

Evaluación y tratamiento general del niño con PCI hospitalizado

AUTORAS

Rocío Calvo Medina

FEA de Pediatría, Unidad de neurología pediátrica HRU Málaga , Málaga , España

María José Peláez Cantero

FEA de Pediatría , Unidad de Crónicos complejos y cuidados paliativos pediátricos, HRU Málaga , Málaga , España

AUTORA DE CORRESPONDENCIA

Rocío Calvo Medina:

Email: Ro.calvo.med@gmail.com

FECHA DE PUBLICACIÓN

Abril 2022

Resumen

La parálisis cerebral infantil es una de las enfermedades más prevalentes y la causa de discapacidad más frecuente en pediatría. Los niños con parálisis cerebral tienen necesidades de atención médica complejas y a menudo requieren seguimiento por un equipo multidisciplinar con un pediatra responsable que coordine el seguimiento, que en muchos casos puede ser el pediatra internista hospitalario. Las hospitalizaciones en estos niños son frecuentes tanto programadas como urgentes

Realizamos un documento de ayuda en el abordaje de niños con parálisis cerebral durante su hospitalización. Nuestra finalidad es la de recopilar de forma ordenada los principales problemas que pueden desarrollar estos pacientes, saber como identificarlos y abordarlos en caso necesario, y establecer criterios para optimizar recursos y hacer más llevadera su estancia hospitalaria.

Palabras clave: Atención pediátrica multidisciplinar, parálisis cerebral infantil, Pediatría.

Abstract

Infantile cerebral palsy is one of the most prevalent diseases and the most frequent cause of disability in paediatrics. Children with cerebral palsy have complex health care needs and often require the care of a multidisciplinary team, with a responsible pediatrician coordinating the follow-up, which in many cases may be the hospital's pediatric internist. Hospitalizations in these children are frequent, both scheduled and urgent.

We have produced a support document intended for the care of children with cerebral palsy during their hospitalization. Our aim is to provide an ordered compilation of the main issues these patients may develop, to know how to identify and address them if necessary, and to establish criteria to optimize resources and make their hospital stay more pleasant.

Key words: Multidisciplinary paediatric care, Infantile cerebral palsy, Paediatrics.

Estructura

1. [Definición, clasificación y tablas](#)
2. [Diagnóstico y seguimiento](#)
3. [El niño con PCI en el hospital](#)
 - 3.1. [Problemas adaptativos](#)
 - 3.2. [Epilepsia en niños PCI](#)
 - 3.3. [Estado nutricional](#)
 - 3.4. [Patología infecciosa](#)
 - 3.5. [Trastorno motor](#)
 - 3.6. [Doloe](#)
 - 3.7. [Trastorno del sueño](#)
4. [La atención integral en el niño con PCI hospitalizado](#)
5. [Bibliografía](#)

1. Definición, clasificación y tablas.

1.1. DEFINICIÓN.

La parálisis cerebral (PC) es una de las enfermedades pediátricas más prevalentes y la causa más frecuente de discapacidad infantil. Engloba un grupo de trastornos permanentes (pero no invariables) del movimiento y la postura que provocan limitación de la actividad, causados por interferencias, anormalidades o lesiones cerebrales no progresivas que ocurren en el cerebro inmaduro o en desarrollo.¹

El concepto abarca un grupo de pacientes muy heterogéneo. 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. Esto obliga a controles periódicos, y a la participación de diferentes especialistas en el seguimiento de los pacientes.

El diagnóstico es clínico y difícil de emitir antes de 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. La intervención debe hacerse a varios niveles desde proteger de deformidades óseas y daño articular mediante el control y tratamiento de la espasticidad, mejorar de la independencia mediante terapia ocupacional y adaptar el entorno 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 59/1000².

En muchas ocasiones no se puede distinguir una noxa única que provoque la lesión. Un porcentaje de las causas podrían ser prevenibles y tratables.(figura 1).

