

Parálisis Cerebral en Pediatría: Problemas Asociados

Cerebral Palsy In Pediatrics: Associated Problems

María José Peláez-Cantero¹, Silvia Gallego-Gutiérrez², Esther Eugenia Moreno-Medinilla³, Ana Cordón-Martínez¹,
Aurora Madrid-Rodríguez¹, Esmeralda Núñez-Cuadros¹, Jose Miguel Ramos-Fernández¹

Resumen

Introducción: La parálisis cerebral es la causa más frecuente de discapacidad infantil. Los niños con PC van a asociar, en la mayoría de los casos, además de los problemas neurológicos, otros trastornos no neurológicos que serán más frecuentes a mayor grado de afectación de la PC.

Objetivo: Abordar las manifestaciones clínicas del niño con parálisis cerebral y su manejo diagnóstico y terapéutico con el fin de facilitar en un único documento un enfoque integral de estos pacientes.

Desarrollo: Se realiza una revisión de las manifestaciones clínicas del niño con parálisis cerebral incluyendo trastornos neurológicos, problemas ortopédicos, trastornos digestivos, problemas respiratorios, salud ósea, problemas visuales y auditivos, trastornos urológicos y sexuales, salud bucodental, sialorrea, trastorno del sueño y dolor.

Conclusiones: El abordaje del paciente con PC ha cambiado en los últimos años siendo fundamental la atención por un equipo multidisciplinar especializado en los diferentes problemas que presentan estos niños. Sin embargo, desde nuestra experiencia parece fundamental la figura de un pediatra conocedor de todos los problemas asociados que coordine todo el seguimiento.

Palabras clave: Diagnóstico, discapacidad, parálisis cerebral, trastornos neurológicos, tratamiento

Abstract

Introduction: Cerebral palsy is the most frequent cause of childhood disability. Children with CP will associate, in addition to neurological problems, other non-neurological disorders that will be more frequent with a greater degree of CP involvement.

Objective: To account the clinical manifestations of children with cerebral palsy and their diagnostic and therapeutic management in order to provide a comprehensive approach to these patients in a single document.

Development: A review is made of the clinical manifestations of the child with cerebral palsy including neurological disorders, orthopedic problems, digestive disorders, respiratory problems, bone health, visual and hearing problems, urological and sexual disorders, oral health, hypersalivation, sleep disorder and pain.

Conclusions: The approach to the patient with CP has changed in recent years, the care provided by a multidisciplinary team specialized in the different problems these children present is essential. However, from our experience, the figure of a pediatrician who knows all the associated problems seems essential to coordinate all the follow-up.

Keywords: Diagnosis, disability, cerebral palsy, neurological disorders, treatment

Rev. Ecuat. Neurol. Vol. 30, N° 1, 2021

Introducción

La Parálisis Cerebral (PC) es 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 desarrollo.

Aunque la definición de PC ha ido cambiando a lo largo del tiempo¹ el diagnóstico sigue siendo clínico y se debe acompañar de más información que ayude a conocer la afectación del niño (tipo de trastorno motor, función motora, distribución anatómica, trastornos asociados, etc.)²

Los niños con PC van a asociar, en la mayoría de los casos, además de los problemas neurológicos, otros tras-

¹Hospital Regional Universitario de Málaga. Materno Infantil. Málaga. España.

²Centro de Salud Palma-Palmilla. Málaga. Distrito Málaga-Guadalhorce. España.

³Centro de Salud Las Lagunas. Mijas. Distrito Costa del Sol. España.

Correspondencia:

Esther Eugenia Moreno Medinilla

Dirección: C/La Unión S/N. 29650. Las Lagunas, Mijas, Málaga

Teléfono: 636875607

E-mail: esthermoreno84@hotmail.com

tornos no neurológicos que serán más frecuentes a mayor grado de afectación de la PC.

Objetivo

El objetivo de esta revisión es recopilar, de forma ordenada, los principales problemas que pueden desarrollar estos pacientes para que los profesionales que atienden a niños con PC conozcan cuáles son, cómo identificarlos y cómo abordarlos en caso necesario.

Tabla 1. Causas y factores de riesgo de la PC.

Prenatal	Perinatal	Postnatal
Factores maternos: Ingesta de tóxicos Infección intrauterina Traumatismo Disfunción tiroidea, HTA Alteraciones de la coagulación Enfermedades autoinmunes Fecundación in vitro o técnicas de reproducción asistida	Desprendimiento de placenta Corioamnionitis Prematuridad, bajo peso Infección SNC o sistémica Hipoglucemia grave/mantenida Hiperbilirrubinemia Hemorragia intracraneal Hipoxia neonatal Crisis neonatales	Infecciones Traumatismo craneal Parada cardiorrespiratoria Intoxicación Deshidratación grave Estatus convulsivo Asfixia
Factores placentarios: Trombosis/oclusión, hipoperfusión infección/inflamación		
Factores fetales: Malformaciones SNC Eventos vasculares SNC Síndrome genético Enfermedad metabólica CIR Gestación múltiple		

HTA: Hipertensión arterial, SNC: Sistema nervioso central, CIR: Crecimiento intrauterino retardado.

