

[Abordaje en el seguimiento de pacientes con parálisis cerebral infantil]



[Módulo Neurología]

Autores:

Regina Penalva, Francisco Gómez, Rocío Jadraque

Colaboradores:

Esther Pérez, Óscar Manrique

Fecha de elaboración: Noviembre de 2021

Fecha de consenso e implementación: Noviembre de 2021

Fecha prevista de revisión: 3 años (o actualización previa relevante).

Nivel de aplicación: R1-R4



Índice

1. Introducción
2. Clasificaciones de la parálisis cerebral infantil
3. Comorbilidades
 - 3.1 Comorbilidades neurológicas
 - 3.2. Comorbilidades digestivas-nutricionales
 - 3.3. Comorbilidades respiratorias
 - 3.4. Otras comorbilidades asociadas
4. Tabla resumen
5. Anexos
6. Bibliografía

1. Introducción

La parálisis cerebral infantil (PCI) es considerada como una de las causas **más frecuente** de discapacidad motora en la infancia.

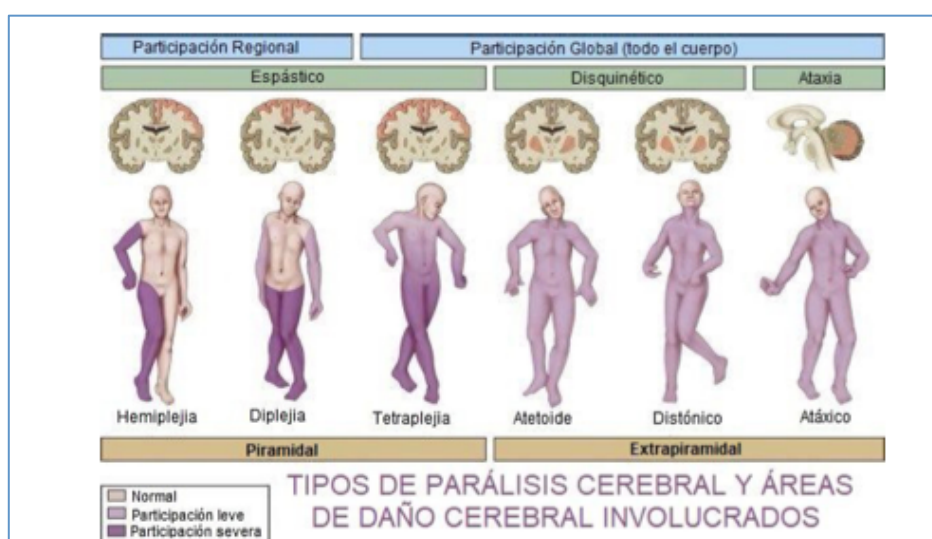
La prevalencia de esta enfermedad ha ido incrementándose en los últimos años, situándose entre **1,5-3 por cada 1.000** recién nacidos vivos en Europa, siendo mayor en recién nacidos prematuros de < 28 semanas de gestación y recién nacidos < 1.500 gramos.

Respecto a la definición, engloba a un grupo de **trastornos del desarrollo del movimiento y la postura**, causantes de la limitación de la actividad como consecuencia de una agresión no progresiva sobre un cerebro en desarrollo, ya sea en la época fetal o en los primeros años de vida. Por ello, no todo trastorno motor se puede considerar parálisis cerebral, se precisa para el diagnóstico un trastorno motor limitante en la actividad del paciente con la demostración de una lesión cerebral estable.

Sin embargo, a pesar de ser problema motor se puede acompañar de afectación en la cognición, en la comunicación, en el comportamiento ...

2. Clasificación

A nivel teórico, a partir de los **18-24 meses de edad** la sintomatología motora es más evidente y se pueden encasillar dentro de un subtipo.



Tipo espástico: La clínica es compatible con el síndrome de motoneurona superior, y la expresión variable, pudiendo ser simétrica o asimétrica o con afectación de una o más extremidades.