Figura 1. Factores de riesgo de PCI	
<p>1. FACTORES PRENATALES (70%)</p> <p>Factores maternos Alteraciones la coagulación, enfermedades autoinmunes, HTA, Infección intrauterina, Traumatismo, sustancias tóxicas, disfunción tiroidea</p> <p>Alteraciones de la placenta Trombosis en el lado materno, trombosis en el lado fetal, Cambios vasculares crónicos, Infección.</p>	<p>2. FACTORES PERINATALES (15%) Prematuridad, bajo peso Fiebre materna durante el parto, Infección SNC o sistémica Hipoglucemia mantenida, hiperbilirrubinemia Hemorragia intracraneal Encefalopatía hipóxico-isquémica Traumatismo, cirugía cardíaca, ECMO</p> <p>3. FACTORES POSTNATALES (5%) Infecciones (meningitis, encefalitis) Traumatismo craneal Estatus convulsivo</p>

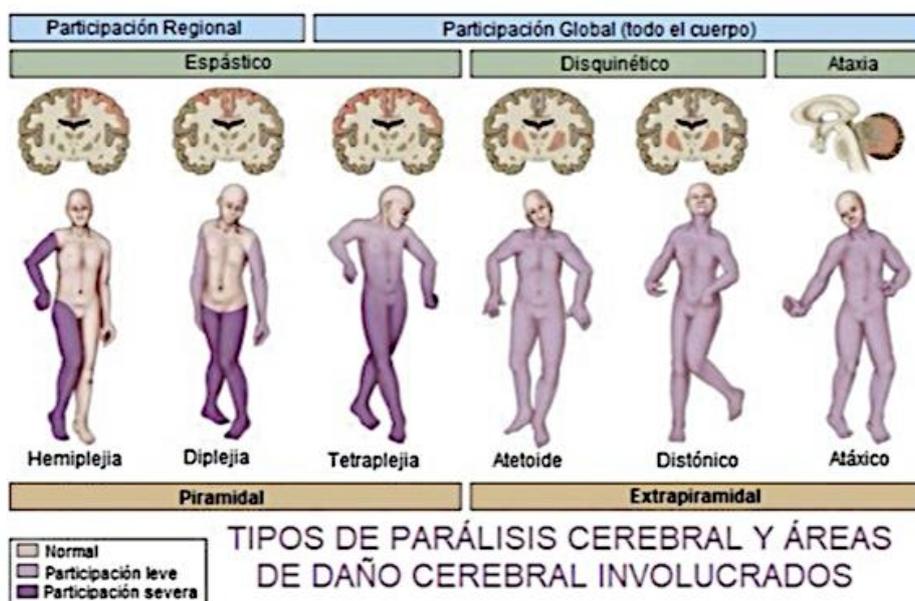
<p>Factores fetales Gestación múltiple, Retraso crecimiento intrauterino Poli hidramnios, hidrops fetalis, malformaciones.</p>	<p>Parada cardio-respiratoria Intoxicación Deshidratación grave</p>
---	---

Con respecto a la supervivencia de estos pacientes la expectativa de vida parece tener solo 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 importancia³.

1.3. CLASIFICACIÓN.

Se proponen diversos sistemas de clasificación pero ninguno es internacionalmente aceptado. Las clasificaciones clásicas se relacionan con el área corporal afecta o el tipo de síntomas motores(figura 2)⁴. Actualmente se preconiza la clasificación según la gravedad de la afectación motora que es más útil para decidir las necesidades específicas de estos pacientes⁵.

Figura 2 . tipos de parálisis cerebral (PC) y áreas cerebrales involucradas.



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. 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.(Figura 3)

Figura 3- Clasificaciones funcionales para parálisis cerebral (PC).

	GMFCS	MACS	CFCS
I	Marcha sin restricciones, pero limitada para las actividades motoras más demandantes	Utiliza objetos con facilidad y con éxito	Envía y recibe información eficaz y eficientemente con personas conocidas y desconocidas
II	Marcha con restricciones	Utiliza la mayoría de los objetos, pero con una calidad del movimiento reducida o con menor velocidad en la realización	Envía y recibe información de forma eficaz, pero de forma más lenta con conocidos y desconocidos
III	Marcha con asistencia técnica que utiliza con las manos	Utiliza los objetos con dificultad necesitando ayuda en la preparación o realización de actividades	Envía y recibe información de manera eficaz solo con personas conocidas
IV	Limitaciones para la automovilidad, puede utilizar una asistencia técnica controlada por el paciente	Manipulación limitada a una selección de objetos en un entorno adaptado	Envía o recibe información de manera inconsistente con personas conocidas
V	El paciente necesita ser transportado por otra persona en una silla de ruedas	No maneja objetos o tiene limitaciones muy importantes para realizar actividades simples	Casi nunca envía o recibe información

2. Diagnóstico y seguimiento.

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. 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 cerebral puede ser útil en el neonato pero la resonancia magnética es la técnica que proporciona un mayor detalle anatómico (nivel A evidencia en pruebas a realizar) ; puede poner en evidencia disgenesias corticales, cambios de señal en la sustancia blanca, etc.

