

MANEJO ACTUALIZADO DE PARÁLISIS CEREBRAL DESDE EL PUNTO DE VISTA DE LA CIRUGÍA ORTOPÉDICA

II Congreso Nacional en Atención Temprana Huelva 27 y 28 de Abril de 2018

José Manuel Martínez Salas
Cirugía Ortopédica y Traumatología Infantil
IHP - Orthopediatrics (Sevilla)

1.- Introducción a la parálisis cerebral

¿Qué es la Parálisis Cerebral? La parálisis cerebral se define con un grupo de trastornos del desarrollo del movimiento y la postura que causan limitación de la actividad y que son debidos a una lesión de carácter no progresivo en un cerebro en desarrollo. Esta lesión puede ser de etiología muy variada (isquémica, anóxica, traumática, infecciosa, etc)

Además de los trastornos motores, pueden aparecer también trastornos sensitivos, cognitivos, de la percepción, la comunicación y el comportamiento, así como epilepsia y problemas musculoesqueléticos secundarios.

¿Cómo se clasifica la parálisis cerebral? Se puede clasificar a los pacientes afectados de parálisis cerebral de diferentes formas. Según el patrón motor predominante hablaríamos de espásticos (el más frecuente con diferencia), distónicos, atáxicos, coreoatetósicos o hipotónicos. Esta forma de clasificación tiene la dificultad de que no es infrecuente que aparezcan varios patrones asociados en el mismo paciente, y además, no nos aporta información sobre el grado de afectación ni el pronóstico.

Se puede clasificar también a los pacientes según un punto de vista topográfico: tetraplégico, triplégico, monoplégico, diplégico y hemiplégicos. Aunque se utiliza con frecuencia, también existe mucha variabilidad y discordancia entre los diferentes profesionales. A veces es difícil diferenciar entre un diplégico y un tetraplégico con mayor afectación de los miembros inferiores. Hoy día se habla más de afectación unilateral (hemiplégico) y bilateral.

y finalmente, podemos clasificar a los pacientes desde un punto de vista funcional mediante la valoración de la motricidad grosera, mediante el sistema GMFCS (Gross Motor and Functional Classification System). Este sistema además de tener escasa variabilidad intra e interobservador, tiene un valor pronóstico. Aunque existen diferencias de esta clasificación en función de la edad (menores de 2 años, de 2 a 4 años, de 4 a 6 años, de 6 a 12 años y de 12 a 18 años) a groso modo podemos decir que el paciente GMFCS I camina sin limitaciones por cualquier tipo de terreno, corre y sube escaleras sin precisar sujetarse a la barandilla. El GMFCS II camina sin ayudas técnicas pero tiene dificultades en terrenos irregulares y correr, y precisa sujetarse a la barandilla para subir escaleras. El GMFCS III utiliza bastones o andador para caminar en distancias cortas, y la silla de ruedas para largas distancias. Los pacientes GMFCS IV

y V no son deambulantes, la diferencia es que el IV controla la cabeza, pueda ayudar a las transferencias y con ayuda de cuidadores o con un andador con soporte de tronco puede dar algunos pasos.

¿Cuál sería la evolución natural de la Parálisis Cerebral? Según sabemos por los trabajos de Hanna y colaboradores, los pacientes con parálisis cerebral van a ir adquiriendo funciones y capacidad motora con el crecimiento y el desarrollo, pero que llegada una edad, suelen estabilizarse o incluso empeorar como ocurre en los grados GMFCS III, IV y V. Este empeoramiento funcional se debe a su ganancia de peso, como demostró Davis en sus trabajos, pero también a la aparición o empeoramiento de deformidades, rigideces o/ y inestabilidades articulares y acortamientos musculares.

¿Qué papel juega el cirujano ortopédico en el manejo de la parálisis cerebral?

Realmente el papel del cirujano ortopédico es solo uno más dentro de un equipo multidisciplinar compuesto por diferentes profesionales como pediatras, neuropediatras, digestólogos, neurólogos, enfermeros, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, cirujanos pediátricos y neurocirujanos, etc. que trabajan en coordinación con la familia y el entorno social y educativo del paciente.

La cirugía ortopédica se solapa con otros tratamientos como la fisioterapia, la toxina botulínica o el tratamiento ortésico. Durante los primeros años de vida, en la que la evolución de la funcionalidad en la parálisis cerebral es favorable, no es habitual realizar actos quirúrgicos, salvo los que se circunscriben a la prevención o tratamiento de la luxación neurológica de la cadera. Posteriormente, generalmente a partir de los 8 años, sí es más frecuente la cirugía, como la cirugía multinivel o la cirugía de columna.

Los objetivos que persigue el cirujano ortopédico dependen del grado de afectación. Así pues, en los pacientes deambulantes los objetivos serían mantener y/o mejorar la calidad de la marcha y la función. En los pacientes no deambulantes, donde la tasa de luxación neurológica de la cadera y la escoliosis es mayor, los objetivos serían conseguir una correcta sedestación, conservar o mejorar la capacidad de transferencias, prevenir la luxación neurológica de la cadera y tratar aquellas escoliosis que lo precisen.

