



ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA

Abordaje integral del niño con parálisis cerebral



María José Peláez Cantero^{a,*}, Esther Eugenia Moreno Medinilla^b, Ana Cordón Martínez^a y Silvia Gallego Gutiérrez^c

^a Unidad de Crónicos complejos y Cuidados Paliativos pediátricos, Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga, España

^b CS Las Lagunas (Mijas), Distrito Costa del Sol, Málaga, España

^c CS Palma-Palmilla, Distrito Málaga-Guadalhorce, Málaga, España

Recibido el 29 de abril de 2021; aceptado el 31 de julio de 2021

Disponible en Internet el 27 de agosto de 2021

PALABRAS CLAVE

Abordaje integral;
Atención
multidisciplinar;
Parálisis cerebral
infantil;
Pediatria

KEYWORDS

Comprehensive
approach;
Multidisciplinary
care;
Infantile cerebral
palsy;
Paediatrics

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 atención por un equipo multidisciplinar, sin embargo, en muchas ocasiones no existe la figura de un pediatra responsable que coordine todo el seguimiento.

Realizamos un documento de ayuda en el abordaje de niños con parálisis cerebral dirigido a pediatras que sean coordinadores en la atención de estos pacientes. Nuestra finalidad es la de recopilar de forma ordenada los principales problemas que pueden desarrollar estos pacientes, saber cómo identificarlos y abordarlos en caso necesario, y establecer criterios para la derivación de estos pacientes a otros especialistas.

© 2021 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Comprehensive approach to children with cerebral palsy

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. However, in many cases there is no paediatrician with overall responsibility for coordinating follow-up.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pelaez_mariajose@hotmail.com (M.J. Peláez Cantero).

We have produced a support document intended for paediatricians coordinating the care of children with cerebral palsy. 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 for referring these patients to other specialists.

© 2021 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

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, anomalías o lesiones cerebrales no progresivas que ocurren en el cerebro inmaduro o en desarrollo¹. Aunque la definición de PC ha ido cambiando a lo largo del tiempo², el diagnóstico sigue siendo clínico: evidencia de un trastorno motor que produce limitaciones en la actividad junto con la demostración de una lesión cerebral estable. Se suele realizar a partir de los 2 años, aunque la mayoría de los registros no incluyen el diagnóstico hasta los 4-5 años¹. En este concepto de PC se engloba un grupo de pacientes muy heterogéneo (fig. 1³). Para valorar de forma objetiva el grado de dependencia y la funcionalidad de los niños con PC se utilizan diferentes escalas⁴ (tabla 1).

La prevalencia es de 1,5-3 por cada 1.000 recién nacidos vivos⁵, siendo mayor en recién nacidos prematuros de < 28 semanas (111,8/1.000 recién nacidos vivos) y recién nacidos < 1.500 g (59,2/1.000 recién nacidos vivos)⁵.

Los niños con PC tienen necesidades de atención médica complejas y a menudo requieren atención por un equipo multidisciplinar, ya que además de los problemas neurológicos asocian otros trastornos que serán más frecuentes a mayor grado de afectación de la PC y que van a ser claves en la estimación de la esperanza de vida⁶. Esto muchas veces es complicado de gestionar para las familias, quienes en ocasiones no identifican un médico responsable y acuden a múltiples citas hospitalarias, lo que les hace mostrarse insatisfechas con la atención recibida⁷.

Por todo lo anterior, resulta imprescindible la figura de un médico responsable, «profesional que tiene a su cargo coordinar la información y la asistencia sanitaria del paciente o usuario, con el carácter de interlocutor principal del mismo en todo lo referente a su atención e información durante el proceso asistencial, sin perjuicio de las obligaciones de otros profesionales que participan en las actuaciones asistenciales»⁸.

Material

Elaboración de una guía en nuestro medio para la atención integral del niño con PC con afectación leve-moderada dirigida a los pediatras de Atención Primaria que coordinan el

seguimiento de estos niños. Los objetivos de esta guía son realizar una propuesta de seguimiento de los principales problemas asociados a la PC GMFCS I-III con función motora conservada, indicar los fármacos más empleados según los problemas (tabla 2) y establecer criterios para la derivación de estos pacientes a otros especialistas (tabla 3).

