

## 19.- Evaluación y tratamiento general del niño con PCI hospitalizado

Rocío Calvo Medina, Esther Eugenia Moreno Medinilla

Neurología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil Regional Universitario de Málaga

### CONTENIDO

- 1- DEFINICION; CLASIFICACION Y TABLAS
- 2- DIAGNOSTICO
- 3- EL NIÑO CON PCI EN EL HOSPITAL.
  - a. PROBLEMAS ADAPTATIVOS
  - b. EPILEPSIA EN NIÑOS PCI
  - c. ESTADO NUTRICIONAL
  - d. PATOLOGIA INFECCIOSA
  - e. TRASTORNO MOTOR
  - f. SALUD ÓSEA
  - g. DOLOR
- 4- LA ATENCION INTEGRAL EN EL NIÑO CON PCI HOSPITALIZADO
- 5- CONSIDERACIONES FINALES

#### 1- DEFINICION; CLASIFICACION Y TABLAS

##### 1-1) DEFINICION:

El término “parálisis cerebral” apareció por vez primera en 1888 en los escritos de William Osler, aunque había sido recogido previamente por Little años antes. Existe amplio consenso en considerar la parálisis cerebral (PC) como un término que describe un *grupo de trastornos permanentes del desarrollo del movimiento y la postura que provocan limitación de actividad, causados por trastornos no progresivos que ocurrieron en el desarrollo cerebral del feto o del niño con cerebro inmaduro. Los trastornos motores de la PC a menudo se acompañan de alteraciones del sensorio, la percepción, la cognición, la comunicación, el comportamiento, epilepsia y crean secundariamente problemas musculoesqueléticos.*

La clínica en estos pacientes es por tanto preferentemente motora pero no sólo motora y obligara a controles periódicos, a la intervención de diferentes especialistas y asociará la dificultad para emitir un diagnostico definitivo hasta los 3-4 años El objetivo de la evaluación médica será proporcionar una atención integral de las condiciones médicas basales y asociadas que afectan a la salud del niño y su bienestar y prevenir posibles complicaciones. El tratamiento preventivo tendrá como objetivo proteger de deformidades óseas y daño articular mediante el

control y tratamiento de la espasticidad, mejoría de la independencia mediante terapia ocupacional y adaptaciones en la vida diaria según sus necesidades específicas.

### 1-2) EPIDEMIOLOGIA Y ETIOLOGIA:

A pesar de la mejora de la atención durante el embarazo y del seguimiento desde recién nacido en los últimos 30 años, la prevalencia de la PC no se ha estancado sino que va en aumento. Esto se debe sobre todo al aumento de la supervivencia de los recién nacidos pretermino y de bajo peso con patología grave al nacimiento y de los lactantes y niños pequeños con daño neurológico adquirido.

La prevalencia global en los países desarrollados se sitúa en torno al 2-3/1000 nacidos vivos. Algo más frecuente en varones. En los niños con peso menor de 1500 gramos llega hasta 59/1000

Se estudian en artículos recientes factores de riesgo en recién nacidos a término que pueden condicionar el desarrollo de PCI (el 65% de las PCI son en niños a término), de los 38 factores identificados consideran que al menos 10 pueden ser tratables, entre ellos la asfixia perinatal en la que está trabajando mucho actualmente.

En muchas ocasiones no se puede diferenciar una noxa única que provoque la lesión. Se pueden dividir según el momento en el que se produzca el daño (tabla 1).

Con respecto a la supervivencia de estos pacientes la expectativa de vida parece tener sólo relación directa con el grado V de afectación en la GMF-CP. La supervivencia a los 20 años es del 99% en la PCI leve (GMFCS I-III) y del 40% en la PCI grave (GMFCS IV-V); por lo que la atención a largo plazo cobra cada vez más importancia.

### 1-3) CLASIFICACION:

Se proponen diversos sistemas de clasificación (fig 1) pero ninguno es internacionalmente aceptado. Las clasificaciones clásicas se relacionan con el área corporal afecta, el tipo de síntomas motores y últimamente se preconiza la clasificación según la gravedad de la afectación motora que es más útil para decidir las necesidades específicas de estos pacientes

1-3.1) Según **el área corporal** afecta se distinguen tres formas: **diplejía, hemiplejía y tetraplejía.**

Diplejía: cuando las extremidades inferiores están más afectadas que las superiores.

Tetraplejía: implica una afectación similar de las cuatro extremidades

Hemiplejía: afectación unilateral del cuerpo.

Estos son los grupos más habituales pudiéndose también utilizar los términos de monoplejía ( un solo miembro), paraplejía ( solo los miembros inferiores) y triplejía( miembros inferiores y uno de los superiores) Debemos aclarar, aunque resulte bien conocido, que la terminación ‘-paresia’, que denomina los defectos motores en los que no existe una imposibilidad total para la realización de la actividad sino algún grado de limitación a menudo se utiliza indistintamente por diferentes autores como equivalente a la de ‘-plejía’.