2.- Cirugía Multinivel

¿Qué es la cirugía multinivel? La cirugía multinivel o SEMLS (Single Event MultiLevel Surgery) es aquella cirugía en la que en un único evento, se realiza múltiples procedimientos quirúrgicos a diferentes segmentos de los miembros inferiores de pacientes deambulantes con parálisis cerebral, con el objetivo de conseguir la alineación funcional de los mismos mediante la corrección de las contracturas, los brazos de palanca y la recuperación de la estabilidad de aquellas articulaciones que la hayan perdido. Lo realizan generalmente dos equipos de cirujanos, uno por cada pierna. Es una cirugía larga y demandante tanto para el paciente como para los cirujanos y deben realizarla equipos con experiencia en la misma.

¿Cómo surgió? Previamente a la era de la SEMLS, Mercer Rang, un ortopedista infantil describió lo que llamó síndrome del cumpleaños, que no hacía más de describir los ingresos repetidos que sufrían los pacientes año tras año, debidos a la realización de cirugías en único nivel en cada ocasión. Además, con la llegada de los laboratorios de análisis de movimiento se pudo comprender mejor al tronco y los miembros inferiores como un “todo” y comprender cómo modificaciones a nivel de la cadera influían en la rodilla, o como alteraciones rotacionales podían producir trastornos en el plano sagital, como puede ser por ejemplo una anterversión femoral y una torsión tibial externa excesivas, pueden producir una marcha agazapada.

¿Quién es el candidato ideal? Los mejores candidatos son los pacientes GMFCS II y III. Los pacientes GMFCS VI tienen una severa afectación y solo se intervienen con el objetivo de mejorar las transferencias y los GMFCS I apenas tienen afectación y la cirugía se circunscribe generalmente a la mano o a un pie. Dentro de los GMFCS III, Jon Davis diferenció dos tipos de pacientes, los IIIA que pueden acelerar su marcha y los IIIB que no pueden. Observó que los resultados eran mucho mejor en los IIIA que los IIIB, que se asemejaban más a un nivel IV.

Además es preferible que posean un buen nivel cognitivo, que les permita colaborar en su proceso de rehabilitación postquirúrgico. Y por su puesto, no se debe realizar una SEMLS si no se tiene asegurada la rehabilitación después de la intervención.

¿Cuándo realizarla? No antes de los 6 años. Generalmente se realiza entre los 8 y los 12 años, coincidiendo con el momento de empeoramiento funcional que se produce durante la edad prepuberal. Si se realiza en pacientes muy jóvenes a los que le queda aún mucho crecimiento, aumenta la posibilidad de recidiva de las alteraciones que se hayan corregido, y además, el periodo de convalecencia inherente a la propia intervención puede frenar la tendencia favorable que tienen estos pacientes durante sus primeros años, como ya he comentado.

3.- Toxina Botulínica

¿Qué es la toxina botulínica? La toxina botulínica es una potente neurotoxina producida por una bacteria conocida como *Clostridium botulinum*. Existen varios serotipos de toxina botulínica nombrados con las letras de la A a la G, siendo la del serotipo A (BTX-A) la que se utiliza de forma terapéutica en pacientes con parálisis cerebral y enfermedades neuromusculares afines.

¿Cómo funciona la BTX-A? La toxina botulínica actúa a nivel del músculo, en la zona de unión de la fibra nerviosa a la fibra muscular (placa motora). En dicha localización, inhibe la liberación de acetilcolina, que es un neurotransmisor necesario para que se produzca la contracción muscular.

¿Cuánto tiempo dura el efecto de la BTX-A? El efecto de la BTX-A es transitorio. Su efecto suele durar de 12 a 16 semanas, por ello el tratamiento puede precisar su repetición cada 6

meses. Es posible que en sucesivas infiltraciones disminuyan tanto la intensidad como la duración de los efectos debido a que el cuerpo puede producir anticuerpos que neutralicen la toxina.

¿En qué consiste el procedimiento? Generalmente se realiza bajo sedación o anestesia general. Para ciertos grupos musculares utilizamos la ecografía para realizar la infiltración ecoguiada y confirmar la correcta inyección del fármaco dentro del músculo, minimizando la probabilidad de cometer errores en la infiltración. A veces colocamos yesos o férulas para potenciar el efecto de la toxina

¿Existen efectos adversos o complicaciones? Aunque es un tratamiento bastante seguro, como todos los procedimientos, la infiltración con BTX-A puede tener efectos adversos siendo la mayoría leves. Los más habituales son dolor o enrojecimiento en la zona de punción, calambres musculares, debilidad y atrofia muscular, cuadro pseudogripal, infección o sangrado local. También están descritas reacciones alérgicas.

4.- Prevención de la Luxación neurológica de cadera

La luxación neurológica de la cadera en la parálisis es muy frecuente. Se estima que se produce en alrededor del 15 - 20% de los casos, si bien se ha comprobado que es más frecuente cuanto mayor grado de afectación, pasando de un 0% en los GMFCS I a más del 80% en los GMFCS V. Se cree que la falta de bipedestación y deambulación, unido a un desbalance muscular, asociados a una anteversión femoral excesiva y un ángulo cervicodiafisario muy elevado, y finalmente a una displasia acetabular, producen la luxación progresiva de la cadera.

