymmadrid.org/index.php/home/mn-que-hacemos/ovi</p>

RECURSOS PÚBLICOS

ORGANIZACIÓN	SERVICIOS
CERMI	Comité Español de Representantes de Personas con Discapacidad http://www.cermi.es
Fundación Universia	Banco de Productos de apoyo https://www.fundacionuniversia.net/es/becas.html
DISCAPACIDAD	En la página web de la Comunidad de Madrid puede encontrarse un documento orientativo sobre los servicios, prestaciones y beneficios vinculados al grado de discapacidad. https://www.comunidad.madrid/buscar?cadena=documento+orientativo+servicios+prestaciones+beneficios+vinculados+grado+discapacidad
FUNDACIÓN ONCE	https://www.fundaciononce.es/es/pagina/accesibilidad
	Universidad y discapacidad: La página ofrece información importante para el acceso a la universidad. https://www.fundaciononce.es/es/que-hacemos/universidad-y-discapacidad
	Viviendas accesibles: Podrán solicitar vivienda todos los jóvenes con nacionalidad española y una discapacidad legalmente reconocida igual o superior al 33% y que puedan acreditar que forman parte de algún programa de formación o prácticas. vivienda@fundaciononce.es https://www.fundaciononce.es/sites/default/files/viviendas_accesibles_para_jovenes_con_discapacidad.pdf
	Empleo y formación La página ofrece información importante sobre el acceso al empleo y a la formación a personas con discapacidad. https://www.fundaciononce.es/es/que-hacemos/formacion-y-empleo

ENSEÑANZA SECUNDARIA Y DISCAPACIDAD

ORGANIZACIÓN	SERVICIOS
Comunidad de Madrid. CONSEJERÍA DE EDUCACIÓN	<p>Los Equipos de Orientación Educativa y Psicopedagógica (EOEP) y los Departamentos de Orientación de los Institutos de Educación Secundaria, son los responsables de la identificación y valoración de las necesidades educativas especiales del alumnado así como de la determinación de la propuesta más adecuada para su escolarización según consta en la página web de la Comunidad de Madrid.</p> <p>https://www.comunidad.madrid/servicios/educacion/necesidades-educativas-especiales</p> <p>https://www.comunidad.madrid/servicios/educacion/regulacion-educacion-especial</p>

UNIVERSIDAD Y DISCAPACIDAD

ORGANIZACIÓN	SERVICIOS
Derechos de los estudiantes con discapacidad	<ul style="list-style-type: none"> - La educación, sin discriminación y con igualdad de oportunidades - Educación inclusiva y matrícula gratuita - Ajustes razonables. Adaptaciones metodológicas - Promoción de acciones positivas para favorecer su inclusión - Unidades de Atención a estudiantes con discapacidad.
Normativa que regula el acceso de los estudiantes con discapacidad a la universidad	<ul style="list-style-type: none"> - Real Decreto Legislativo 1/2013, de 29 de noviembre, por el que se aprueba el Texto Refundido de la Ley General de derechos de las personas con discapacidad y de su inclusión social (art. 20.c) - Ley Orgánica 4/2007, de 12 de abril, y el Real Decreto 1393/ 2007, de 29 de octubre, por el que se establece la ordenación de las enseñanzas universitarias oficiales. - Estatutos Universitarios y el Estatuto del Estudiante Universitario.
Fundación Universia	<p>Guía de atención a la discapacidad en la Universidad</p> <p>https://www.fundacionuniversia.net/content/dam/fundacionuniversia/pdf/guias/Atencion-a-la-discapacidad_2019.pdf</p>

UNIVERSIDAD Y DISCAPACIDAD

ORGANIZACIÓN	SERVICIOS
Universidad Complutense de Madrid (Derechos de los estudiantes con discapacidad en PDF)	Oficina para la Integración de Personas con Discapacidad (OIPD) UCM https://www.ucm.es/oipd
	1. Ciudad Universitaria. Campus de Moncloa Edificio de Estudiantes. Casa del Estudiante. Avda Complutense s/n. 28040 (Madrid). Correo electrónico: oipd@ucm.es Teléfono: 91 394 7172 / 7182
	Campus de Somosaguas 2. Facultad de Ciencias Económicas y Empresariales. Pabellón central, planta baja. Unidad de Diversidad. Pozuelo de Alarcón - 28040 Correo electrónico: oipd@ucm.es Teléfono: 91 394 3113 Coordinadores/as Personas con Diversidad UCM https://www.ucm.es/coordinadores-diversidad-ucm
Universidad Autónoma de Madrid	Área de Atención a la discapacidad de la Oficina de Acción Solidaria y Cooperación. Campus de Cantoblanco Edificio Plaza Mayor, planta baja C/ Einstein nº 7 Correo electrónico: programa.discapacidad@uam.es Teléfono: 91497 76 28 https://www.uam.es/uam/atencion-discapacidad
Universidad Nacional de Educación a Distancia (UNED)	Centro de Atención a Universitarios con Discapacidad (UNIDIS) https://www.uned.es/universidad/inicio/institucional/unidis
Universidad Pontificia de Comillas	Programa de atención al alumnado con necesidades específicas de aprendizaje derivadas de una condición de discapacidad y/o enfermedad. https://www.comillas.edu/es/unidad-de-trabajo-social/servicios-uts/programa-de-atencion-a-alumnos-con-discapacidad

12

ASPECTOS PSICOSOCIALES

Dr. Juan José Carballo / Dra. Dolores María Moreno

Índice

- Introducción
- Trastornos psiquiátricos en la parálisis cerebral
- Trayectoria de los trastornos psiquiátricos en la parálisis cerebral
- Aspectos psicosociales específicos de la etapa adulta joven: retos en la transición y autonomía
- Bibliografía

Puntos clave

- Los adolescentes y adultos jóvenes con parálisis cerebral (PC) presentan un riesgo incrementado de presentar problemas de salud mental, especialmente de tipo emocional.
- Los síntomas depresivos en pacientes con PC pueden aparecer o acentuarse en el momento de la transición a la vida adulta.
- Los factores de riesgo asociados a la presencia de problemas de salud mental en la etapa adulta joven incluyen: alteraciones en el funcionamiento motor (por ejemplo: empeoramiento del equilibrio e incremento de caídas), presencia de fatiga y dolor, así como la acumulación de acontecimientos vitales estresantes.
- Los retos de la autonomía creciente y los cambios en el proceso asistencial y en la red de apoyos durante la transición a la etapa adulta son estresores adicionales en la vida de los pacientes con PC, por lo que es recomendable incluir la valoración de aspectos psicosociales en los programas de transición.

INTRODUCCIÓN

El cambio gradual de roles y responsabilidades que supone la transición desde la adolescencia hasta la edad adulta se identifica como un momento evolutivo de reto para cualquier adolescente pero especialmente para aquellos con discapacidades físicas, como es el caso de los adolescentes y adultos jóvenes con PC. Es por ello que las actuales recomendaciones en la planificación de la transición de los dispositivos asistenciales pediátricos a los dispositivos asistenciales de adultos incluyen consideraciones acerca de los aspectos psicosociales propios de esta etapa evolutiva que deben tenerse en cuenta por parte de los equipos de salud que derivan y los que reciben a los pacientes para garantizar una transición lo más exitosa posible. El objetivo del presente capítulo es ofrecer un breve resumen de las dificultades emocionales y conductuales que pueden originarse o acentuarse en este momento fundamental en el seguimiento clínico de los pacientes con PC, así como ofrecer una visión de los retos específicos de la transición y del desarrollo de la autonomía en los adolescentes y adultos jóvenes con PC.

TRASTORNOS PSIQUIÁTRICOS EN LA PARÁLISIS CEREBRAL

Se ha descrito una elevada prevalencia de problemas de salud mental a lo largo de la vida en pacientes con PC. Los niños y adolescentes con PC tienen una prevalencia de trastornos psiquiátricos hasta cinco veces mayor que la de niños y adolescentes controles. Según las estimaciones de recientes meta-análisis, hasta un 1/3 de los niños y adolescentes con PC presentaría problemas de salud mental. También se ha indicado que la calidad de vida del niño/adolescente con PC se ve afectada significativamente, no sólo por variables de afectación física sino también por variables psicosociales. Problemas emocionales y de baja autoestima son las dimensiones psicológicas que más diferencian a los niños y adolescentes con PC de los controles sin PC. El trastorno por déficit de atención e hiperactividad se ha asociado a problemas de comportamiento en niños con PC. La discapacidad intelectual es relativamente común en la PC, con cifras de prevalencia entre el 38% y el 52%.

Aunque menos estudiada que en la población infanto-juvenil, la salud mental es una preocupación importante. También el grupo de edad de adultos jóvenes con PC, donde se ha evidenciado una elevada presencia de problemas emocionales, con tasas de depresión que superan el 15%.

No es extraño, por tanto, que se haya abogado por una adecuada detección e intervención sobre estos problemas de salud mental en los pacientes con PC con una necesidad de incluir en los programas de transición la valoración de aspectos psicosociales en esta población.

De acuerdo a la última versión del manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales (DSM-5), publicado por la American Psychiatric Association (APA), los trastornos depresivos son un grupo de trastornos que tienen en común: presencia de un estado de ánimo triste, vacío o irritable, acompañado de cambios somáticos y cognitivos que afectan significativamente a la capacidad funcional del individuo, diferenciando la duración y la presentación temporal. En pacientes con depresión y otra patología médica, como ocurren en el caso de la PC, hay un empeoramiento bilateral en ambos trastornos, tanto el emocional como el somático.

Los tipos de trastornos depresivos más comúnmente diagnosticados en adolescentes/adultos jóvenes serían:

- **Trastorno depresivo mayor:** es el cuadro más grave.

Para su diagnóstico el paciente debe de cumplir unos determinados criterios diagnósticos: debe presentar un cambio en su humor, con al menos cinco síntomas depresivos, y entre éstos, al menos un síntoma cardinal: humor deprimido o irritable, pérdida de interés (apatía) o pérdida de la capacidad para experimentar placer (anhedonia). Estos síntomas depresivos se deben presentar en (casi) todas las actividades, la mayor parte del día y (casi) cada día, durante al menos 2 semanas.

Los períodos de tristeza son emociones propias de la experiencia humana. Estos períodos no deberían diagnosticarse de episodio depresivo mayor a menos que se cumplan los criterios de gravedad (p. ej., cinco de los nueve síntomas) y duración (p. ej., la mayor parte del día, casi cada día durante al menos dos semanas), y que exista malestar o deterioro clínicamente significativo.

Para el Trastorno depresivo mayor, el DSM-5 utiliza los mismos criterios diagnósticos en la edad adulta y la edad pediátrica, con dos excepciones: en niños/adolescentes permite la presencia de humor irritable o humor depresivo, y el síntoma de pérdida de peso se puede manifestar como una falta de la ganancia ponderal correspondiente a su edad ya que se espera que la población pediátrica crezca y gane peso.

- **Trastorno depresivo persistente (distimia):** se caracteriza por un estado de ánimo deprimido durante la mayor parte del día, presente más días que los que está ausente, durante un mínimo de dos años.

En adolescentes, el estado de ánimo puede ser irritable y la duración ha de ser como mínimo de un año. El paciente nunca ha estado sin los síntomas depresivos durante más de dos meses seguidos.

En adolescentes la depresión guarda similitudes a la depresión del adulto: tendencia a la cronicidad y recurrencia, humor fluctuante, abandono de actividades que antes le divertían y del aseo/aspecto personal. Sin embargo, la depresión en adolescentes incluye síntomas característicos como elevada irritabilidad con frecuentes arranques de ira, hipersomnias, aumento del apetito y ganancia de peso, quejas somáticas y sensibilidad extrema al rechazo (p.ej., tener una falsa percepción de que se es humillado o criticado) lo que lleva a, por ejemplo, tener dificultades para mantener unas adecuadas relaciones interpersonales.

Al igual que en la depresión prepuberal pero a diferencia de la depresión del adulto, el adolescente deprimido muestra un estado de ánimo reactivo (mejoría del estado de ánimo depresivo en respuesta a situaciones ambientales agradables), que puede contribuir a un infradiagnóstico por minusvalorar las consecuencias negativas de la sintomatología depresiva en el funcionamiento del adolescente.

Esto es importante, además, porque sólo un porcentaje de pacientes con PC es diagnosticado de trastornos emocionales y un porcentaje aún menor recibe un tratamiento específico para estos síntomas.

TRAYECTORIA DE LOS TRASTORNOS PSIQUIÁTRICOS EN LA PARÁLISIS CEREBRAL

Aunque la PC se considera una enfermedad no progresiva, la evolución de sus comorbilidades médicas y sus consecuencias funcionales pueden empeorar a medida que el individuo con PC crece. Existen pocos estudios que hayan estudiado el curso y trayectoria de los trastornos psiquiátricos en los pacientes con PC. Los resultados sugieren que la tasa de trastornos emocionales se incrementa hasta 4 veces desde la infancia a la adolescencia, si bien este aumento no se ve relacionado ni con el tipo de PC, espástica bilateral o unilateral, discinética o atáxica, ni con la presencia de condiciones médicas concurrentes.

Aunque se desconocen con exactitud las razones de este incremento significativo en las tasas de trastornos emocionales, se ha postulado que una acumulación de eventos vitales negativos y experiencias de minusvalía personal secundaria a la PC podrían estar relacionadas con dicho aumento, ya que muchos de estos niños a menudo experimentan dolor, hospitalizaciones y cirugía, lo que podría aumentar el nivel de ansiedad y trastornos depresivos.

De forma complementaria se ha valorado, que al igual que ocurre con otras enfermedades crónicas, los adolescentes pueden pasar por un proceso de “duelo” cuando se dan cuenta de la permanencia de su trastorno de PC. Asimismo, los síntomas depresivos podrían también estar relacionados con pérdidas repetidas y cambios en sus relaciones interpersonales con frecuentes rotaciones de terapeutas o ayudantes tanto en casa como en el centro escolar.

Los estudios realizados en población adulta joven con PC también son limitados en número y generalmente han incluido a sujetos sin afectación cognitiva. Se asocia la presencia de sintomatología emocional de tipo depresivo a: alteraciones en el funcionamiento (por ejemplo: empeoramiento del equilibrio e incremento de caídas), presencia de fatiga y dolor, así como al estrés asociado a los cambios en el proceso asistencial y en la red de apoyos durante la transición a la etapa adulta que se discutirán en el siguiente punto.

Por otro lado, intervenciones médicas que aborden las alteraciones físicas que surgen o se acentúan durante la adolescencia y etapa adulta joven, disponer de red de apoyo emocional, así como que el paciente presente la sensación de tener el control sobre su vida (locus de control interno) serían factores de protección frente a la sintomatología depresiva en pacientes adultos jóvenes con PC sin alteración cognitiva.

La presencia de discapacidad intelectual en los pacientes con PC es un factor de riesgo para el desarrollo de problemas de salud mental y se ha asociado a una mayor afectación en las actividades diarias, en la calidad de vida, en la efectividad de las intervenciones y en la supervivencia. La discapacidad intelectual también se asocia a una mayor dependencia de los cuidadores y a la presencia de comportamientos desafiantes.

ASPECTOS PSICOSOCIALES ESPECÍFICOS DE LA ETAPA ADULTA JOVEN: RETOS EN LA TRANSICIÓN Y AUTONOMÍA

La transición desde la adolescencia hasta la edad adulta incluye un proceso con oportunidades y posibilidades pero también con preocupaciones sobre el futuro.

El cambio gradual de roles y responsabilidades se identifica como un momento de reto para los adolescentes y adultos jóvenes con discapacidades físicas, incluidos aquellos con PC. Sin embargo, se han realizado relativamente pocas investigaciones para comprender las experiencias, percepciones y necesidades de las personas con parálisis cerebral en su transición hacia la edad adulta. De acuerdo a los resultados de estudios cualitativos disponibles que evalúan la experiencia en la transición desde la adolescencia a la etapa adulta entre pacientes con PC, se enfatiza que los adultos jóvenes con PC se enfrentan a desafíos psicosociales en las relaciones sociales, en la participación en los entornos educativos y laborales y en el desarrollo de una plena autonomía.

En encuestas realizadas entre adolescentes con PC, estos mostraban su preocupación por no estar suficientemente preparados para enfrentarse a los desafíos de la transición; como el manejo de los síntomas físicos y cognitivos relacionados con la PC y la “navegación” por los servicios de atención médica de adultos. Por otro lado, es importante remarcar que las personas con una enfermedad crónica experimentan un aumento de los síntomas depresivos durante el tiempo de transición. Los obstáculos y desafíos relacionados con el logro de la autonomía, además de los retos propios a la hora de seguir la actividad escolar o laboral pueden contribuir a una afectación de la salud mental en pacientes con PC, particularmente con la aparición o empeoramiento de síntomas depresivos.

Según señalan los propios adolescentes con PC, de cara a la planificación de la transición, el apoyo debería ser flexible. Además, desean información y apoyo personal e individualizado para poder gestionar su propia transición.

En el caso de pacientes con PC y discapacidad intelectual, los padres indican también como punto crítico el cómo se les prepare para el traslado al cuidado de adultos, sugiriendo el inicio temprano, la provisión de información y una consulta conjunta entre la atención pediátrica y de adultos como elementos clave para mejorar la atención de transición.

En cuanto al desarrollo de la autonomía, los resultados en los pacientes sin afectación cognitiva dependen del nivel que tengan en el *Gross Motor Function Classification System* (GMFCS).

Aquellos en niveles I y II de GMFCS alcanzan la autonomía en la mayoría de las dimensiones estudiadas a finales de la veintena, excepto en las relaciones íntimas/sexuales, que continúan teniendo menos experiencia en comparación con los sujetos controles sin PC de la misma edad.

Aquellos pacientes en los niveles III a V de GMFCS en comparación con aquellos en los niveles I y II de GMFCS tienen un menor nivel de desarrollo de autonomía en los dominios de transporte, relaciones íntimas, empleo y vivienda.

La educación sexual es una de las áreas que los pacientes solicitan más información. Es importante que los médicos consideren cómo las condiciones médicas y físicas pueden afectar al desarrollo sexual en los pacientes con PC y como una evaluación integral puede favorecer una calidad de vida global.

En cuanto al desarrollo de la autonomía en las personas con discapacidad intelectual, es importante tener en cuenta el grado de competencia que el paciente con PC puede tener en la toma de decisiones y que estas decisiones cuenten con el respaldo de los miembros de la familia. Existen opciones legales para las personas con discapacidad intelectual que requieren apoyo para tomar decisiones o administrar sus asuntos. La opción más restrictiva es la tutela judicial, en la que una persona (un familiar, o en algunos casos una persona designada por el sistema judicial) es designado para tomar decisiones en nombre de la persona que se considera que no tiene la capacidad para hacerlo. La tutela puede ser completa, o parcial, en la que el individuo conserva su independencia en ciertas áreas. Otras opciones son la prórroga de la patria potestad, cuando la persona que ostenta la patria potestad vive en el momento que el incapaz adquiere la mayoría de edad o la rehabilitación de esta, si la incapacidad se declara ya lograda la mayoría de edad de él (artículo 171 del código civil).