1-3.2) Si los clasificamos según **los síntomas motores (tabla 2)**:

**PC espástica:** es la más frecuente. Presenta un patrón específico de reacción de los músculos al estiramiento pasivo (la resistencia se incrementa de manera lineal en relación con la velocidad del estiramiento) y por la exageración manifiesta de los reflejos tendinosos.

**PC discinetica:** que incluye la presencia de movimientos distónicos, atetósicos y coreicos. La distonía implica contracciones musculares sostenidas que conducen a movimientos repetitivos y retorcidos o a posturas anormales, atetosis presenta movimientos involuntarios no rítmicos y en la corea son movimientos espontáneos involuntarios bruscos, rápidos, breves y repetitivos

**PC atáxica:** en la que se observa básicamente la alteración de la marcha, titubeo del tronco y disimetría.

Hay autores que incluyen también la forma hipotónica o atónica como un tipo de PC, sobre todo si va acompañada de hiperreflexia pero sin déficit intelectual generalizado; en numerosas ocasiones la hipotonía inicial desaparece o bien evoluciona a otros síntomas motores. El termino mixto no se emplea en la actualidad

1-3.3) Según la **gravedad de la afectación motora**. La OMS en 1980 consideraba 4 grados de afectación:

1. movimientos torpes pero que no alteran el funcionamiento de la vida diaria.
2. alteración de la vida diaria pero con capacidad para sujetarse y andar sin ayuda.
3. incapacidad de andar sin ayuda a la edad de 5 años pero con capacidad de reptar y mantener la postura, aunque sin poder cogerse.
4. sin función motora autónoma.

Actualmente la escala más utilizada es la **Gross Motor Function Classification System for Cerebral Palsy (GMF-CP)** que se basa más en los logros funcionales de los niños que en sus limitaciones, enfatizando en el cumplimiento de las actividades diarias (tabla 3). Otras escalas que ayudan en la valoración funcional en la PCI son la **Manual Ability Classification System**

(MACS) para la dependencia motora fina y la [Communication Function Classification System \(CFCS\)](#) para la comunicabilidad.

## 2- DIAGNOSTICO Y SEGUIMIENTO

El problema surge al intentar establecer el diagnóstico definitivo en pacientes con sospecha de parálisis cerebral y para establecer con seguridad el tipo de PCI. Es fundamental llevar a cabo controles neuroevolutivos, valorando las modificaciones del tono y los patrones motores, así como las sinergias y automatismos durante el primer año de vida. La evaluación de los patrones de movimiento en el lactante puede guiar en el diagnóstico así como la realización de escalas de evaluación. El diagnóstico de la PC es eminentemente clínico junto a la existencia de factores etiológicos claros. No existen en la actualidad marcadores biológicos útiles para el diagnóstico de la PC. La proporción de sujetos con PC que presentan algún tipo de alteración cerebral al ser estudiados con neuroimagen oscila entre el 63,2% y el 95%.

La ecografía es la técnica de elección para obtener imágenes del neonato por sus posibilidades de control y monitorización de los signos vitales. La tomografía computarizada y la resonancia magnética completan el análisis de lesiones en niños de mayor edad. La resonancia magnética es la técnica que proporciona un mayor detalle anatómico; puede poner en evidencia disgenesias corticales, cambios de señal en la sustancia blanca, etc.

Como nuevas técnicas pueden aportar información las de neuroimagen funcional como son la tomografía por emisión de positrones (PET) que permite estudiar la activación de las distintas regiones cerebrales a partir de la cuantificación de parámetros como el metabolismo cerebral; y la tomografía computarizada por emisión de fotones simples (SPECT) que ayuda a diferenciar zonas de hipoperfusión cerebral.

Los potenciales evocados somato sensitivos tienen valor predictivo de la evolución motora, pero no así los potenciales evocados visuales o auditivos, que estarían en relación con los trastornos asociados que pueden limitar aun más la calidad de vida del paciente

En estudios que valoran el nivel de evidencia de las pruebas complementarias a realizar se considera nivel A la realización de prueba de imagen, sobre todo RM cráneo. El estudio metabólico y genético solo debe realizarse si la historia u otros hallazgos así lo sugieren (nivel B, evidencia II-III), el EEG solo es necesario en pacientes que presentan crisis cerebrales de posible mecanismo epileptógeno (nivel A, evidencia I-II). En los pacientes hemipléjicos se puede considerar útil la realización de estudio de coagulación dada la alta incidencia de ACV isquémico (nivel B, evidencia II-III).

Hay que tener en cuenta para el seguimiento que en los últimos registros poblacionales  $\frac{3}{4}$  de pacientes con PC presentaban dolor,  $\frac{1}{2}$  presentan discapacidad intelectual;  $\frac{1}{3}$  no podía caminar;  $\frac{1}{3}$  presentan en su evolución luxación de cadera,  $\frac{1}{4}$  no puede hablar,  $\frac{1}{4}$  tiene epilepsia, trastornos del comportamiento, problemas de control de la vejiga;  $\frac{1}{5}$  desordenes del sueño;  $\frac{1}{10}$  son ciegos,  $\frac{1}{15}$  fueron alimentados por sonda, y  $\frac{1}{25}$  son sordos.