Otras técnicas pueden aportar información desde la neuroimagen funcional: 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. Los potenciales evocados visuales o auditivos nos permiten valorar trastornos asociados en el sensorio que pueden limitar aun más la calidad de vida del paciente

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 epileptógenos (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).

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.

A nivel de la Hospitalización estos problemas pueden interferir en la relación con el paciente y la familia. La capacidad del paciente de indicarnos el grado de dolor o comunicarnos síntomas puede estar limitada 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.

Discapacidad intelectual: La incidencia de discapacidad intelectual o Coeficiente Intelectual (CI) < 70 se ha situado en un rango del 30% al 50% en pacientes con PC. La PC explica entre el 10% y el 20% de los casos con retraso mental en el total de la población infantil. ⁽⁷⁾.

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 PC es la disartria, también se puede afectar el proceso normal de adquisición de la función lingüística.

Problemas visuales: Las alteraciones visuales se detectaron en un 40-70% de los casos. 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. Estrabismo (51,9%), alteración en agudeza visual (70%). El subtipo de PC que presenta un mayor porcentaje de alteraciones cerebrales de la visión es la tetraplejia (47%) mientras que el porcentaje menor se observa en las diplejías (17%) y hemiplejías (11%) ⁶.

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. Los signos de alerta en este caso son: escasa respuesta a estímulos auditivos, respuestas comportamentales anómalas, alteración del desarrollo del lenguaje

Los problemas neuropsiquiátricos aparecen en más del 50%⁸; entre los más frecuentes encontramos trastornos emocionales, problemas de conducta y en la interacción social, hiperactividad y falta de atención que, añadidos a los factores anteriores, agravan los posibles problemas de adaptación y comunicación durante el ingreso.

3.2. EPILEPSIA.

La epilepsia es desarrollada por entre el 35 y el 62% de los niños con PC y ha sido considerada como un indicador de su gravedad⁹. La incidencia de la epilepsia se sitúa entre el 28% y el 42%, llegando en algunas series hasta el 90%. 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. Es más frecuente en el grupo de niños con neuroimagen alterada (en lesiones focales cercanas a la corteza y asociadas a ACV isquémicos y ganglios basales) y mayor afectación motora (mayor en tetraplejías)

También existen casos de debut tardío de epilepsia sobretodo en pacientes con eventos isquémicos y que en los que presentaron crisis neonatales. Esta epilepsia sintomática remota puede debutar durante toda la infancia.

Es importante subrayar la importancia en estos pacientes de los episodios paroxísticos de origen no epiléptico y los trastornos del movimiento (disfonía, corea, atetosis y balismo presentes en el 40% de las PC). Estos 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 y mioclonías del sueño.

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. Estos eventos se asocian a lesiones cerebrales saculares extensas, generalmente unilaterales, siendo más frecuentes en pacientes con hemiparesia congénita y discapacidad intelectual. Son generalmente refractarias a los fármacos antiepilépticos y exigen generalmente el uso de benzodiazepinas cuando suponen una situación desagradable para el paciente.

En muchos casos, el posible debut de epilepsia es motivo de ingresos en pacientes con PC. La realización de un EEG y la observación de los eventos durante la hospitalización estaría indicada ante la sospecha de crisis en estos pacientes más susceptibles. En este grupo de pacientes el estatus epiléptico es más frecuente (14-47% de niños con PC y epilepsia) por lo que las crisis se deben tratar de forma precoz cuando se diagnostican. El seguimiento de epilepsia y su enfoque durante el ingreso por otros motivos en pacientes con PC no difiere del de otros pacientes epilépticos. Hay un **buen control clínico** en más del 70 % de los casos y en más de la mitad de estos es suficiente el tratamiento 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. 10

Con respecto a la posibilidad de retirada de tratamiento antiepiléptico en estos pacientes se han realizado estudios que demuestran que el riesgo de recurrencia tras retirada de medicación 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 antiepiléptico en estos pacientes la posible interacción con otras medicaciones que precise 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 DIGESTIVOS.