En conclusión, en los programas de transición con pacientes con PC se recomienda que se tengan en consideración aspectos psicosociales que permitan una integración adecuada en los dispositivos de atención de adultos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Berens J, Wozow C, Peacock C. Transition to adult care. *Phys Med Rehabil. Clin N Am.* 2020;31(1):159-170.
2. Bjorgaas HM, Elgen IB, Hysing M. Trajectories of psychiatric disorders in a cohort of children with cerebral palsy across four years. *Disabil Health J.* 2021; 14(1):100992.
3. Carballo JJ, Pardo M, Gadea S. Depresión y suicidio en población infanto-juvenil. En *Depresión y suicidio 2020. Documento estratégico para la promoción de la Salud Mental.* Editores: Mercedes Navío Acosta y Víctor Pérez Sola. Año (2020). <https://sepb.es/libro-blanco-de-depresion-y-suicidio>
4. Makris T, Dorstyn D, Crettenden A. Quality of life in children and adolescents with cerebral palsy: a systematic review with meta-analysis. *Disabil. Rehabil.* 2021;43(3):299-308.
5. Susan E. Sienko. An exploratory study investigating the multidimensional factors impacting the health and well-being of young adults with cerebral palsy. *Disabil. Rehabil.* 2017;40(6):660-666

13

ENTORNO EDUCATIVO Y PARÁLISIS CEREBRAL

Julia Bellido Arroyo / Sara Antelo Laguna

Índice

- Introducción
- CIF en el ámbito educativo
- Funciones corporales, actividad y participación
- Medidas de atención a la diversidad 0-18 años
- Medidas de atención a la diversidad en la universidad
- Acciones de inserción laboral para jóvenes con discapacidad
- Bibliografía

Puntos clave

- El sistema educativo está evolucionando de un sistema de educación segregada a un sistema inclusivo
- El entorno sanitario, docente y social, pueden interactuar con el modelo biopsicosocial de la CIF
- Las necesidades educativas en cada alumno con parálisis cerebral son personalizadas
- No existen estadísticas oficiales del rendimiento escolar de los alumnos con parálisis cerebral
- Existen diferentes opciones para la continuidad formativa y la inserción laboral, llegada la edad adulta

INTRODUCCIÓN

La agenda Educación 2030 es una parte de la agenda 2030 para lograr el objetivo del desarrollo sostenible (ODS). España se posiciona como uno de los países en colaboración con la UNESCO para convertir los compromisos en esta área en medidas concretas.

Subraya la importancia, de la educación centrada en la inclusión, la equidad y la igualdad de género. Abarca el aprendizaje desde la primera infancia hasta la formación de jóvenes y adultos. Tiene 10 puntos fundamentales y específicamente el 4A, hace referencia a los entornos de aprendizaje inclusivos eficaces, para personas con discapacidad.

Es responsabilidad de cada país, la ejecución del mismo, con políticas nacionales y locales que permitan proporcionar una educación equitativa y de calidad para todo el alumnado. Este movimiento a favor de la inclusión, en tanto que se trata de un proyecto de participación social y ciudadana, está propiciando procesos de cambio y de mejora en los centros educativos para lograr que ningún alumno se quede en los márgenes del sistema y que se garanticen sus derechos. Todo ello se realiza con la pretensión de atender las necesidades personales, psicológicas y sociales de todos los estudiantes.

La educación es la forma más adecuada para constituir la personalidad de los jóvenes, fomentar su desarrollo, consolidar su identidad personal y ajustar su comprensión sobre la realidad. Se inicia a una edad temprana, transcurre por diferentes ciclos y precisa un cambio o transformación a la edad adulta, con inserción laboral, como meta más ambiciosa.

Es importante recordar que la transición de todos los niños con parálisis cerebral (PC) será única. No solo dependerá de sus esperanzas y aspiraciones, también de los servicios y las organizaciones de apoyo que haya en su área y que estén disponibles para el adolescente. Por lo tanto, este capítulo es bastante general y es importante consultar con los equipos de profesionales con los que se tiene relación sobre las opciones más adecuadas. Existen importantes diferencias en las distintas comunidades autónomas, con diferente disponibilidad de recursos, aunque una filosofía común.

CIF EN EL ÁMBITO EDUCATIVO

Evolución de escolarización segregada a escolarización inclusiva

Desde la década de 1990, los educadores han priorizado la inclusión de estudiantes con discapacidades en entornos educativos generales. También diferentes organismos, incluida la Convención de los Derechos de las Personas con Discapacidad (CDPCD) ratificada por España en 2008, han recomendado avanzar en el abandono de las modalidades de escolarización segregada del alumnado con Necesidades Educativas Especiales (NEE). Esta filosofía se alinea con una mayor participación, también promovida por la CIF .

En esta línea se pueden tomar como referencia, diferentes experiencias mundiales que cuentan con una amplia trayectoria de éxito en procesos similares. La solidez de los proyectos desarrollados y de la diversidad de casos avalan las directrices adoptadas. Es de destacar, el modelo de Newham en Reino Unido, de carácter local, New Brunswick en Canadá, provincial y proyectos nacionales en Italia y Portugal.

Al mismo tiempo, los profesionales de la salud han reconocido la necesidad de proporcionar apoyo, desde su base de conocimiento al entorno académico y a la participación de los estudiantes en la escuela. A pesar de este reconocimiento, la integración de los servicios de apoyo a la salud en las escuelas e institutos, sigue siendo un desafío importante y todavía hoy la medida en que los estudiantes con NEE participan plenamente en la escuela a menudo no es plena ni óptima.

CIF, parálisis cerebral, educación

Hoy en día la discapacidad en general y la PC específicamente, ya no se conceptualiza como la consecuencia de una enfermedad, sino que se interpreta como una interacción dinámica, entre la condición de salud de una persona, los factores personales y los factores ambientales.

Ya no se trata de un modelo lineal, sino de un modelo interactivo, encuadrado dentro del marco biopsicosocial de la clasificación internacional de funcionamiento discapacidad y salud (CIF-IA), ya desarrollada en el capítulo 1 y 2. Aunque la CIF es un sistema de clasificación y no un instrumento de evaluación propiamente dicho, esta estructura organizativa en códigos, proporciona un marco excelente para el desarrollo de valo-

raciones de los diferentes aspectos de la vida de un individuo, superando el problema, a menudo restrictivo, del uso de clasificaciones basadas en el diagnóstico clínico: dos o más niños con el mismo diagnóstico, en realidad tienen perfiles de funcionamiento muy distintos, con diferentes necesidades en los contextos naturales de la vida cotidiana.

Aplicada al entorno docente sirve para guiar la identificación y evaluación de las necesidades de servicios educativos, así como para planificar y evaluar las intervenciones realizadas. Cualquier profesional de la salud, servicios sociales o de la educación, puede trabajar en este marco y en coordinación con el resto.

La UNESCO define inclusión, y por extensión educación inclusiva, como el proceso de identificar y responder a la diversidad de las necesidades de todos los estudiantes a través de la mayor participación en el aprendizaje, las culturas y las comunidades. Involucra cambios y modificaciones en contenidos, aproximaciones, estructuras y estrategias, con una visión común que incluye a todos los niños o adolescentes del rango de edad apropiado. La educación inclusiva se basa en el principio de que cada niño tiene cualidades, intereses, capacidades y necesidades de aprendizaje distinto y la normativa oficial reconoce que hay estudiantes que por sus características requieren apoyos y ayudas especiales. Pues bien, siguiendo el marco de la CIF, la educación inclusiva consiste en crear entornos propicios no solo en las escuelas e institutos, sino en todos los aspectos de la vida que resultan importantes para el aprendizaje y la participación siendo necesario identificar los factores facilitadores y las barreras ambientales más allá de las aulas. Por lo tanto, parece haber una superposición teórica entre la ideología de la educación inclusiva y la ideología de la CIF.

La recomendación para la evaluación integral del niño con PC, con un enfoque en la participación en consonancia con los nuevos modelos educativos no segregacionistas, puede facilitarse mediante el uso del marco global y sistema CIF. La evaluación holística propuesta tiene como objetivo integrar cuestiones clásicamente relacionadas con la salud (potencialmente cubierto por el componente de estructuras y funciones corporales), con la educación y temas relacionados (potencialmente cubiertos por el componente de actividades y participación) y en un contexto social de atención (potencialmente cubierto por el componente de factores ambientales). Para una verdadera evaluación interdisciplinar no debe producirse una clara separación entre salud, educación y asistencia social, siendo los límites artificiales y necesitando integrarse las tres áreas.

Existen diversas publicaciones, en las que se ha realizado formación y ha sido aplicada la clasificación de la CIF por docentes, siendo la experiencia muy positiva, y de las que se extrajeron diversas conclusiones. Los profesionales refirieron ser capaces de valorar la situación de cada niño con mayor claridad después de realizar un periodo de instrucción, que destacaron como requisito central. Consideraron que el establecimiento de mecanismos de colaboración e interdisciplinariedad también era una condición básica para cumplir con la exhaustividad y el rigor que define una evaluación basada en CIF-IA. Por último, la forma en que se aplica la CIF como instrumento afecta el proceso de evaluación en educación, quedando un amplio campo por desarrollar para mejorar la intervención con perspectivas socioecológicas e inclusivas.

Fundamentado en los resultados de la práctica y la investigación educativa, las teorías del aprendizaje, las tecnologías y los avances en neurociencia, se ha desarrollado el Diseño Universal para el Aprendizaje (DUA) propuesta de modelo inclusivo de la enseñanza. El DUA parte de la diversidad desde el comienzo de la planificación didáctica y trata de lograr que todo el alumnado tenga oportunidades para aprender. Facilita a los docentes un marco para enriquecer y flexibilizar el diseño del currículo, reducir las posibles barreras y proporcionar oportunidades de aprendizaje a todos los estudiantes. El modelo se alinea con el bio-psico-social de la CIF. El DUA se identifica como un marco teórico-práctico para la práctica docente desde la perspectiva inclusiva y se perfila como un modelo para apoyar la transformación educativa y así avanzar en el logro del ODS-4 en la Agenda 2030 «Garantizar una educación inclusiva y de calidad y promover oportunidades de aprendizaje para todos».

FUNCIONES CORPORALES, ACTIVIDAD Y PARTICIPACIÓN DEL NIÑO-ADOLESCENTE CON PC EN EDUCACIÓN

Todos los niños tienen el derecho fundamental a la educación dentro de su diversidad. Las diferencias pueden darse por niveles cognitivos, ritmos de aprendizaje, intereses y motivaciones personales, inteligencias múltiples, diferencias en las capacidades, razones sociales y/o por razones de salud. Por ello, el sistema educativo debe ser accesible a toda la población, por lo que debe flexibilizar sus opciones curriculares y organizativas.

En el entorno educativo, la mayoría de los niños y adolescentes con PC, son alumnos con NEE, que precisan de ayuda complementaria y especializada para seguir el currículo escolar y el ritmo de la clase. No exis-

ten adaptaciones específicas para los alumnos con PC, como es lógico, teniendo además en cuenta que no existen dos estudiantes con las mismas dificultades, por lo que todo debe planificarse de manera individualizada.

Dos consideraciones hay que tener en cuenta en la educación del niño y adolescente con PC:

- Aunque el trastorno neuromotor es el más característico de la PC, la lesión puede afectar al resto de las funciones superiores: atención, percepción, memoria, lenguaje y razonamiento, en función de la localización y extensión del daño.
- Y que, una vez producido el daño inicial, éste va a interferir con el resto del proceso madurativo del niño y por lo tanto con su desarrollo.

Las manifestaciones clínicas de la alteración de las funciones corporales de la PC que van a repercutir en el rendimiento escolar, pueden ser muy heterogéneas y aunque no es el objetivo de este capítulo hacer una propuesta curricular concreta, si es el de profundizar en la especificidad y conocimiento de esta población, como paso previo.

El niño o joven con PC, puede presentar:

- Alteraciones neuro-motoras, que son respuestas motoras exageradas, pobres, o de escasa precisión, coordinación y control. Repercutirán directamente en las actividades manipulativas: prensión, velocidad de transporte, coordinación bimanual etc.
- Respecto al lenguaje y comunicación, el habla como expresión audible del lenguaje, puede tener alteración en el ritmo, en la emisión (voz ronca, débil, áfona) o articulación distorsionada (en la emisión de fonemas, voz nasalizada). El lenguaje comprensivo, se puede acompañar de un vocabulario reducido a contextos limitados o dificultades en la comprensión de enunciados. En cuanto al lenguaje expresivo, retraso en la aparición, alteraciones morfosintácticas o semántica muy concreta y pobre. Todo ello puede repercutir en dificultades en lectoescritura y conceptos lógico-matemáticos.
- En cuanto a las funciones comunicativas, puede darse escaso interés por ellas debido a la dificultad del control del entorno, con actitudes de pasividad, pudiendo desarrollar un repertorio lingüístico mínimo, o ausencia de estrategias comunicativas. También en ocasiones, exceso de mímica involuntaria al hablar.

- La disfunción cognoscitiva de los alumnos con PC, puede manifestarse a nivel global o específico en el procesamiento de la información (percepción, atención, y memoria). El retraso mental, se clasifica en leve, moderado, severo o profundo y afecta de manera directa en el resto de áreas. En cuanto a los aspectos específicos del procesamiento, pueden darse alteraciones en la percepción, que influirán en el entorno educativo en la construcción del esquema corporal, la adquisición de conceptos espacio-temporales, la percepción visual o las relaciones espaciales. Estas habilidades son necesarias para una adecuada lectoescritura y desarrollo de operaciones lógico-matemáticas. Las alteraciones de la atención influirán en la dispersión del pensamiento, alta fatigabilidad, impulsividad y dificultades de aprendizaje. En cuanto a la memoria, puede estar alterada la perceptivo-sensorial, la memoria motriz (viso-motora, viso-manual, grafo-perceptiva, motriz o motriz-manual), la verbal lógica o memoria a corto o largo plazo.
- En el ámbito sensorial, puede haber alteraciones en la visión, audición y/o sensibilidad. Conlleva pérdida de atención al estímulo deficitario, problemas de percepción e integración, aislamiento y lógicamente todo tipo de limitaciones en el aprendizaje.
- En el ámbito afectivo-social, las primeras interacciones afectivas sociales, se producen en la familia, pero se continúan en los centros educativos que ayudan a mantener un contacto normalizado con otras personas. El entorno educativo ayuda a adquirir estos hábitos de autonomía, habilidades sociales e independencia y ajuste emocional. Se debe considerar el tiempo de respuesta del alumno, las actividades complementarias, la tendencia a la sobreprotección o la necesidad de técnicas de modificación de conducta.
- En el ámbito de bienestar y salud, en los alumnos con PC, se objetivan deficiencias, que son un aspecto más y muy importante a tratar en la planificación educativa. Entre las NEE detectadas en PC, se puede encontrar déficit en habilidades motoras necesarias para la succión, masticación, deglución, etc., nutrición e hidratación correctas, regulación de ritmos biológicos sueño-vigilia, higiene corporal y bucal adecuada, eliminación de secreciones bronquiales y nasales, molestias por aparatos ortopédicos, capacidad de reacción ante crisis epilépticas o respuesta ante medicación prescrita. Estas situaciones precisarán de una atención directa, con equipos materiales de apoyo, que en cierta medida “medicalizan la enseñanza”.

El entorno educativo, debe considerarse como un espacio importante para participación social en la PC. No nos ha sido posible localizar una estadística nacional, que nos aportara información de resultados. Se necesitan estudios específicos relacionados con esta población, siendo una posibilidad la ampliación de los datos recogidos en los informe PISA. Si que existen trabajos, con subgrupos y muestras pequeñas, que evalúan el nivel de función motora gruesa y la participación escolar de niños con PC señalando un empeoramiento en el desempeño de las actividades y mayores restricciones en la participación en niños con niveles peores de la función motora gruesa.

Sin embargo, son pocos los estudios que describen estrategias para evaluar la funcionalidad. Por ello es interesante referenciar como instrumento de medida la escala de Evaluación Funcional Escolar (SFA), aunque no está validada en español, en inglés ha demostrado su validez y fiabilidad. Valora participación, ayuda con las tareas y desempeño. Los puntajes brutos de la parte I, permiten cuantificar la variable de participación en siete entornos escolares (regular o especial, clase, patio de recreo, transporte, baño, transiciones y horarios de las comidas) y la puntuación en la parte II, independencia en las actividades escolares, y necesidad de ayuda con las tareas físicas, y tareas opcionales. Las tareas conductuales están cuantificadas en función del nivel de asistencia y adaptación ofrecidas para su desarrollo.

MEDIDAS DE ATENCIÓN A LA DIVERSIDAD DE 0-18 AÑOS

Modalidades de escolarización

La Ley Orgánica para la Mejora de la Calidad Educativa (LOMCE, 2013) marca en su artículo 71 que las Administraciones educativas dispondrán los medios y recursos necesarios para que todo el alumnado alcance el máximo desarrollo personal, intelectual, social y emocional, así como los objetivos establecidos con carácter general en la actual Ley.

Se denominan alumnos con NEE aquellos que precisan una atención adaptada a sus características, en consonancia a los principios de no discriminación y normalización.

La valoración y propuesta escolar indicada en cada caso específico de los niños con PC, las realizan los denominados Equipos de Orientación Educativa y Psicopedagógica (EOEP), pudiendo recomendar las siguientes modalidades recogidas en la Tabla1.

ORDINARIA	ORDINARIA CON APOYOS	CENTRO DE ESCOLARIZACIÓN PREFERENTE	EDUCACIÓN ESPECIAL (<20 años)
Centro Ordinario	Centro ordinario con apoyos (PT y AL) FT en algunas comunidades Escolarización combinada	Centro ordinario de escolarización preferente: TEA -auditivos- motóricos-visuales	Centros de Educación Especial y/o Aulas de Educación Especial (PT,AL,FT)

TABLA 1. Modalidades de Escolarización. PT: Pedagogía Terapéutica; AL: Audición y Lenguaje; FT: Fisioterapia .TEA: Trastorno espectro autista

Los centros de Educación Especial también ofertan programas de Transición a la vida adulta, (> de 16 años) y Formación Profesional adaptada.

En los centros educativos ordinarios, las medidas para la atención a la diversidad, pueden clasificarse en: medidas de carácter ordinario o extraordinario.

- Las medidas ordinarias afectan a la organización del centro respecto a los agrupamientos y metodologías sin modificar los elementos prescriptivos del currículo. No requieren una evaluación psicopedagógica previa.
- Las medidas extraordinarias están dirigidas a alumnos con mayores dificultades de aprendizaje. Su aplicación requiere previamente el diagnóstico de los EOEP.

Las principales medidas se resumen en:

- Adaptaciones curriculares significativas en cuanto a: objetivos, contenidos y criterios de evaluación.
- Formación Profesional Básica (FPB): se accede entre los 15 y 17 años tras superar el primer ciclo de Enseñanza Secundaria Obligatoria (ESO) (excepcionalmente tras 2º ESO).
- Programas de mejora del aprendizaje y del rendimiento (PMAR):
 - Dirigidos al alumnado que presenta dificultades relevantes de aprendizaje no imputables a falta de estudio o esfuerzo. Se desarrollan a partir de 2º curso de la ESO y a aquellos que han repetido al menos un curso en cualquier etapa y que, una vez cursado, no están en condiciones de promocionar al siguiente curso.

- La metodología utilizada es específica a través de la organización de contenidos y actividades prácticas de materias diferentes a las establecidas con carácter general. El objetivo final es la obtención del título de Graduado en ESO.

- Flexibilización de la permanencia en el nivel o etapa educativa.
- Cambio en la modalidad de escolarización: ordinaria, centros específicos de educación especial y combinada, en centros ordinarios y específicos.
- Dotación de recursos personales educativos (especialistas en audición y lenguaje, especialistas en pedagogía terapéutica, auxiliares técnicos educativos).
- Modificación de los elementos de acceso al currículo: sistemas alternativos de comunicación de alta y baja tecnología, equipos informáticos, supresión de barreras arquitectónicas, adaptación de mobiliario o materiales, etc.

Otros recursos educativos de apoyo

- **Aulas Hospitalarias.** Unidades Escolares de apoyo autorizadas en hospitales cuyo objetivo es proporcionar la atención educativa adecuada a los alumnos hospitalizados para asegurar la continuidad del proceso educativo y evitar el desfase escolar que pudiera derivarse de su situación. Las Aulas Hospitalarias proporcionarán atención educativa hasta Bachillerato, Formación Profesional Básica y Educación Especial.
- **Servicio de Apoyo Educativo Domiciliario (SAED).** Proporciona atención de 4-9 horas/semanales a los alumnos convalecientes (siempre que el período sea superior a 30 días) que no puedan asistir con normalidad a su centro educativo. Está dirigido a ESO y Formación Profesional Básica escolarizados en centros públicos y a los alumnos de Bachillerato de públicos y concertados.
- **Centros Educativo-Terapéuticos (CET).** Prestan atención al grupo de trastornos de salud mental que, transitoriamente, no pueden asistir a sus centros docentes por necesitar un tratamiento terapéutico intensivo.