Tipo discinético: Se caracteriza por una fluctuación y cambio brusco del tono muscular, presencia de movimientos involuntarios y persistencia de los reflejos arcaicos. Existen dos sintomatologías más predominantes como son la coreoatetosis y la distonía.

Tipo atáxico: Inicialmente el síntoma predominante es la hipotonía y es a partir del año de edad cuando se puede evidenciar el síndrome cerebeloso completo (hipotonía, ataxia, dismetría, incoordinación).

Esta clasificación de subtipos es más categórica, ya que presenta limitaciones puesto que en ocasiones se puede superponer la clínica o pueden evolucionar en el tiempo la sintomatología.

Por otro lado, existen diferentes escalas para objetivar la gravedad de la afectación motora (grado de dependencia y funcionalidad), siendo la más empleada la clasificación **Gross Motor Function Classification System (GMFCS)**, siendo GMFCS IV y V de mayor gravedad (véase *anexo 1*).

3. Comorbilidades

Los pacientes con parálisis cerebral infantil presentan frecuentemente comorbilidades, siendo más prevalentes y de mayor gravedad en función del grado de discapacidad motora. Por ello, es importante conocerlas para mejorar el manejo multidisciplinar de estos pacientes.

3.1. Comorbilidades neurológicas

- **Epilepsia:** La prevalencia en este grupo de paciente se estima entre el 35-62% de los casos, siendo más frecuente si presentan hallazgos patológicos en las pruebas de neuroimagen y mayor afectación motora. El inicio de la clínica suele ocurrir a los 2 años de edad y generalmente, de tipo parciales debido a una lesión cerebral focal aunque pueden generalizarse.

- **Discapacidad intelectual:** Está descrita entre el 40-70% de los pacientes con parálisis cerebral. Los factores relacionados son el tipo de parálisis, sobretodo de tipo espástico, la afectación, la epilepsia, un EEG o prueba de neuroimagen alterada.

- **Trastornos del lenguaje:** Esta alteración se puede deber a una parálisis pseudobulbar, discapacidad auditiva o intelectual. Los problemas más frecuentes son la disartria (40%) y la ausencia de lenguaje verbal (25%).

- **Trastornos del movimiento:** Esta comorbilidad está presente hasta en un 40%, sobretodo en las parálisis cerebrales infantiles de tipo discinético. La distonía es la más frecuente, y se define como una contracción muscular involuntaria de los músculos agonistas y antagonistas provocando movimientos de torsión o posturas anómalas.

- **Espasticidad:** El 85% de los pacientes con parálisis cerebral presentan espasticidad, condicionando las funciones básicas de la vida diaria, causando dolor muscular crónico, espasmos y posturas distónicas. Existen escalas de medición, como la denominada Ashworth modificada (véase *anexo 2*), útil para su valoración.

- **Trastornos neuropsiquiátricos:** Presentes en el 50% de los casos, agravando los problemas comentados anteriormente, dificultando la integración del niño en su entorno.

3.2. Comorbilidades digestivas-nutricionales

Los trastornos gastrointestinales crónicos están presentes en un 80-90%, incluyendo desde trastornos nutricionales o problemas como disfagia, reflujo gastroesofágico y estreñimiento.