Epidemiología

La PC es una de las enfermedades más prevalentes y la causa de discapacidad más frecuente en pediatría, sobre todo en países desarrollados. La prevalencia general es de 1.5-3 por cada 1.000 recién nacidos vivos.⁴

Etiología

La PC puede derivar de cualquier evento que altere el desarrollo del cerebro fetal o neonatal. Las principales causas y factores de riesgo relacionados aparecen en la Tabla 1.^{4,5}

Clasificación

El concepto de PC engloba un grupo de pacientes muy heterogéneo. Según el tipo de trastorno motor las clasificamos en espástica (la más frecuente), discinética, atáxica, hipotónica o mixtas. Según el área corporal afectada distinguimos: tetraplejia/tetraparesia, paraplejia/paraparesia, cuadriplejia y monoplejia/monoparesia. Existen escalas para valorar de forma objetiva el grado de dependencia y la funcionalidad de los niños con PC⁶ (Tabla 2):

- Escala GMFCS (Gross Motor Function Classification System) para función motora gruesa.
- Escala MACS (Manual Ability Classification System) para función motora fina.
- Escala CFCS (Communication Function Classification System) para comunicabilidad y el lenguaje.

Tasas de supervivencia

La esperanza de vida de los niños con PC depende de la gravedad de esta, la supervivencia disminuye cuanto mayores son la afectación motora y problemas asociados (discapacidad intelectual, disfagia, desnutrición, etc.). En la PC leve (GMFCS I-II) la supervivencia es del 99% a los 20 años, sin embargo, en la PC grave (GMFCS V) es del 40%. Los problemas respiratorios son la causa de muerte más frecuente en todas las series.^{7,8}

Tabla 2. 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 sólo 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 y/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 y/o recibe información

Trastornos neurológicos

Epilepsia:

Entre el 35-62% de los niños con PC desarrollan epilepsia. Ésta es más frecuente en los niños con hallazgos patológicos en la neuroimagen y mayor afectación motora. La epilepsia de niños con PC tiene unas características diferenciales: mayor incidencia de epilepsia con inicio dentro del primer año de edad, antecedentes de convulsiones neonatales, estatus epiléptico, necesidad de politerapia y tratamiento con fármacos antiepilépticos de segunda línea.⁹ Además, estos pacientes tienen con más frecuencia crisis focales, crisis reflejas, síndromes epilépticos graves y diferentes tipos de convulsiones a lo largo de la evolución de su epilepsia.¹⁰ La realización de un EEG estaría indicado ante la sospecha de crisis de posible origen epiléptico, y el inicio de tratamiento se valorará de forma individualizada en cada caso en función del riesgo de recurrencia de las mismas.

Trastornos del movimiento:

Se sabe poco sobre su prevalencia, aunque se han descrito hasta en un 40%, y hasta en un 10% coexisten más de un tipo de movimiento anormal.¹¹ Son más frecuentes en la PC discinética, y a menudo aparecen en combinación con espasticidad. Producen mucha afectación funcional ya que interfieren o incluso imposibilitan la realización de las actividades de la vida diaria, además de causar dolor.

El más frecuente es la distonía, muy incapacitante, que consiste en la contracción desordenada de agonistas y antagonistas en un movimiento intencionado. El tratamiento de la distonía incluye la terapia física como piedra angular, fármacos orales como trihexifenidilo y levodopa (Tabla 3), la infiltración local de toxina botulínica (en la distonía focal) y, en algunos casos, tratamiento quirúrgico

con infusión intratecal de baclofeno para la espasticidad asociada o estimulación cerebral profunda (aún en investigación en el caso de PC).

La corea y la atetosis son menos frecuentes, pero pueden coexistir y en determinados casos ser el trastorno principal. Clásicamente para el tratamiento se ha empleado la tetrabenazina, el levetiracetam puede ser una opción terapéutica eficaz en algunos casos¹² (Tabla 3).

Discapacidad intelectual:

Presente entre el 40-70% de los niños con PC en grado variable. Mayor en espástica y en cuadriplejía. Peor si presenta epilepsia, un EEG o un estudio de neuroimagen anormal.⁹

Trastornos del lenguaje:

La disartria (alteración en la articulación del lenguaje) es el más frecuente (40%), sin embargo, el 25% de los niños con PC serán incapaces de producir lenguaje inteligible. El objetivo del tratamiento es maximizar en los niños la capacidad de comunicarse a través del habla, los gestos o las herramientas complementarias (como los dispositivos de comunicación) que necesiten, para permitir que se conviertan en comunicadores independientes. Debe abordarse de forma individualizada y precoz (idealmente antes de los 2 años).^{13,14}

Problemas neuropsiquiátricos:

Pueden estar presentes en más del 50% de los niños con PC, sin embargo, muchos de ellos no son valorados por los servicios de salud mental infantil. Incluyen trastornos emocionales, problemas de conducta y en la interacción social, hiperactividad/falta de atención, que agravan los problemas escolares y adaptativos, lo que provoca gran angustia y dificulta la integración del niño en su entorno.¹⁵

Tabla 3. Fármacos usados para el tratamiento de trastornos del movimiento y espasticidad en niños con PC.

Fármaco	Dosis inicial	Dosis máxima	Efectos adversos
Trastornos del movimiento:			
- Trihexifenidilo	0.1 mg/kg/día en 3 dosis	0.5 mg/kg/día o 10 mg/día	Trastornos del sueño, mareo, cefalea, xerostomía, estreñimiento.
- Levodopa	1 mg/kg/día en 3-4 dosis	10 mg/kg/día.	Anorexia, xerostomía, insomnio, discinesias, alteraciones hematológicas.
- Tetrabenazina	12,5 mg/día	150 mg/día	Sedación, sialorrea, bradicinesia, disartria, pérdida de fuerza.
- Levetiracetam		5 – 10 mg/kg/día	Riesgo de síndrome neuroléptico maligno Somnolencia, irritabilidad, labilidad emocional.
Espasticidad:			
- Baclofeno	0,5 mg/kg/día, en 3-4 tomas.	40 mg/día en < 2 años 60 mg/día en 2 – 6 años 120 mg/día en > 6 años	Somnolencia, hipotonía, xerostomía, estreñimiento
- Tizanidina	0,1-0,2 mg/kg/día, en 2 - 3 tomas.	36 mg/día	Somnolencia, hipotensión, bradicardia, xerostomía, debilidad muscular
- Clonidina	0,025 mg-0,05 mg/día	0,2-0,3 mg/día.	Xerostomía, estreñimiento Bradicardia, hipotensión. Somnolencia.