MEDIDAS DE ATENCIÓN A LA DIVERSIDAD EN LAS UNIVERSIDADES

En el marco del Espacio de Educación Superior se han creado en las diferentes universidades servicios de apoyo para los estudiantes con NEE (recibiendo diferente nombre según la Universidad) para asegurar la igualdad de oportunidades.

En este ámbito, el enfoque tiene la doble perspectiva de apoyar a los estudiantes con necesidades específicas y sensibilizar a toda la comunidad universitaria y a la sociedad sobre la inclusión real.

Para ello se adoptan diferentes medidas:

- No discriminación en el acceso y la permanencia a la Universidad.
- Reserva de al menos 3-5% de las plazas ofertadas para estudiantes que tengan reconocido un grado de discapacidad igual o superior al 33%.
- Descuentos o exención en matrícula.
- Atención personalizada para favorecer el acceso al currículo por parte del alumnado con discapacidad.
- Elaboración de planes específicos de accesibilidad. Eliminación de barreras arquitectónicas y adaptación de mobiliario en los diferentes espacios.
- Eliminación de las barreras de la comunicación, con acceso a las tecnologías de información y comunicación.
- Fomentar la integración de las personas con NEE en la comunidad universitaria. Promover el voluntariado en distintas actividades y proyectos.
- Promocionar políticas activas para el acceso de los estudiantes con NEE al empleo normalizado, en igualdad con el resto del alumnado.

ACCIONES DE INSERCIÓN LABORAL PARA JÓVENES CON DISCAPACIDAD

Los jóvenes con PC, pueden consultar diferentes webs o acudir a un Servicio de Información Laboral para la búsqueda de empleo, donde proporcionan información, valoración y asesoramiento de las personas con discapacidad sobre la adquisición y mantenimiento de un puesto de trabajo. Las empresas privadas o públicas con más de 50 trabajadores tienen la obligación de reservar un 2% ó 5% respectivamente de puestos para personas con discapacidad.

La legislación española prevé distintas modalidades de integración laboral para personas con discapacidad:

- **Empleo Ordinario con apoyos (privado, público o autónomo).** Hace referencia al empleo para personas con discapacidad con apoyos (dentro y fuera del lugar de trabajo), en empresas normalizadas. Las condiciones de empleo son lo más similares posible en actividad y salario a cualquier otro trabajador que ocupe un puesto igual en la misma empresa. En un primer momento, la persona con discapacidad puede ir acompañada de un preparador laboral que le adiestrará en el desempeño de su trabajo y que, progresivamente, se irá retirando. El apoyo técnico y seguimiento será durante toda su vida laboral.

Otra modalidad de empleo ordinario es el teletrabajo. Para los jóvenes con PC, ofrece ventajas, como la mayor flexibilidad de horarios, el ahorro de tiempo y dinero en desplazamientos, o la posibilidad de pasar más tiempo con la familia. Entre los inconvenientes, el aislamiento social o la adicción al trabajo. Para ser tele trabajador es preciso ser una persona equilibrada; con capacidad de comprometerse y cumplir los compromisos.

- **Empleo Protegido** en los Centros Especiales de Empleo. Se trata de compañías, que facilitan a las personas con discapacidad la realización de un trabajo productivo y remunerado, adecuado a sus características personales. Casi toda la plantilla (< 70) de estos centros, está formada por trabajadores con discapacidad, así como por personal dedicado a facilitar el ajuste personal y social.

- **Centros Ocupacionales.** Destinados a proporcionar terapia ocupacional, y servicios de ajuste personal y social a las personas con gran discapacidad que no pueden integrarse en una empresa o en un Centro Especial de Empleo.
- **Otros programas específicos,** que reúnen una serie de actuaciones que tienen por objeto ayudar a las personas con discapacidad a conseguir un empleo y/o mantenerlo son vg en la Comunidad de Madrid el proyecto “Emplea tu capacidad” cofinanciado por el Fondo Social Europeo. También existen subvenciones, destinadas al fomento del empleo para personas con discapacidad o programas de formación para el empleo para personas con necesidades formativas especiales, dirigidas fundamentalmente a personas con discapacidad intelectual.

Periódicamente tienen lugar ferias de empleo específicas que pretenden posibilitar la integración en el mundo laboral y a la vez sensibilizar a la sociedad de que es posible mejorar la calidad de vida de las personas con discapacidad así como facilitar su autonomía personal. Están dirigidas a empresas que busquen cubrir parte de su plantilla con personas que tienen algún tipo de discapacidad, siguiendo las exigencias de la legislación laboral. Además, la zona de exposición de empleadores se completa con un área de actividades paralelas como talleres prácticos adaptados de búsqueda de empleo, conferencias sobre discapacidad y mundo laboral, experiencias en buenas prácticas de integración o prevención de riesgos en el puesto de trabajo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alba Pastor C. Participación y agenda educativa 2030. Revista del Consejo Escolar del estado. Vol6, nº 9, 2019.
2. Bernal-Castro CA, Moreno-Angarita M. Aplicación de la clasificación internacional del funcionamiento, la discapacidad y la salud, versión niños y jóvenes CIF-NJ en contextos educativos: facilitación de los procesos de inclusión de personas en situación de discapacidad intelectual en la secundaria 2009 Universidad Nacional de Colombia, Facultad de Medicina, Grupo de Investigación Oralidad, Escritura y Otros Lenguajes, 2014
3. Castro-Kemp S, Palikara O. The education health and care planning process in England. A quality evaluation study of EHC plans. In book: An Emerging Approach for Education and Care. 2017. DOI: 10.4324/9781315519692-4
4. Gragera Martínez R. Necesidades educativas especiales asociadas a la discapacidad o dificultad en el aprendizaje. Guía de orientación al profesorado. Unidad de Integración y Coordinación de Políticas de Discapacidad de la UAH 2016.
5. Muñoz Cantero JM, Martín Betanzos J. La integración de alumnos con parálisis cerebral en los centros ordinarios de Galicia. Revista Galego-Portuguesa de Psicología e Educación Vol. 18, (2), Año 14º-2010 ISSN: 1138-1663.
6. Observatorio Estatal de la Discapacidad. Alumnado con discapacidad y educación inclusiva en España. Fase 1 (2018): La educación inclusiva en España. Marco normativo y políticas públicas
7. Sanches Ferreira M, Silveira Maia M, Alves S, et al. Conditions for implementing the ICF-CY in education: The experience in Portugal. Front. Educ 2018; 3. doi.org/10.3389/feduc.2018.00020 <https://www.frontiersin.org/article/10.3389/feduc.2018.00020>
8. Rabinovich RV, Patel NV, Gates PE, et al. The relationship between the school function assessment (SFA) and the Gross Motor Function Classification System (GMFCS) in ambulatory patients with cerebral palsy. Bull Hosp Jt Dis. 2015;73 (3):204-9.
9. Rodrigues Tavares Netto A, Wiesiolek CC, Meireles Brito P. Funcionalidade, participação escolar e qualidade de vida de escolares com paralisia cerebral. Fisioter Mov. 2020;33:e003329. ISSN 0103-5150 Curitiba. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/1980-5918.033.AO29>
10. Tomas V, Cross A, Campbell WN. Building bridges between education and health care in Canada: How the ICF and Universal Design for Learning frameworks mutually support inclusion of children with special needs in school settings. Front. Educ 2018; 3 <https://www.frontiersin.org/article/10.3389/feduc.2018.00018>

14

PERSPECTIVA DE LAS FAMILIAS

María Sogel Féliz

Índice

- Introducción
- Importancia de la transición entre el hospital infantil y el hospital de adultos para los jóvenes con parálisis cerebral (PC) y sus familias. Dimensión del problema
- Experiencias de jóvenes con PC en su transición entre los servicios de salud infantiles y los de adultos
- La salud y las otras transiciones a la vida adulta de los jóvenes con PC
- Testimonios de las familias en relación con las propuestas de mejora identificadas para la transición entre los servicios de salud infantiles y los de adultos
- Bibliografía

Puntos clave

- La transición a la vida adulta es determinante en la vida de los jóvenes con PC. Esta es una transición suma de transiciones en educación, empleo, ocio y salud.
- La realidad de evidente desigualdad en las oportunidades y de exclusión social que viven estos jóvenes les sitúa en desventaja a la hora de enfrentarse a estas transiciones.
- La salud y bienestar de estos jóvenes dependen del acceso ininterrumpido a la atención médica. Por eso una transición exitosa entre servicios de salud infantiles y de adultos es crítica. Sin embargo, esta transición no existe o es deficiente.

- Los testimonios de las familias consultadas sobre transición a la vida adulta concuerdan con los hallazgos de la literatura. En relación con la transición entre servicios de salud, las familias encuentran las mismas barreras, valoran negativamente el sistema vigente de atención fragmentada y coinciden en los elementos clave para mejorar el proceso (atención multidisciplinar, coordinación, planificación, identificación de responsables, formación y lugar específico).
- El hecho de que las personas con PC valoren la salud y la asistencia sanitaria como los indicadores más destacados de su calidad de vida sitúa a los profesionales sanitarios en un lugar preeminente dentro del proceso global de transición a la vida adulta de estos jóvenes.

INTRODUCCIÓN

Tenemos más de cincuenta años y residimos en Madrid. Somos cinco madres de chicos y chicas mayores de edad, con PC con algún grado de afectación cognitiva. Somos cinco madres, cinco casos, una muestra. Somos 5 mujeres cuyas vidas cambiaron radicalmente cuando nacieron nuestros hijos. Junto con nuestros maridos, sus padres, hemos luchado desde el primer día por lograr que la vida de nuestros hijos sea la mejor posible. Y no ha sido nada fácil, ni antes, ni ahora. Siempre acompañando a nuestros hijos, hemos pasado por situaciones que nadie creería y superado barreras que parecían infranqueables. La vida no nos da tregua. Y el tiempo pasa. Y ya no somos esas treintañeras llenas de energía, ilusión y esperanza. Estamos cansadas. Y ahora, en esta nueva transición de nuestros hijos del hospital infantil al hospital de adultos, una más, somos veinte años mayores que entonces y notamos que nos falta el vigor de antaño y que vamos perdiendo fuerza. Pero nuestros hijos, y su discapacidad, siguen ahí, nos necesitan a toda la familia como antes, como siempre. Por ser mayores de edad no desaparecen, ni desaparecen sus necesidades de salud y bienestar físico y emocional. Ellos también necesitan que los responsables de su cuidado, a todos los niveles, estén a su altura, a la altura que merecen. Ya sabemos que a nuestros hijos no les pueden curar, pero sí les deberían poder cuidar.

La transición entre los servicios de salud infantiles y de adultos se define como el proceso intencional y planificado que aborda las necesidades médicas, psicosociales, educativas y vocacionales de adolescentes y adultos jóvenes con patologías crónicas o discapacidad y que se desarrolla

durante el periodo en el que pasan de un sistema de salud centrado en los niños a un sistema de salud orientado a los adultos. Se trata de una de las transiciones a la vida adulta más importantes a las que se puede enfrentar un joven con PC.

«Claramente mi hijo no ha realizado ninguna transición. Solo pasó de salir un día por la puerta del hospital infantil con un informe de alta, a entrar otro día en el hospital de adultos, que está en la acera de enfrente, con ese informe en la mano, para su primera cita. Y ese primer día, al entrar en el despacho, vimos a dos médicos que no conocíamos de nada y, sin embargo, no se presentó la médica de infantil que nos dijo que estaría presente. La consulta consistió en contar nuestras vidas, por enésima vez, a estos médicos que no sabían nada de mi hijo, y a los que no volveríamos a ver, puesto que ellos, como se encargaron de aclarar más tarde, no iban a ser los médicos de mi hijo. Y ya está.»

Desde el estanque hacia el mar, desde el estilo cercano y centrado en la familia de pediatría hasta el enfoque individualista y autónomo de la atención sanitaria para adultos, un paso más cerca de complicaciones médicas e incluso de la muerte, gran desafío, eslabón desaparecido,... Todas ellas son expresiones encontradas en la literatura en relación con la transición entre la atención sanitaria infantil y la de adultos. Todas ellas sugieren que (1) la transición es algo muy importante y, (2) en general, se debe estar haciendo mal. Ciertamente existe un problema clínico que debe ser abordado por el sistema de atención sanitaria para asegurar que las personas con PC reciban atención médica continua y apropiada a su edad.

El estudio riguroso de una cuestión fundamental, como la que es objeto de esta monografía, exige afrontarlo desde todas las perspectivas posibles. La narrativa crea conocimiento. Conocer las experiencias de los implicados mejora la relevancia de un estudio, su capacidad de ofrecer respuestas y la puesta en práctica de sus hallazgos. Por este motivo, en este capítulo, a la par que se va desarrollando el marco teórico, dejamos que sean madres de jóvenes con PC las que nos cuenten su historia. Sus experiencias y reflexiones colaboran a la ilustración y al respaldo de la información vertida.

IMPORTANCIA DE LA TRANSICIÓN ENTRE EL HOSPITAL INFANTIL Y EL HOSPITAL DE ADULTOS PARA LOS JÓVENES CON PC Y SUS FAMILIAS. DIMENSIÓN DEL PROBLEMA

La salud y la asistencia sanitaria son los indicadores más determinantes de la calidad de vida para las personas con discapacidad. Por este motivo es esencial garantizar su acceso ininterrumpido a la atención socio-sanitaria y cuidar de forma especial el momento de su transición entre la atención pediátrica y la de adultos.

Además de continuidad asistencial, los pacientes con discapacidad también necesitan que esta atención sea proporcionada por equipos multi o interdisciplinarios formados por médicos especialistas, profesionales de enfermería, psicólogos, fisioterapeutas y otros terapeutas, trabajadores sociales y otros profesionales.

En particular, se debe tratar con esmero la transición de los jóvenes con PC. La disparidad y cantidad de problemas de salud que presentan y la complejidad y el efecto acumulativo de los mismos convierten a estos jóvenes en especialmente vulnerables. En su caso una transición clínica exitosa es crítica.

La mayor parte de los jóvenes con discapacidad experimenta una transición deficiente, muy alejada de la atención que necesitan y merecen. Lo que ocurre realmente entre el hospital infantil y el de adultos es una transferencia, no una transición. Un mero trámite, que, sin embargo, resulta nocivo, ya que interrumpe la continuidad asistencial.

Una transición deficiente se asocia con un mayor riesgo de desconfianza e insatisfacción del paciente con los servicios de salud, de discontinuidad en los cuidados, de abandono del tratamiento y de la medicación, de falta de seguimiento, de problemas de salud que se quedan sin tratar, de aumento en la frecuencia de las hospitalizaciones e, incluso, de deserción de la atención médica, lo que puede conducir a un empeoramiento de su salud física y mental. También se asocia con una reducción en la calidad de vida.

Este fracaso en la transición de los jóvenes con discapacidad se debe a que se han puesto los intereses de un sistema de atención con un modelo organizacional fragmentado por servicios, que ya no cumple su propósito, por encima de los intereses de la gente a la que este sistema se supone que sirve.

Las transiciones deficientes son resultado también de la inexistencia de una planificación integral de la transición, de la falta de coordinación entre los profesionales sanitarios de los dos ámbitos implicados y de la existencia de barreras (del sistema, de los profesionales del hospital infantil, de los profesionales del hospital de adultos, del paciente y de la familia) que dificultan el proceso.

No es extraño que los pacientes jóvenes con PC y sus padres sientan un vacío en el estómago cuando llega el momento del alta en infantil. Ese vacío es el mismo que existe entre la atención en el hospital infantil y la atención en el hospital de adultos, y es inmenso.

No existe coordinación entre los especialistas de infantil y adultos implicados, condición mínima para una transición exitosa. La transferencia, sin esa coordinación actuando como puente, se realiza, entonces, saltando sobre ese vacío, y los padres, por tanto, se ven, una vez más, obligados a ejercer de coordinadores.

En esa etapa de vacío se desatiende o se atiende peor a los que siguen, la atención es menos especializada y no considera aspectos sociales y terapéuticos.

La rigidez del sistema de citas supone un obstáculo más. Los profesionales se encuentran sin margen de maniobra para atender a cada paciente según sus necesidades.

Nadie parece querer —o poder— ocuparse de estos jóvenes con PC en el hospital de adultos, donde se supone que van a ser atendidos durante el resto de su vida.

Sucede, así, que la parte más débil y afectada de todas las implicadas, la constituida por el paciente y su familia, es la que, sin embargo, tiene que realizar el mayor esfuerzo. Por este motivo hay padres que retrasan este paso inevitable todo lo que pueden y padres que abandonan y renuncian —antes, durante o después del paso a adultos— a la atención sanitaria hospitalaria de sus hijos.

Parte de los avances que se consiguen con los pacientes se debe a la buena voluntad de algunos profesionales que acaban por involucrarse personalmente traspasando el límite de sus obligaciones.

Queda mucho por hacer en cuidado transicional; en España, más. En otros países queda optimizar la recepción del paciente joven en el nuevo hospital y sustituir la fragmentación de la atención en adultos por el en-

foque por procesos asistenciales con atención multi o interdisciplinar. En España, además, se deberían introducir mejoras en la atención proporcionada en los hospitales infantiles, ya que en la actualidad funcionan de forma similar a los de adultos.

El objetivo debería ser, para todos los involucrados: especialistas médicos de atención pediátrica y de adultos, responsables políticos y otras partes interesadas, modificar el sistema de salud de tal forma que proporcione seguridad y satisfaga las expectativas y necesidades de los jóvenes con discapacidad y sus familias.

Afortunadamente, han sido identificados determinados elementos clave que pueden ayudar definir un proceso de transición positivo. Se podrían englobar en cuatro áreas: programa de transición planificado, profesionales responsables, lugar específico y preparación de todas las partes implicadas.

En la misma línea, una combinación óptima de coordinación, comunicación, corresponsabilidad, colaboración, consenso, conocimiento, planificación, tiempo, espacio y un modelo hospitalario que facilite todo ello es la recomendación de las familias.

Desafortunadamente, aunque se sabe lo que hay que hacer y cómo hacerlo, no se hace y no se sabe por qué no se hace.

EXPERIENCIAS DE JÓVENES CON PC EN SU TRANSICIÓN ENTRE LOS SERVICIOS DE SALUD INFANTILES Y LOS DE ADULTOS

Las madres de jóvenes con PC, por su condición de tales, pueden ver los sentimientos y experiencias de sus hijos reflejados en los testimonios de otros jóvenes con PC que relatan cómo percibieron sus transiciones. Para realizar una aproximación al impacto causado por la transición en sus hijos, se ha entregado a nuestra muestra de madres participantes una recopilación de resultados de entrevistas realizadas a jóvenes con discapacidad en relación con su transición a los servicios de salud de adultos, y, a partir de esa lista, se les ha pedido elaborar la suya propia —de acuerdo con la experiencia personal de sus hijos—, asignando un orden de importancia a cada uno de los aspectos seleccionados —en función del nivel de impacto provocado en sus hijos—. Figuran a continuación los aspectos más destacados por las madres participantes en cada uno de los cuatro ámbitos consultados: experiencias durante la transi-

ción, en general; experiencias durante la transición, relacionadas con las diferencias entre los dos ámbitos sanitarios; experiencias al utilizar los servicios de salud de adultos; y experiencias con los profesionales sanitarios durante las consultas médicas de adultos. Han sido descartados expresamente los testimonios encontrados de jóvenes con PC que acuden no acompañados a los servicios de adultos, por no ser de aplicación a nuestra muestra.

I. La experiencia de los jóvenes con PC durante la transición, en general

Los aspectos en los que las madres creen que existe una mayor identificación entre las experiencias recogidas de la literatura y las de sus propios hijos son los siguientes: se sienten solos y abandonados; perciben un sentimiento de pérdida por dejar un entorno familiar y confortable para encaminarse a uno desconocido; perciben falta de coordinación, cooperación y comunicación entre los profesionales de los ámbitos sanitarios pediátricos y de adultos; sienten que reciben apoyo, preparación e información insuficientes; tienen un acceso limitado a profesionales adecuados para guiarles en el proceso; desarrollan un sentimiento de no pertenencia (al ámbito del hospital de adultos) y desubicación; echan en falta la existencia de una persona responsable del proceso de transición (facilitador, coordinador); y observan una gestión inadecuada de su historial médico y una deficiente transferencia de registros médicos entre los servicios de infantil y de adultos.