- **Crecimiento y nutrición:** Todo paciente con parálisis cerebral infantil debe considerarse en riesgo de malnutrición (tanto de desnutrición como de sobrepeso). Por tanto, se deben realizar revisiones periódicas cada 6-12 meses en pacientes estables y en < 2 años o con algún problema se debería de aumentar la frecuencia (las guías recomiendan cada 1-3 meses). Se debe de realizar antropometría en cada visita (véase *anexo 4*) y análisis sanguíneo con perfil nutricional periódicamente.
- **Disfagia orofaríngea:** Importante sospecharla debido a la alta prevalencia entre un 40-90% de los pacientes. Hay que valorar tanto la eficacia de la vía oral como la seguridad de la vía respiratoria, por ello se deben preguntar sobre la presencia de los signos de alarma, ya que en caso afirmativo se ha derivar a Gastroenterología pediátrica.
- **Estreñimiento:** La incidencia de este problema en los pacientes con parálisis cerebral infantil es frecuente, siendo la causa multifactorial (escasa actividad física, medicamentos anticonvulsionantes, ingesta de líquidos insuficientes ...). El manejo inicial es el tratamiento conservador habitual, y se derivará a Gastroenterología pediátrica si refractariedad.
- **Metabolismo óseo:** La densidad mineral ósea de estos pacientes está comprometida por diversos factores como la inmovilidad, baja ingesta de micronutrientes como calcio y vitamina D, desnutrición o fármacos antiepilépticos. Todo ello, se traduce en fracturas patológicas como ocurre hasta un 20%, siendo en la mayoría de los casos asintomáticas. No existe unas pautas claras sobre el manejo de este problema. Se debe realizar una encuesta dietética para comprobar la ingesta de calcio y vitamina D, siendo necesario suplementar en caso de ser insuficiente, y en pacientes con baja densidad mineral ósea (comprobada por densitometría ósea- DEXA), fragilidad

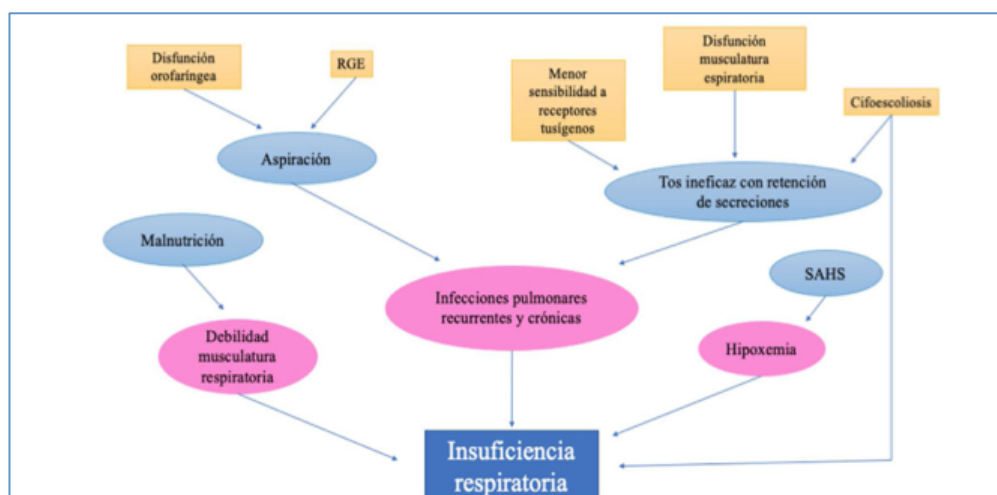
ósea u osteoporosis si está indicado suplementar con aportes orales de vitamina D y calcio.

- **Salud bucodental:** Hasta un 90% de los niños con parálisis cerebral presentan patología bucodental como caries, maloclusiones, enfermedades periodontales. Por ello, se debe realizar una revisión periódica y educación en higiene dental, siendo necesario la derivación al odontólogo si presencia de caries, flemones, gingivitis, maloclusiones.
- **Sialorrea:** La complicación está presente entre el 10-58% de los pacientes, sobretodo en los casos más graves. Por ellos, es importante valorar la magnitud del problema (se pueden emplear escalas, véase *anexo 6*) y el tratamiento (entrenamiento, tratamiento farmacológico, infiltración de toxina botulínica o cirugía) en caso necesario.

3.3. Comorbilidades respiratorias

Los problemas respiratorios son considerados una de las **principales causas de morbimortalidad** en pacientes con parálisis cerebral infantil grave.

Las causas de la insuficiencia respiratoria crónica en estos pacientes es multifactorial, como se puede observar en la siguiente imagen.



La sintomatología respiratoria se va modificando en función de la edad, siendo cada vez más prevalente. Por ello, dado que se tratan de pacientes de riesgo se deben de

realizar una serie de medidas de prevención de forma temprana, como las que se exponen a continuación.