Están presentes en casi el 90% de los pacientes con PC en mayor o menor medida ⁽¹¹⁾. Los relacionados con la nutrición y el crecimiento tiene un origen multifactorial y hacen que al menos un tercio de los niños con PC tengan un peso para la edad por debajo del percentil 25, mientras un 7-9% se puede considerar obeso. Esto tiene relevancia en la hospitalización del paciente ya que habrá que vigilar optimizar los recursos para asegurar una nutrición adecuada. Para calcular las necesidades energéticas podemos usar la ecuación de Schofield, al igual que en la población general, aunque hay que tener en cuenta que los niños que dependen de silla de ruedas pueden presentar un gasto energético del 70% de la población sana.

La disfagia (40-90% de las PC dependiendo de las series) nos obliga a tener claro en el ingreso si la vía oral es eficaz y segura. Debemos por ello incluir preguntas como tiempo de ingesta (considerar posible alarma tiempos mayores a 30 min) o presencia de tos, cianosis, sudoración o disnea durante la alimentación.

El RGE tiene una etiología multifactorial: alteraciones de la postura, dismotilidad neurológica con aumento de relajaciones transitorias de esfínter esofágico inferior y aumento de la presión abdominal secundario a espasticidad y escoliosis. Las hospitalizaciones pueden agravarlo. Debemos sospecharlo ante la presencia de síntomas como rechazo de la ingesta, vómitos, sialorrea, complicaciones respiratorias u otros síntomas inespecíficos como irritabilidad, anemia o alteraciones dentales. Medidas físicas como espesantes y posición semiincorporada o los inhibidores de la bomba de protones deben considerarse en el ingreso.

El estreñimiento habitual de estos pacientes también se agrava en situaciones de inmovilización durante el ingreso. Vigilar las deposiciones, desimpactar y tratamiento dietético durante el ingreso puede ser necesario.

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. 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. 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.

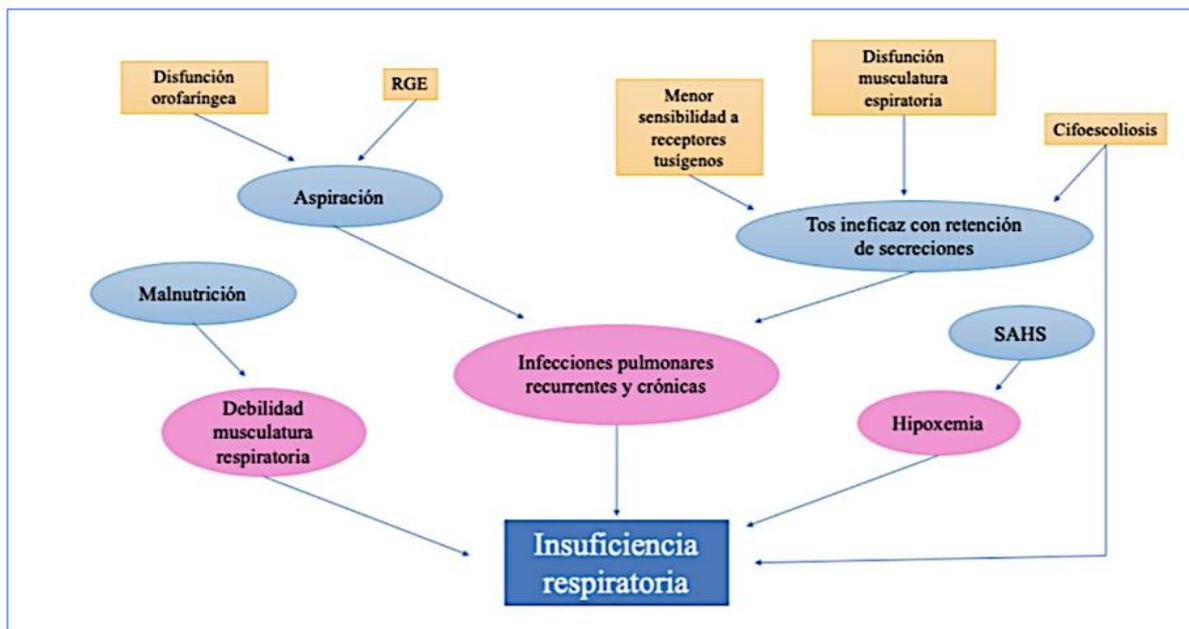
Los problemas respiratorios y la prematuridad son, con diferencia, los motivos de primer ingreso más frecuentes entre estos niños. Durante los primeros años de vida, los problemas respiratorios siguen siendo la causa individual más frecuente de la primera hospitalización postnatal y de los reingresos.