II. Las experiencias de los jóvenes con PC durante la transición, relacionadas con las diferencias entre los dos ámbitos sanitarios

Los jóvenes con PC, tanto en la literatura como en la muestra, se decantan por unanimidad por el hospital infantil. Consideran que en el hospital infantil es mayor la disponibilidad de tiempo y recursos, el conocimiento y experiencia con la PC, el apoyo y el seguimiento, el valor de los servicios prestados, la consideración y preocupación por el paciente y el acceso a médicos y profesionales sanitarios.

III. Experiencias vividas por los jóvenes con PC al utilizar los servicios de salud de adultos

Las percepciones más intensas en relación con la atención encontrada en el hospital de adultos tienen que ver con la falta de comunicación entre los profesionales sanitarios y la falta de interés, investigación y reconocimiento público de la PC. Otras cuestiones que destacan las madres participantes son las siguientes: falta de seguimiento a largo plazo; dificultades para encontrar un médico o profesional de la salud que desee ocuparse de su atención; esperas demasiado largas para ser atendido por los servicios de salud; deficiencias en accesibilidad y falta de servicios adaptados para personas con PC; y complejidad y falta de flexibilidad en los aspectos administrativos de la atención.

IV. Experiencias específicas vividas por los jóvenes con PC con los profesionales sanitarios durante las consultas médicas de adultos

De entre las muchas y negativas experiencias en el trato directo con los profesionales sanitarios recogidas en los trabajos de investigación consultados y reportadas por las madres de nuestra muestra, la señalada como más importante —por dramática y devastadora para el paciente y su familia— es la falta de optimismo, esperanza y disposición de los profesionales para encontrar nuevas soluciones. A continuación, se achaca a los profesionales falta de tiempo de dedicación al paciente, falta de interés en el paciente y falta de conocimiento, capacitación y experiencia en PC.

Hechos y percepciones. Las personas con discapacidad necesitan confiar en los demás porque los necesitan a todos. Por este motivo, en multitud de ocasiones las experiencias que les causan mayor impacto negativo son las que les hacen perder confianza. La pérdida de confianza algunas veces tiene su origen en un hecho objetivo, pero en otras ocasiones esa desconfianza surge a partir de una percepción. Aplicado al caso concreto de la transición, se podría decir que el impacto negativo de la transición que manifiestan los jóvenes con PC es debido en parte a hechos objetivos u objetivables que provocan en ellos un rechazo inmediato, pero también es debido a una pérdida de confianza derivada de percepciones que tienen su origen principalmente en el entorno y en las dimensiones no médicas de la atención sanitaria que reciben durante ese periodo de

paso. Entre hechos y percepciones, se ha visto que estos jóvenes sienten que la transición no se hace bien. Y el resultado es que la transición no es algo que pasan, es algo que sufren.

LA SALUD Y LAS OTRAS TRANSICIONES A LA VIDA ADULTA DE LOS JÓVENES CON PC

«Una vez fuimos todos a Disneyworld. Nosotros y dos familias más, en total trece amigos. Mi hijo con PC tenía por aquel entonces seis años. Haciendo un pequeño esfuerzo podríamos asimilar Disneyworld con una pequeña sociedad. Pues bien, en sociedad, fue la primera vez que no hubo barreras, la primera vez que no vimos ni una sola escalera, la primera vez que no tuvimos que pedir perdón, ni permiso, la primera vez que nos sentimos enteramente comprendidos, la primera vez que nos ayudaron sin pedirlo, la primera vez que no nos dijeron “esto no” en ningún momento, la primera vez que no tuvimos que preocuparnos por la silla de ruedas, la primera vez que pudimos no intervenir, la primera vez que alguien, que no fuéramos sus padres, se hizo cargo de las necesidades de mi hijo en cada momento, la primera vez que nos sentimos incluidos,... la primera vez que todos y cada uno disfrutamos plenamente. La primera vez que vieron a mi hijo en su integridad, como un ser humano que merecía disfrutar exactamente igual que los demás. ¡Sentimos que formábamos parte de esa sociedad! Fue la primera vez que nos sentimos así de bien. Cuando pienso en el futuro de mi hijo, querría que fuera así, en una sociedad en la que todo fuera de todos y para todos. Esa sensación de bienestar no se ha vuelto a manifestar después con esa misma plenitud. Han pasado catorce años y mi hijo es hoy un joven en transición a su vida adulta. Cuanto más lejos de la niñez, más difícil todavía parece el porvenir.»

La PC no es una cosa de niños (al menos no es una cosa solo de niños), es una cuestión de personas que conviven desde su nacimiento con una discapacidad, se convierten en niños, jóvenes y adultos con ella y mueren mayores con ella. Por eso necesitan continuidad asistencial.

La PC no es solo una cuestión de salud, es un fenómeno multifactorial con implicaciones biopsicosociales sobre el bienestar, porque esta discapacidad condiciona todos y cada uno de los aspectos de las vidas de las personas que la padecen desde que nacen hasta que mueren. Por eso necesitan atención multidisciplinar de calidad en un contexto interinstitucional favorable, necesitan que múltiples profesionales de otras tantas disciplinas trabajen juntos para ofrecer la respuesta adecuada a sus necesidades a medida que se van presentando.

La PC no es una cuestión individual, es un problema social, porque es causa de exclusión de parte de sus miembros de pleno derecho y porque lo que sucede en el contexto de la comunidad y la sociedad en su conjunto impacta positiva o negativamente en la calidad de vida de las personas con esta discapacidad. Por eso es tarea de todos colaborar a su inclusión social.

La PC en la edad adulta no es algo lejano para los jóvenes con PC, es una cuestión inmediata, ya que una persona con PC tiene una madurez precoz y comienza a envejecer a los 35 años. Por eso es fundamental la prevención, para preservar en lo posible todos los avances conseguidos durante la infancia y la adolescencia.

La PC no convierte a los jóvenes que con ella conviven, y a sus familias, en super héroes, al contrario, les coloca en una posición de desventaja y desigualdad. Por eso se hace necesario realizar un acompañamiento proactivo para que puedan afrontar en igualdad de condiciones y con autodeterminación cada una de las etapas y transiciones de su periplo vital.

La PC no modifica los objetivos vitales de los jóvenes que la padecen. Por eso, en general, disfrutar de la mayor calidad de vida posible y, en particular, maximizar sus oportunidades de educación, formación, empleo y ocio con vistas a vivir de forma independiente son también sus objetivos, como lo son para el resto de los jóvenes.

I. ¿Son o no determinantes las transiciones en la trayectoria vital de un ser humano con PC?

Considerando lo anterior, la ‘perspectiva del curso de vida’ de Glen Elder, que permite entender las vidas de los individuos y las interrelaciones dinámicas de las mismas con los contextos socioculturales, podría ser la más acertada para conocer a las personas con PC al completo —como individuos y en sociedad— y, más allá, para conocer la vida al completo de estas personas, considerada en su contexto. También podría ser el mejor camino para el estudio global de la interacción a lo largo de la vida entre la PC y las personas que la padecen y para encontrar la forma de responder adecuadamente a todas las necesidades de este colectivo a medida que se presenten.

En el modelo teórico y metodológico del curso de vida, la dimensión temporal es fundamental. El proceso que abarca del nacimiento a la muerte es un proceso de desarrollo humano de por vida, multidimensional, continuo, influenciado por factores sociales e históricos, y que abarca procesos de crecimiento y cambios positivos y negativos. Desde esta perspectiva, el camino de la vida, que puede variar y cambiar en dirección, grado y proporción, es lo que se denomina trayectoria. La trayectoria se compone de estados o etapas (infancia, adolescencia, edad adulta joven, edad adulta media y edad adulta mayor), transiciones y puntos de inflexión. Las transiciones hacen referencia a cambios de estado, posición o situación, se caracterizan por su *timing* (momento en el que sucede algo en relación con el momento en el que se encuentra la vida de la persona) y su secuencia, y su forma y sentido vienen dados por la trayectoria. Los puntos de inflexión son eventos que provocan fuertes modificaciones que, a su vez, se traducen en virajes en la dirección del curso de vida, esto es, en cambios notables en la trayectoria. En la vida de un individuo existen varias trayectorias que abarcan otros tantos ámbitos o dominios (trabajo, escolaridad, vida reproductiva, migración, etc.) y que son interdependientes, entre sí y en su relación con las trayectorias de otros individuos.

Todo está interconectado. Los eventos de la vida y las transiciones que se suceden en un contexto determinado van dibujando las trayectorias que conforman la vida del individuo y, a su vez, esos eventos y transiciones están moldeados por las sucesivas etapas de la vida diferenciadas por edad. Quizás al verlo así, desde la perspectiva del curso de vida, se pueda comprender mejor la trascendencia que, además de cada etapa, posee cada una de las transiciones en la vida de los seres humanos.

II. ¿Es o no determinante la transición a la vida adulta de los jóvenes con PC?

En la adolescencia y la juventud los seres humanos se enfrentan a múltiples transiciones. Se denomina 'transición a la vida adulta' a esta suma de transiciones, a esta transición de transiciones. Esta transición se encuentra muy presente en la vida de todos los jóvenes. Durante la juventud pasan de niños a adultos, pasan de salir y viajar con sus padres a hacerlo con amigos, pasan de la escuela a formación superior, pasan de estudiar y formarse a trabajar, pasan de vivir con sus familias a vivir de forma independiente, y pasan de los servicios de salud infantiles a los de adultos. Con una aspiración final de bienestar y calidad de vida en el momento de alcanzar la madurez, los jóvenes encuentran que alcanzar un nivel formativo suficiente, la obtención de un empleo útil y/o una actividad digna, una mayor autonomía personal e independencia, el desarrollo de unas relaciones sociales normalizadas y la participación social en la vida de la comunidad y en actividades deportivas, culturales y de ocio y tiempo libre se convierten en los objetivos a alcanzar en esta transición de transiciones.

Sin embargo, para los jóvenes que conviven con una discapacidad, cada una de estas transiciones hacia la vida adulta, a las que ellos, además, deben sumar la transición entre servicios de salud, no solo puede ser muy complicada y, como está comprobado, más difícil que para los jóvenes sin discapacidad, sino que muchas veces es imposible que se culmine con éxito. Sirvan los siguientes datos y reflexiones de las madres que acompañan a los mismos a modo de aproximación a la difícil realidad de los jóvenes de este colectivo, datos y reflexiones que ponen de manifiesto una historia de evidente desigualdad en las oportunidades y de exclusión social en los ejes económico, de ciudadanía y de relaciones sociales, representadas aquí por el empleo, la educación y el ocio.

Para ofrecer una idea aproximada de la escala del problema, tomamos datos de 2018. De acuerdo con estos datos, en España hay un total de 1.899.800 personas con discapacidad entre los 16 y los 64 años, lo que representa un 6,3% sobre el conjunto de la población en ese tramo de edad. De estos, 99.000 son jóvenes entre los 16 y los 24 años, lo que supone un 2,4% sobre el total de jóvenes. El 28,3% de los jóvenes con discapacidad tiene una discapacidad física, siendo la PC la más frecuente.

Transición en el ámbito educativo

En el ámbito educativo, datos de 2019 establecen que, sobre el total de jóvenes pertenecientes a este colectivo, el 10,7% no tiene estudios, el 21,3% tiene estudios de primaria, el 62,5% ha finalizado estudios de secundaria y únicamente el 3,8 tiene un título universitario. El dato más preocupante es el 10,7% de jóvenes que carece de estudios, categoría que entre los jóvenes sin discapacidad es prácticamente inexistente. Los resultados educativos que alcanzan las personas con discapacidad están muy por debajo de sus posibilidades. La presencia de las personas con discapacidad disminuye a medida que se avanza en las sucesivas etapas educativas hasta situarse muy por debajo de lo que cabría esperar.

Esto quiere decir que el éxito o fracaso de un alumno con discapacidad en su trayectoria educativa no puede achacarse solo a su discapacidad, sino también a las dificultades debidas a las barreras de todo tipo que encuentran y a los modelos estructurales, organizativos y formativos de acceso y participación en las propias instituciones.

«...Todo el avance académico es gracias, una vez más, al sobreesfuerzo del alumno y su familia, añadiendo a su jornada académica horas de clases particulares y estudio con el apoyo de los padres, que es lo que realmente va a aportarle los conocimientos que debería adquirir en el instituto y que no se obtienen por las innumerables deficiencias del sistema educativo y la falta de interés. El coste es inmenso, en tiempo, en esfuerzo y en dinero y lo que te encuentras al final es que a tu hijo con discapacidad le han cerrado todas las puertas sin motivo y que no encuentra salida o transición académica posible...»

«...Mi hija tiene diecinueve años, no le han dado el título de la ESO por haberle impuesto adaptaciones curriculares que no necesitaba, no ha podido acceder a la FP básica por no haber centros adaptados a sillas de ruedas ni estudios acordes a sus capacidades, no puede acceder a la FP media por no tener el título de la ESO (aunque lo haya cursado) ni el título de FP básica, porque tuvo que hacer una FP básica 'especial' que no le da derecho a ninguna titulación. Su única opción ahora es

acceder a programas privados de preparación para el mundo laboral dirigidos a personas con discapacidad cognitiva (que no es su caso)...»

Transición en el ámbito laboral

En relación con el empleo de los jóvenes con discapacidad, datos de 2018 arrojan resultados demoledores: tasa de actividad; 23,9%, tasa de empleo: 10,0%, tasa de paro: 58,1%. Es decir, en este tramo de edad, la tasa de paro es tan alta que se encuentra incluso por encima de la tasa de empleo y más de la mitad de los jóvenes con discapacidad activos se encuentran en situación de desempleo.

Los datos del colectivo en general (personas con discapacidad en edad de trabajar, entre los 16 y los 64 años) no son más halagüeños. Según datos de 2018, solo el 34,5% es población activa, es decir, casi 2 de cada 3 personas en edad de trabajar están en situación de inactividad, fuera del mercado laboral. La tasa de paro es del 25,2%. La tasa de empleo es del 25,8%, esto es, tan solo una de cada cuatro personas con discapacidad tiene empleo. El 53,33% se encuentra en situación de desempleo de larga duración. Tan solo el 1,4% del empleo creado se destina a la población con discapacidad. Tan solo 9 de cada 100 contratos dirigidos al colectivo tienen carácter indefinido. La contratación del colectivo se circunscribe a ocupaciones de carácter elemental. Las personas con discapacidad viven una discriminación salarial que se incrementa de forma continuada. Asimismo, el nivel formativo emerge como variable claramente vinculada a la actividad laboral, de tal forma que, a mayor nivel de estudios, mayor tasa de actividad.

«...La transición al empleo es otro precipicio en la vida de estos chicos. Esta transición es enormemente difícil, pero también es verdad que están/estamos ya a esa edad habituados a que nada sea fácil así que una vez más hay que tirar de paciencia, pero sobre todo de informarse mucho. [...] Viendo que ni a través de la universidad, ni yendo por libre encontraríamos un sitio para sus prácticas, nos informamos (por internet, claro) de fundaciones que trabajan facilitando trabajos y prácticas a personas con discapacidad y eso sí funcionó; de hecho, actualmente desarrolla unas prácticas en una empresa de primera línea, con el apoyo de una de esas fundaciones...»

«...Para una persona con PC trabajar no es fácil. No es tanto lo que sabes o lo que eres capaz de hacer sino todas esas limitaciones 'no visibles' y que llevas en la mochila, como un cansancio infinito, unos dolores muy frecuentes, un desgaste enorme por cosas sencillas, contando con que su tiempo libre de por sí está ya limitado por fisioterapia y más descanso necesario del habitual...»

«...Para personas ajenas al mundo de la discapacidad es difícil entenderla. Por eso, requiere que la persona explique a los de su alrededor en el trabajo que no solo no puedes andar, sino que cualquier cosa que haces requiere el triple de esfuerzo que al resto. Ir al baño y tardar treinta minutos, tardar en conectar tu ordenador; la falta de libertad para ir y volver del trabajo, dependiendo siempre de terceros, o las contracturas que te produce estar atento a un trabajo tantas horas...»

Transición en el ámbito del ocio

La clave del ocio es la libertad de elegir. En el caso de las personas con discapacidad, el ocio es importante en sí mismo, pero es aún más importante por lo que supone de normalización en la participación en la vida familiar, comunitaria, social y cívica, porque esta participación está asociada positivamente con su bienestar emocional y el desarrollo de competencias. Pero el ocio sigue siendo una asignatura pendiente por lo que respecta a las personas con discapacidad: los niños con discapacidad participan menos en actividades sociales y recreativas, y éstas se reducen todavía más en la adolescencia, de tal forma que solo el 10,1% de las personas con discapacidad puede disfrutar sin dificultades de actividades de ocio.

En todos los indicadores de inclusión social, los resultados de la población con discapacidad son muy inferiores a los de la población general, siendo el ocio el indicador que marca la mayor distancia entre el colectivo con discapacidad y la población general (73,6%). Según resultados de la Encuesta de Integración Social y Salud de 2012, lo que más limita a los jóvenes con discapacidad entre los 15 y los 24 años son las actividades de ocio y culturales (primer puesto en la encuesta con un 57%), seguido de cerca por salir de casa (54,6%). Esto es, las situaciones de participación social en las que más personas con discapacidad experimentan limitaciones son las actividades de ocio y culturales.

El apoyo social esta positivamente relacionado con una mayor participación, pero, al mismo tiempo, la falta de amigos suele ser uno de los principales obstáculos para que las personas con discapacidad puedan gozar de un ocio normalizado: a partir de la etapa de la educación secundaria muestran un déficit de relaciones con sus compañeros, no tienen amigos o si los tienen son amigos con discapacidad, no participan de las actividades de ocio de sus compañeros sin discapacidad y manifiestan significativas limitaciones en las habilidades adaptativas al entorno. La práctica deportiva, una de las actividades de ocio por excelencia, es escasa en este colectivo.

«De todas las preocupaciones que se tienen cuando tu hijo con discapacidad va creciendo (que no son pocas), una de las que más me ha preocupado siempre es la relativa al ocio y la vida social de mi hija, que siempre ha sido muy limitada en relación con chicos de su edad, y que ha tenido que suplir con la convivencia con adultos y con niños más pequeños, lo cual dista mucho de ser la situación ideal...»

«...La relación con otros niños es difícil cuando la motricidad se ve tan limitada, no anda, no tiene un control postural adecuado ... y esto se va dificultando cuando se van haciendo mayores [...] Es difícil hacer y sobre todo mantener amistades cuando existe una discapacidad, además el tener que contar con un adulto cerca para muchas actividades no facilita las relaciones sociales. Tampoco ayuda mucho el ámbito educativo, ya que los centros de integración, además de ser escasos, se encuentran lejos del domicilio familiar, lo que tampoco permite afianzar una relación de barrio o vecindad que facilitaría las relaciones de amistad con sus compañeros de colegio [...] Una vez más corresponde a las familias buscar soluciones, bien realizando actividades con familiares y amigos, o buscando asociaciones que no siempre se adaptan a las necesidades de tu hijo y que en muchas ocasiones suponen un coste económico elevado [...] En conclusión, las actividades de ocio fuera de la familia son escasas y casi exclusivamente con chavales con discapacidad, volviendo a cuestionarse nuevamente el concepto de integración. Una vez más los estamentos gubernamentales brillan por su ausencia en el apoyo al ocio de las personas con discapacidad...»

«...Tampoco ayuda (en el tema del ocio) el gran volumen de actividades y obligaciones extras de estos chicos (rehabilitación, tratamientos médicos, clases particulares), ni el tener que contar con un adulto que les lleve, acompañe y recoja, ya que hay que compaginar sus actividades con otras acciones familiares (compromisos de padres y hermanos, celebraciones familiares)...»