Resultados

Problemas neurológicos

La epilepsia, desarrollada entre el 35 y el 62% de los niños con PC⁹, es más frecuente en los niños con hallazgos patológicos en la neuroimagen y mayor afectación motora. Los episodios paroxísticos de origen no epiléptico, así como algunos de los trastornos del movimiento, pueden crear confusión y fallos de tratamiento. La realización de un EEG estaría indicada ante la sospecha de crisis de posible origen epiléptico. 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. El seguimiento de la epilepsia no difiere del de otros pacientes, pero en las revisiones sucesivas siempre debemos preguntar por la aparición de crisis o episodios «nuevos», «diferentes», repetidos, movimientos incontrolados, etc., para detectar una posible epilepsia que pueda pasar desapercibida a los padres. Los vídeos pueden ser de gran ayuda para conocer la semiología de los mismos y valorar la indicación de EEG.

La discapacidad intelectual (DI), presente entre el 40 y el 70%¹⁰, se encuentra fuertemente asociada al tipo de PC (mayor DI en PC espástica que discinética, en cuadriplejía mayor que hemiplejía), a la presencia de epilepsia, a un EEG o a un estudio de neuroimagen anormal.

Los trastornos del lenguaje más frecuentes son la disartria en el 40% y la ausencia de lenguaje verbal en el 25%¹¹. Además, también pueden presentar dificultades en otras áreas de la comunicación, como el desarrollo de gestos y de expresión facial, la adquisición del lenguaje receptivo y expresivo, y la producción de la voz. Debe abordarse de forma individualizada y precoz (idealmente antes de los 2 años) en todos los niños con riesgo de presentar PC.

Los problemas neuropsiquiátricos aparecen en más del 50%¹²; 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 problemas escolares y adaptativos. Todo ello provoca gran angustia y dificulta la

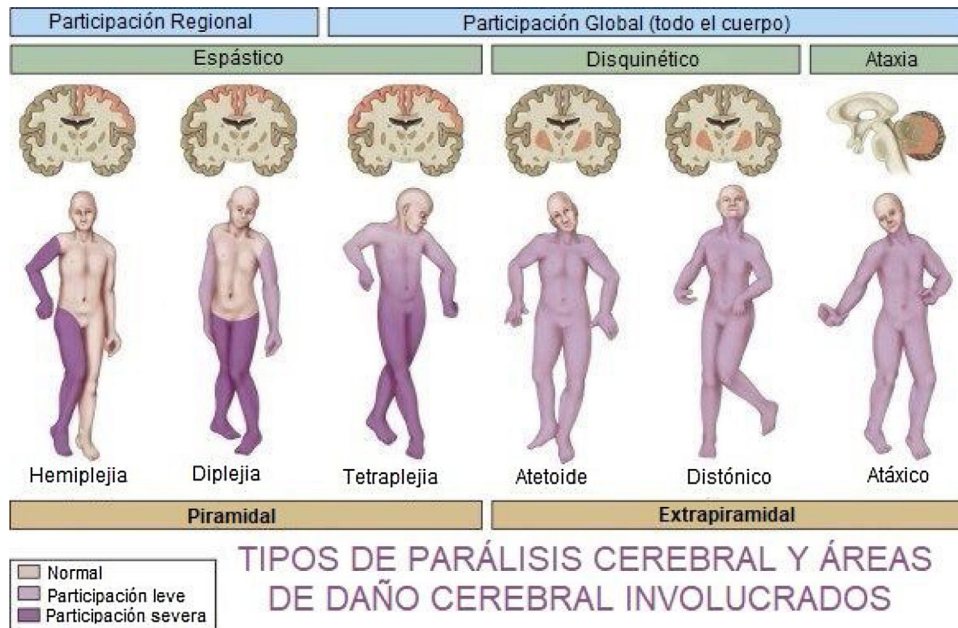


Figura 1 Tipos de PC y áreas de daño cerebral involucrados.

Tabla 1 Escalas de valoración de grado de dependencia y funcionalidad en la 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

integración del niño en su entorno, por lo que es de gran importancia identificarlos, no infravalorarlos y ofrecer los recursos que puedan necesitar. El seguimiento por el equipo de orientación escolar, la adaptación del nivel a las necesidades del niño, así como el apoyo de logopeda o profesor de audición y lenguaje (AL) y profesor de pedagogía terapéutica (PT), resultan indispensables en este grupo de pacientes. Son niños más susceptibles de sufrir bullying o acoso escolar, por lo que se debe estar pendiente de las señales de alerta del mismo.