### 3- EL NIÑO CON PCI EN EL HOSPITAL.

Existen una serie de consideraciones en la PCI que van a condicionar tanto nuestra relación con el paciente hospitalizado como ser la causa de hospitalizaciones y de complicaciones durante ésta. Las dificultades motoras inherentes, los trastornos del habla, alteraciones del sensorio y los problemas intelectuales van a complicar la comunicación del personal con el niño con PCI. Los problemas respiratorios y anatómicos van a condicionar una especial sensibilidad a la anestesia y a facilitar ciertas infecciones. Las causas más frecuentes de ingreso serán las complicaciones respiratorias, sin poder olvidar la epilepsia, los problemas nutricionales y las diferentes cirugías e intervenciones tanto preventivas como de urgencia que van a requerir estos niños. Siempre van a ser pacientes más medicados y generalmente más dependientes. Tienen un mayor porcentaje de ingresos prolongados y de frecuencia de ingresos lo que condiciona su relación y la de sus cuidadores con el hospital.

#### 3-1) PROBLEMAS ADAPTATIVOS:

**Discapacidad intelectual:** La incidencia de discapacidad intelectual o Coeficiente Intelectual (CI)  $< 70$  se ha situado en un rango del 30% al 50%. La PC explica entre el 10% y el 20% de los casos con retraso mental en el total de la población infantil.

**Trastornos del lenguaje:** Los trastornos del habla están presentes en torno al 56% de los sujetos con PC. El trastorno del habla más común en PCI es la disartria, también se puede afectar el proceso normal de adquisición de la función lingüística. A nivel de la Hospitalización esto puede dificultar la capacidad del paciente de indicarnos el grado de dolor o comunicarnos síntomas por lo que la actitud y los conocimientos de los convivientes deben ser tomados siempre en cuenta. Así como buscar métodos adaptativos como las escalas de dolor con pictogramas.

**Problemas visuales:** Las alteraciones visuales se detectaron en un 40% de los casos. El porcentaje de estrabismo (51,9%) difiere significativamente del porcentaje de sujetos sin PC. Los porcentajes hallados en distintos estudios varían en función de la alteración visual considerada, como son los defectos de la refracción, la ambliopía, el nistagmo y las anomalías

en el seguimiento visual, entre otras. Respecto a la agudeza visual, se ha encontrado alterada en un 70%, que podía ser explicada por la afectación cerebral. El subtipo de PC que presenta un mayor porcentaje de alteraciones cerebrales de la visión es la tetraplejía (47%) mientras que el porcentaje menor se observa en las diplejías (17%) y hemiplejías (11%)

**Problemas auditivos:** Pueden ir desde hipoacusias leves a sorderas neurosensoriales. Los problemas de audición están presentes entre el 10% y el 16% de los sujetos con PC.

### 3-2) EPILEPSIA:

La epilepsia es uno de problemas más comúnmente asociado a la PC y ha sido considerado como un indicador de su gravedad. La incidencia de la epilepsia se sitúa entre el 28% y el 42%, llegando en algunas series hasta el 90%. La epilepsia se inicia de forma precoz en la mayoría de los casos, el 70% de los niños tienen su primera crisis durante el primer año de vida con una media de 18 meses. Hay un **buen control clínico** en más del 70 % de los casos y en más de la mitad de estos en **monoterapia**. También existen casos de epilepsia refractaria en 8% de los pacientes con PCI. Es habitual en estos casos reaparición de crisis en episodios febriles o víricos lo que se considera un control parcial.

Es importante subrayar la importancia en estos pacientes de los episodios paroxísticos de origen no epiléptico que pueden crear confusión y fallos de tratamiento. Los trastornos que principalmente se asemejaron a una crisis en niños con PCI son los sobresaltos ante un fenómeno acústico o luminoso sin correlación bioeléctrica, los movimientos discinéticos (distónicos o coreoatetósicos), temblores, mioclonías del sueño y otros fenómenos paroxísticos de origen no epiléptico. La edad de inicio de las crisis además coincide con la de mayor incidencia de estos fenómenos. Por otro lado también debe tenerse en cuenta el mayor porcentaje en estos pacientes de crisis reflejas: reacciones con reflejo EEG a estímulos auditivos y táctiles. Se asocian a lesiones cerebrales saculares extensas, generalmente unilaterales, siendo más frecuentes en pacientes con hemiparesia congénita y retraso mental. Son generalmente refractarias a los FAE.