Medidas de prevención en pacientes con riesgo de enfermedad respiratoria:

- Informar a los padres del riesgo de las comorbilidades respiratorias
- Realizar fisioterapia respiratoria para manejar las secreciones y prevenir la patología restrictiva
- Evitar la inmovilidad, realizando cambios posturales frecuentes.
- Valorar el riesgo de disfagia
- Identificar y prevenir el riesgo de aspiración
- Examinar la columna vertebral para prevenir o tratar deformidades
- Control nutricional
- Higiene dental adecuada
- Evitar la exposición al humo del tabaco
- Vigilancia ante signos de infección respiratoria, iniciando precozmente tratamiento antibiótico si precisará
- Derivar a **otorrinolaringología** ante sospecha de síndrome de apnea-hipopnea del sueño (incluso las nuevas recomendaciones recomiendan realizar una gasometría anual en situación basal).
- Vacunación anual de gripe tanto al paciente como a los familiares
- Vacunación antineumocócica (pauta mixta con la vacuna antineumocócica conjugada 13-valente y polisacárida 23) en pacientes con riesgo de broncoaspiración

Respecto a la ventilación mecánica en domicilio, destacar que aquellos pacientes con signos clínicos o analíticos de insuficiencia respiratoria crónica en ocasiones precisan de asistencia respiratoria en domicilio. Ésta puede ser empleada de manera continua o intermitente, e incluso de forma invasiva a través de traqueostomía o no invasiva.

3.4. Otras comorbilidades asociadas

- **Dolor:** Este síntoma está presente hasta en un 50-75% de los pacientes, siendo limitante hasta en un 25%. Los tipos de dolor pueden ser; somático (espasticidad, subluxación de la cadera), visceral (estreñimiento, reflujo gastroesofágico), neuropático o secundario a tratamientos. Por tanto, se debe de realizar una búsqueda activa de los factores desencadenantes y evaluación del dolor (utilizando para ello escalas como r-FLACC o NCCPC-R, *véase anexo 5*) y así seleccionar la medicación analgésica más óptima.

- **Visión:** Los problemas visuales ocurren hasta en un tercio de estos pacientes, como es el estrabismo, errores de refracción, ambliopía, defectos del campo visual y discapacidad visual cerebral. Por ello, a todo paciente con parálisis cerebral infantil se le ha de realizar una evaluación oftalmológica inicial y revisiones frecuentes.

- **Audición:** La prevalencia oscila entre 4-13%, varía en función de la series, pero sobretodo en las de tipo discinético. En estos pacientes el cribado neonatal debe realizarse tanto otoemisiones como potenciales evocados auditivos. La derivación al especialista se realizará ante signos de alerta (escasa respuesta a estímulos auditivos, respuestas comportamentales anómalas, alteración del desarrollo del lenguaje), otitis media aguda de repetición o serosa persistente.

- **Ortopedia:** Los problemas ortopédicos más frecuentes son contracturas musculares, subluxación- luxación de caderas, deformidades de pies y manos, y escoliosis progresiva. Por ello, siempre hay que estar en alerta y se ha de derivar a rehabilitación y atención temprana, y en caso de refractariedad a traumatología o incluso neurocirugía infantil.

- **Sueño:** La prevalencia de los trastornos del sueño se incrementa hasta un 25% en pacientes con parálisis cerebral infantil frente al 5% de la población

general. Esta alteración del descanso nocturno puede deberse a diferentes causas como; problemas de comportamiento, dolor crónico, hipoventilación central, hipotonía de las vías respiratorias... . El screening debe realizarse en todo los pacientes con parálisis cerebral, sobretodo cuanto mayor gravedad de la mismas ya que se correlaciona con más alteración del sueño.