El **compromiso respiratorio** 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 (figura 4)

El asma se diagnostica en exceso y es sobretratado por asociarse con sibilancias por lo general debido a otras etiologías

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.

Figura 4: Factores implicados en la Insuficiencia respiratoria del niño con PC. RGE: reflujo gastroesofágico; SAHS: síndrome de apnea-hipopnea del sueño (adaptado¹²)



3.5. TRASTORNO MOTOR Y ORTOPÉDICO.

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. Durante el ingreso mantener la vigilancia en estos aspectos va a permitir:

- Impedir el desarrollo de contracturas y deformidades de las extremidades y columna.
- Suprimir movimientos anormales y promover una función motora óptima
- mantener ciertas articulaciones en posición neutra mediante utilización de férulas para evitar contracturas
- evitar el dolor asociado a la inmovilización durante la hospitalización

La espasticidad es una de las causas principales de dolor y complicaciones en estos pacientes. El tratamiento se puede enfocar a diferentes niveles progresivos en complejidad.

Tratamiento farmacológico

El tratamiento farmacológico se usa para cuadros generalizados de espasticidad moderada. Puede usarse por vía oral o mediante técnicas invasivas (baclofeno en bomba de infusión o toxina botulínica intramuscular, esta última para tratamiento focal) El objetivo es reducir la excitabilidad refleja espinal, reduciendo la liberación de neurotransmisores excitadores o potenciando la actividad de los inhibidores. Es recomendable usarlo en monoterapia con dosis bajas aumentando según tolerancia. Son fármacos con frecuentes efectos sistémicos que obligan a retirada o reducción de dosis: Baclofeno, clonazepam, tizanidina. (figura 5)

La inyección de bloqueantes neuromusculares con 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. 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. Aproximadamente el 10% 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 precisa un programa rehabilitador intenso posterior. Las complicaciones más frecuentes implican 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.

La **administración de Baclofeno intratecal** logra niveles del fármaco 100 veces mayor a nivel de la diana terapéutica que con la administración oral. 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 o fallo de bomba que requiere un protocolo de deshabitación. La pérdida de la inhibición gabaérgica produce síntomas excitatorios (aumento de espasticidad, hiperexcitabilidad) El tratamiento consiste en Benzodiazepinas IV, infusión de propofol, dantrolene y reprogramación de la bomba. 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.

Tratamiento quirúrgico

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. No requiere inmovilización con yesos o férulas y la persona puede continuar con sus sesiones de rehabilitación pocos días después de la cirugía.

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.

Tratamiento traumatológico

Intervenciones ortopédicas dirigidas al alivio y prevención de la deformidad y la maximización de la función. 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. En ocasiones también es necesaria la cirugía paliativa en pacientes muy afectados.

3.6. SALUD ÓSEA.

Entre el 12-26% de los niños con PC presentan fracturas(13), sobre todo del fémur distal. Existen diferentes factores de riesgo : escasa ingesta de calcio y vitamina D, escasa exposición solar, severidad de la PC en relación al GMFCS, pobre arquitectura ósea, inmovilización, medicación crónica. Todo esto conlleva implicaciones a la hora de manipulación durante la hospitalización.

3.7. DOLOR.

El tratamiento del dolor en estos pacientes es un verdadero desafío por la falta de comunicación en muchos casos, las escasas herramientas de medición y la falta de exploración por parte de los profesionales en la anamnesis. Para la evaluación del dolor puede ser útil r-FLACC32 por su facilidad de uso y sus cualidades pragmáticas⁽¹⁴⁾.

Además del dolor asociado a los motivos de la hospitalización pueden presentar varias fuentes de dolor. Se debe realizar una evaluación integral y en ausencia de causa identificable de dolor considerar realizar una prueba de enfoque escalonado y analgesia (paracetamol o ibuprofeno) para el dolor leve/moderado ¹⁵.

3.8. TRASTORNO DEL SUEÑO.

Los principales trastornos del sueño en niños con PC son las dificultades para conciliar, el despertar matutino difícil, las pesadillas y la ansiedad ¹⁶. Estos se incrementan durante las hospitalizaciones, asociados a trastornos respiratorios, necesidad de reposicionamiento debido a la inmovilidad, convulsiones, dolor, efectos secundarios de fármacos, etc.