La tetraplejía espástica (sobre todo la ligada a pacientes incapaces de deambular) es el tipo de PC más asociado a la epilepsia (del 50% al 71%) y la diplejía espástica la que menor relación tiene (del 21% al 27%). La neuroimagen (preferentemente realización de RM cráneo) es patológica en pacientes con PCI y epilepsia en un 64-90% de los casos, asociándose una incidencia mayor en lesiones focales cercanas a la corteza y asociadas a ACV isquémicos (porcentaje hasta 50%) y ganglios basales.

Como factor pronóstico parece existir en la literatura una relación entre las crisis en el periodo neonatal y la posibilidad de crisis en niños con PCI, también un correlato con SHI al nacimiento. En estos casos existe un porcentaje de pacientes con epilepsia sintomática remota asociadas a daño perinatal que pueden aparecer en años posteriores.

Con respecto a la posibilidad de retirada de tratamiento antiepiléptico en estos pacientes se han realizado estudios que demuestran que el riesgo de recurrencia es mayor en niños con PC y/o alteraciones en RM cerebral. En ellos el porcentaje llega hasta el 42% en comparación con el 17-26% en niños sin circunstancias de riesgo. Plantear la retirada de tratamiento en niños con más de 2 años sin crisis podría ser factible siempre con la advertencia de la posibilidad de recurrencias. Se debe tener en cuenta en el tratamiento la posible interacción con otras medicaciones que el paciente este tomando y también la necesidad en ocasiones de administrar la medicación a través de gastrostomía, lo que puede variar la biodisponibilidad y por tanto las dosis a administrar.

### 3-3) PROBLEMAS NUTRICIONALES (figura 2)

Las dificultades para la alimentación se producen a todos los niveles: los problemas sensoriales y de comunicación complican la relación normal con el entorno y la comida, los problemas motores y posturales complican las fases propias del proceso deglutorio y masticación pudiendo favorecer la malnutrición y los atragantamientos, así como el reflujo y el estreñimiento. Todo esto complica en ocasiones la alimentación por vía oral. Las medicaciones que toman estos pacientes pueden favorecer el estreñimiento y la falta de apetito.

Estudios poblacionales afirman que el 89% de los niños con PC necesitan apoyo para la alimentación y un porcentaje cercano al 50% de los de grado moderado a severo sufren atragantamientos habituales. Al menos un tercio de los niños con PC tienen un peso para la edad por debajo del percentil 25, mientras un 7-9% se puede considerar obeso.

La valoración nutricional debe formar parte del seguimiento habitual de estos pacientes. Se recomiendan preguntas sencillas como: ¿cuánto tiempo tarda en comer?, ¿es un momento estresante para el niño/cuidador?, ¿observan algún síntoma de atragantamiento? y la cantidad/calidad de los alimentos. El [pliegue tricipital](#) y la [altura](#) son las medidas que más se correlacionan con el estado nutricional en estos pacientes y deben ser las tomadas como referencia, utilizando gráficas de peso/talla/IMC adecuadas a la edad, sexo y GMFCS. Las necesidades energéticas suelen ser menores por la menor movilidad (un 80% aproximadamente), excepto en discinéticos.

El manejo de estos problemas se basa en aportes calóricos extra, modificación de la consistencia de los alimentos, terapia logopédica o cambios posturales. El uso de sonda nasogástrica (SNG) de manera temporal o de gastrostomía está cada vez más extendido y ha demostrado reducir la mortalidad y morbilidad sobre todo en pacientes con afectación más grave (tabla 4). La utilización de una SNG o de una gastrostomía no implica por necesidad su uso de forma permanente. Podría asociar un rechazo a la alimentación oral sobre todo en menores de 2 años. La transición de nutrición enteral a oral debe realizarse lentamente, respetando las necesidades y habilidades de cada niño.

#### 3-4.1) PROBLEMAS INFECCIOSOS Y RESPIRATORIOS:

Las infecciones en los niños con PCI suponen uno de los principales motivos de ingreso hospitalario y son responsables de una alta tasa de mortalidad y morbilidad en estos pacientes. Entre las más frecuentes, se encuentran las infecciones respiratorias. Otros focos de infección habitual pueden ser infecciones del tracto urinario y los asociados a infecciones estomatológicas y de la piel.

A nivel de inmunización existen encuestas poblacionales en las que se evidencia mayor frecuencia a incumplimiento del calendario vacunal. Deben recomendarse siempre en estos pacientes la vacuna anual de la gripe y la del neumococo.

Los problemas respiratorios y la prematuridad son, con diferencia, los motivos de primer ingreso neonatal más frecuentes entre estos niños. Durante los primeros años de vida, los problemas respiratorios siguen siendo la causa individual más frecuente de la primera hospitalización postnatal y de los reingresos.

#### 3-4.2) PROBLEMAS RESPIRATORIOS EN NIÑOS CON PCI

El **compromiso respiratorio** (tabla 5) es la causa principal de ingreso hospitalario no quirúrgico en pacientes con PC, así como la causa principal de muerte en niños con PCI no deambulantes son las complicaciones infecciosas de origen pulmonar.