Los trastornos del movimiento (disonía, corea, atetosis y balismo), descritos hasta en un 40%¹³, son más frecuentes

en la PC discinética y a menudo aparecen en combinación con espasticidad. Producen mucha afectación funcional ya que pueden interferir y dificultar, o incluso imposibilitar, la realización de las actividades de la vida diaria (AVD), además de poder causar dolor. El más frecuente es la distonía; se caracteriza por contracciones musculares involuntarias, sostenidas o intermitentes, que causan movimientos de torsión o posturas anómalas que se producen por la contracción muscular simultánea de músculos agonistas y antagonistas. La terapia física es la piedra angular del tratamiento. El tratamiento médico con trihexifenidilo se suele utilizar como primera opción terapéutica.

Tabla 2 Fármacos más usados en niños con PC según el problema de base y su dosificación

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

Tabla 2 (continuación)

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)

La espasticidad estará presente en el 85% de los niños diagnosticados de PC¹⁴ y va a dar lugar a problemas funcionales en las AVD (marcha, alimentación, higiene, vestido), además de poder causar dolor muscular, espasmos y posturas distónicas. En ocasiones la espasticidad puede resultar beneficiosa, ya que un tono muscular aumentado en miembros inferiores ayuda a mantener la bipedestación, lo que contribuye a preservar la masa muscular y la densidad ósea. La espasticidad se puede medir con las escalas de Ashworth modificada y Tardieu (tabla 4). El abordaje de la espasticidad debe ser individualizado y los objetivos han de consensuarse con el paciente y el cuidador, con unas expectativas realistas. La finalidad puede ser optimizar la funcionalidad, favorecer la higiene, disminuir el dolor o prevenir complicaciones en un intento por mejorar la calidad de vida del niño y su familia. El pediatra coordinador debe conocer las diferentes opciones terapéuticas: no farmacológicas como fisioterapia, terapia ocupacional y ayudas técnicas, farmacológicas orales como el baclofeno (de elección en la espasticidad generalizada) o de administración parenteral con efecto local como la toxina botulínica y el tratamiento quirúrgico.

Problemas ortopédicos

Derivados en su mayoría de la espasticidad, que origina contracturas musculares fijas que llevan a deformidades osteoarticulares (pulgar incluido, flexo de muñeca y de codo, escoliosis, desplazamiento/luxación de cadera, pie equino) que empeoran la situación clínica del niño pudiendo necesitar cirugía ortopédica¹⁵.

Problemas digestivos

Los trastornos gastrointestinales crónicos van a estar presentes en un 80-90% de los pacientes¹⁶, entre ellos los más importantes son, por un lado, los problemas relacionados con la nutrición y el crecimiento, y, por el otro, los

principales trastornos gastrointestinales asociados: disfagia, reflujo gastroesofágico (RGE) y estreñimiento¹⁷.

La malnutrición en el niño afectado de parálisis cerebral tiene un origen multifactorial y está descrita en un 60-90% de los pacientes. Los factores implicados en la desnutrición son la escasa ingesta, déficit de micronutrientes y raramente aumento de necesidades. 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 va a estar presente en torno a un 40-90% de los niños con PC¹⁸. El desarrollo de las habilidades motoras orales depende de la maduración neurológica y requiere la coordinación de grupos musculares que se encuentran bajo el control de nervios craneales, tronco encefálico y corteza cerebral. Estos niños van a presentar succión débil, incoordinación en la succión-deglución, cierre ineficiente de labios y masticación ineficaz que conlleva en muchos casos aumento del tiempo de ingesta y en algunos un inadecuado aporte calórico, responsable de la malnutrición. Por otra parte, la disfunción orofaríngea conlleva riesgo de aspiración broncopulmonar de contenido alimentario, con empeoramiento del estado respiratorio del paciente. Es por ello que resulta de vital importancia valorar 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. Está presente casi en la mitad de los niños con PC y 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. En casos leves

Tabla 3 Propuesta de seguimiento, pruebas complementarias y derivación a especialistas