- **Sistema urinario:** Importante preguntar por síntomas de vaciado vesical como consecuencia de problemas motores del músculo detrusor y de los esfínteres vesicales.
- **Piel:** Entre las alteraciones cutáneas destacan úlceras de presión o de fricción por material ortésico. También, áreas de hiperqueratosis por actividades repetidas en rehabilitación o dermatitis de pañal en el caso de pacientes incontinentes.
- **Atención psicosocial:** Se debe de realizar un apoyo social analizando la situación familiar (recursos económicos, condiciones laborables, condiciones de la vivienda ...) como a nivel psicológico (incluyendo desde el paciente hasta sus padres/cuidadores o hermanos).

4. Tabla resumen

Comorbilidades	Atención primaria	Derivación
Neurológico	Identificar problemas neurológicos	Derivación a Neurología pediátrica Si trastornos neuropsiquiátricos derivación a la Unidad de salud mental infantil
Nutrición-digestivo	Valoración antropométrica < 2 años: antes de 6 meses > 2 años: cada 6-12 meses Analítica sanguínea periódica	Derivación a Gastroenterología pediátrica si desnutrición, sospecha de disfagia, reflujo gastroesofágico o estreñimiento refractarios
Salud ósea	Encuesta dietética (6-12 meses) Suplementación si déficit de calcio o vitamina D Radiografía de columna a los 6-8 años, posteriormente cada 2 años DEXA a los 8-10 años si GMFCS IV-V o menor con factores de riesgo	Derivación a Reumatología si osteoporosis o baja densidad mineral ósea para la edad
Salud bucodental	Educación a los cuidadores Higiene dental diaria Revisiones periódica	Derivación al Odontólogo si presencia de caries, flemones, gingivitis, maloclusiones
Sialorrea	Evaluar la magnitud del problema Valorar tratamiento	

Comorbilidades	Atención primaria	Derivación
Respiratorio	Medidas de prevención	Derivación a Neumología pediátrica si neumonías recurrentes, sibilancias persistentes, sospecha de síndrome de apnea e hipopnea del sueño Derivación a Rehabilitación si atelectasias recurrentes Derivación a ORL si apneas obstructivas
Dolor	Preguntar por factores desencadenantes	
Ortopedia	Identificar contracturas, luxaciones-subluxaciones, escoliosis	Derivación siempre a Rehabilitación y Atención temprana Si refractariedad derivar a Traumatología o incluso Neurocirugía infantil
Visión		Evaluación inicial por Oftalmología Revisiones frecuentes
Audición		Derivación a ORL si signos de alerta (comentados previamente), otitis media aguda de repetición o serosa persistente
Sueño	Realizar screening a todos	
Sistema urinario	Preguntar por síntomas de vaciado vesical	
Piel	Exploración física exhaustiva	
Atención psicosocial		Derivación a trabajadora social (Atención primaria)

5. Anexos

▪ 1. Ejemplo de clasificación de afectación motora

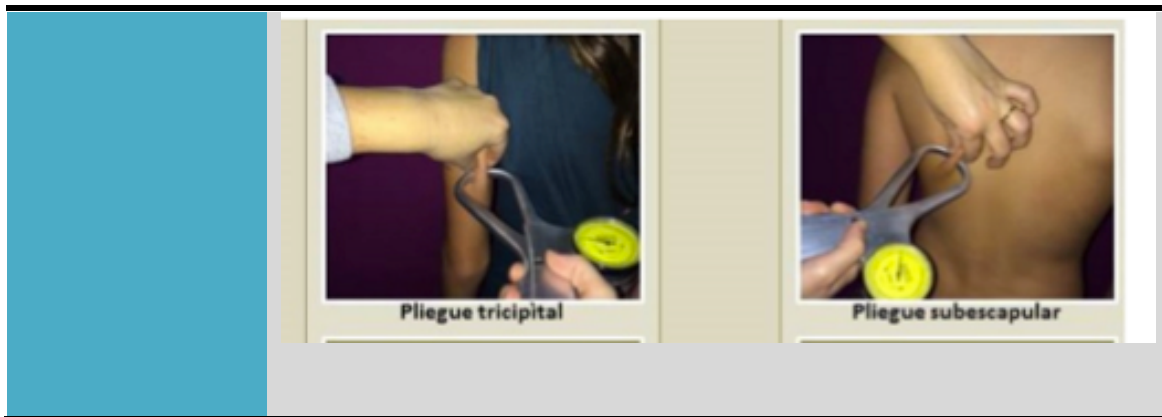
Clasificación Gross Motor Function Classification System (GMFCS)	
I	Marcha sin restricciones, pero limitada para las actividades motoras más demandantes
II	Marcha con restricciones
III	Marcha con asistencia técnica que utiliza con las manos
IV	Limitaciones para la automovilidad, puede utilizar una asistencia técnica controlada por el paciente
V	El paciente necesita ser transportado por otra persona en una silla de rueda