El asma se diagnostica en exceso y es sobre-tratado por asociarse con sibilancias por lo general debido a otras etiologías (tabla6)

Se recomienda un umbral bajo en el uso de antibióticos para las infecciones respiratorias intercurrentes en los niños con PC, en especial en aquellos con evidencia de enfermedad pulmonar supurativa. Idealmente, la elección del antibiótico debe basarse en los resultados del cultivo de esputo. La inmunización para proteger contra influenza y neumococo también se



deben administrar (sobre todo en GMFCS > III). Un enfoque preventivo de la enfermedad pulmonar en estos niños incrementa la esperanza y calidad de vida (tabla 7).

### 3-5) TRASTORNO MOTOR:

En el tratamiento del trastorno motor la rehabilitación, fisioterapia y la ortopedia ocupan un lugar fundamental. Es importante que durante los episodios de hospitalización no se pierda el ritmo de fisioterapia o atención temprana, mediante la colaboración de todos los profesionales implicados. La evaluación del trastorno motor conlleva un análisis de la marcha, con exploración física, electromiografía y la grabación en vídeo del movimiento de la extremidad (pasillo de marcha). En el momento en que el grado de afectación motora del paciente haya evolucionado hasta plantearse medidas más invasivas es precisa la colaboración de varios especialistas. El equipo multidisciplinar estará formado por neuropediatras, rehabilitadores, traumatólogos y neurocirujanos.

Los objetivos de la evaluación motora son:

- Impedir el desarrollo de contracturas y deformidades de las extremidades y columna.
- Suprimir movimientos anormales y promover una función motora óptima
- Utilización de férulas para mantener ciertas articulaciones en posición neutra evitando contracturas
- Tratamiento para evitar la espasticidad y los trastornos neuromusculares asociados:
  - médico para evitar la espasticidad
  - Tratamiento quirúrgico ortopédico
  - Tratamiento neuroquirúrgico: rizotomía dorsal selectiva.

#### 3-5.1 )TRATAMIENTO INICIAL:

Tratamiento farmacológico (tabla 8):

- Para cuadros generalizados
- El objetivo es reducir la excitabilidad refleja espinal, reduciendo la liberación de neurotransmisores excitadores o potenciando la actividad de los inhibidores.
- Recomendable utilizar monoterapia a baja dosis, aumentando según tolerancia
- Efectos secundarios sistémicos frecuentes
- Técnicas farmacológicas invasivas:
  - BACLOFENO EN BOMBA DE INFUSIÓN
  - TOXINA BOTULÍNICA INTRAMUSCULAR

- Cirugía:
  - Traumatológica
  - Neurocirugía

### 3-5.2) INYECCIÓN BLOQUEANTES NEUROMUSCULARES

La inyección de toxina botulínica tipo A (BTX A) en músculos afectados bloquea la liberación presináptica de acetilcolina desde las placas terminales de las motoneuronas en la unión neuromuscular y disminuye el tono mediante la limitación de la contracción muscular.

Se plantea si el tratamiento precoz con toxina evita o retrasa la necesidad de cirugía reparadora posterior

BTX A se utiliza principalmente en los músculos de la pantorrilla para tratar el equino. Las inyecciones deben repetirse cada 3-8 meses para mantener el efecto. Del tres al diez por ciento de los adultos desarrollan anticuerpos neutralizantes a la toxina después de inyecciones repetidas y ya no se benefician del tratamiento.

Los pacientes menores de cuatro años de edad y sin contracturas fijas van a tener la respuesta más favorable. No hay estudios en niños por debajo de los 18 meses. Este tratamiento no sirve para contracturas fijas ni para tratar cuadros generalizados y precisa un programa rehabilitador intenso posterior.

#### Complicaciones

Son poco frecuentes y no suelen ser graves (8 % en series españolas) pero hay que advertir algunos casos de complicaciones respiratorias graves. Los más frecuentes incluyen fiebre, que puede durar de uno a tres días, y dolor transitorio, irritación local, y los hematomas. La debilidad y pérdida temporal (menos de dos semanas) de la función en el área inyectada pueden seguir a una dosis demasiado alta. Existe la posibilidad de efectos sistémicos, como disfagia, disfonía, debilidad o disnea, que se producen hasta varias semanas después del tratamiento.

### 3-5.3) BOMBA DE BACLOFENO INTRATECAL

La administración de Baclofeno intratecal logra niveles del fármaco 100 veces mayor a nivel de la diana terapéutica que con la administración oral. Este tratamiento puede ser eficaz en la reducción de la espasticidad en pacientes graves, pero su uso también se asocia con complicaciones importantes. Permite mejorar la espasticidad y el dolor. Precisa de una bomba programable de infusión, un programador externo, equipo de rellenado, equipo de neurocirugía entrenado y en ocasiones ingreso previo para bolo de prueba (que actualmente no se considera necesario). Los problemas vienen de la selección de pacientes (el volumen de la bomba exige un tamaño mínimo, contraindicado en escoliosis severa) y de las complicaciones. Las

complicaciones relacionadas con la cirugía incluyen seromas, extravasación de LCR y problemas con el catéter en el 20% de los pacientes, y 5% presentan infecciones que requieren la retirada. Los efectos secundarios menos importantes incluyen confusión, hipotonía y letargia y parecen estar relacionados con la dosis.