	Seguimiento por el pediatra coordinador	Pruebas complementarias	Derivación a especialistas	
			Siempre	Según evolución
Problemas neurológicos	Identificar crisis epilépticas, discapacidad intelectual, problemas neuropsiquiátricos, trastornos del movimiento y del lenguaje y espasticidad	EEG ante la sospecha de crisis de posible origen epiléptico	Neurología Facilitar la integración y la atención educativa	
Problemas ortopédicos	Identificar contracturas musculares fijas y deformidades osteoarticulares		Rehabilitación Atención temprana	Traumatología/Neurocirugía si: Complicaciones ortopédicas que no respondan a tratamientos de primer escalón Tratamiento quirúrgico de la espasticidad
Problemas digestivos	Identificar a la persona responsable de la alimentación y preguntar cómo se lleva a cabo Observación directa de la ingesta Encuesta dietética Interrogar expresamente por síntomas relacionados con: RGE Disfagia Estreñimiento Valoración antropométrica: < 2 años: 1-3 meses > 2 años: 3-6 meses Uso conjunto de las gráficas específicas para niños con PC según género y según nivel de GMFCS con las gráficas de crecimiento de la OMS	Hemograma, hierro, ferritina, transferrina, calcio, magnesio, fosfato, albúmina, proteínas totales, enzimas hepáticas, vitaminas A, B12, D, E, ácido fólico y PTH, cinc de forma anual		Gastroenterología si: Desnutrición Sospecha disfagia RGE o estreñimiento refractarios a tratamiento
Problemas de salud ósea	Encuesta dietética (calcio y vitamina D) cada 6-12 m	Radiografía de columna a los 6-8 años, posteriormente cada 2 años DEXA a los 6 años si GMFCS IV-V o menor con factores de riesgo Si tratamiento con suplementos de calcio y vitamina D calcio, calcio iónico, fosfato, PTH, vitamina D y fosfatasa alcalina de forma semestral		Reumatología si: Osteoporosis Baja DMO para la edad
Salud bucodental	Revisión periódica con exploración bucodental y educación en higiene dental			Odontólogo si: Caries Flemones Gingivitis Maloclusiones

Tabla 3 (continuación)

	Seguimiento por el pediatra coordinador	Pruebas complementarias	Derivación a especialistas	
			Siempre	Según evolución
Problemas respiratorios	Buscar signos de alarma	EAB de forma anual		Neumología si: 6 años: estudio de función pulmonar Neumonías recurrentes Sibilancias persistentes Sospecha de síndrome de apnea e hipopnea del sueño Rehabilitación: Atelectasias recurrentes ORL: Apneas obstructivas
Problemas visuales	Buscar signos de alarma Evaluación con cuestionario PREVIAS (menores 2 años) y test de disfunción visual cerebral de Dutton (mayores de 5 años)		Oftalmología	
Problemas auditivos	Anamnesis dirigida (antecedentes familiares de sordera, causa de PC, empleo de fármacos ototóxicos. Información de los padres y educadores sobre comportamiento auditivo y desarrollo del lenguaje) Buscar signos de alarma			ORL si: Signos de alerta OMA repetición o serosa persistente
Problemas urológicos	Anamnesis dirigida (hábito intestinal, hábito miccional y antecedentes de ITU) Buscar signos de alarma: Recoger diario de síntomas: ingesta de líquido, n° y volumen de diuresis, hábito intestinal y eventos de incontinencia Abordaje de la sexualidad	Analítica anual. Función renal: urea y creatinina		Urología si: ITU de repetición Signos de alarma
Sialorrea	Evaluar con escalas Thomas-Stonell y Greenberg y Drooling Impact			
Problemas del sueño	Recoger diario de sueño			
Dolor	Buscar sistemáticamente la existencia y los desencadenantes de dolor Evaluar con escala r-FLACC			
Asistencia psicosocial Asistencia por parte de equipo de crónicos complejos y cuidados paliativos pediátricos	Informar a enfermera de Atención Primaria			Trabajador social Salud Mental Infanto-Juvenil Derivar en caso de: Paso de punto de inflexión Síntomas que no se controlan con los tratamientos habituales Pacientes muy vulnerables con necesidades complejas Dificultad en la toma de decisiones, necesidad de apoyo para la elaboración del plan terapéutico Siempre que el pediatra lo considere necesario