«A mi hija le encanta hacer deporte dentro de sus posibilidades. [...] La equitación, la tuvimos que dejar, primero por horarios y porque no la podíamos llevar exactamente los días que le tocaba y segundo porque económicamente salía bastante caro. [...] La natación la practicó, primero en una piscina privada, con un monitor especializado en temas de movilidad y discapacidad; estuvo como un año, porque no le gustaba. [...] En una piscina municipal la enseñaron a nadar, ya que la profesora, aunque no era especialista en discapacidad, sí se tomó mucho empeño y consiguió que mi hija nadara. [...] Hace un tiempo empezó con judo, que le encanta; la profesora le adaptaba un poco la clase para que pudiera seguir más o menos al resto. Con el tema COVID se dejaron las clases y ahora está pendiente la profesora de ver cómo y dónde podría seguir con el judo. [...] Y también está aprendiendo a montar en bici. La están enseñando a montar en un sitio particular. No hay profesores especializados, pero la verdad es que se están tomando mucho empeño en que consiga montar. [...] Le hubiera encantado jugar al fútbol, pero no hemos encontrado ningún sitio en el que con su discapacidad pudiera hacer algo relacionado con este deporte. [...] Mi hija se esfuerza bastante en hacer ella sola todo el ejercicio que puede. [...] Nosotros hemos hecho lo que hemos podido teniendo en cuenta la poca información que se nos da y dentro de nuestras posibilidades tanto económicas como de disponibilidad y tiempo e intentando que ella practicara lo que prefiriese o lo que su fisio nos aconsejaba.»

Los datos y los testimonios mostrados en relación con la educación, el empleo y el ocio de los jóvenes con PC en transición presentan una realidad descorazonadora que, para mejorar, necesita del esfuerzo de todos, porque, desafortunadamente, las transiciones que forman parte de esa gran transición a la vida adulta ni se desarrollan de forma espontánea, ni se pueden gestionar de forma intuitiva, ni salen gratis para los jóvenes con PC.

III. ¿Es o no determinante la transición a la vida adulta en la calidad de vida de los jóvenes con PC?

En el contexto de la transición a la vida adulta se puede comprobar la interdependencia entre los distintos indicadores de calidad de vida para las personas con PC y también la interrelación entre todos ellos y las barreras a las que se enfrentan día tras día los jóvenes con PC. Los expertos en el estudio de las personas con PC han encontrado que los siguientes son los indicadores de calidad de vida más importantes para este colectivo en su edad adulta: estabilidad mental, ausencia de estrés, satisfacción, autoconcepto, relaciones, apoyos, tener amigos estables, estatus económico, disponer de vivienda, tener un empleo, educación, competencia personal, desempeño, atención sanitaria, salud general, movilidad, acceso a ayudas técnicas, autonomía, metas y preferencias personales, poder elegir, poder participar, inclusión social y ocio, derechos humanos y derechos legales. Como se puede apreciar, salud, educación, empleo y ocio son indicadores de calidad de vida también para las personas con PC y, al mismo tiempo, como se ha visto anteriormente, son objeto de las transiciones que se suceden durante la juventud de estas personas. Se puede concluir que sí, que la forma en que se desarrollen las diversas transiciones a la vida adulta de cada joven con PC y la forma en que interrelacionen las unas con las otras marcarán su calidad de vida futura:

Las personas con PC experimentan, desde su juventud en adelante, cambios tempranos y acelerados en el estado de salud y en la función física y estos cambios, a su vez, provocan un descenso en su participación en las actividades de la vida diaria, como, por ejemplo, empleo, relaciones sociales, ocio y actividades recreativas y vida comunitaria. Por estos motivos, preservar la salud y la movilidad en las personas con PC es de gran importancia en relación con la independencia y la calidad de vida (tanto la relacionada con la salud como la general).

Las barreras de todo tipo que encuentran a su paso los jóvenes con PC también provocan restricciones en las actividades de la vida diaria, como demuestra el hecho de que la probabilidad de hacer ‘cosas de mayores’, como tener un empleo, vivir independientemente, acceder a la educación postsecundaria, encontrar o mantener amigos después de la educación secundaria, disfrutar de actividades de ocio y culturales, participar en actividades físicas, como hemos visto, es significativamente menor que en el caso de la población sin discapacidad.

La educación y tener un empleo mantienen una relación directa con la calidad de vida. Las actividades de ocio contribuyen a la percepción subjetiva de satisfacción y bienestar y, de esta forma, contribuyen a mejorar la calidad de vida de las personas.

Los estilos de vida y las relaciones sociales son dos de los factores diferenciales o de riesgo que pueden explicar las dificultades y limitaciones (en forma de nuevas deficiencias y condiciones de discapacidad) que los jóvenes con PC van añadiendo a la discapacidad ya existente.

A la vista del panorama con el que se van a encontrar y de sus propias circunstancias, no resulta extraño que se advierta entre los jóvenes con PC la tendencia a demorar o dilatar su transición a la vida adulta. La razón es de peso: necesitan mucho, demasiado, tiempo y esfuerzo para encontrar su lugar al otro lado.

IV. ¿Es o no determinante el papel de los profesionales e instituciones sociosanitarios en la transición a la vida adulta de los jóvenes con PC?

El hecho de que las personas con PC valoren la salud y la asistencia sanitaria como los indicadores más destacados y determinantes de su calidad de vida sitúa a los profesionales sanitarios en un lugar preeminente dentro del proceso de transición a la vida adulta de estos jóvenes. En esta tarea ingente que acometen los jóvenes con discapacidad en su transición a la vida adulta, los profesionales sociosanitarios se yerguen, así, como figuras de referencia para estos jóvenes, junto con los padres (siempre presentes, pero intentando en esta etapa una discreta retirada a un segundo plano). Es comprensible que, para los profesionales sociosanitarios, tanto del ámbito infantil como del de adultos, esta transición de transiciones constituya todo un reto.

Este reto es inevitable e irrenunciable para los profesionales sociosanitarios, por múltiples razones:

- porque si, como se ha visto, para las personas con discapacidad los indicadores que más influyen en su calidad de vida son su estado de salud y la asistencia sanitaria que reciben, los profesionales de este ámbito forman parte fundamental del comportamiento de estos indicadores,
- porque en el caso de los jóvenes con PC la salud es el aspecto que condiciona en mayor medida el comportamiento y la evolución de

los demás factores que conforman la calidad de vida y, a su vez, el que se ve más comprometido si los otros aspectos fallan,

- porque la PC causa un gran impacto en la evolución psicosocial y cognitiva de los jóvenes con PC,
- porque el estado de salud y el bienestar de estas personas influyen en los procesos y los resultados de las otras transiciones a la vida adulta,
- porque todas las transiciones que forman parte de la gran transición a la vida adulta tienen importantes implicaciones en el estado de salud de estos jóvenes,
- porque son los profesionales sociosanitarios los mejor situados para evitar que los jóvenes con PC entren en un círculo vicioso, o para romperlo una vez dentro. Pueden cuidar la salud de los jóvenes con PC —intentando preservar los avances conseguidos hasta la juventud y remediando las limitaciones físicas—, pueden prepararles para las diversas transiciones que van a experimentar y para absorber sus posibles impactos (fomentando la autodeterminación, la auto-defensa, la conexión social y la independencia), pueden controlar que dispongan de todos los apoyos técnicos que necesiten y pueden detectar necesidades no satisfechas en otros ámbitos de su vida y comunicarlo a quienes corresponda.

Los expertos recomiendan al respecto un cambio de foco y de estrategia, proponiendo que los profesionales sociosanitarios, primero, adopten la perspectiva del joven con discapacidad, poniéndose en su lugar, y, segundo, sin dejar de atender a su salud física, traspasen los límites de lo médico para centrar los cuidados en ayudarles a vivir con su discapacidad y con todo lo que la misma conlleva considerando su contexto. El lugar de los profesionales sociosanitarios en la transición a la vida adulta de los jóvenes con PC les otorga un gran poder, desde el momento en que son los propios jóvenes los que se lo conceden, pero también acarrea una enorme responsabilidad, porque del ejercicio que hacen de ese poder depende en gran medida la trayectoria futura de estos jóvenes. La mejor medicina en este caso puede no ser prescribir una pastilla redonda sino procurar una vida redonda.

TESTIMONIOS DE LAS FAMILIAS EN RELACIÓN CON LAS PROPUESTAS DE MEJORA IDENTIFICADAS PARA LA TRANSICIÓN ENTRE LOS SERVICIOS DE SALUD INFANTILES Y LOS DE ADULTOS

La cuestión de la transición entre los cuidados de salud infantiles y de adultos de las personas con discapacidad es uno de esos casos paradigmáticos de consenso que raras veces se presentan en la realidad, por cuanto logra el acuerdo, en todos los aspectos sujetos a consideración, de las dos partes más implicadas en su origen: los profesionales sociosanitarios de los servicios infantiles y las familias.

Los trabajos consultados, principalmente de otros países occidentales dada la escasa literatura científica dedicada al caso español, parten mayoritariamente de sistemas hospitalarios infantiles más eficaces, centrados en los pacientes y sus familias y adaptados a sus necesidades y preferencias, enfocados en la gestión por procesos y que ofrecen una atención integral por parte de equipos multi o interdisciplinarios. Dado que este, salvo excepciones, no es el caso del sistema español de atención sociosanitaria, la primera recomendación a la que se suman las familias con insistencia consistiría en abordar de forma inmediata un cambio organizacional en los hospitales españoles. La gestión por procesos y la atención por parte de equipos multi o interdisciplinarios sociosanitarios, hacia las que debería encaminarse el sistema sanitario español, contribuyen a mejorar la atención y, consecuentemente, los resultados de salud. Además, su sola existencia facilita la transición entre los ámbitos infantil y de adultos por favorecer la coordinación entre disciplinas y profesionales y la continuidad asistencial. Sin embargo, el sistema sanitario español sigue, en general, anclado en un modelo de atención fragmentada que puede servir para las personas con enfermedades agudas, pero en el que no encajan los pacientes con enfermedades crónicas o con discapacidad. Se podría anticipar que, si no se acometen previamente cambios en el modelo de atención, empezando por pediatría y siguiendo en adultos, será difícil una transición exitosa.

«Nos habría gustado que nuestro hijo hubiera sido atendido por un equipo multi o interdisciplinar desde el principio. No sucedió jamás en infantil, porque, es verdad que en infantil te atienden todos los profesionales que haga falta, pero como lo hacen como compartimentos estancos y no se relacionan entre ellos, la atención no fue multidisciplinar.

Y por lo que estamos viendo desde la ‘transferencia’, en adultos es peor. No culpo a los médicos, que varias veces ponen el sentido común por encima del ‘sistema’, sino a una estructura organizacional que impide ella solita que los profesionales puedan trabajar por procesos, en equipo, de forma coordinada en un continuo asistencial. No digo que únicamente cambiando el modelo organizacional se fueran a arreglar todos los males, pero es que con el modelo actual de la gran mayoría de los hospitales españoles es imposible, por mucha buena voluntad que pongamos todos los implicados. Sigue predominando el enfoque en las patologías agudas con servicios fragmentados y así los que convivimos con patologías crónicas o discapacidad no vamos a ninguna parte. Es como pretender hacer natación sincronizada en una piscina vacía. Por mucho equipazo que tengas, muchas horas de entrenamiento, mucha formación, mucho entrenador, mucho interés, mucho trabajo en equipo, etc., si la piscina no tiene agua, pues es imposible. Una piscina llena de agua no te garantiza que vayas a ganar unos juegos olímpicos, pero si está vacía sí que puedes dar por hecho que no vas a ganar.»

Muchas veces, en este caso también, los resultados de los estudios cualitativos que evalúan las perspectivas y experiencias de los pacientes durante su transición clínica apoyan los hallazgos de los trabajos cuantitativos. Centrándonos específicamente en el proceso de transición entre los cuidados de salud infantiles y los de adultos, considerando las barreras a eliminar y a partir de los elementos clave para el éxito en la transición identificados por la literatura, abrimos un espacio para que las madres relaten sus experiencias de transición entre los cuidados de salud infantiles y los de adultos. En los siguientes testimonios, que nos abren los ojos a otra perspectiva de la misma cuestión, se encuentran intrínsecamente reflejados los motivos por los que las madres, de forma entusiasta, se suman a las aportaciones vertidas y a las propuestas de mejora expuestas de un modo u otro por los diferentes autores de esta monografía en los capítulos correspondientes.

1. Normativa hospitalaria documentada por escrito sobre transición entre el hospital infantil y el de adultos. Lo que no está escrito, no existe. Lo que está escrito con claridad, rigor, precisión y es conocido por todos los implicados en la atención de los niños, adolescentes y jóvenes con PC facilita enormemente su trabajo.

«...No solicité expresamente nada al médico que nos dio el alta en el Hospital Infantil. Simplemente le pedí información sobre 'la nueva etapa' que empezábamos en el Hospital de Adultos, pero tampoco tenía mucha idea de cómo se llevaba en el hospital de adultos, aunque sí nos advirtió que no era ni mucho menos la atención del Hospital Infantil...»

2. Plan de transición individualizado consensuado, con visión de largo plazo. Dado que la PC tiene un diagnóstico de condición de salud a largo plazo, el plan debería incorporar la perspectiva de curso de vida.

«...El primer día en el Hospital de Adultos fue como una consulta habitual, sin nada especial. Una simple consulta con el neurólogo, sin ningún tipo de pruebas. Nos informó de que la verían (a mi hija) aproximadamente una vez al año para controlar que no tuviera desviaciones de espalda y poco más...»

3. Atención multi o interdisciplinaria sociosanitaria integral. Los jóvenes con PC en transición necesitan muchos cuidados médicos y mucho más que cuidados médicos. Por lo tanto, es fundamental que médicos de distintas especialidades, profesionales de enfermería, fisioterapeutas y otros terapeutas, psicólogos, trabajadores sociales y otros profesionales cuiden juntos del paciente joven con PC.

«La atención que recibimos en el hospital de adultos no tiene nada que ver, desde el momento en que en el infantil había un equipo de médicos, fisioterapeutas, logopedas, que trataban a nuestra hija en todo lo que podía necesitar por su desarrollo. Era una conexión de todo y ellos mismos se informaban y nos informaban de los pasos a seguir. Eran profesionales que seguían de siempre a mi hija y en los que

confiar sin ninguna duda. Ahora no hay ningún equipo de médicos que trate a nuestra hija en todo su conjunto, ni ningún tipo de información de los pasos a seguir a partir de ahora.»

4. Historia clínica completa y única del paciente al alta (pasaporte de salud). Quien tiene una buena historia clínica, tiene un tesoro. Disponer de una historia clínica completa, elaborada con rigor y detalle por el equipo de atención del hospital infantil y a disposición del paciente y de los profesionales del hospital de adultos, es un elemento de enorme valor en la transición.

«...Llevábamos (para la primera cita en el hospital de adultos) un informe final de rehabilitación del hospital infantil bastante amplio, pero insuficiente a todas luces por las preguntas que el médico nos hacía, que lógicamente no sabíamos responder, porque muchas de ellas correspondían a traumatología, de cuyo departamento no teníamos el alta, por lo que no llevábamos un informe final detallado para pasar a adultos. Esto te genera gran incertidumbre y te hace pensar que van a empezar de cero cuando tu hijo ya lleva unos años de ventaja.»

5. Coordinación entre paciente, familia, profesionales del hospital infantil y profesionales del hospital de adultos y participación activa de todos ellos. Una buena coordinación es la cuestión de transición que logra —tanto en la literatura como entre las madres participantes— el mayor consenso, rozando la unanimidad, como elemento que ofrece una mayor garantía de éxito del proceso.

«...Cuando (mi hijo) cumple dieciocho años, el médico rehabilitador le da el alta, porque por su edad debe pasar a adultos; sin embargo, no recibe el alta en Traumatología, porque en este departamento consideran que hasta los veintiún años los chicos pueden continuar en infantil. Solicitamos, entonces, un informe de alta solo de Rehabilitación. [...] Después de consultar a familias y profesionales, decidimos solicitar el paso a adultos en Rehabilitación en un hospital público, por libre elección. Y, por otro lado, seguimos en nuestro hospital infantil con Traumatología.»

6. Profesional de referencia de infantil y profesional de referencia en adultos. Una buena transición necesita de un buen equipo, en el que el 'protagonista' debería ser el paciente con PC y los 'directores' o líderes deberían ser, actuando con corresponsabilidad y cada uno en su momento correspondiente, 'su' médico de referencia de infantil y 'su' médico de referencia de adultos.

«Mientras no haya un médico que englobe todos los problemas de la persona con PC, no se adelantará. Siempre, tanto en infantil como en adultos, los médicos tratan al paciente solo en su parcela particular; jamás interconectan con otros médicos de otras especialidades. Yo casi no he usado la medicina pública para mi hijo [...] Actualmente solo le trata un neurólogo de un hospital público y cada vez es uno diferente. El resto lo resuelvo por sociedad o con el médico de cabecera.»

7. Coordinador del proceso de transición. Uno de los grandes anhelos de los padres de personas con discapacidad es encontrar a un profesional de referencia que coordine el proceso, 'que se haga cargo' y los acompañe en su periplo vital. Es una figura tan sumamente importante, que, en su ausencia, los padres se ven obligados a reconvertirse en coordinadores de la atención socio sanitaria de sus hijos.

«Nos califican de admirables, pero lo que somos realmente es admi-madres, siempre coordinando, sustituyendo, complementando, apagando fuegos, en definitiva, administrando. Seguramente no somos las más indicadas para ejercer de coordinadoras, pero si nadie más lo hace ...»

8. Cronología flexible, tiempo de preparación y visión de largo plazo. Una buena transición necesita tiempo de preparación y que el momento de la transición sea acordado entre familia y médicos, teniendo en cuenta las circunstancias especiales de cada paciente.

9. Formación para la autogestión y el autocuidado del paciente. Aunque necesite asistencia, se debe, hasta donde sea posible, fomentar el autocuidado y la autonomía del joven con PC, permitirle de-

sarrollar sus competencias y prepararle para asumir un rol más activo, con poder de decisión sobre su salud.

10. Preparación del futuro papel de los padres. Los padres nunca desaparecen, pero aprenden a 'dejar ir' a sus hijos a la par que los profesionales de la atención de adultos se van ganando la confianza de sus nuevos pacientes, y después pasan a la retaguardia.

«...pasas tantas horas en sus instalaciones que el hospital acaba convirtiéndose durante dieciocho años en una prolongación de tu casa y los médicos en una prolongación de tu entorno familiar, [...] Estos especialistas conocen la evolución académica de nuestros hijos, la relación con sus hermanos y amigos, sus actividades de ocio favoritas, por no hablar de sus preocupaciones [...] Esta relación se fragua a través de años de consultas, de encuentros en los pasillos, de participar en estudios médicos, etc. y engloba a un sinfín de profesionales a los que conoces por su nombre de pila. Son médicos rehabilitadores, fisioterapeutas, enfermeros, traumatólogos, oftalmólogos, neurólogos [...], constatando que la preocupación y el interés hacia el paciente no queda reducido al pequeño espacio de la consulta...»

11. Formación de los profesionales de salud de adultos en materia de PC y de todos los profesionales en cuidado transicional, en atención a adolescentes y jóvenes y en habilidades de comunicación. Conocer es querer. Para conocer es necesario formarse. Cuando se conoce, aumenta el interés y también el cuidado en el fondo y en las formas.

«Después del 'éxito' de la primera visita, en la segunda las cosas no fueron mejor. Un nuevo médico nos dijo con indiferencia que como, por su edad, ya estaba todo estabilizado, pues no había que prever avances o mejoras, por lo que las consultas médicas, en principio, se reducirían a controlar su escoliosis y las caderas. Eso se lo dijo a un chico de dieciocho años con muchísimos años de vida por delante. ¿Cómo se sobrepone uno a eso?»

«... como dijo un médico rehabilitador a mi hijo no hace mucho: “hazte a la idea de que ya no vas a mejorar y cuanto antes lo sepas, mejor, así que olvídate de hacer fisio ni nada similar” ...»

12. Habilitación de un espacio adecuado para el periodo transitorio con disponibilidad simultánea de profesionales de adultos y de infantil, en un trabajo conjunto y co-responsable.

Todos coinciden, expertos y madres participantes, en estos tres aspectos (1) los jóvenes con PC necesitan servicios especializados y específicos de PC, (2) el salto directo al hospital de adultos es excesivamente brusco y (3) debería existir un espacio físico de transición, un lugar de atención hasta que la misma se diera por finalizada con éxito.