▪ 2. Ejemplo de escala de espasticidad

Escala de Ashworth modificada	
0	Tono muscular normal. No hay espasticidad
1	Leve incremento del tono muscular. Resistencia mínima al final del arco articular al estirar pasivamente el grupo muscular considerado
1+	Leve incremento del tono. Resistencia a la elongación en menos de la mitad del arco articular
2	Incremento del tono mayor. Resistencia a la elongación en casi todo el arco articular. Extremidad movilizable fácilmente.
3	Considerable incremento del tono. Es difícil la movilización pasiva de la extremidad
4	Hipertonía de las extremidades en flexión o en extensión (abducción, aducción, etc.)

▪ 3. Antropometría

Antropometría	
Peso	▪ Método de “doble pesada” ▪ Pesos especiales para pesar con la silla de ruedas
Talla	▪ < 2 años : se obtiene la longitud en decúbito supino sobre una tabla de medición calibrada ▪ > 2 años: estadiómetro ▪ Estimación con fórmulas a través de los segmentos corporales; como la longitud tibial, altura de rodilla, longitud de la parte superior del brazo <i>Medición de segmentos corporales</i>  The diagrams show: 1. LPSB: Longitud de la parte superior del brazo, measuring the upper arm. 2. LT: Longitud de la tibia, measuring the tibia. 3. AR: Altura de la rodilla, measuring the knee height.
Perímetro craneal	▪ Medir hasta los 2-3 años de edad
Perímetro braquial	▪ Medición del componente graso y muscular ▪ Medir en el brazo no dominante, punto medio
Pliegues cutáneos	▪ Valoración de la grasa corporal (grasa subcutánea) ▪ Pliegues cutáneo: tricipital, bicipital, subescapular y suprailíaco en el hemicuerpo no dominante



Las fórmulas para la estimación de la talla, pliegues cutáneos como los índices nutricionales están disponibles en la **aplicación nutricional seghnp** a través de este enlace: <https://www.seghnp.org/nutricional/>

- **4. Escala de sialorrea**

Escala de intensidad/frecuencia de sialorrea	
Intensidad	1. Seco: nunca saliva en exceso 2. Sialorrea leve: solamente moja los labios 3. Sialorrea moderada: moja los labios y la mandíbula 4. Sialorrea grave: moja la ropa 5. Sialorrea profusa: moja la ropa, las manos, el suelo y permanece mojado constantemente por la saliva
Frecuencia	1. Nuca saliva en exceso 2. Sialorrea ocasional: no sucede todos los días 3. Sialorrea frecuente: sucede todos los días y frecuente 4. Sialorrea constante: sucede todos los días y continuamente

- **5. Escalas de evaluación para el dolor en pacientes neurológicos**

FLACC (face, legs, activity, cry, consolability)			
Cara	Cara relajada Expresión neutra	Arruga la nariz	Mandíbula tensa
Piernas	Relajadas	Inquietas	Golpes con los pies
Actividad	Acostado y quieto	Se dobla sobre el abdomen encogiéndose las piernas	Rígido
Llanto	No llora	Se queja, gime	Llanto fuerte
Capacidad de consuelo	Satisfecho	Puede distraerse	Dificultad para consolarlo