Tabla 4 Escalas de Ashworth modificada y Tardieu

	Escala de Ashworth modificada	Escala de Tardieu
0	Tono muscular normal. No hay espasticidad	Sin resistencia a través del curso del estiramiento
1	Leve incremento del tono muscular. Resistencia mínima al final del arco articular al estirar pasivamente el grupo muscular considerado	Resistencia escasa a un ángulo específico a través del curso del estiramiento sin evidente contracción muscular
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	Evidente contracción muscular a un ángulo específico, seguido de relajación por interrupción del estiramiento
3	Considerable incremento del tono. Es difícil la movilización pasiva de la extremidad	Clonus que aparece a un ángulo específico que dura menos de 10 s cuando el evaluador está haciendo presión contra el músculo
4	Hipertonía de las extremidades en flexión o en extensión (abducción, aducción, etc.)	Clonus que aparece a un ángulo específico que dura más de 10 s cuando el evaluador está haciendo presión contra el músculo

debemos recomendar espesar las comidas y mantener incorporado tras la ingesta. Si no se controlan los síntomas los inhibidores de la bomba de protones constituyen la primera línea de tratamiento¹⁹.

Por último, la alteración de la postura y el tono, la ingesta deficiente de líquidos, la inmovilidad o la ingesta de fármacos origina que alrededor de la mitad de los pacientes presenten estreñimiento. Para el tratamiento se precisa en un primer momento la desimpactación (evitando en este momento alto contenido en fibra) y posteriormente tratamiento de mantenimiento con polietilenglicol o lactulosa junto con medidas dietéticas (adecuada ingesta de líquidos y fibra)¹⁶.

Problemas de salud ósea

Los niños con PC presentan riesgo de baja densidad mineral ósea (DMO) y osteoporosis. La inmovilidad, baja ingesta de micronutrientes (calcio y vitamina D), la desnutrición y la terapia anticonvulsivante contribuyen a su aparición. Las fracturas patológicas pueden estar presentes hasta en un 20% de los pacientes y afectan con más frecuencia a fémur distal. Es importante su reconocimiento precoz ya que en la mayoría de los casos cursan de forma asintomática (hasta un 80% de las fracturas vertebrales).

La densitometría por absorciometría dual de rayos X (DEXA) es la técnica más empleada para medir la DMO. Se considera «baja DMO» para su edad cuando los valores de Z-score se encuentran por debajo de -2 DE (ajustado según talla si el paciente tiene una talla inferior a -2 DE). Para hablar de osteoporosis se precisa la presencia de baja DMO junto con historia de fracturas clínicamente significativas (2 o más fracturas de hueso largo hasta los 10 años de edad o 3 o más fracturas de hueso largo en cualquier edad hasta los 19 años de edad) o fracturas por compresión vertebral en ausencia de enfermedad local o traumatismo de alta energía.

En cuanto a las medidas encaminadas a la mejoría de la DMO, el calcio y la vitamina D presentan evidencia posible; los bisfosfonatos, probable, y la actividad física de impacto (correr o saltar) presenta evidencia insuficiente.

La suplementación oral con calcio en niños con PC con DMO normal y sin fracturas por fragilidad debería plantearse si la ingesta es insuficiente, aunque siempre es preferible optimizar los aportes en la dieta. En pacientes con baja DMO, fragilidad ósea u osteoporosis estaría indicado iniciar suplemento con calcio y vitamina D¹⁹.

Problemas de salud bucodental

Los niños con PC presentan con más frecuencia caries, maloclusiones y enfermedad periodontal que la población general (hasta un 90%)²⁰.

Problemas respiratorios

Suponen una de las principales causas de morbimortalidad en los niños afectados de PC. Múltiples factores se ven implicados en la afectación respiratoria de los pacientes con PC²¹ (fig. 2)²².

Los síntomas respiratorios van a variar con la edad del paciente, siendo más frecuente que los lactantes presenten dificultades para alimentación, aspiración o episodio de riesgo vital aparente y los niños tos persistente, respiración ruidosa e infecciones respiratorias de repetición. Además, debemos estar alertas ante síntomas de posibilidad de síndrome de apnea-hipopnea del sueño.