«... prácticamente de la noche a la mañana se van a encontrar (nuestros hijos) acudiendo a un hospital en el que ya no hay niños como hasta ahora, con los que les es más sencillo congeniar, sino que todos son adultos con patologías muy diversas, con manifestaciones emocionales muy diferentes. Se trata de un cambio muy brusco que debería suavizarse un poco, quizás con un cambio más progresivo, o incluso creando un espacio específico para adolescentes y jóvenes con patologías crónicas que les permita poder seguir en contacto con pacientes con los que comparten edad, inquietudes, miedos, experiencias, ... y en el que coordinar a los diferentes especialistas sea más sencillo...»

El objetivo de la transición general a la vida adulta de los jóvenes con PC es convertirles en adultos en sociedad mediante un proceso planificado individual, y, para conseguirlo, podría incluir, en los niveles apropiados según las circunstancias, (1) abordar en tiempo y forma adecuados y de manera coordinada las necesidades médicas, psicológicas, sociales, educativas y vocacionales de estos jóvenes, (2) proporcionarles las herramientas y apoyos necesarios para adquirir las habilidades necesarias para un desenvolvimiento social óptimo, (3) enseñarles a gestionar las actividades de la vida diaria y (4) prepararles para la vida independiente. Desde el punto de vista de las familias la transición a la vida adulta consiste simplemente en hacer lo que haya que hacer para procurarles un futuro prometedor.

El objetivo de la transición particular de los jóvenes con PC entre los servicios de salud infantiles y los de adultos es mantener en el tiempo una atención sociosanitaria ininterrumpida, coordinada, apropiada a cada etapa del desarrollo, psicológica y socialmente sólida e integral. Desde la perspectiva de las familias consiste, básicamente, en que no les suelten de la mano hasta que les hayan tomado fuertemente de la otra.

NOTA DE LA AUTORA: *La autora agradece la inestimable colaboración de Beatriz, Chus, Nieves y Rocío. Todas las madres participantes dedican este capítulo a sus queridos hijos Miguel, Nacho, Pablo, Patricia y Patricia, quienes pase lo que pase siempre sobrellevan con alegría y buen humor todas las vicisitudes de la vida; a sus maridos, compañeros de viaje imprescindibles e insustituibles; y a todas las personas con PC: a los adultos que fueron niños, a los niños que serán adultos y a los que se encuentran en tránsito entre los primeros y los segundos. También se hace extensiva la dedicatoria a sus padres y sus madres, cuyo esfuerzo para sacar adelante a sus hijos es diario e inevitablemente inmenso. En la actualidad, dos de las madres ya llevan un tiempo acudiendo a los servicios de salud de adultos, con la esperanza de que la atención mejore; una tercera desistió y busca la atención que necesita por su cuenta; una cuarta se encuentra en tránsito, entre los dos mundos; y la quinta sigue agarrada, aunque por poco tiempo ya, a su querido hospital infantil. Independientemente del camino elegido o de las circunstancias experimentadas, el esfuerzo de todos y cada uno de los padres y las madres merece siempre la pena, porque resulta en algo bueno para sus hijos y porque lo que es bueno para sus hijos, es bueno para todos.*

BIBLIOGRAFÍA

1. Binks JA, Barden WS, Burke TA, et al. What do we really know about the transition to adult-centered health care? A focus on cerebral palsy and spina bifida. *Arch Phys Med Rehabil.* 2007;88(8):1064-73. doi: 10.1016/j.apmr.2007.04.018. PMID: 17678671.
2. Blum RW, Garell D, Hodgman CH, et al. Transition from child-centered to adult health-care systems for adolescents with chronic conditions. A position paper of the Society for Adolescent Medicine. *Journal of Adolescent Health.* 1993;14(7):570-6. doi: 10.1016/1054-139x(93)90143-d. PMID: 8312295.
3. Carroll A, Chan D, Thorpe D, et al. A lifec Perspective on growing older with cerebral palsy. *Qual Health Res.* 2021;31(4):654-664. doi:10.1177/1049732320971247.
4. Department of Health (DOH). Transition: Getting it right for young people. National Service framework for Children, Young People and Maternity Services. 2006. Published at HYPERLINK "<https://www.gov.uk/government/organisations/department-of-health-and-social-care>
5. González-Alonso MY, García A, Ovejero MM. Envejecimiento en parálisis cerebral, un reto en investigación e innovación: revisión sistemática. *Universitas Psychologica.* 2017;16(3). doi: <http://dx.doi.org/10.11144/Javeriana.upsy16-3.eprc>.
6. Larivière-Bastien D, Majnemer A, Shevell M, et al. Perspectives of adolescents and young adults with cerebral palsy on the ethical and social challenges encountered in healthcare services. *Narrative Inquiry in Bioethics.* 2011 Spring;1(1):43-54. doi: 10.1353/nib.2011.0001. PMID: 24406529.
7. Mazur A, Dembinski L, Schrier L, et al European Academy of Paediatric consensus statement on successful transition from paediatric to adult care for adolescents with chronic conditions. *Acta Paediatrica.* 2017;106: 1354-1357. <https://doi.org/10.1111/apa.13901>
8. Nair K, Kurup B. Transition of young adults with cerebral palsy to adult services. *Clinical Focus Primary Care.* 2016;9(3): 120-126.
9. Observatorio Estatal de la Discapacidad (OED). Informe Olivenza sobre la situación general de la discapacidad en España. Coordinador: Antonio Jiménez Lara. 2019.
10. White PH, Cooley WC; Transitions clinical report authoring Group, American Academy of Pediatrics, American Academy of Family Physicians, American College of Physicians. Supporting the Health Care Transition from adolescence to adulthood in the medical home. *Pediatrics.* 2018;142(5):e20182587 <https://doi.org/10.1542/peds.2018-2587>

15

TESTIMONIOS DE FAMILIARES Y PACIENTES

Los pacientes y los profesionales sanitarios somos los protagonistas de la evaluación, identificación de la calidad de la atención y elaboración de estrategias para la mejora.

Sin tener el ambicioso objetivo de una investigación cualitativa, pareció interesante realizar una breve encuesta estructurada personalizada para identificar aspectos de la atención que pudieran ser ignorados o no totalmente comprendidos por los profesionales. A continuación se publica una pequeña muestra.

TESTIMONIO 1

Paciente: 19 años. Diparesia GMFCS 2. Contesta su madre.

1. ¿Cómo os habéis sentido durante el seguimiento en la etapa infantil? Frecuencia de las visitas, trato, confianza con el médico de referencia...

En la etapa infantil desde sanidad “Hemos estado bien atendidas, con un buen seguimiento y un trato cercano y personalizado”.

2. ¿Tienes miedo al cambio? ¿Cuáles son tus miedos y expectativas acerca de médicos, educación, ocio y tiempo libre, independencia y reinserción laboral?

“Siempre hay miedo al cambio... El seguimiento médico debería poder hacerse siempre con el mismo profesional, ya que generalmente se forja una relación personal, además de la médica, que favorece la buena respuesta por parte del paciente”.

3. ¿Qué diferencias notas con la etapa infantil?:

- Sanidad: Médico de referencia, confianza con el nuevo médico...

“De momento nos siguen atendiendo los mismos profesionales así que no ha habido cambio”.

- Educación: Has cambiado de colegio, estás contento con el cambio, eres bien aceptado por los compañeros...

“En educación no hay una realidad que permita el desarrollo pleno de la persona con discapacidad, ya que la realidad es que no existen opciones realmente válidas y prácticas. Y hago esto extensible a los demás ámbitos vitales”.

- Ocio y tiempo libre: Tienes más libertad para ir solo a los sitios, te mueves más o menos que en épocas anteriores.

“Mi hija no tiene vida social fuera del ámbito familiar y algunos amigos de la familia”.

- Independencia y reinserción laboral: Que te planteas para el futuro, como te imaginas dentro de 10 años, te planteas incorporación al mundo laboral

“A mi hija le gustaría trabajar de secretaria, pero sinceramente las opciones son limitadas.”

4. Texto libre. Realiza cualquier reflexión que quieras transmitirnos respecto a tu paso de pre-adolescencia a la etapa adulta.

Futuro: “Es un paso muy difícil, incierto e injusto. Debería haber más opciones a mucho niveles pero no las hay”.

TESTIMONIO 2

Paciente: 17 años. Diparesia espástica. GMFCS tipo II.
Contesta el paciente.

1. ¿Cómo os habéis sentido durante el seguimiento en la etapa infantil?

“El seguimiento durante la etapa infantil fue maravilloso, la verdad. La frecuencia con la que teníamos que ir al hospital tranquilizaba mucho, a pesar del que algunas veces costara hacer unos determinados planes como son vacaciones de verano. El personal sanitario (médicos, enfermeros...) desprende una calidez, una cercanía y una confianza que se agradece, al final, no se puede tratar de la misma manera a un niño que a un adulto.”

2. ¿Tienes miedo al cambio? ¿Cuáles son tus miedos y expectativas acerca de médicos, educación, ocio y tiempo libre, independencia y reinserción laboral?

“Siendo completamente honesta, sí, sí tengo miedo al cambio. Intento consolarme con que todos aquellos con mi edad también le tienen miedo. Tenemos 17 años, al año siguiente tendremos que hacer Selectividad y escoger una carrera universitaria que si escogemos mal puede amargarnos durante un periodo muy largo de tiempo. Pero creo, que, en mi caso, mi condición física es un agravante al cual no le puedo negar su existencia. Tengo miedo a que por mi limitada movilidad física se me descarte en ciertos puestos de trabajo a pesar de estar igualmente cualificada que otra persona “normal”. Me da miedo eso de ser completamente independiente, tener mi propio lugar donde vivir, viajar, ir a bailar... hacer cosas de una persona de mi edad a medida que pasen los años. ¿Qué pasa si no puedo bajar al metro porque no funcionan los ascensores en el metro? ¿O si tengo que cocinar yo y no puedo sostenerme? Y si salgo a comer, ¿Cómo voy a agarrar la bandeja para poder comer si voy sola? Sé que aprenderé con el paso del tiempo. No quiero ser una carga para los demás, ni que me gane la fatiga al caminar una distancia que para mis amigos pueda ser normal. En cuanto a los médicos, no tengo miedo; con el paso de los años aprendí a dejarme guiar por ellos, y siempre le han dado mucha esperanza a mi familia en general, así que no tengo motivos para tener miedo a lo relacionado con los médicos. Más que miedo, tengo fe, porque son parte de las personas que más me pueden ayudar.”

3. ¿Qué diferencias notas con la etapa infantil?:

- Sanidad: “A nivel sanitario no he notado mucha diferencia en cuanto al trato o confianza, puesto que con la pandemia no he tenido oportunidad para ello.”
- Educación: “En cuanto a educación, cambié de centro a principio de curso y fue raro no encontrarme rodeada con las personas de siempre. Estoy contenta con el cambio, pero no tanto por los alumnos, sino por los profesores, que me animan a estudiar por curiosidad y no por tener que aprobar la materia únicamente. Lo de mis compañeros es un poco más a ratos, porque a lo largo de los años me he ido cerrando más y más por experiencias anteriores y me cuesta hacer amigos, sin embargo, me tratan bien, y las veces (pocas) que me incluyen en los planes pues resulta agradable, aunque me pueda sentir un poco incómoda al principio”.
- Ocio y tiempo libre: “Mi movilidad puede que sea un poco más que en años anteriores, la verdad es que no lo sé. Creo que tengo la misma libertad que antes para ir a los sitios, pero puede ser porque no voy a muchos sitios, y entonces no es muy complicado, aunque hay veces que desearía que me dieran la libertad de ir sola en transporte público a donde quisiera.”
- Independencia y reinserción laboral: “En cuanto a cómo veo mi futuro, no lo sé. Bueno, sí lo sé, pero se ve muy difuso. Dentro de 10 años, tendré 27. Quiero pensar que, para entonces, tendré terminada mi carrera, que habré estudiado algo que me gusta y que me ganará el dinero con ello. Me veo ilustrando poemarios, artículos de periódicos. En ese futuro hipotético, sigo escribiendo, y me ha seleccionado una editorial importante para que me convierta en la siguiente Sara Búho o Miguel Gane. Vivo con mi novio o con mi mejor amigo, y ya hemos visitado muchos lugares del mundo. En ese momento, ya me replanteo formar mi propia familia, porque me he demostrado que soy lo suficientemente capaz como para ocuparme de la vida de otra persona además de la mía. Lo más importante de ese futuro, es que me veo caminando con una sola muleta o quizás con ninguna, pero que sobre todo; soy muy feliz.”

4. Texto libre.

“Me parece que cualquier reflexión que pudiera hacer, ya fue respondida con las cuestiones anteriores. Aun así, quiero decir que aspiro a mejorar, y espero poder hacerlo.”

TESTIMONIO 3

Paciente: 18 años. Diparesia espástica. GMFCS tipo III.
Contesta padre y paciente.

1. ¿Cómo os habéis sentido durante el seguimiento en la etapa infantil?

“Muy bien”.

2. ¿Tienes miedo al cambio? ¿Cuáles son tus miedos y expectativas acerca de médicos, educación, ocio y tiempo libre, independencia y reinserción laboral?

“No”.

3. ¿Qué diferencias notas con la etapa infantil?:

- Sanidad: “Todo está muy bien organizado. El equipo médico, está preparado y es amable”.
- Educación: “He cambiado de colegio”.
- Ocio y tiempo libre. “El tiempo libre y ocio es suficiente para organizar bien mi vida”.
- Independencia y reinserción laboral. “Por supuesto que me planteo la incorporación laboral. Sería mi siguiente reto”.

4. Texto libre.

“El tiempo ha pasado tan rápido y una vez con él y mis posibilidades”.

TESTIMONIO 4

Paciente: 13 años. Diparesia. GMFCS tipo II.
Contesta su madre.

1. ¿Cómo os habéis sentido durante el seguimiento en la etapa infantil?

“Nos hemos sentido muy bien, las frecuencias de las visitas las teníamos muy planteadas a demanda de la necesidad del niño y con las doctoras fenomenales. Todo muy bien y muy cercanas”.

2. ¿Tienes miedo al cambio? ¿Cuáles son tus miedos y expectativas acerca de médicos, educación, ocio y tiempo libre, independencia y reinserción laboral?

“Si, miedo a los cambios médicos, a los estudios y como será los cambios de clases y compañeros. También a cómo va a ser su inserción laboral”.

3. ¿Qué diferencias notas con la etapa infantil?:

- Sanidad: “todavía no hemos cambiado de médicos”.
- Educación: “el cambio está bien, pero hay que hacer muchas adaptaciones y eso es muy difícil en la enseñanza. Los compañeros ya es más difícil que se adapten a los niños con discapacidad”.
- Ocio y tiempo libre: “Se mueve muy bien con sus amigos”.
- Independencia y reinserción laboral: “Esperamos que se adapte bien, pero todavía falta un poco”.

4. Texto libre.

“Bueno es un poco difícil de describir, pero sobre todo los padres necesitaríamos que los niños tuvieran más ayuda, por psicólogos y facultativos especializados”.

TESTIMONIO 5

Paciente: 18 años. Diparesia. GMFCS II.
Contesta paciente.

1. ¿Cómo os habéis sentido durante el seguimiento en la etapa infantil?

“Bien atendidos y las revisiones eran muy constantes, el trato con el médico rehabilitador muy bien, con mucha confianza”.

2. ¿Tienes miedo al cambio? ¿Cuáles son tus miedos y expectativas acerca de médicos, educación, ocio y tiempo libre, independencia y reinserción laboral?

“El médico impresiona un poco porque llevaba 18 años con el mismo médico y ya me conoce. Educación intentar acabar la carrera que empecé. Alcanzar una total autonomía sin necesidad de depender de alguien para todo , aunque a veces necesitare ayuda. Poder trabajar en lo que me gusta; investigación”.

3. ¿Qué diferencias notas con la etapa infantil?:

- Sanidad: “Aun no conocimos al nuevo médico”.
- Educación: “Estoy en el primer año de la Universidad, este año debido a las circunstancias que vivimos fue algo duro. De los compañeros en lo poco que puede tratar con ellos no tengo queja ninguna. Son muy buenos compañeros”.
- Ocio y tiempo libre: “este año me muevo menos”.
- Independencia y reinserción laboral. “Como he comentado en la pregunta anterior me gustaría acabar la carrera y poder trabajar en lo que me gusta, aunque veo dificultades por mis limitaciones”.

TESTIMONIO 6

Paciente: 16 años. Tetraparesia. GMFCS IV.
Contesta la madre.

“Cuando nació mi segunda hija pensé que iba a ser coser y cantar ya que llevaba 3 años de experiencia con su hermano. Me hacía ilusión volver a ser madre y por encima al aumentar la familia con “la parejita”. Todo parecía normal como en el primer embarazo hasta que el mismo día que salía de cuentas, un sufrimiento fetal agudo y una parada cardiorrespiratoria de más de 5 min entraron en escena sin previo aviso.

Nadie está preparado porque la sociedad elude temas reales y vitales. Como madre no podía venirme abajo (Si me tocó a mí es porque lo sabré llevar pensé en reanimación). Después le pedí a algún ser superior que mi hija no se quedara vegetal... sus primeras horas de vida y las siguientes 48 conllevaron a diagnosticar tal final.

Mi hija tiene hoy 16 años y aunque llegó sin manual de instrucciones tomando su tiempo, madurando cada proceso ha llegado a romper barreras: 4 años para mantenerse sola sentada; tras 6 meses aprendió a hacer pis en un retrete adaptado; 8 meses para succionar por una pajita; ... bucea a su manera con manguitos; monta y dirige un caballo; pilota a la perfección su silla eléctrica (le encanta la velocidad); al aprender desde el momento 0 a tocar, señalar, maneja un comunicador con The Grid 3 perfectamente y mejor aún su móvil; ... aunque su comprensión cognitiva obviamente no es la de su edad, escolarizada en un centro educativo preferente, se hace entender y es muy querida por su espontaneidad, entusiasmo y sonrisa luminosa.

A nivel motriz, pasamos de ser una serpiente por la casa, caminar a 4 patas y con el Nf Walker, dar unos pasos. Sus piernas fueron para ella magia cuando probó un triciclo adaptado. A pesar de los tratamientos de fisioterapia, hipoterapia, piscina, masajes relajantes, toxina botulínica, horas en planos, en andadores ortopédicos, no puede ir en contra de su propio cuerpo y hoy de cintura para abajo, una luxación de cadera al año y tras muchas intervenciones, le hicieron quererse tal como es: si no camino con mis pies, pues lo hago con mis ruedas. Lo importante es vivir.

Mi hija quiere ser como los demás; hacer lo mismo que la gente de su edad, le gusta Tik Tok, las novelas y nunca deja de luchar. Lo mejor

siempre, aprendimos jugando: pasar de adolescente a adulta lo asumí cuando se le explicó lo del período, lo de las tetas hinchadas y que debido a su diversidad funcional no podíamos hacer todo como los demás.

Yo, lo acepté. Su hermano también. Su padre, no. Pero lo que realmente importa es que ella se quiere tal como es, se ríe de la vida y aunque ya no quiere sufrir con arnés terapéuticos, férulas de noche en sus flexos de rodilla guerreros, asume que es feliz y lo mejor, lo contagia a cualquier ser vivo que se le acerque... salvo esos médicos que llevan bata blanca y que ella tanto miedo le tiene por todas las intervenciones que ha padecido.

No pretendo que saque una carrera ni ella tampoco lo siente necesario. Que sea feliz y cada vez más independiente (sube y baja sola en el ascensor), ayuda a poner la mesa, mira en la aplicación de su móvil cuantos días le quedan para volver la regla, hace sus deberes, baila, canta, ayuda en casa (aunque para eso la diabólica silla eléctrica acaba con todo a su paso) y se divierte”.

¿Qué nota se daría de su etapa hasta los 16 años?: “Ella un 10 y por encima, porque está enamorada”.

¿Qué pretende en su fase adulta donde hay nuevos médicos, otras consultas, otros tratamientos? “Ser respetada como el ser con discapacidad que es y con eso conlleva empatía y humanidad. En la sociedad del día a día, queda mucho por hacer”.