Se ha visto que es más frecuente en pacientes espásticos que discinéticos, y en aquellas con una deformidad en ráfaga de los miembros inferiores y un báscula pélvica muy acentuada.

¿Qué podemos hacer ante una luxación neurológica de la cadera? Una vez que ya se ha producido la luxación, más del 50% de los pacientes presenta dolor, alteraciones en la sedestación, dificultad para el aseo y empeoramiento de una posible escoliosis asociada. Además se produce una rápida degeneración del cartílago articular de la cabeza femoral ya que ese cartílago ha sido diseñado para articularse con otro cartílago, el del acetábulo, y no con el duro hueso iliaco que es lo que ocurre cuando está luxada.

Por nuestra parte, podemos optar por una cirugía reconstructiva que consiste en realizar una osteotomía varizante y derrotadora femoral proximal, y una ostotomía pélvica para disminuir el índice acetabular a rangos normales y dar cobertura a la cabeza femoral, además de tenotomías del psoas y los aductores principalmente.

En otros casos, ya existe una deformidad tan importante de la cabeza femoral que no nos planteamos reconstruirla, sino que optamos por una cirugía paliativa con resección de la misma según diversas técnicas que hay descritas.

Es mi percepción, creo que en ambos escenarios vamos tarde, ya que aunque se ha demostrado que la cirugía reconstructiva de la cadera mejora la calidad de vida de los pacientes no deambulantes, se ha visto que la tendencia natural de esas caderas es a volverse a luxar, con aumentos del índice de Reimer en los años posteriores a la cirugía. Además se ha visto, que la cirugía de la cadera, puede ser más dolorosa que la cirugía de la escoliosis. Por lo tanto puede ser el mayor reto al que se puede enfrentar un paciente con parálisis cerebral.

¿Cuál es la solución? Es la prevención. En Suecia hace ya más de 20 años que implantaron un plan de prevención de la luxación neurológica de la cadera llamado CPUP. Consiguieron reducir la prevalencia de un 8% a casi un 0%.

Los 3 pilares fundamentales del programa fueron:

- a) La creación de un registro nacional de pacientes donde se recogían todos los datos de los pacientes con diagnóstico de PC, así no quedan pacientes aislados y fuera del programa
- b) El seguimiento exhaustivo tanto clínico como radiológico, realizado por fisioterapeutas, donde se le realiza escalas de valoración clínica y funcional, y se recogen los datos de balance articular de diferentes articulaciones. Y en la radiografía AP de caderas, que está determinado en qué momentos se deben realizar en un función de su GMFCS, se calcula en índice de migración de la cabeza femoral o índice de Reimer.
- c) El tratamiento precoz que se plantea al paciente en cuanto se constata una progresión de la subluxación de la cadera sin esperar a la luxación completa.

El grupo sueco encabezado por Hagglund, estableció algo parecido a un sistema de semáforos, de tal manera que para la abducción de cadera se considera verde una abducción mayor a 40°, amarillo y por tanto precaución, entre 30° y 40°, y rojo cuando hay menos de 30° de abducción de caderas, momento en el que se indica cirugía.

Para el índice de Reimer se considera verde, y por tanto normal, cuando es menor a 30°, amarillo entre 30° y 40° y rojo para más de 40°, momento en el que también se indica cirugía.

Se ha llegado incluso a describir cuáles son los factores predictores para saber qué riesgo tiene una cadera que está reducida, para comenzar a luxarse (Reimer mayor de 40°) en los próximos años. Y han creado una aplicación móvil gratuita para su cálculo.

Conclusiones:

Para llevar a casa, creo que lo más importante sería comprender que el paciente con parálisis cerebral es complejo y precisa un abordaje multidisciplinar. Es importante conocer el pronóstico y ofrecer tratamientos individualizados con objetivos reales y alcanzables para el paciente.

En cuanto a la cirugía multinivel, claramente mejora la calidad de vida y de la marcha de los pacientes deambulantes con parálisis cerebral. Se suele realizar a partir de los 8 años aproximadamente, cuando empieza a empeorar funcionalmente el paciente. Y es solo la primera fase de un largo recorrido en el que la rehabilitación es primordial para obtener buenos resultados.

En cuanto a la luxación neurológica de la cadera, saber que la tendencia actual, porque es lo que mejores resultados ofrece, es la PREVENCIÓN, mediante seguimiento periódico de los pacientes y tratamiento quirúrgico precoz en cuanto se constata la subluxación de la cadera. Esto no va en contra de otros tratamientos que se realizan, como es la fisioterapia, el posicionamiento correcto y adaptado del paciente, la toxina botulínica, etc. si no que completamente las diferentes herramientas terapéuticas de las que disponemos.

Muchas gracias.

CONTACTO:

josemmartinez@orthopediatria.es

Orthopediatria - IHP Sevilla 954 610 022