Problemas visuales

Entre un 40 y un 75% de los niños que presentan PC tienen algún grado de discapacidad visual²³. Debemos estar alertas para reconocer los signos de una posible afectación visual: nistagmo (manifiesto o de 15-30 s en maniobra de reflejo

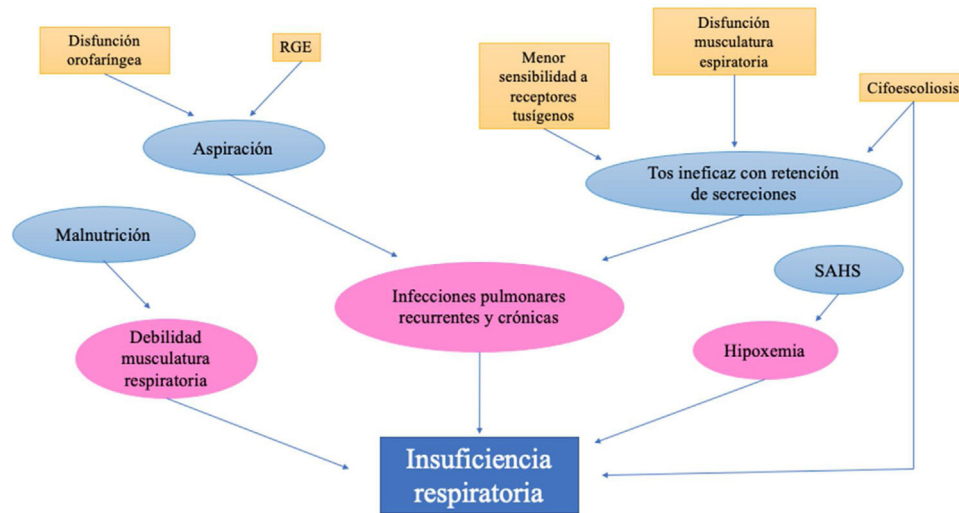


Figura 2 Factores implicados en la Insuficiencia respiratoria del niño con PC. RGE: reflujo gastroesofágico; SAHS: síndrome de apnea-hipopnea del sueño.

oculovestibular), comportamientos anómalos, ausencia de respuesta visual refleja, movimientos oculares sin finalidad y la falta de atención y curiosidad visual^{24,25}.

Problemas auditivos

La prevalencia de alteraciones auditivas en niños con PC varía entre el 4 y el 13%²⁵. En niños con PC el cribado neonatal debe consistir en otoemisiones y potenciales evocados auditivos. Los signos de alerta en este caso son: escasa respuesta a estímulos auditivos, respuestas comportamentales anómalas, alteración del desarrollo del lenguaje.

Problemas urológicos y sexuales

Hasta el 60% de los pacientes presentan disfunción miccional, enuresis, urgencia miccional, incontinencia o vejiga neurógena²⁶. Los signos de alerta más específicos son incontinencia continua por goteo, necesidad de presión abdominal para inicio micción o chorro miccional débil y polidipsia.

El objetivo del tratamiento es tratar de alcanzar la continencia en todos los pacientes, con independencia de la afectación, a través de modificaciones higiénico-dietéticas (ingesta de líquidos 1.500 ml/m², tratamiento del estreñimiento, controlar horario y postura, alarma de enuresis, etc.), fármacos como la oxibutinina en casos de incontinencia secundaria a hipertonia de detrusor o la desmopresina cuando se alcanza la continencia diurna y persiste enuresis, sondajes vesicales intermitentes o la inyección de toxina botulínica²⁷.

Sialorrea

Se reporta una prevalencia entre el 10 y el 58%²⁸. Para su valoración es necesario cuantificar frecuencia, la gravedad y su impacto en la calidad de vida de los niños y sus cuidadores.

Los objetivos principales en el tratamiento de la sialorrea son: la reducción del impacto socio-afectivo y de salud, mejorar la calidad de vida para pacientes y cuidadores, y la reducción de la carga que experimentan los cuidadores.

El tratamiento consiste en:

- Entrenamiento de la conciencia sensorial y las habilidades motoras orales: es el pilar fundamental para los niños capaces de obedecer las órdenes y cooperar con el entrenamiento. Debe probarse antes de otras opciones de tratamiento.
- Terapia farmacológica: dirigido a reducir la producción de saliva. Fármacos de primera línea son el trihexifenidilo (de elección para las formas discinéticas de PC), bromuro de glicopirronio o la escopolamina, dejando la atropina en un segundo plano.
- Infiltración de toxina botulínica.
- Cirugía.