También deben tenerse en cuenta las complicaciones para la retirada de bomba que requiere un protocolo de deshabitación por el riesgo de [síndrome de deprivación](#). Precisa monitorización y hospitalización en los primeros días ya que podría amenazar la vida. Los síntomas suelen aparecer 1-3 días tras el fallo de bomba. La pérdida de la inhibición gabaérgica produce síntomas excitatorios (aumento de espasticidad, hiperexcitabilidad) y puede semejar a cuadros clínicos como meningitis, sepsis, hipertermia maligna, sdm neuroléptico maligno y disreflexia autonómica con los que habría que hacer diagnóstico diferencial. El tratamiento consiste en Benzodiazepinas IV, infusión de propofol, dantrolene y reprogramación de la bomba si es útil o uso de un catéter intratecal temporal para administración de baclofeno con reducción progresiva de BIT y dosis crecientes de antiespasmódicos orales.

El síndrome de abstinencia por suspensión del BIT es una condición que puede atentar contra la vida, pero es prevenible si se hace un diagnóstico a tiempo y se maneja de manera urgente. El uso de una sola dosis de baclofeno intratecal puede ser una alternativa excelente en las fases iniciales y durante el período de abstinencia

#### 3.5.4) TRATAMIENTO QUIRÚRGICO:

##### NEUROCIRUGÍA:

El tratamiento quirúrgico de la espasticidad incluye la rizotomía dorsal selectiva y la encefalotomía esterotáxica

[Neurotomía y Rizotomía dorsal selectiva](#) es un procedimiento quirúrgico que divide selectivamente partes de la raíz dorsal de la médula espinal. Esto interrumpe el brazo aferente del arco reflejo en el lado sensorial, lo que reduce la espasticidad sin causar parálisis. Si está bien indicada, la neurotomía selectiva obtiene resultados positivos en más del 90% de los pacientes intervenidos, sin que se presenten en la práctica complicaciones graves. La rizotomía dorsal selectiva es la única intervención quirúrgica con evidencia de clase I para reducir la espasticidad en niños con PCI. La adecuada analgesia postoperatoria de estos pacientes es muy difícil de ajustar, al igual que en otras cirugías realizadas en niños con PCI. Se ha comprobado en varios estudios que la analgesia epidural con ropivacaina junto con ketorolaco e hidromorfina programada es la ideal en comparación con el clásico régimen de fentanilo más diazepam sistémicos. No requiere inmovilización con yesos o férulas y la persona puede continuar con sus

sesiones de rehabilitación pocos días después de la cirugía. Esta técnica se ha aplicado a niños con niveles mucho más altos de la función física, con beneficios a largo plazo en la marcha.

Encefalotomía esterotáxica en los ganglios basales (corte de extensiones específicas) se ha realizado en pacientes con hipercinesia o distonía. Los resultados fueron mejores en los pacientes con hipercinesia, temblor y distonía predominantemente unilateral. Este procedimiento se puede considerar en niños con distonía severa.

#### TRAUMATOLOGÍA:

Intervenciones ortopédicas dirigidas al alivio y prevención de la deformidad y la maximización de la función. La cirugía traumatológica va dirigida a:

- Aliviar total o parcialmente la tracción músculos contracturados: mejorar espasticidad-rigidez
- Corregir posiciones viciosas de articulaciones: alinear ejes mecánicos de extremidades
- Mejorar estática de bipedestación, sedestación y decúbito
- Mejorar dinámica de la marcha y función manipuladora

Actualmente se preconiza una cirugía precoz con intervención multinivel, técnicas menos agresivas (microtenotomías) e incluso ambulatorias. Sobre los 2-3 años valorar intervención de abductores y sobre los 7-8 años los isquiotibiales.

Trastornos de la cadera: la displasia-luxación de cadera es la deformidad más frecuente en la PCI junto al equino. El tratamiento puede ser para su prevención, reconstrucción o paliativa para evitar el dolor. El diagnóstico se realiza mediante una radiografía anteroposterior de la pelvis. Se recomienda cribado con exploración física y radiografía, que será más o menos frecuente en función del grado de afectación motora, con el objetivo de detectar precozmente el desplazamiento de la cadera para evitar la luxación con medidas conservadoras y cirugía preventiva.