Problemas ortopédicos

Espasticidad:

Presente en el 85% de los niños diagnosticados de PC¹⁶

Produce un desequilibrio de fuerzas que da lugar a una disminución del movimiento articular, lo que origina contracturas y deformidades osteoarticulares.¹⁷

El abordaje de la espasticidad resulta complejo y debe ser individualizado. La finalidad es intentar mejorar la funcionalidad, favorecer la higiene, disminuir el dolor y prevenir complicaciones. Debe tenerse en cuenta que la espasticidad no tratada afecta tanto al niño como al cuidador y aumenta el coste de los cuidados médicos.¹⁸

Su enfoque incluye fisioterapia, terapia ocupacional, ayudas técnicas como férulas y órtesis, farmacoterapia oral con baclofeno, tizanidina, clonidina, benzodiazepinas (Tabla 3) y fármacos de administración parenteral con efecto local como la toxina botulínica y bloqueos nerviosos.¹⁹ Entre los tratamientos quirúrgicos se encuentran las técnicas de neuromodulación (infusión intratecal de baclofeno) que permiten mayor eficacia con menos efectos secundarios generales, y las técnicas neurolesivas (neurotomía o rizotomías selectivas).

Deformidades osteoarticulares:

Entre las deformidades osteoarticulares¹⁹ más frecuentes nos encontramos con los pies equinos (60-80%), el desplazamiento o luxación de cadera (35%) y la escoliosis (20-25%), la prevalencia aumenta considerablemente en el GMFCS IV-V.^{20,21} La cirugía ortopédica tiene como objetivo reequilibrar las fuerzas en torno a la articulación, y corregir las deformidades. Se puede actuar sobre las partes blandas (micro/tenotomías, transferencias tendinosas) o sobre las partes óseas (osteotomías, artrodesis). Es recomendable realizar la mayoría de los procedimientos como un solo evento de cirugía de múltiples niveles para minimizar los riesgos. Además, este enfoque permite planificar mejor la rehabilitación postoperatoria.¹⁸

Trastornos digestivos

Los problemas gastrointestinales crónicos van a estar presentes en un 80-90% de los pacientes.²²

Malnutrición:

La malnutrición en el niño afecto de PC tiene un origen multifactorial y está descrita en un 60-90% de los pacientes. Está originada por la disfunción orofaríngea, escasa ingesta, déficit de micronutrientes y, raramente, aumento de necesidades (PC tipo disquinética, enfermedades intercurrentes o crisis epilépticas). Otras comorbilidades que dificultan la alimentación son debidas a la dismotilidad: reflujo gastroesofágico, náuseas, retraso del vaciamiento gástrico y estreñimiento.²³ Debemos satisfacer los requerimientos nutricionales del paciente identifi-

cando los trastornos digestivos precozmente y minimizando los riesgos asociados, ya que los problemas digestivos empeoran el pronóstico neurológico y la calidad de vida de estos pacientes.²⁴

Se debe realizar una valoración nutricional donde se incluya la anamnesis, encuesta dietética y antropometría. La valoración antropométrica del niño con PC constituye un verdadero desafío y será la principal herramienta para valorar si la nutrición está siendo adecuada. Aunque existen gráficas específicas para niños con parálisis cerebral según género y según nivel de GMFCS²⁵ tiene especial importancia ver la progresión individual monitorizando su propia curva de crecimiento.²⁶

En el abordaje nutricional del niño con PC siempre usaremos la vía más fisiológica: vía oral con alimentación tradicional. Si precisa usaremos enriquecimiento natural preferentemente con grasas que permiten aumentar calorías en poco volumen o suplementos nutricionales orales.

Disfagia:

La disfagia va a estar presente en torno a un 40%-90% de los niños con PC.^{27,28} La succión débil, incoordinación en la succión-deglución, cierre ineficiente de labios y masticación ineficaz conlleva -en muchos casos- aumento del tiempo de ingesta y en algunos un inadecuado aporte calórico. La disfunción orofaríngea conlleva riesgo de aspiración broncopulmonar de contenido alimentario con empeoramiento del estado respiratorio del paciente. En caso de sospecha de disfagia debemos evaluar seguridad y eficacia de la deglución mediante observaciones de la ingesta y videofluoroscopia si procede. El abordaje de la disfagia incluye la modificación de texturas con espesantes o cambios de posturas durante las comidas (papel importante de logopeda). Si lo anterior fracasa y la vía oral no es segura o no es eficiente optaremos por alimentación enteral mediante sonda nasogástrica o gastrostomía.²²

Reflujo gastroesofágico:

Está presente en un 50-75% de los pacientes con PC. La etiología es 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. Debemos sospecharlo ante la presencia de síntomas como rechazo de la ingesta, vómitos, hipersalivación, complicaciones respiratorias u otros síntomas inespecíficos como irritabilidad, anemia o alteraciones dentales. Puede ser útil la realización de ph-impedanciometría. En casos leves pueden beneficiarse de espesar las comidas y mantener incorporado tras la ingesta. Si no, los inhibidores de la bomba de protones constituyen la primera línea de tratamiento y en casos refractarios evaluar la indicación de técnicas quirúrgicas.²²

Estreñimiento:

La alteración de la postura y el tono, ingesta deficiente de líquidos, la inmovilidad o la ingesta de fármacos origina que alrededor de la mitad de los pacientes presenten estreñimiento. Origina complicaciones gastrointestinales relacionadas con la dismotilidad e infecciones urinarias de repetición. 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.²²

Problemas respiratorios

La prevalencia y la intensidad de la afectación respiratoria se relacionan con la gravedad de la afectación motora, presentando neumonías recurrentes hasta el 70% de los niños con PC tetrapléjica. Múltiples factores se ven implicados en la afectación respiratoria de los pacientes con PC (Figura 1):^{29,30,31} alteración de los mecanismos protectores de la vía aérea superior (VAS), aspiración recurrente, disfunción respiratoria de origen central, cifoescoliosis y alteraciones morfológicas de la caja torácica que condicionan un tórax restrictivo, alteración del tono muscular, alteraciones respiratorias durante el sueño (las alteraciones respiratorias del sueño originan hipercapnia y posteriormente hipoxemia, con riesgo de desarrollo de hipertensión pulmonar).

Al valorar al niño con PC debemos realizar una aproximación diagnóstica con la anamnesis, el estudio de la función pulmonar y el estudio de hipoventilación.³²

En cuanto a las medidas de prevención la vacunación supone el pilar fundamental, por lo que debemos indicar la vacunación antigripal estacional desde los 6 meses de edad, la vacunación antineumocócica con esquemas mixtos que incluyen la VNC13 y la VNP23 y la administración de palivizumab estacional en menores de 2 años con hipotonía marcada o compromiso respiratorio grave.

El tratamiento de los principales problemas respiratorios irá dirigido a la optimización del tratamiento broncodilatador, mejorar el aclaramiento secreciones, antibioterapia precoz en caso de sospecha de infección respiratoria bacteriana y el uso de la VNI en Síndrome de apneas-hipopneas del sueño, hipercapnia o desaturación.

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.³³ Las fracturas patológicas pueden estar presentes hasta en un 20% de los pacientes, afectan con más frecuencia a fémur distal y ocasionan un empeoramiento de la calidad de vida.³⁴ La densitometría por absorciometría dual de rayos X (DEXA) es la técnica más empleada para medir la densi-

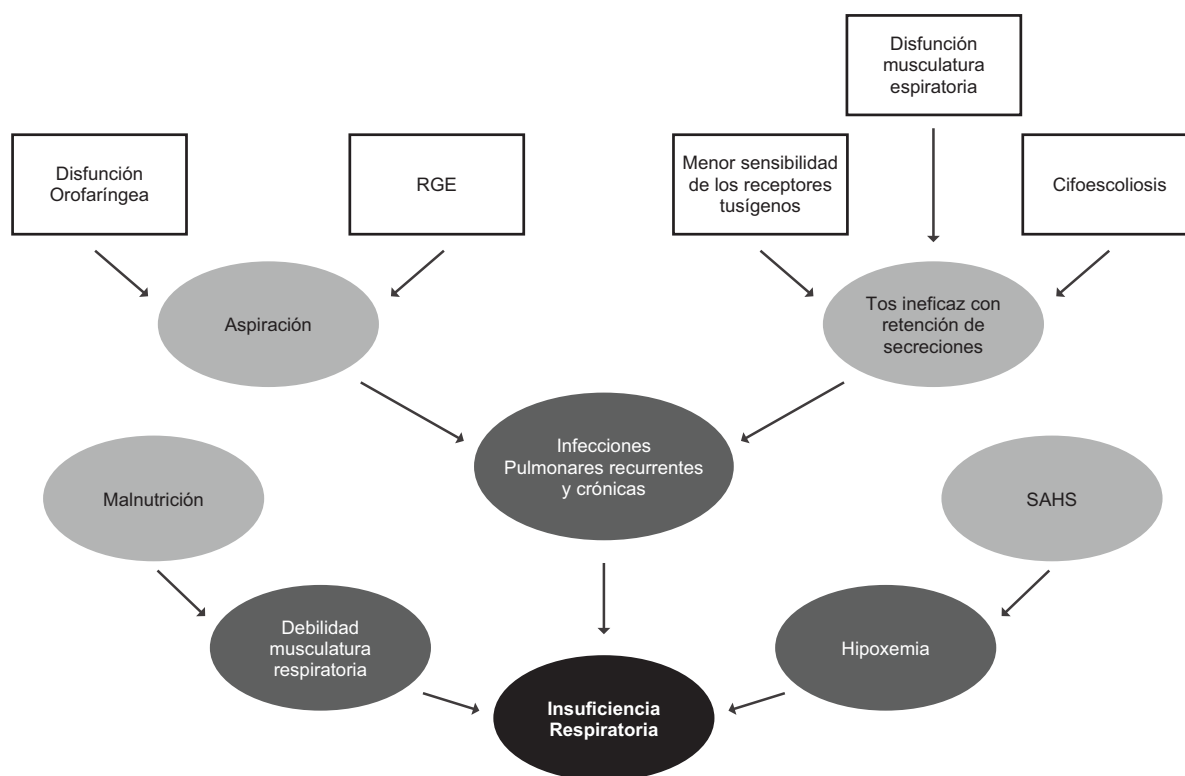


Figura 1. Factores implicados en la Insuficiencia respiratoria³¹

dad mineral ósea. Para hablar de osteoporosis se precisa la presencia de baja DMO junto con historia de fracturas clínicamente significativas o fracturas por compresión vertebral en ausencia de enfermedad local o traumatismo de alta energía donde estarían indicados los bifosfonatos.^{35,36}