Problemas del sueño

Los trastornos del sueño están presentes en el 25% de los niños con PC en comparación con el 5% de la población general. Los principales trastornos del sueño en niños con PC son las dificultades para iniciar y mantener el sueño nocturno, el despertar matutino difícil, las pesadillas y la ansiedad del sueño²⁹. Estos se deben en muchas ocasiones a factores como el medio ambiente, el hambre y la sed, y en otras 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.

Dolor

El dolor es un síntoma frecuente; algunos estudios sugieren una prevalencia de hasta el 32% de los niños³⁰ y el 74%³¹ en jóvenes con PC. La identificación, la evaluación y el tratamiento del dolor en niños con PC sigue siendo en la actualidad un verdadero desafío debido, sobre todo, a ser poco explorado en la anamnesis, a los problemas de comunicación de los pacientes y a la limitación en las herramientas de medición. Esto nos obliga a buscar sistemáticamente la existencia y los desencadenantes del dolor.

Entre las herramientas para la evaluación del dolor, y aunque no existe consenso de cuál usar, recomendamos el uso de r-FLACC³² por su facilidad de uso y sus cualidades pragmáticas.

Los mecanismos más frecuentes³³ que generan dolor en esta población incluyen tanto el dolor nociceptivo: somático (espasticidad, subluxación de la cadera, fractura, etc.) y visceral (estreñimiento, RGE, úlcera gástrica, etc.), como el dolor neuropático; sin poder olvidarnos del dolor secundario a tratamientos: fisioterapia, infiltración de toxina botulínica, etc. Además, es frecuente que en los niños con PC coexistan al mismo tiempo varias fuentes de dolor.

En cuanto al tratamiento, debemos comenzar con una evaluación integral, con el objetivo inicial de identificar y tratar la causa siempre que sea posible. En ausencia de causa identificable de dolor, se debe considerar realizar una prueba de enfoque escalonado y analgesia (paracetamol o ibuprofeno) para el dolor leve/moderado³⁴.

Asistencia psicosocial

Establecer un plan de atención al paciente apoyando a los cuidadores y dotándolos de las competencias necesarias para participar activamente en el desarrollo vital de la persona afectada de PC. En este sentido:

- Información del caso a la enfermera de Primaria.
- Derivación a trabajador social de su centro de Atención Primaria, quien pondrá en marcha el contacto con los servicios sociales comunitarios.
- Individualizar los casos y, si se considera oportuno, derivación a Salud Mental Infanto-Juvenil comunitaria.

Asistencia por parte de equipo de crónicos complejos y cuidados paliativos pediátricos:

Después de haber hecho un recorrido de las diferentes comorbilidades, no podemos olvidarnos que los niños con PC presentan un estado de fragilidad en que, aunque en ciertos periodos el paciente pueda estar estable, la propia enfermedad los hace más propensos a presentar episodios de descompensaciones por procesos intercurrentes que pueden empeorar su situación basal. Por esto es importante tener en cuenta estos recursos y en los casos necesarios realizar derivaciones que nos ayudarán a adaptar los objetivos terapéuticos al interés superior del paciente en cada nueva situación.

Conclusiones

Este documento pretende resaltar la dificultad que conlleva la atención de este grupo de pacientes y facilitar a los pediatras de Atención Primaria esta tarea.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