### 3-6) SALUD ÓSEA

Entre el 12-26% de los niños con PC presentan fracturas, sobre todo del fémur distal. Existen diferentes factores de riesgo descritos en relación a la densidad mineral ósea (DMO) disminuida que presentan estos pacientes (escasa ingesta de calcio y vitamina D, escasa exposición solar, severidad de la PC en relación al GMFCS, pobre arquitectura ósea, inmovilización, medicación crónica...), lo que aumenta la fragilidad ósea y el riesgo de fracturas, que a su vez conlleva dolor, mayor inmovilización y pérdida de DMO, absentismo escolar y menor calidad de vida. Aunque con un grado variable de evidencia científica, son recomendables medidas preventivas como la exposición solar, suplementos de calcio y vit-D si ingesta insuficiente (se pueden

monitorizar niveles plasmáticos) y ejercicio/fisioterapia; así como un seguimiento con Rx columna lateral y densitometría en pacientes con PCI no ambulantes.

### 3-7) DOLOR

Se describe una prevalencia del dolor de entre 55-77% en niños con PCI, según las series, y de ellos un 25% es considerado dolor grave, sin embargo, en ningún caso se recoge tratamiento con opioides, lo que demuestra su infradiagnóstico y manejo terapéutico inadecuado.

El llanto, irritabilidad, el insomnio, las posturas “anormales”, taquicardia, HTA, sudoración... pueden ser signos de dolor en los pacientes con PCI. La escala para la valoración del dolor “Non-Communicating Pain Children’s Checklist” Revisada completada por los padres puede ser una herramienta útil para detectarlo, también habría que tener en cuenta el tipo e intensidad de dolor. Se realizará un tratamiento etiológico siempre que sea posible (de la causa: espasticidad, contracturas, escoliosis, luxación de caderas, fracturas – aplastamiento vertebral, RGE, estreñimiento, dolor dentario, ITU...) además del sintomático con fármacos analgésicos según la escala del dolor de la OMS y fármacos adyuvantes (gabapentina, amitriptilina, benzodiacepinas...).

## 4- LA ATENCIÓN INTEGRAL EN EL NIÑO CON PCI HOSPITALIZADO

Los niños con PCI requieren con frecuencia hospitalizaciones de larga duración. Son necesarios mecanismos eficaces para la coordinación y cooperación entre los servicios externos de intervención temprana, pediatría y enfermería hospitalarios, con el fin de dar cierta continuidad a la atención que recibe el niño y paliar posibles consecuencias negativas de la hospitalización en estas edades claves de la infancia. Ya hemos comentado los motivos específicos que provocan en estos niños la mayor frecuencia de hospitalizaciones (crisis epilépticas de difícil control, problemas nutricionales, necesidad de intervenciones específicas...) Las reacciones que en general se producen en cualquier niño hospitalizado por la propia experiencia de la hospitalización se ven incentivadas en ellos por la mayor frecuencia y las condiciones propias de la patología de base. La presencia de trastornos psicossomáticos y comportamentales, alteraciones del sueño, regresión a niveles de comportamiento más primitivos y pérdida de los niveles adquiridos previamente o del aprendizaje o conducta social, tendencias al aislamiento, alteraciones psicopatológicas y respuestas de miedo. Desde el punto de vista de la atención temprana, el mero hecho de que el niño sea hospitalizado durante un periodo largo de tiempo, o de forma breve, pero en reiteradas ocasiones, puede suponer un hándicap para el óptimo desarrollo de su programa de intervención

Las alteraciones en el estado de ánimo son el problema individual que con más frecuencia aparece durante la hospitalización del niño, seguidas de cerca por las alteraciones de los hábitos de comida y los episodios de llanto sin motivo. Sin embargo, los problemas relacionados con el sueño (alteraciones en sus hábitos, llanto a la hora de dormir y aparición de pesadillas nocturnas) están presentes, en conjunto o de forma aislada, en el 54.7% de las encuestas que informan sobre alteraciones en la conducta habitual del niño. La alteración en los hábitos de sueño, las pesadillas y la conducta agresiva son los únicos problemas que, según los padres, crecen porcentualmente en el hogar después de la experiencia de hospitalización.

## **5- CONSIDERACIONES FINALES**

- Es preciso siempre la valoración integral del paciente teniendo en cuenta la situación previa al ingreso y las necesidades especiales durante la hospitalización.
- Tener en cuenta la falta en ocasiones de conocimientos y habilidades en el cuidado de los pacientes con parálisis cerebral por parte del personal hospitalario.
- Sería interesante una planificación al ingreso de sus necesidades higiénicas, nutricionales, medidas posturales y de los tratamientos que recibe en domicilio.
- Valorar la información aportada por los convivientes y cuidadores que conocen al paciente y saben sus necesidades especiales
- Control de focos de infección frecuentes y función respiratoria, así como estado nutricional al ingreso y calendario vacunal
- Tener en cuenta que puede ser difícil la valoración e interpretación de la intensidad del dolor y emplear métodos alternativos de comunicación si fuera preciso.
- Intentar mantener en ingresos prolongados las medidas de estimulación (logopedia, rehabilitación) que reciben en la atención ambulatoria
- planificación al alta de las nuevas necesidades que puede presentar el paciente debido a su hospitalización y apoyarse en los nuevos servicios de atención a domicilio para estas posibles demandas.