Problemas visuales

Entre un 40 y 75% de los niños que padecen PC tienen algún grado de discapacidad visual. Dicha discapacidad es un factor contribuyente clave para el deterioro de la función locomotora y cognitiva en la PC con problemas de percepción que dificultarán el aprendizaje, particularmente cuando no se identifica y se actúa sobre ella.^{37,38}

Algunos de los signos que nos alertan de posibilidad de afectación visual^{38,39} son el nistagmo, comportamientos como frotarse repetidamente los ojos o balanceos repetitivos de la cabeza o el tronco, la ausencia de parpadeo o retirada ante estímulos luminosos y “amenaza” (objeto que se acerca rápidamente), la realización de movimientos oculares suaves, pero sin finalidad, y la falta de atención y curiosidad visual.

Problemas auditivos

La prevalencia de alteraciones auditivas en niños con PC varía entre el 4 y el 13%.

La afectación auditiva se relaciona con el desarrollo del lenguaje, y éste, con la capacidad de comunicación y trastornos del comportamiento. También afecta a la capacidad de aprendizaje en caso de no ser detectadas y tratadas de manera precoz.⁴⁰ Las infecciones respiratorias de vías altas de repetición pueden originar pérdida de audición intermitente que de no ser tratadas adecuadamente pueden originar sordera permanente. En la anamnesis debemos incluir factores de riesgo de sordera (antecedentes familiares, causa de parálisis cerebral, empleo de fármacos ototóxicos) y recoger el comportamiento auditivo y el desarrollo del lenguaje. Constituyen signos de alerta la escasa respuesta a estímulos auditivos, respuesta comportamentales anómalas o alteración del desarrollo del lenguaje.

Trastornos urológicos

Hasta el 60% de los pacientes presentan disfunción miccional (vaciado incompleto de la vejiga con residuo postmiccional), enuresis, urgencia miccional, incontinencia o vejiga neurógena. Debemos tratar de alcanzar la continencia en todos los pacientes, con independencia de la afectación.⁴¹ Entre las medidas higiénico dietéticas destaca la adecuada ingesta de líquidos (1500 ml/m²), el tratamiento del estreñimiento y la alarma de enuresis. El tratamiento farmacológico incluye el uso de anticolinérgicos y la desmopresina. En caso de vejiga neurógena, el tratamiento de elección es el sondaje vesical intermitente.

Desarrollo puberal y problemas sexuales

El desarrollo puberal en niños no deambulantes con GMFCS III-IV o V se produce de manera diferenciada a la población normal: los primeros signos de desarrollo puberal aparecen antes tanto en niñas como en niños, pero el tiempo para completar el desarrollo de caracteres sexuales secundarios es más prolongado.^{42,43}

En niños con PC y nivel de inteligencia conservado tanto el interés sexual como la práctica sexual se inician de forma más tardía, pero se iguala a los 20 años de edad. Algunas causas limitantes de las relaciones sexuales se relacionan con la gravedad de la afectación motora, el grado de dependencia para la movilidad independiente y con la capacidad de establecer relaciones sociales.⁴⁴

No podemos olvidar que las personas con discapacidad tienen hasta 3 veces más riesgo de ser víctimas de abusos sexuales, siendo múltiples los factores favorecedores de esta situación por lo que la educación sexual debe estar incluida en la educación de los niños con PC e incluirse en la historia de salud el abordaje a la sexualidad, detectando problemas que puedan precisar intervención para su mejoría.

Salud bucodental

Las malformaciones orofaciales, bruxismo, predominio de dietas blandas, la presencia de reflujo gastroesofágico o la higiene deficiente originan que en torno a un 50% de los niños con PC presenten caries, maloclusiones y enfermedad periodontal. Por otro lado, suele ser un colectivo con menor demanda de asistencia bucodental.⁴⁵

El papel de la prevención primaria mediante la educación familiar en higiene dental es primordial por lo que debemos insistir en el cepillado dental tras cada comida por parte del cuidador con pasta dental con adecuada cantidad de flúor. Además, debe realizarse exploración bucodental rutinaria y en caso de detectar patología derivación a especialista en odontología para sellado, obturaciones, exodoncias y tartrectomías.

Sialorrea

La prevalencia de sialorrea en niños con PC varía entre el 10 y el 58%.⁴⁶

La sialorrea en los niños con PC no es a causa de una producción excesiva de saliva sino debido a la disfunción motora de la fase oral de la deglución con un cierre inadecuado de los labios, a los movimientos de la lengua desorganizados y exacerbados por la falta de percepción sensorial oral y perioral, a la postura de cabeza hacia abajo y a la disfagia.

Es necesario cuantificar tanto la frecuencia y la gravedad de la sialorrea (escala de Thomas-Stonell y Greenberg⁴⁷), como su impacto en la calidad de vida de los niños y sus cuidadores (Escala Drooling Impact⁴⁸).