0: no dolor; 1-2: dolor leve; 3-5: dolor moderado; 6-8: dolor intenso; 9-10: máximo dolor imaginable

Non-communicating Children's pain checklist- Revised (NCCPC-R)	
I. Expresión verbal	1. Gruñido, queja, gemido (sonido suave) 2. Llanto (sonido moderadamente fuerte) 3. Grito (sonido muy fuerte) 4. Sonido o palabra específica para mostrar dolor
II. Actitud social	5. No colaborador, irritable, infeliz 6. Aislado, menor interacción con los otros 7. Busca consuelo, acercamiento personal y corporal 8. Dificil de distraer, no es posible satisfacerle o serenarle
III. Expresión facial	9. Ceño fruncido 10. Cambio en los ojos (incluye ojos semicerrados, fruncidos o muy abiertos) 11. Puchero, baja el ángulo de la boca, sin sonrisa 12. Labios fruncidos, apretados, haciendo pucheros o temblando 13. Aprieta la mandíbula, mastica o saca la lengua
IV. Actividad	14. No se mueve, menos activo, tranquilo 15. Nervioso, agitado, inquieto
V. Cuerpo y extremidades	16. Hipotónico, flácido 17. Rígido, espástico, tenso 18. Señala o toca la zona del cuerpo que le duele 19. Protege la zona del cuerpo que le duele o no deja que se le toque 20. Retrocede, se echa hacia atrás, se aleja sensible al tacto 21. Adopta una postura para mostrar dolor
VI. Fisiología	22. Tiembla 23. Cambio de coloración, palidez 24. Suda, transpira 25. Lágrimas 26. Inspiración intensa, jadeo 27. Apnea, aguanta la respiración
VII. Alimentación y sueño	28. Come menos, falta de apetito 29. Aumento del sueño, somnoliento 30. Falta de sueño

Se trata de una escala de 30 ítems, con un valor del 0 al 3 cada uno, con una puntuación máxima de 90. Siendo dolor moderado o severo ≥ 7 . 0: nunca; 1: un poco; 2: de vez en cuando; 3: muy a menudo; NA: no aplicable

6. Bibliografía

- Peláez-Cantero MJ, Moreno-Medinilla EE, Cordon Martínez A, Gallego Gutiérrez. Abordaje integral del niño con parálisis cerebral. *An Esp Pediatr*. 2021; 95:276
- López-Suso D, Martino-alba R. El reto de la atención integral al paciente con parálisis cerebral infantil. *An Esp Pediatr*. 2021; 94:275-77
- Armero-Pedreira P, Pulido-Valdeolivas i, Gómez-Andrés D. Seguimiento en Atención Primaria del niño con parálisis cerebral. *Pediatr Integral*. 2015; 19: 548–55
- Glader L, Barkoudah E. Cerebral palsy: Clinical features and classification. UpToDate [Internet]. 2021 [cited October 2021]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/cerebral-palsy-clinical-features-and-classification/>
- Barkoudah E, Glader L. Cerebral palsy: Epidemiology, etiology, and prevention. UpToDate [Internet]. 2021 [cited October 2021]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/cerebral-palsy-epidemiology-etiology-and-prevention>
- Romano C, Van Wynckel M, Hulst J, Broekaert I, Bronsky J, Dall'Oglio L, et al. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Neurological Impairment. *JPGN*. 2017; 65: 242–64
- Gibson N, Blackmore A, Chang A, Cooper M, Jaffe A, Kong W, et al. Prevention and management of respiratory disease in young people with cerebral palsy: consensus statement. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2021; 63: 172-82
- CAV-AEP. Calendario de Vacunaciones de la Asociación Española de Pediatría. Razones y bases de las recomendaciones 2021. [Internet]. Madrid: AEP; 2021 [Consultado el dd/mm/aaaa]. Disponible en: <https://vacunasaep.org/profesionales/calendario-de-vacunaciones-de-la-aep-2021>