## BIBLIOGRAFIA

- Ashwal, B. S. Russman, P. A. Blasco, G. Miller, A. Sandler, M. Shevell and R. Practice Parameter: Diagnostic assessment of the child with cerebral palsy: Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society *Neurology* 2004;62;851-863.
- Fitzgerald D, Follett J, Van Asperen P. Assessing and managing lung disease and sleep disordered breathing in children with cerebral palsy Review Article. *Paed Resp Reviews* 2009; 10(1): 18-24
- Galindo Zavala R, Núñez Cuadros E, Díaz Cordovés-Rego G, Urda Cardona AL. An *Pediatr (Barc)*. Advances in the treatment of secondary osteoporosis. *An Pediatr (Barc)* 2014; 81(6): 399.e1-7.
- García-Sánchez FA, Caballero P. Valoración de la necesidad de extensión de los servicios de Atención Temprana al ámbito hospitalario. *Anales de pedagogía* 1998 ; 16: 249-268
- Garreta-Figuera R, Chaler-Vilaseca J, Torrequebrada-Giménez A. Guía de práctica clínica del tratamiento de la espasticidad con toxina botulínica. *Rev Neurol* 2010;50 (11):685-699
- Hägglund G, Andersson S, Duppe A. Prevention of dislocation of the hip in children with cerebral palsy. *J Bone Joint Surg [Br]* 2005;87: 95-101.
- Houlihan CM. Bone health in cerebral palsy: who's at risk and what to do about it? *J Pediatr Rehabil Med* 2014; 7(2):143-53.
- Hutton JL. Cerebral palsy life expectancy. *Clin Perinatol* 2006; 33: 545–55.
- Manrique M. Rizotomía dorsal selectiva como opción terapéutica en la espasticidad. Indicaciones y resultados. *Rev Neurol* 2003;37 (01):86-88
- McIntyre S, A systematic review of risk factors for cerebral palsy in children born at term in developed countries. *Dev Med & Child Neurol* 2013, 55: 499–508
- Montane E, Vallano A I, Laporte JR. Oral antispastic drugs in nonprogressive neurologic diseases: a sistematic review. *Neurology* 2004; 63: 1357
- Moreno JM, Galiano MJ, Valero MA. Alimentación en el paciente con parálisis cerebral infantil. *Acta pediatr esp* 2001; 59: 17-25.
- Oskoui, M., Coutinho, F., Dykeman, J., Jetté, N. and Pringsheim, T. An update on the prevalence of cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis. *Dev Med & Child Neurol*, 2013; 55: 509–519.
- Palisano RJ, Hanna SE, Rosenbaum PL, Russell DJ, Walter SD, Wood EP, Raina PS, Galuppi BE. Validation of a model of gross motor function for children with cerebral palsy. *Phys Ther* 2000, 80: 974–985.

- Parkinson KN, Dickinson HO, Arnaud C, Lyons A, Colver A; SPARCLE group. Pain in young people aged 13 to 17 years with cerebral palsy: cross-sectional, multicentre European study. *Arch Dis Child* 2013; 98(6):434-40.
- Penner M, Xie WY, Binopal N, Switzer L, Fehlings D. Pediatrics. Characteristics of pain in children and youth with cerebral palsy. *Pediatrics* 2013;132 (2):e407-13.
- Pin TW, McCartney L, Lewis J, Waugh MC. Use of intrathecal baclofen therapy in ambulant children and adolescents with spasticity and dystonia of cerebral origin: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53:885.
- Póo P, Galván-Manso M, Casartelli MJ, López-Casas J, Gassió R, Blanco C, Terricabras-Carol L. Toxina botulínica en la parálisis cerebral infantil. *Rev Neurol* 2008;47 (Supl. 1):S21-S24
- Robaina-Castellanos GR, Riesgo-Rodríguez S, Robaina-Castellanos MS. Definición y clasificación de la parálisis cerebral: ¿un problema ya resuelto?. *Rev Neurol* 2007;45 (02):110-117
- Rolón-Lacarrière OG, Hernández-Cruz H, Tableros-Alcántara CM, Pérez-Moreno JC. Control de la epilepsia en niños y adolescentes con parálisis cerebral con respecto a la etiología y la lesión cerebral de base. *Rev Neurol* 2006;43 (09):526-530
- Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, et al. A report: the definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49 (Suppl. 109): 8–14
- Sociedad andaluza de epilepsia. guía andaluza de epilepsia 2009.ed. EMISA. [www.guiasade.com](http://www.guiasade.com)
- Ross JC, Cook AM, Stewart GL, Fahy BG. Acute intrathecal baclofeno withdrawal: a brief review of treatment options. *Neurocritical Care*. 2011;14:103-8
- Spittle AJ, Boyd RN, Inder TE, Doyle LW. Predicting motor development in very preterm infants at 12 months' corrected age: the role of qualitative magnetic resonance imaging and general movements assessments. *Paediatrics* 2009; 123: 512–7.