En cuanto al abordaje, la higiene del sueño es el pilar fundamental. Si no se encuentra una causa tratable, se puede considerar una prueba de melatonina en particular para problemas para conciliar el sueño, evitando ofrecer medicamentos sedantes de forma habitual.

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 colaboración entre los servicios ambulatorios y los de 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. Las reacciones que en general se producen en cualquier niño hospitalizado por la propia experiencia de la hospitalización se ven potenciadas en los niños con PC por la mayor frecuencia y duración de las mismas y por las condiciones propias de la patología de base. La presencia de trastornos psicossomáticos y comportamentales, alteraciones del sueño, regresión a nivel de comportamiento pueden verse con más intensidad en estos niños. La pérdida habilidades sociales o de aprendizaje, tendencia a aislamiento y miedos pueden aparecer también en estos pacientes que ya presentan de base algunos de estos síntomas. Es necesario establecer un plan de atención al paciente con PC hospitalizado ya que 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 global.

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.

- 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.
- 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, fisioterapia) 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.

Figura 5: fármacos más usados en niños con PC en relación con problema de base y dosificación ⁽¹⁸⁾.

Trastorno del movimiento	
Trihexifenidilo	Inicio: 1 mg/día en 2 dosis, incrementos de 1 mg por semana hasta alcanzar la dosis efectiva, o hasta que aparezcan efectos secundarios. Dosis altas (> 10 mg/día) se pueden administrar en 4 dosis/día. Máx. 2 mg/kg/día o 70 mg/día
Carbidopa-levodopa	Inicio: 1 mg/kg/día en 3-4 dosis, aumento progresivo semanal (0,5-1 mg/kg) hasta máx. 10 mg/kg/día. No se suelen utilizar dosis mayores a 4-5 mg/kg/día en PC
Espasticidad	
Baclofeno	<i>0,75-2 mg/kg/día, repartidos en 3-4 tomas. Administrar siempre de forma progresiva hasta alcanzar:</i> 1-2 años: 10-20 mg/día en 4 tomas (máx. 40 mg/día) 2-6 años: 20-30 mg/día (máx. 60 mg/día) > 6 años: 30-60 mg/día en 4 tomas (máx. 120 mg/día)
Clonazepam	Mayores de 6 meses-10 años o 30 kg: dosis inicial: 0,01-0,03 mg/kg/día, divididos en 2 o 3 dosis. Aumentar lentamente 0,25-0,5 mg/semana hasta 0,1 mg/kg/día. Dosis máxima 0,2 mg/kg/día > 10 años: dosis inicial de 1-1,5 mg/día, divididos en 2 o 3 tomas. Se puede aumentar en 0,25-0,5 mg de forma semanal hasta que se alcance la dosis de mantenimiento individual. Dosis máxima 20 mg/día
Tizanidina	<i>0,1-0,2 mg/kg/día, repartidos en 2 o 3 tomas. Como dosis general de inicio se recomienda:</i> 18 meses-7 años: 1 mg/día en dosis nocturna 7-12 años: 2 mg/día en una o 2 dosis > 12 años: dosificación similar al adulto iniciándose con 4 mg/día en 2 tomas (dosis máxima 36 mg/día)
Reflujo gastroesofágico	
Omeprazol	0,6-3,5 mg/kg/día
Baclofeno	0,7 mg/kg/día. Considerar si espasticidad asociada
Estreñimiento	
Polietilenglicol	Desimpactación inicial: 1,5 mg/kg/día en una o 2 dosis Mantenimiento: 0,8 mg/kg/día en una o 2 dosis
Lactulosa	1-2 ml/kg/día en una o 2 dosis
Salud ósea	
Calcio	1-3 años: 500 mg/día 4-8 años: 800 mg/día > 8 años-hasta los 18 años: 1.300 mg/día
Vitamina D	Menores de un año: 800 UI-1000 UI Mayores de un año: 800 UI-4000 UI
Disfunción vesical	
Oxibutinina	0,1-0,4 mg/kg/día (máximo 15 mg/día)
Desmopresina	120-240 µg/día 30 min antes de acostarse