¿Lo que pido yo, siendo su madre? “Que no padezca dolores, molestias físicas severas. Me da igual si al sentarse sus rodillas están desalineadas; cuando no pueda estirar las piernas para vestir pantalones, le pondremos vestidos. Anhele calidad de vida y que dentro de nuestras capacidades ya algo cansadas, pero no desanimadas (porque esto pasa factura en cuerpo y en alma) que sea feliz y que nadie la mire con lástima ya que es una bendición y una cura de humildad para muchos.

Como madre y consciente de cómo está la sociedad; no deseo que mi hijo el día de mañana se tenga que hacer cargo de ella, pido que ella se convierta en ángel antes que yo. Se le explicó con total naturalidad como a su hermano de pequeño lo que una enfermedad, la muerte y aunque le asusta la idea, asume que antes de sufrir prefiere acompañar a los abuelos en el cielo que nos vigilan y cuidan a diario. Por ahora, vivimos felices con total aceptación de cada fase un día a la vez”.

TESTIMONIO 7

Paciente: 13 años. Diparesia: GMFCS III.
Contesta paciente.

“Hola, nací un 21 de octubre del 2007, hasta aquí todo bien, pero lo que no sabéis es que yo debería haber nacido el 14 de enero de 2008, me adelante 3 meses y parece que tuve prisa por llegar a este mundo.

Yo no me acuerdo pero mi madre siempre me cuenta que al ser un gran prematuro los médicos le dijeron que no iba a nacer respirando solo, como nací en el hospital que no disponía de UCI pediátrica, nada más nacer tendrían que llevarme en helicóptero a un hospital grande de otra provincia (vaya aventura así nada más llegar) pero nada más lejos de la realidad, como buen cabezota que soy nací respirando solo, aun así tuve que estar ingresado en neonatos un mes y tres semanas, ya que no sabía succionar la leche de mi mamá, por lo que tuvieron que ponerle una sonda naso gástrica para alimentarme.

Una vez en casa volví a asustar a mi madre un 28 de diciembre, mientras me tomaba un biberón, me puse azul y dejé de respirar. Al llegar al hospital donde nací tuvieron que trasladarme a otra provincia en helicóptero (cabezota que soy), estuve entubado en la UCI durante 3 días. Y afortunadamente 15 días después volvía a casa con mi familia.

Sí, tengo parálisis cerebral infantil, seguramente debida a mi prematuridad, pero tal vez también por aquel episodio de paradas cardio-respiratorias que sufrí causadas por la inmadurez que provoca dicha prematuridad.

Por si alguien desconoce esta enfermedad, deciros que tiene amplios diagnósticos, que en mi caso es una diplejía espástica, tengo muy afectados los músculos de los miembros inferiores con menor afectación de los miembros superiores, pero también necesito de ayudas técnicas para facilitar mi vida. Desde que cumplí 6 años en el cole trabajo con ordenador, ya que no podía seguir el ritmo de mis compañeros en la psicomotricidad fina (aprender caligrafía fue un duro capítulo de mi vida) pero gracias a las nuevas tecnologías aquí estoy con 2º de la ESO terminado con excelentes notas.

Debido a mi enfermedad he tenido que estudiar en colegios de integración para jóvenes con necesidades motóricas, donde siempre me han tratado muy bien y he sido y soy una persona feliz gracias a la atención y esfuerzo y cuidado de los profesionales con los que me he cruzado.

Desde que era un bebé, he tenido que realizar sesiones de fisioterapia, psicomotricidad y atención temprana, si bien es cierto que a veces era un rollo tener que dejar de jugar para acudir al hospital, tengo que reconocer que es un tratamiento imprescindible para los jóvenes que padecemos esta enfermedad, sí afortunadamente tienes la suerte de tener un fisioterapeuta que te haga reír mientras trabajas, tu tratamiento y esfuerzo se convertirá en un juego. Especialmente recuerdo a mi fisio y amigo, gracias a él iba contento y feliz a mis sesiones de fisioterapia.

Me he enfrentado a dos intervenciones quirúrgicas coma cirugía multinivel de miembros inferiores, no se me olvidarán en la vida porque no fueron fáciles para mí. En la primera me dio un dolor neuropático del que precise medicación muy fuerte y seguimiento en la Unidad del Dolor por mi “colega” el doctor X. Gracias a él, ya su equipo de fisios supere aquel episodio y hoy solo es un mal recuerdo.

A los 8 años conseguí dar mis primeros pasos, hasta entonces solo gateaba o andaba de rodillas. ¡Menuda alegría se llevaron mis abuelos y mi mamá, mi fisio y mi doctora que siempre apostó ante la adversidad de que yo caminaría solo; Tengo que reconocer que fue algo impresionante de lo que nunca olvidaré.

Cinco años después, volví a someterme a la misma intervención. Salvo la ulcera por la escayola todo fue de maravilla, sin embargo, debido a mi crecimiento, hoy he tenido que volver a hacer uso de mis trípodes, ya que he perdido estabilidad por un horrible dolor de rodilla izda., no me hacía ninguna gracia volver para atrás, pero con ellos me siento seguro y puedo caminar erguido.

En estos momentos, me encuentro en lista de espera para someterme a una nueva intervención no me hacía ninguna gracia, pero llegado este punto de dolor, la espero con toda la ilusión del mundo, para volver a ser independiente, lo máximo posible que se pueda con una P.C.I.

Me gustaría nombrar especialmente a la Dra. X y a todo su equipo de rehabilitación, que durante todo este tiempo también se ha encargado de, además de controlarme y cuidarme, infiltrarme toxina botulínica, que al parecer es un medicamento que hace relajar los músculos

que más tenemos afectados, previniendo que los huesos se fueran deformando y mejorando así nuestra calidad de vida. Al equipo de traumatología, en especial a mi Dr. X, donde ahora mismo tengo todas mis ilusiones puestas en volver a caminar de la mano de mi familia. Al hospital infantil Gregorio Marañón, que como dice mi madre le conocemos como si fuera nuestra casa, GRACIAS por vuestra vocación y por hacernos la vida más fácil a todos los jóvenes que hemos nacido con parálisis cerebral infantil.

Quien dijo que LA VIDA ES FACIL....

Me gustaría animar a todas aquellas familias que tengan esta enfermedad en sus casas, no es fácil, pero con optimismo, ganas de superación y el AMOR que nos dais (familia y profesionales), TODO ES POSIBLE...

Por si no os habéis enterado de lo cabezota que soy... en un año, estaré andando solo de nuevo... mi tesón junto con mis médicos hará posible mi mayor ilusión”.

TESTIMONIO 8

Paciente: 17 años. Diparesia . GMFCS II. Contestan padres y paciente.

YO, PACIENTE

“Durante mi seguimiento médico no he tenido ningún tipo de problema, únicamente que he tenido muchas citas médicas y eso me ha hecho perder horas del colegio; creo que el horario debería ser más flexible, utilizar las vacaciones navideñas, verano... para así perder lo menos posible las clases sobre todo cuando estamos en ESO y Bachiller que perder una explicación es muy importante, yo tengo suerte de que tengo a mi hermano y me pone al día.

En el colegio tampoco he tenido demasiados problemas, lo que sí que es cierto es que en alguna ocasión algún profesor no se supo adaptar a mis necesidades, como ampliarme el tiempo o reducirme el examen. Eso ha sido una lucha constante en todos los cursos. Creo que los profesores deberían estar más preparados para tratar con chicos con discapacidades que no lo están, bien con cursos o charlas. Este año realicé la prueba de selectividad, pero para que tomaran en cuenta todas las necesidades que precisaba tuve que marcharme a otra provincia. Considero que los centros deberían estar más especializados para las personas con necesidades especiales. En mi caso me resultó agotador sobre todo el segundo día que tenía más exámenes Salí de casa a las 7:30h y no llegue hasta las 10:15h de la noche y al día siguiente tuve otro examen. Considero que educación debería de permitir que los chicos con discapacidades pudieran hacer el selectivo en su centro de referencia con las necesidades especiales que necesiten y no pegarse la paliza de ir a otra provincia. A mí por suerte me salió bien, pero me resulto agotador.

Con respecto a mis amigos tengo a mi gemelo que es mi mejor amigo y a dos amigas las cuales conozco desde infantil, a la hora de salir no tengo problema puesto que tenemos gustos parecidos. Ahora que he terminado una etapa en este caso bachiller se abre otra; la universidad, no sé con lo que me voy a encontrar ni los problemas que tendré supongo que volveré con el problema del tiempo y otra lucha para que me adapten los exámenes o bien me den más tiempo espero que estén más preparados para trabajar con chicos con discapacidad y tenga

más facilidades. Con respecto al trabajo todavía no me he planteado nada, vamos poco a poco, ahora toco la universidad y después ya se verá.

En conclusión, donde más trabas me he encontrado ha sido en educación, aunque se ha mejorado, considero que debería mejorar más, no dándonos más facilidades sino adaptándose a nuestras necesidades especiales al fin y al cabo lo que queremos es ser como los demás. No somos tontos, tenemos una discapacidad”.

NOSOTROS, PADRES

“Desde que el niño nació durante sus primeros meses de vida estuvimos muy mal informados, espero que esto ya haya mejorado; nos enteramos de que pasaba en una visita rutinaria del pediatra después de seis meses nadie había visto nada hasta ese momento o por lo menos no se nos había dicho nada. El impacto fue terrible; el pediatra nos derivó a atención temprana después de muchas pruebas nos dijeron lo que tenía; parálisis cerebral, solo la palabra ya asusta, te pones en lo peor, después de muchos seguimientos por parte de su doctor, fisioterapia y terapia ocupacional, sus avances eran buenos; nadie sabe la sensación que pudimos experimentar el día que comenzó andar con casi tres años y después de mucho trabajo. Cada avance en él era recibido con una alegría inmensa. El trato con la doctora siempre fue cercano y sincero dándonos unas pautas para trabajar en casa con el niño, llegando incluso a preocuparse por tipos de deporte como natación, bicicleta, hípica, piragüismo... para favorecer su mejora e integración con otros niños pese a su discapacidad algo por lo que siempre estaremos agradecidos.

Todos los cambios dan miedo, miedo a ser discriminado, a no adaptarse a la clase, etc.; pero contamos con la suerte de que él tiene un hermano gemelo; su amigo y apoyo incondicional, juntos han sabido solucionar cualquier problema. El ocio y tiempo libre de mi hijo está compartido con el de su hermano y amigos, por eso para nosotros nunca ha sido un problema.

Con respecto a los médicos hoy está en una edad en la que no creo que no le cambien la médica rehabilitadora que lo sigue desde los inicios y después de tanto tiempo mantenemos una relación y continuamos siguiendo sus consejos.

Con respecto a la educación ya es otro cantar siendo un niño inteligente y trabajador. Durante su etapa infantil algún profesor no lo entendía y lo tildaba de vago, cosa que nos dolía muchísimo. Continuamente estábamos tratando de que entendiera que lo único que necesitaba era más tiempo. Durante su etapa de adolescencia seguimos luchando con los tiempos para que hiciese sus exámenes y sus tareas, pero llegaron incluso a retirarle algún examen, cosa que a él le indignaba muchísimo.

Si queremos más inclusión deberíamos preparar a los docentes dándoles cursos para casos con necesidades especiales. Mientras esto no se consiga, no serán capaces de comprender estas situaciones salvo que estén familiarizados con el tema.

Como mencioné antes, es un niño de buenas notas, inteligente y trabajador. Llegado el momento de selectividad conseguimos que le diesen su tiempo ilimitado, pero tuvo que desplazarse para realizarla en otra provincia con el consiguiente cansancio de desplazamiento y por la cantidad de exámenes que hizo en un mismo día sin apenas descanso entre ellos. Consideramos que educación debería tener en cuenta las necesidades de estos niños, sin ser obligados a desplazarse fuera de la sede que les corresponde como a cualquier niño, así como el adaptar los exámenes para que puedan demostrar sus conocimientos en el mismo tiempo que otros compañeros, puesto que el tiempo ilimitado tiene como consecuencia la falta de descanso y mayor agotamiento. Todo esto, al menos tuvo su recompensa, alcanzando una nota de 11,7. Ahora comienza una nueva etapa universitaria con mucha ilusión. Como padres esperamos lo mejor, deseando que pueda alcanzar todos sus deseos sin trabas que se lo impidan”.

16

INFORMACIÓN BIBLIOGRÁFICA SUPLEMENTARIA

1. INTRODUCCIÓN Y GESTIÓN CONSULTA DE TRANSICIÓN

- Berbrayer D. Are adult cerebral palsy receiving optimal medical care and is there an unmet need for physiatrists input? *Phys Med Rehabil Int.* 2015; 2(1): 1029.
- Carroll A, Chan D, Thorpe D, et al. A Life course perspective on growing older with cerebral palsy. *Qual Health Res.* 2021;31(4):654-664. doi:10.1177/1049732320971247
- Gannotti M, Frumberg D. Clinical therapy services for adults with cerebral palsy. Optimizing health and well being across the lifespan In: Miller F., Bachrach S, Lennon N, O'Neil M. (eds) *Cerebral Palsy.* Springer, Cham.2020 https://doi.org/10.1007/978-3-319-50592-3_158-1
- Hanes JE, Hlyva O, Rosenbaum P, et al. Beyond stereotypes of cerebral palsy: Exploring the lived experiences of young Canadians. *Child Care Health Dev.* 2019; 45(5):613-622. doi:10.1111/cch.12705
- Hilberink SR, Grootoonk A, Ketelaar M, et al. Focus on autonomy: Using 'skills for growing up' in pediatric rehabilitation care. *J Pediatr Rehabil Med.* 2020; 13(2):161-167. doi:10.3233/PRM-190618
- Levy BB, Song JZ, Luong D, et al. Transitional care interventions for youth with disabilities: A systematic review. *Pediatrics* 2020; 146(5):e20200187. doi:10.1542/peds.2020-0187
- Peterson MD, Hurvitz EA. Cerebral palsy grows up. *Mayo Clin Proc.* 2021; 96(6):1404-1406. doi: 10.1016/j.mayocp.2020.10.006.
- Schmidt AK, van Gorp M, van Wely L et al. Autonomy in participation in cerebral palsy from childhood to adulthood. *Dev Med Child Neurol.* 2020; 62(3):363-371. doi:10.1111/dmcn.14366
- Young NL. The transition to adulthood for children with cerebral palsy: what do we know about their health care needs? *J Pediatr Orthop.*2007; 27(4):476-479. doi:10.1097/01.bpb.0000271311.87997.e7

2. CLASIFICACIÓN INTERNACIONAL DE FUNCIONAMIENTO. HERRAMIENTAS DE VALORACIÓN

- Badia M, Orgaz B, Riquelme I, et al. Domains of the Cerebral Palsy Quality of Life Questionnaire (CP QOL) for children and Adolescents: Spanish adaptation and psychometric properties. *J Dev Phys Disabil.* 2021; 33, 331-349. <https://doi.org/10.1007/s10882-020-09751-z>
- Baranello G, Signorini S, Tinelli F, et al. Visual Function Classification System for children with cerebral palsy: development and validation. *Dev Med Child Neurol.* 2020; 62: 104-110. <https://doi.org/10.1111/dmcn.14270>

- Chaleat-Valayer E, Bard-Pondarre R, Bernard JC, et al. Upper limb and hand patterns in cerebral palsy: Reliability of two new classifications. *Eur J Paediatr Neurol.* 2017 ;21(5):754-762. doi: 10.1016/j.ejpn.2017.04.1332. PMID: 28532985.
- CPUP adult, Manual for assessment form, version 2013-01-01 20. Disponible en: <https://cpup.se/in-english/>
- Jahnsen R, Aamodt G, Rosenbaum P. Gross Motor Function Classification System used in adults with cerebral palsy: agreement of self-reported versus professional rating. *Dev Med Child Neurol.* 2006; 48 (9): 734-738.
- Maenner MJ, Blumberg SJ, Kogan MD, et al. Prevalence of cerebral palsy and intellectual disability among children identified in two U.S. National Surveys, 2011–2013. *Ann Epidemiol* 2016; 26: 222–6.
- Noten S, Selb M, Troenosemito LAA et al. ICF Core Sets for the assessment of functioning of adults with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2021 Nov 20. doi: 10.1111/dmnc.15104.
- Palisano RJ, Rosenbaum P, Bartlett D, et al. Content validity of the Expanded and revised Gross Motor Function Classification System. *Dev Med Child Neurol.* 2008; 50 (10): 744-750.
- Rodby Bousquet E, Ágústsson A, Jónsdóttir G, et al. Interrater reliability and construct validity of the Posture and Postural Ability Scale in adults with cerebral palsy in supine, prone, sitting and standing positions. *Clin Rehabil.* 2014; 28(1):82-90. doi:10.1177/0269215512465423
- Rosenbaum P, Paneth N., Leviton A, et al. A report: The definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med and Child Neurol.* 2007. Supplement, 109, 8–14.
- Saether R, Helbostad JL, Riphagen II, et al. Clinical tools to assess balance in children and adults with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol.* 2013; 55(11):988-999. doi:10.1111/dmnc.12162
- Van der Kemp J, Ketelaar M, Gorter JW. Environmental factors associated with participation and its related concepts among children and youth with cerebral palsy: a rapid review. *Disabil Rehabil.* 2021;30:1-12. doi:10.1080/09638288.2021.1923839

3. OSTEOPOROSIS EN PARÁLISIS CEREBRAL

- Etxebarria Foronda I, Caeiro Rey JR, Larrainzar-Garijo R, et al. Guía SECOT-GEIOS en osteoporosis y fractura por fragilidad. Actualización [SECOT-GEIOS guidelines in osteoporosis and fragility fracture. An update]. *Rev Esp Cir Ortop Traumatol.*2015; 59(6):373-93. doi: 10.1016/j.recot.2015.05.007
- Fowler EG, Rao S, Nattiv A, et al. Bone density in premenopausal women and men under 50 years of age with cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil.*2015; 96(7):1304-1309. doi:10.1016/j.apmr.2015.03.012
- Hurley T, Zareen Z, Stewart P,et al. Bisphosphonate use in children with cerebral palsy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2021;7(7):CD012756. doi: 10.1002/14651858.CD012756.pub2.
- Kecskemethy HH, Bachrach S. Managing bone fragility in the child with cerebral palsy. pp 371-393 In: Miller F., Bachrach S., Lennon N., O'Neil M.E. (eds) *Cerebral Palsy.* Springer, Cham. 2018. https://doi.org/10.1007/978-3-319-74558-9_26
- Marciniak C, Gabet J, Lee J, et al. Osteoporosis in adults with cerebral palsy: feasibility of DXA screening and risk factors for low bone density. *Osteoporos Int.* 2016; 27(4):1477-1484. doi: 10.1007/s00198-015-3393-6.

- Sheridan KJ. Osteoporosis in adults with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2009; 51 Suppl 4:38-51. doi:10.1111/j.1469-8749.2009.03432.
- Whitney DG, Alford AI, Devlin MJ et al. Adults with Cerebral Palsy have Higher Prevalence of Fracture Compared with Adults without cerebral palsy independent of osteoporosis and cardiometabolic diseases. *J Bone Miner Res.* 2019; 34(7):1240-1247. doi:10.1002/jbmr.3694

4.- MÚSCULO. SARCOPENIA. PREVENCIÓN Y TRATAMIENTO

- Dayanidhi S, Lieber R. Muscle changes at the cellular-fiber level in cerebral palsy. En: F. Miller et al. (eds.), *Cerebral Palsy 2020.* https://link.springer.com/referenceworkentry/10.1007%2F978-3-319-50592-3_13-1
- Howard JJ, Herzog W. Skeletal muscle in cerebral palsy: From belly to myofibril. *Front. Neurol.* 2021; 12:620852. doi:10.3389/fneur.2021.620852
- Lundh S, Nasic S, Riad J. Fatigue, quality of life and walking ability in adults with cerebral palsy. *Gait Posture* 2018; 61: 1–6. doi: 10.1016/j.gaitpost.2017.12.017.
- McPhee PG, Brunton LK, Timmons BW et al. Fatigue and its relationship with physical activity, age, and body composition in adults with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2017;59(4):367-373. doi:10.1111/dmcn.13306
- Ross SM, MacDonald M, Bigouette JP. Effects of strength training on mobility in adults with cerebral palsy: A systematic review. *Disabil Health J.* 2016; 9(3):375-384. doi:10.1016/j.dhjo.2016.04.005
- Ryan JM, Cassidy EE, Noordyn SG, et al. Exercise interventions for adults and children with cerebral palsy. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2015, 4. Art. No.: CD011660. doi: 10.1002/14651858.CD011660.
- van Gorp M, Roebroek ME, Swan Tan ,S et al. Activity performance curves of individuals with cerebral palsy. *Pediatrics* 2018; 142: e20173723.