Los objetivos principales en el tratamiento de la sialorrea son: la reducción del impacto socio-afectivo y de salud causados por la sialorrea anterior; la reducción del impacto en la salud causados por sialorrea posterior; mejorar la calidad de vida para pacientes y cuidadores; y la reducción de la carga que experimentan los cuidadores. En cuanto a las principales medidas diferenciamos: el entrenamiento de la conciencia sensorial y las habilidades motoras orales, la terapia farmacológica con fármacos de primera línea como el bromuro de glicopirronio o la escopolamina y la infiltración de toxina botulínica, dejando la cirugía sólo para casos graves donde otras opciones no han tenido resultados.⁴⁹

Trastornos 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 sueño.⁵⁰

Cuando los niños experimentan falta de sueño evidencian alteraciones del estado de ánimo, del comportamiento y cognitivas. Los trastornos del sueño son también una de las principales razones para el estrés en los padres que tienen hijos con enfermedades crónicas o discapacitados, influyendo todo lo anterior en la calidad de vida percibida tanto del niño como su familia.

Para identificar si existen estos trastornos con una anamnesis dirigida (diario de sueño) será suficiente, aunque en algunos casos seleccionados podrá ser necesaria la realización de un electroencefalograma (por su asociación con crisis epilépticas) o una polisomnografía.⁵¹

En cuanto al abordaje, las familias deben conocer los principios generales y asegurar una correcta higiene del sueño. También, se pueden considerar varios agentes farmacológicos, los más avalados en este grupo poblacional son melatonina y melatonina/triptófano; benzodiazepinas (lorazepam): eficaz en la inducción del sueño aunque tienden a inducir tolerancia farmacológica y dependencia; o fármacos derivados de las benzodiazepinas como zolpidem.

Dolor

El dolor es un síntoma frecuente, algunos estudios sugieren prevalencia de hasta el 32% de los niños⁵² y el 74%⁵³ en jóvenes con PC.

El dolor que experimentan los niños con PC tiene un efecto negativo en su vida diaria que puede conllevar a la expresión de angustia, ansiedad, depresión, irritabilidad, insomnio, fatiga y comportamientos negativos de afrontamiento no sólo en ellos sino también en los demás miembros de la familia.

La identificación, evaluación y tratamiento del dolor en niños con PCI 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.

Los mecanismos más frecuentes⁵⁴ que generan dolor en esta población incluyen tanto el dolor nociceptivo: somático (espasticidad, subluxación de la cadera, fractura...) y visceral (estreñimiento, reflujo gastroesofágico, úlcera gástrica...), como el dolor neuropático; sin poder olvidarnos del dolor secundario a tratamientos: fisioterapia, infiltración de toxina botulínica... Además, es frecuente que en los niños con PC coexistan al mismo tiempo varias fuentes de dolor.

El dolor será más frecuente y más grave a mayor grado de GMFCS.⁵⁵ Entre las herramientas para la evaluación del dolor recomendamos el uso de r-FLACC⁵⁶ por su facilidad de uso y sus cualidades pragmáticas.

En cuanto al tratamiento debemos comenzar con una evaluación integral, con el objetivo inicial de identificar y tratar la causa siempre que sea posible. Para la elección del fármaco más apropiado contamos con las directrices de la Organización Mundial de la Salud sobre el tratamiento farmacológico del dolor persistente en niños con enfermedades médicas,⁵⁷ sin olvidar el enfoque multimodal.

Asistencia psicológica, social y educativa

Se debe establecer un plan de atención al paciente apoyando a los cuidadores y dotándolos de las competencias necesarias para participar activamente en el desarrollo vital del niño afecto de PC.

Conclusión

En las últimas dos décadas el enfoque del paciente con PC ha cambiado, pasando de estar únicamente dirigido al niño hacia un enfoque familiar. Sin embargo, las familias se siguen mostrando en muchos casos insatisfechas con la atención recibida.⁵⁸ Los niños con PC tienen necesidades de atención médica complejas y a menudo requieren atención por un equipo multidisciplinar, sin embargo, en base a nuestra experiencia resulta evidente que un pediatra debe coordinar todo el seguimiento que estos niños necesitan y por tanto, estar familiarizado con los principales problemas de estos niños y sus tratamientos.

Referencias

1. Ruiz Brunner MM, Cuestas E. La construcción de la definición parálisis cerebral: un recorrido histórico hasta la actualidad. *Rev Fac Cien Med Univ Nac Cordoba* 2019; 76(2):113-117. <https://doi.org/10.31053/1853.0605.v76.n2.23649>

2. Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N, Dan D, et al. Proposed definition and classification of cerebral palsy, April 2005. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47(8):571-6. <https://doi.org/10.1017/s001216220500112x>.
3. Oskoui M, Coutinho F, Dykeman J, Jetté N, Pringsheim T. An update on the prevalence of cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis. *Dev Med Child Neurol* 2013; 55(6):509-19. <https://doi.org/10.1111/dmcn.12080>
4. Stavsky M, Mor O, Mastrolia 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. <https://doi.org/10.3389/fped.2017.00021>
5. Reddihough DS, Collins KJ. The epidemiology and causes of cerebral palsy. *Aust J Physiother* 2003; 49(1):7-12. [https://doi.org/10.1016/s0004-9514\(14\)60183-5](https://doi.org/10.1016/s0004-9514(14)60183-5)
6. Paulson A, Vargus-Adams J. Overview of Four Functional Classification Systems Commonly Used in Cerebral Palsy. *Child Basel Switz* 2017; 4(4). <https://doi.org/10.3390/children4040030>
7. 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(1):111. <https://doi.org/10.1186/s12883-019-1343-1>
8. Day SM, Reynolds RJ, Kush SJ. Extrapolating published survival curves to obtain evidence-based estimates of life expectancy in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2015; 57(12):1105-18. <https://doi.org/10.1111/dmcn.12849>
9. Russman BS, Ashwal S. Evaluation of the child with cerebral palsy. *Semin Pediatr Neurol* 2004; 11(1):47-57. <https://doi.org/10.1016/j.spn.2004.01.007>
10. El Tantawi NT, Abd Elmegid DS, Atef E. Seizure outcome and epilepsy patterns in patients with cerebral palsy. *Seizure* 2019; 65:166-71. <http://doi.org/10.1016/j.seizure.2019.01.003>
11. The spectrum of movement disorders in a cerebral palsy population. *Dev Med Child Neurol* 2016; 58(S5):47-47. https://doi.org/10.1111/dmcn.65_13224
12. Vles GF, Hendriksen JG, Visschers A, Speth L, Nicolai J, Vles JS. Levetiracetam therapy for treatment of choreoathetosis in dyskinetic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51(6):487-90. <http://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2008.03170.x>
13. 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;(2):CD003466. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD003466.pub2>
14. Chorna O, Hamm E, Cummings C, Feters A, Maitre NL. Speech and language interventions for infants aged 0 to 2 years at high risk for cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2017; 59(4):355-60. <https://doi.org/10.1111/dmcn.13342>
15. Carlsson M, Olsson I, Hagberg G, Beckung E. Behaviour in children with cerebral palsy with and without epilepsy. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50(10):784-9. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2008.03090.x>
16. Edward A Hurvitz, Mark Peterson, Eileen Fowle. Muscle Tone, Strength, and Movement Disorders (ebook). En Bernard Dan, Margaret Mayston, Nigel Paneth, Lewis Rosenbloom Editor. *Cerebral Palsy*. 1ª Ed. Clinics in Developmental Medicine. 2014. Disponible en: <https://www.mackeith.co.uk/shop/cerebral-palsy-science-and-clinical-practice-chapter-23-muscle-tone-strength-and-movement-disorders/>
17. Shamsoddini A, Amirsalari S, Hollisaz M-T, Rahimnia A, Khatibi-Aghda A. Management of spasticity in children with cerebral palsy. *Iran J Pediatr* 2014; 24(4):345-51. PMID: 25755853; PMCID: PMC4339555. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4339555>.
18. Vivancos-Matellano F, Pascual-Pascual SI, Nardi-Villardaga J, Miquel-Rodriguez F, de Miguel-Leon I, Martinez-Garre MC, et al. Guía del tratamiento integral de la espasticidad. *Rev Neurol* 2007; 45(6):365-75. <https://doi.org/10.33588/rn.4506.2007239>
19. Patel DR, Neelakantan M, Pandher K, Merrick J. Cerebral palsy in children: a clinical overview. *Transl Pediatr*. 2020; 9(Suppl 1):S125-35. <https://doi.org/10.21037/tp.2020.01.01>
20. Sharan D. Orthopedic surgery in cerebral palsy: Instructional course lecture. *Indian J Orthop*. 2017; 51(3):240-55. https://doi.org/10.4103/ortho.IJOrtho_197_16
21. Multani I, Manji J, Hastings-Ison T, Khot A, Graham K. Botulinum Toxin in the Management of Children with Cerebral Palsy. *Paediatr Drugs*. 2019; 21(4):261-81. <http://doi.org/10.1007/s40272-019-00344-8>
22. Quitadamo P, Thapar N, Staiano A, Borrelli O. Gastrointestinal and nutritional problems in neurologically impaired children. *Eur J Paediatr Neurol*. 2016; 20(6):810-5. <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2016.05.019>
23. Sangermano M, D'Aniello R, Massa G, Albano R, Pisano P, Budetta M, et al. Nutritional problems in children with neuromotor disabilities: an Italian case series. *Ital J Pediatr*. 2014; 40:61. <https://doi.org/10.1186/1824-7288-40-61>
24. Penagini F, Mameli C, Fabiano V, Brunetti D, Dilillo D, Zuccotti GV. Dietary Intakes and Nutritional Issues in Neurologically Impaired Children. *Nutrients*. 2015; 7(11):9400-15. <https://doi.org/10.3390/nu7115469>