Sialorrea	
Bromuro de glicopirronio	1 mes-17 años: dosis inicial 0,02 mg/kg cada 12 h. Si respuesta escasa, puede pautarse cada 6-8 h. Posteriormente, se puede aumentar 0,02 mg/kg/dosis hasta 0,1 mg/kg/dosis. Dosis máxima: 0,1 mg/kg/dosis o 2 mg/dosis
Escopolamina	Aplicar el parche debajo o detrás de la oreja. Primera semana: ¼ parche, segunda semana: ½ parche, tercera semana: ¾ parche, cuarta semana: parche entero. Cambiar cada 3 días alternando de oreja: Neonatos > 32 semanas-2 años: ¼ parche cada 72 h 3-9 años: ½ parche cada 72 h > 10 años: 1 parche cada 72 h
Trihexifenidilo	Inicio: 0,1 mg/kg/día en 3 dosis, si escaso efecto, aumento progresivo semanal hasta 0,5 mg/kg/día (dosis máx. 10 mg/día)
Problemas del sueño	
Melatonina	3-15 mg/día
Lorazepam	0,05-0,1 mg/kg/dosis (máximo 2-4 mg/dosis)
Zolpidem	Mayores de 2 años: 0,25 mg/kg/día (máximo 5-10 mg)

6. Bibliografía.

- 1) Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N, Dan B, et al. Proposed definition and classification of cerebral palsy, April 2005. *Dev Med Child Neurol.* 2005;47:571-6.
- 2) 2-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.
- 3) 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
- 4) TIPOS-DE-PC.jpg (585x379) [Internet] [consultado 21 Jul 2020]. Disponible en: <https://efisiopediatric.com/wp-content/uploads/2018/07/TIPOS-DE-PC.jpg>.
- 5) Paulson A, Vargus-Adams J. Overview of four functional classification systems commonly used in cerebral palsy. *Child Basel Switz.* 2017;4(4.).
- 6) Plaza CMS. Valoración funcional de la visión en niños con deficiencia visual cerebral. *Int J Dev Educ Psychol.* 2018;3: 137-46
- 7) Carlsson M, Olsson I, Hagberg G, Beckung E. Behaviour in children with cerebral palsy with and without epilepsy. *Dev Med Child Neurol.* 2008;50:784-9
- 8) Carlsson M, Olsson I, Hagberg G, Beckung E. Behaviour in children with cerebral palsy with and without epilepsy. *Dev Med Child Neurol.* 2008;50:784-9.
- 9) 9-El Tantawi NT, Abd Elmegid DS, Atef E. Seizure outcome and epilepsy patterns in patients with cerebral palsy. *Seizure.* 2019;65:166-71.
- 10) Sociedad andaluza de epilepsia .guía andaluza de epilepsia 2019.ed. EMISA. www.guiasade.com
- 11) Quitadamo P, Thapar N, Staiano A, Borrelli O. Gastrointestinal and nutritional problems in neurologically impaired children. *Eur J Paediatr Neurol.* 2016;20:810-5.
- 12) Proesmans M. Respiratory illness in children with disability: A serious problem? *Breathe (Sheff).* 2016;12:e97-103.
- 13) Ozel S, Switzer L, Macintosh A, Fehlings D. Informing evidence-based clinical practice guidelines for children with cerebral palsy at risk of osteoporosis: an update. *Dev Med Child Neurol.* 2016;58:918-23.
- 14) Malviya S, Voepel-Lewis T, Burke C, Merkel S, Tait AR. The revised FLACC observational pain tool: improved reliability and validity for pain assessment in children with cognitive impairment. *Paediatr Anaesth.* 2006;16:258-65.
- 15) National Guideline Alliance (UK). Cerebral palsy in under 25s: Assessment and management [Internet]. London: National Institute for Health and Care Excellence (UK); 2017 [consultado 1 Jan 2022]. (National Institute for Health and Care Excellence: Clinical Guidelines). Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK419326/>.

- 16) Lélis AL, Cardoso MV, Hall WA. Sleep disorders in children with cerebral palsy: An integrative review. *Sleep Med Rev.* 2016;30:63-71
- 17) Hauer J, Houtrow AJ. Section on Hospice and Palliative Medicine Council on children with disabilities. Pain assessment and treatment in children with significant impairment of the central nervous system. *Pediatrics.* 2017;139.
- 18) Peláez Cantero MJ , Moreno Medinilla EE, Cordon Martínez A, Gallego Gutierrez S. Abordaje integral del niño con parálisis cerebral. *Anal ped* 95 (2021) 276.e1-276.e11