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. Ruiz Brunner MM, Cuestas E. The construction of cerebral palsy definition: A historical journey to the present. *Rev Fac Cienc Medicas Cordoba Argent.* 2019;76:113–7.
3. TIPOS-DE-PC.jpg (585x379) [Internet] [consultado 21 Jul 2020]. Disponible en: <https://fisiopediatric.com/wp-content/uploads/2018/07/TIPOS-DE-PC.jpg>.
4. Paulson A, Vargus-Adams J. Overview of four functional classification systems commonly used in cerebral palsy. *Child Basel Switz.* 2017;4(4.).
5. Stavsky M, Mor O, Mastroli SA, Greenbaum S, Than NG, Erez O. Cerebral palsy-trends in epidemiology and recent development in prenatal mechanisms of disease, treatment, and prevention. *Front Pediatr.* 2017;5:21.
6. Blair E, Langdon K, McIntyre S, Lawrence D, Watson L. Survival and mortality in cerebral palsy: observations to the sixth decade from a data linkage study of a total population register and National Death Index. *BMC Neurol.* 2019;19:111.
7. Hayles E, Jones A, Harvey D, Plummer D, Ruston S. Delivering healthcare services to children with cerebral palsy and their families: A narrative review. *Health Soc Care Community.* 2015;23:242–51.
8. Ley 41/2002, de 14 de Nov, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica.
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. Russman BS, Ashwal S. Evaluation of the child with cerebral palsy. *Semin Pediatr Neurol.* 2004;11:47–57.
11. Pennington L, Goldbart J, Marshall J. Speech and language therapy to improve the communication skills of children with cerebral palsy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2004. CD003466.
12. 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.
13. Rice JJ, Baker F, Russo R. The spectrum of movement disorders in a cerebral palsy population. *Dev Med Child Neurol.* 2016;58 Suppl 5:47.
14. Cerebral palsy. Muscle tone, strength, and movement disorders (ebook) [Internet] [Chapter 23 [consultado 15 Oct 2020]. Disponible en: <https://www.mackeith.co.uk/shop/cerebral-palsy-science-and-clinical-practice-chapter-23-muscle-tone-strength-and-movement-disorders/>.
15. Patel DR, Neelakantan M, Pandher K, Merrick J. Cerebral palsy in children: A clinical overview. *Transl Pediatr.* 2020;9 Suppl 1:S125–35.
16. Quitadamo P, Thapar N, Staiano A, Borrelli O. Gastrointestinal and nutritional problems in neurologically impaired children. *Eur J Paediatr Neurol.* 2016;20:810–5.

17. Sangermano M, D'Aniello R, Massa G, Albano R, Pisano P, Budetta M. Nutritional problems in children with neuromotor disabilities: an Italian case series. *Ital J Pediatr.* 2014;40:61.
18. García Ron A, González Toboso RM, Bote Gascón M, de Santos MT, Vecino R, Bodas Pinedo A. Estado nutricional y prevalencia de disfgia en parálisis cerebral infantil. Utilidad del cribado mediante la escala Eating and Drinking Ability Classification System y su relación con el grado de afectación funcional según el Gross Motor Function Classification System. *Neurología [Internet].* 2020 [consultado 21 Jul 2020]. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S021348532030044X>.
19. 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.
20. Bensi C, Costacurta M, Docimo R. Oral health in children with cerebral palsy: A systematic review and meta-analysis. *Spec Care Dent.* 2020;40:401–11.
21. Bertrand PJ, Sanchez I, editores. *Pediatric Respiratory Diseases: A Comprehensive Textbook [Internet].* Springer International Publishing; 2020 [consultado 21 Jul 2020]. Disponible en <https://www.springer.com/gp/book/9783030269609>.
22. Proesmans M. Respiratory illness in children with disability: A serious problem? *Breathe (Sheff).* 2016;12:e97–103.
23. Dutton GN, Bowman R, Fazzi E. Visual function. En: Dan B, Mayston M, Paneth N, Rosenbloom L, editores. *Cerebral palsy.* London, UK: Mac Keith Press; 2014.
24. Plaza CMS. Valoración funcional de la visión en niños con deficiencia visual cerebral. *Int J Dev Educ Psychol.* 2018;3:137–46.
25. Cerebral palsy. Hearing and vestibular function (ebook) [Internet] [Chapter 30] [consultado 29 Mar 2021]. Disponible en: <https://www.mackeith.co.uk/shop/cerebral-palsy-science-and-clinical-practice-chapter-30-hearing-and-vestibular-function/>.
26. Van Laecke E, Nevés T. Urinary function. En: *Cerebral palsy.* London, UK: Mac Keith Press; 2014.
27. Barkoudah E, Glader L. Cerebral palsy: Overview of management and prognosis [Internet].
28. Dias BLS, Fernandes AR, Maia Filho de HS. Sialorrhea in children with cerebral palsy. *J Pediatr (Rio J).* 2016;92:549–58.
29. Lélis AL, Cardoso MV, Hall WA. Sleep disorders in children with cerebral palsy: An integrative review. *Sleep Med Rev.* 2016;30:63–71.
30. Alriksson-Schmidt A, Häggglund G. Pain in children and adolescents with cerebral palsy: A population-based registry study. *Acta Paediatr.* 2016;105:665–70.
31. 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;98:434–40.
32. 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.
33. 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.
34. 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 Jul 2021]. (National Institute for Health and Care Excellence: Clinical Guidelines). Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK419326/>.