5. TRATAMIENTO DE LA ESPASTICIDAD

- Flanigan M, Gaebler Spira D, Kocherginsky M, et al. Spasticity and pain in adults with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2020;62: 379- 385. <https://doi.org/10.1111/dmcn.14368>
- National Guideline Alliance (UK). *Cerebral palsy in adults.* London: National Institute for Health and Care Excellence (UK); 2019 Jan. (NICE Guideline, No. 119.) [A1], Management of abnormal muscle tone: pharmacological treatments for spasticity. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK542960/>
- National Guideline Alliance (UK). *Cerebral palsy in adults.* London: National Institute for Health and Care Excellence (UK); 2019 Jan. (NICE Guideline, No. 119.) [A2], Management of abnormal muscle tone: neurosurgical procedures to reduce spasticity. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK542966/>
- National Guideline Alliance (UK). *Cerebral palsy in adults.* London: National Institute for Health and Care Excellence (UK); 2019 Jan. (NICE Guideline, No. 119.) [A3], Management of abnormal muscle tone: treatments to reduce dystonia. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK542956/>
- Nielsen S, Murnion B, Campbell G, et al. Cannabinoids for the treatment of spasticity. *Dev Med Child Neurol.* 2019; 61(6):631-638. doi:10.1111/dmcn.14165

- Nilsson P, Wesslén N, Axelsson H, et al. Dorsal rhizotomy for spasticity management in cerebral palsy. In: Miller F., Bachrach S., Lennon N., O'Neil M. (eds) Cerebral Palsy. 2018. Springer, Cham. https://doi.org/10.1007/978-3-319-50592-3_46-1

6. DISFAGIA Y SIALORREA

- Castrillo JC, Climent JM, Figueroa J. Curso de formación online. Diagnóstico y tratamiento de la sialorrea. 2020. <https://www.sialorrea.es/Profesionales/index>
- Gellert Jones M.E. Assessment and Treatment of Feeding in Children and Youth with Cerebral Palsy. In: Miller F, Bachrach S, Lennon N, O'Neil M. (eds) Cerebral Palsy. 2020. Springer, Cham. https://doi.org/10.1007/978-3-319-50592-3_176-1
- Gubbay A, Marie Blackmore A. Effects of salivary gland botulinum Toxin-A on drooling and respiratory morbidity in children with neurological dysfunction. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2019; 124:124-128. doi: 10.1016/j.ijporl.2019.05.044.
- Jost WH, Friedman A, Michel O, et al. SIAXI: Placebo-controlled, randomized, double-blind study of incobotulinumtoxinA for sialorrhea. *Neurology* 2019; 92(17): 1982-91. <https://n.neurology.org/content/92/17/e1982.long>
- Jost WH, Friedman A, Michel O, et al. Long-term incobotulinumtoxinA treatment for chronic sialorrhea: Efficacy and safety over 64 weeks. *Parkinsonism Relat Disord* 2020; 70: 23-30. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31794936/>
- Kitsko DJ. Manejo médico y quirúrgico de babeo. In XV Manual de Otorrinología Pediátrica de la IAPO, 105-109. São Paulo, Brazil. 2017.
- National Guideline Alliance (UK). Cerebral palsy in under 25s: assessment and management. London: National Institute for Health and Care Excellence (UK);2017 (NICE Guideline, No. 62.) 12, Assessment of eating, drinking and swallowing difficulties. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK533227/>
- National Guideline Alliance (UK). Cerebral palsy in adults. London: National Institute for Health and Care Excellence (UK); 2019 (NICE Guideline, No. 119.) [B3], Assessing and monitoring complications and comorbidities: feeding and nutritional problems. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK542999/>
- McPhee PG, Verschuren O, Peterson MD, et al. The formula for health and well-being in individuals with cerebral palsy: cross-sectional data on physical activity, sleep, and nutrition. *Ann Rehabil Med.* 2020; 44(4), 301-310. <https://doi.org/10.5535/arm.19156>
- Omneya O, Mona K, Hayam M EG, et al. Intervention program to improve feeding, swallowing, and nutritional problems in children with cerebral palsy. *Alexandria Journal of Pediatrics.* 2017; 30. 85. 10.4103/AJOP.AJOP_22_17
- Ramírez C, Quintero J, Jamioi I, et al. Abordaje nutricional en pacientes con parálisis cerebral, espectro autista, síndrome de Down: un enfoque integral. *Rev. Chil. Nutr.* [online].2019; 46(4): 443-450. <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-75182019000400443>.
- Steffen A, Jost W, Bäumer T, et al. Hypersalivation: update of the german S2k guideline (AWMF) in short form. *J Neural Transm (Vienna)*.2019; 126(7):853-862. doi:10.1007/s00702-019-02000-4
- Vílchez Barrera M, Lozano Céspedes D. Efectos del kinesiotaping en el control de la sialorrea en niños con patologías del sistema nervioso central: revisión sistemática. *Rev Neurol* 2019; 69 (09):353-362

7.- DOLOR EN LA PC DEL ADOLESCENTE Y ADULTO

- Blackman JA, Svensson CI, Marchand S. Pathophysiology of chronic pain in cerebral palsy: implications for pharmacological treatment and research. *Dev Med Child Neurol.* 2018;60(9):861-865. doi:10.1111/dmcn.13930
- Hirsh AT, Kratz AL, Engel JM, et al. Survey results of pain treatments in adults with cerebral palsy. *Am J Phys Med Rehabil* 2011; 90(3):207-216. doi:10.1097/PHM.0b013e3182063bc9
- McKinnon CT, Meehan EM, Harvey AR, et al. Prevalence and characteristics of pain in children and young adults with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2019; 61: 305– 14.
- Opheim A, Jahnsen R, Olsson E et al. Walking function, pain, and fatigue in adults with cerebral palsy: a 7-year follow-up study. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51: 381–8.
- Ostojic K, Paget SP, Kyriagis M, et al. Acute and chronic pain in children and adolescents with cerebral palsy: prevalence, interference, and management. *Arch Phys Med Rehabil.* 2020; 101(2):213-219. doi:10.1016/j.apmr.2019.08.475
- Raiter AM, Burkitt CC, Merbler A, et al. Caregiver-reported pain management practices for individuals with cerebral palsy. *Arch Rehabil Res Clin Transl.* 2021; 3(1):100-105. doi:10.1016/j.arct.2021.100105
- Schiariti V, Oberlander TF. Evaluating pain in cerebral palsy: comparing assessment tools using the International Classification of Functioning, Disability and Health. *Disabil Rehabil.* 2019; 41(22):2622-2629. doi:10.1080/09638288.2018.1472818
- van der Slot WMA, Benner JL, Brunton L et al. Pain in adults with cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis of individual participant data. *Ann Phys Rehabil Med.* 2021; 64(3):101359. doi: 10.1016/j.rehab.2019.12.011
- Vogtle LK. Pain in adults with cerebral palsy: impact and solutions. *Dev Med Child Neurol.* 2009; 51 Suppl 4:113-121. doi:10.1111/j.1469-8749.2009.03423.x

8 & 9.- CIRUGÍA ORTOPÉDICA

- Brunner R. Development and conservative treatment of spinal deformities in cerebral palsy. *J Child Orthop.*2020; 14(1):2-8. doi:10.1302/1863-2548.14.190127
- Carlson EJ, Carlson MG. Treatment of swan neck deformity in cerebral palsy. *J Hand Surg Am.* 2014; (4):768-772. doi:10.1016/j.jhssa.2014.01.039
- Hasler C, Brunner R, Grundshtein A, et al. Spine deformities in patients with cerebral palsy; the role of the pelvis. *J Child Orthop.*2020; 14(1):9-16. doi:10.1302/1863-2548.14.190141
- Helenius IJ, Viehweger E, Castelein RM. Cerebral palsy with dislocated hip and scoliosis: what to deal with first? *J Child Orthop.*2020; 14(1):24-29. doi:10.1302/1863-2548.14.190099
- Ilharreborde B, de Saint Etienne A, Presedo A, et al. Spinal sagittal alignment and head control in patients with cerebral palsy. *J Child Orthop.*2020; 14(1):17-23. doi:10.1302/1863-2548.14.190160.
- Makki D, Duodu J, Nixon M. Prevalence and pattern of upper limb involvement in cerebral palsy. *J Child Orthop.*2014; 8(3):215-219. doi:10.1007/s11832-014-0593-0

- Miller F. Atlas of foot and ankle procedures in cerebral palsy. In: Miller F, Bachrach S, Lennon N., O'Neil M. (eds) Cerebral Palsy. Springer, Cham.2018
https://doi.org/10.1007/978-3-319-50592-3_147-1
- Miller F. Single-Event Multilevel Surgery for the Upper Extremity in Cerebral Palsy. In: Miller F., Bachrach S., Lennon N., O'Neil M. (eds) Cerebral Palsy. Springer, Cham. 2018.
https://doi.org/10.1007/978-3-319-50592-3_112-1
- Mineiro J, Yazici M. Technical aspects of surgical correction of spinal deformities in cerebral palsy. *J Child Orthop.*2020; 14(1):30-40. doi:10.1302/1863-2548.14.190167
- Schroeder KM, Heydemann JA, Beauvais DH. Musculoskeletal imaging in cerebral palsy. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 2020; 31(1):39-56. doi:10.1016/j.pmr.2019.09.001
- Zancolli EA, Zankolli ER. Surgical management of the hemiplegic spastic hand in cerebral palsy. *Surg Clin North Am*, 1981; 61: 395-406.

10. PATOLOGÍAS CRÓNICAS

- Brunton LK, McPhee PG, Gorter JW. Self-reported factors contributing to fatigue and its management in adolescents and adults with cerebral palsy. *Disabil Rehabil.* 2021; 43(7):929-935. doi:10.1080/09638288.2019.1647294
- Culvenor AG, Felson DT, Niu J, et al. Thigh muscle specific-strength and the risk of incident knee osteoarthritis: The influence of sex and greater body mass index. *Arthritis Care Res.* 2017; 69 (8):1266-1270. doi:10.1002/acr.23182
- Dan B. From paediatrics to geriatrics: ageing with a neurodevelopmental disability. *Dev Med Child Neurol.* 2018; 60(3):214. doi:10.1111/dmcn.13654
- Gibson N, Blackmore AM, Chang AB, et al. Prevention and management of respiratory disease in young people with cerebral palsy: consensus statement. *Dev Med Child Neurol.*2021; 63(2):172-182.
- Kanya L, Anokye N, Ryan JM. Health state utility values among children and adolescents with disabilities: protocol for a systematic review. *BMJ Open.*2018; 8(2):e019978. doi:10.1136/bmjopen-2017-019978
- Peterson M, Ryan J, Hurtviz E, et al. Chronic conditions in adults with cerebral palsy. *JAMA* 2015; 3 14(21):2303-05.
- Roquet M, Garlantezec R, Remy Neris O, et al. From childhood to adulthood: health care use in individuals with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2018 ; 60(12):1271-1277. doi:10.1111/dmcn.14003
- JM, Peterson MD, Ryan N, et al. Mortality due to cardiovascular disease, respiratory disease and cancer in adults with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2019; 61:924-8. doi: 10.1111/dmcn.14176.
- Tilton A.H, Sanders JS. The changing face of cerebral palsy. *Ann Neurol* 2021; 89: 858-859. <https://doi.org/10.1002/ana.26057>
- Whitney DG, Hurvitz EA, Ryan JM, et al. Noncommunicable disease and multimorbidity in young adults with cerebral palsy. *Clin Epidemiol.*2018;10:511-519. doi:10.2147/CLEP.S159405
- Whitney DG, Hurvitz EA, Devlin MJ et al. Age trajectories of musculoskeletal morbidities in adults with cerebral palsy. *Bone.*2018; 114:285-291. doi: 10.1016/j.bone.2018.07.002.

11. TRABAJO SOCIAL

- Cormier I, Cousineau V, Robillard C, et al. TranXition: A new rehabilitation paradigm to enhance social participation of youth with disabilities transitioning to adulthood. Special Issue: Abstracts of the 31st Annual Meeting of the European Academy of Childhood Disability (EACD), Paris, France, 23–25 May 2019, *Dev Med Child Neurol*.2019 ;61(32),9.
- National Guideline Alliance (UK). Cerebral palsy in adults. London: National Institute for Health and Care Excellence (UK); 2019. (NICE Guideline, No. 119.) [D1], Interventions that improve function and participation: vocational and independent living skills. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK542998/>
- Orlin MN, Tachau S. Community Engagement for Adults with Cerebral Palsy. In: Miller F., Bachrach S., Lennon N., O'Neil M. (eds) *Cerebral Palsy*. Springer, Cham. 2019 https://doi.org/10.1007/978-3-319-50592-3_159-1
- Tan SS, Wiegerink DJ, Vos RC, et al. Developmental trajectories of social participation in individuals with cerebral palsy: a multicentre longitudinal study. *Dev Med Child Neurol* 2014; 56: 370–7.
- van Gorp M, Roebroek ME, van Eck M, et al. Childhood factors predict participation of young adults with cerebral palsy in domestic life and interpersonal relationships: a prospective cohort study. *Disabil Rehabil* 2020; 42: 3162–71.
- van Gorp M, Van Wely L, Dallmeijer AJ, et al. Longterm course of difficulty in participation of individuals with cerebral palsy aged 16 to 34 years: a prospective cohort study. *Dev Med Child Neurol*. 2019; 61: 194–203.
- Willis ER, McDonagh JE. Transition from children's to adults' services for young people using health or social care services (NICE Guideline NG43). *Archives of Disease in Childhood - Education and Practice* 2018; 103:253-256.

12. ASPECTOS PSICOSOCIALES

- Guía 'Sexualidad y afectividad en las personas con parálisis cerebral' Confederación Aspace 2018. <https://www.aspace.org/publicaciones>
- Gorp M, Dallmeijer A, Van Wely L, et al. Pain, fatigue, depressive symptoms and sleep disturbance in young adults with cerebral palsy. *Disability and Rehabilitation*. 2019 ; 1-8. DOI 10.1080/09638288.2019.1694998.
- Smith K et al. Risk of depression and anxiety in adults with cerebral palsy. *JAMA Neurol*. 2019; 76(3):294-300.
- Wiegerink D. Romantic relationships and sexual experiences of adolescents and young adults with cerebral palsy. *European Accounting Review*. Erasmus MC University Medical Care Center Rotterdam. 2010. <http://hdl.handle.net/1765/22503>
- Whitney DG, Warschusky SA, Ng S, et al. Prevalence of mental health disorders among adults with cerebral palsy: A cross-sectional analysis. *Ann Intern Med* 2019; 171(5):328-333. doi:10.7326/M18-3420.

13. ENTORNO EDUCATIVO

- Alonso Martín ML, De Bernardi Linares A, Clar Forteza A. et al. Atención educativa a las personas con parálisis cerebral y discapacidades afines. Confederación ASPACE.
- Adolfsson M, Sjöman M, Björck-Åkesson E. ICF-CY as a framework for understanding child engagement in Preschool. *Front. Educ.* 2018; 3. <https://doi.org/10.3389/educ.2018.00036>
- Aljunied M, Frederickson N. Utility of the International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF) for educational psychologists' work. *Educ Psychol Pract.* 2014; 30(4):380-392. doi:10.1080/02667363.2014.949627
- Betanzos JM. Parálisis cerebral y contexto escolar. Necesidades educativas: del diagnóstico a la intervención. Madrid: Editorial Eos. 2011. 303 págs. ISBN: 978-84-9727-398-5.
- Campbell WN, Skarakis-Doyle E. School-aged children with SLI: the ICF as a framework for collaborative service delivery. *J Commun Disord.* 2007; 40(6):513-535. doi:10.1016/j.jcomdis.2007.01.001
- Herrera MI. Comprender a los niños con desafíos del neurodesarrollo. Herramientas para los docentes de nivel inicial y primario. In XII Congreso Internacional de Investigación y Práctica Profesional en Psicología. XXVII Jornadas de Investigación. XVI Encuentro de Investigadores en Psicología del MERCOSUR. II Encuentro de Investigación de Terapia Ocupacional. II Encuentro de Musicoterapia. Facultad de Psicología - Universidad de Buenos Aires, Buenos Aires. 2020. <https://www.academica.org/000-007/799.pdf>
- Maxwell Gregor R, Granlund Mats AL. Inclusion through participation: Understanding participation in the International Classification of Functioning, Disability, and Health as a methodological research tool for investigating inclusion. *Front. Educ* 2018; 3 DOI=10.3389/educ.2018.00041.
- Pinilla Cotes M, Lucendo Gomez MG Equipos de orientación educativa y psicopedagógica y la atención a la diversidad. *Pediatr Integral* 2020; 24 (6): 326 – 333.
- Rye H, Skjarten MD. Guía para la educación de los niños afectados de parálisis cerebral grave. UNESCO, 1990 ED-89/WS-100

14. PERSPECTIVAS DE LAS FAMILIAS

- Alba Pastor CA. Educación superior sin barreras: La accesibilidad de las universidades para los estudiantes con discapacidad. *Encounters on Education.* 2005 Fall; 6:43-60.
- Care Quality Commission. From the Pond into the Sea: Children's Transition to Adult Services. 2014. https://www.cqc.org.uk/sites/default/files/CQC_Transition%20Report.pdf.
- Chambers L, Kelly K. Stepping Up: A guide to developing a good transition to adulthood for young people with life-limiting and life-threatening conditions. Bristol: Together for Short Lives. 2015.
- DiFazio RL, Harris M, Vessey JA, et al. Opportunities lost and found: experiences of patients with cerebral palsy and their parents transitioning from pediatric to adult healthcare. *J Pediatr Rehabil Med.* 2014;7(1):17-31. doi:10.3233/PRM-140276
- Freeman M, Stewart D, Cunningham CE et al. Information needs of young people with cerebral palsy and their families during the transition to adulthood: a scoping review. *Pediatric Palliative Care Library*, 2018 <https://pedpalascnetlibrary.omeka.net/items/show/15572>

- Hodgson J. Together for Short Lives Moving to adult services: what to expect. a guide for young people with life-threatening conditions making the transition to adult services. Together for short lives, Bristol. 2016
- Jordan A, McDonagh JE. Transition: getting it right for young people. Clin Med (Lond). 2006;6(5):497-500. doi: 10.7861/clinmedicine.6-5-497.
- Larivière Bastien D, Majnemer A, Shevell M, et al. Perspectives of adolescents and young adults with cerebral palsy on the ethical and social challenges encountered in healthcare services. Narrat Inq Bioeth. 2011; 1(1):43-54. doi:10.1353/nib.2011.0001
- Marani H, Fujioka J, Tabatabavakili S, et al. Systematic narrative review of pediatric-to-adult care transition models for youth with pediatric-onset chronic conditions. Children and Youth Services Review. 2020;118, 105415, ISSN 0190-7409, <https://doi.org/10.1016/j.childyouth.2020.105415>.
- Observatorio Estatal de la Discapacidad (OED). Alumnado con discapacidad y educación inclusiva en España. Fase 1 (2018): La Educación Inclusiva en España. Marco normativo y políticas públicas. Editado por: Observatorio Estatal de la Discapacidad. 2018.

Merz Pharma España, laboratorio farmacéutico titular de medicamentos comercializados en España, ha colaborado en la realización de esta guía. Sin embargo, no ha participado ni ha influido en el contenido de la misma, siendo responsabilidad exclusiva de sus autores.



THERAPEUTICS

Mejores resultados en más pacientes.