25. Brooks J, Day S, Shavelle R, Strauss D. Low Weight, Morbidity, and Mortality in Children With Cerebral Palsy: New Clinical Growth Charts. *Pediatrics*. 2011; 128(2):e299-307. <http://doi.org/10.1542/peds.2010-2801>
26. Romano C, van Wynckel M, Hulst J, Broekaert I, Bronsky J, Dall'Oglio L, et al. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Neurological Impairment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017; 65(2):242-64. <https://doi.org/10.1097/mpg.0000000000001646>
27. García Ron A, González Toboso RM, Bote Gascón M, de Santos MT, Vecino R, Bodas Pinedo A. Estado nutricional y prevalencia de disfagia 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]. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2019.12.006>
28. Calis EA, Veugelers R, Sheppard JJ, Tibboel D, Evenhuis HM, Penning C. Dysphagia in children with severe generalized cerebral palsy and intellectual disability. *Dev Med Child Neurol*. 2008; 50(8):625-30. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2008.03047.x>
29. Healy F, Panitch HB. Pulmonary complications of pediatric neurological diseases. *Pediatr Ann*. 2010; 39(4):216-24. <https://doi.org/10.3928/00904481-20100318-06>
30. Seddon PC, Khan Y. Respiratory problems in children with neurological impairment. *Arch Dis Child*. 2003; 88(1):75-8. <https://doi.org/10.1136/adc.88.1.75>
31. Proesmans M. Respiratory illness in children with disability: a serious problem? *Breathe Sheff Engl*. 2016; 12(4):e97-e103. <https://doi.org/10.1183/20734735.017416>
32. Escobar Henríquez R, Chateau Infante B. Respiratory Complications in Children with Neurological Diseases. En: Bertrand P, Sánchez I (eds) *Pediatric Respiratory Diseases. A comprehensiv Textbook*. Chile. Springer, 2020. 245-254. https://doi.org/10.1007/978-3-030-26961-6_26
33. Mergler S, Evenhuis HM, Boot AM, De Man SA, Bindels-De Heus KGCB, Huijbers WAR, et al. Epidemiology of low bone mineral density and fractures in children with severe cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2009;51(10):773-8. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2009.03384.x>
34. Tatay Díaz A, Farrington DM, Downey Carmona FJ, Macías Moreno ME, Quintana del Olmo JJ. [Bone mineral density in a population with severe infantile cerebral palsy]. *Rev Espanola Cirugia Ortop Traumatol*. 2012;56(4):306-12. <https://doi.org/10.1016/j.recote.2012.06.006>
35. Galindo-Zavala R, Bou-Torrent R, Magallares-López B, Mir-Perelló C, Palmou-Fontana N, Sevilla-Pérez B, et al. Expert panel consensus recommendations for diagnosis and treatment of secondary osteoporosis in children. *Pediatr Rheumatol Online J*. de 2020;18(1):20. <https://doi.org/10.1186/s12969-020-0411-9>
36. 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(9):918-23. <https://doi.org/10.1111/dmcn.13196>
37. National Guideline Alliance (UK). Cerebral palsy in under 25s: assessment and management [Internet]. London: National Institute for Health and Care Excellence (UK); 2017 [consultado 21 jul 2020]. (NICE Guideline, No. 62.). Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK419326/>
38. Gordon N Dutton, Richard Bowman, Elisa Fazzi. Visual Function (ebook). En Bernard Dan, Margaret Mayston, Nigel Paneth, Lewis Rosenbloom Editor. *Cerebral Palsy*. 1ª Ed. Clinics in Developmental Medicine. 2014. Disponible en: <https://www.mackeith.co.uk/shop/cerebral-palsy-science-and-clinical-practice-chapter-29-visual-function/>
39. Plaza CMS. Valoración funcional de la visión en niños con deficiencia visual cerebral. *Rev INFAD Psicol Int J Dev Educ Psychol*. 2018; 3(1):137-46. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=349856428014>
40. Anne O'Hare, Ruth Henderson, and Dawn Lamerton. Hearing and vestibular function. *Cerebral Palsy*. En Bernard Dan, Margaret Mayston, Nigel Paneth, Lewis Rosenbloom Editor. *Cerebral Palsy*. 1ª Ed. Clinics in Developmental Medicine. 2014. Disponible en: <https://www.mackeith.co.uk/shop/cerebral-palsy-science-and-clinical-practice-chapter-30-hearing-and-vestibular-function/>
41. Elizabeth Barkoudah, MDLaurie Glader, MD. Cerebral palsy: Overview of management and prognosis [Internet]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/cerebral-palsy-overview-of-management-and-prognosis>
42. Diana Wiegerink, Jan Willem Gorter, and Marij Roebroek. Sexual development, sexual health, needs, and lived experiences. En Bernard Dan, Margaret Mayston, Nigel Paneth, Lewis Rosenbloom Editor. *Cerebral Palsy*. 1ª Ed. Clinics in Developmental Medicine. 2014. Disponible en: <https://www.mackeith.co.uk/shop/cerebral-palsy-science-and-clinical-practice-chapter-37-urinary-function/>
43. González Rozo Natali, Briceño Yajaira, Lacruz-Rengel María Angelina. Pubertad precoz central y parálisis cerebral infantil: A propósito de un caso y revisión de la literatura. *Arch Venez Puer Ped* [Internet]. 2016 Jun [consultado 2021 Ene 31]; 79 (2): 69-73. Disponible en: http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-06492016000200005&lng=es

44. García Arrigoni P, Nastri M. Sexualidad en adolescentes con discapacidades motoras. *Arch Argent Pediatr* 2011; 109(5):447-52. <https://doi.org/10.5546/aap.2011.447>
45. Sehrawat N, Marwaha M, Bansal K, Chopra R. Cerebral palsy: a dental update. *Int J Clin Pediatr Dent* 2014;7(2):109-18. <https://doi.org/10.5005/jp-journals-10005-1247>
46. Dias BLS, Fernandes AR, Maia Filho H de S. Sialorrhea in children with cerebral palsy. *J Pediatr (Rio J)*. 2016;92(6):549-58. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jped.2016.03.006>
47. Thomas-Stonell N, Greenberg J. Three treatment approaches and clinical factors in the reduction of drooling. *Dysphagia*. 1988;3(2):73-8. <https://doi.org/10.1007/BF02412423>
48. Reid SM, Johnson HM, Reddihough DS. The Drooling Impact Scale: a measure of the impact of drooling in children with developmental disabilities. *Dev Med Child Neurol*. 2010;52(2):e23-28. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2009.03519.x>
49. Walshe M, Smith M, Pennington L. Interventions for drooling in children with cerebral palsy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012; 11:CD008624. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD008624.pub3>
50. Lélis ALPA, Cardoso MVLM, Hall WA. Sleep disorders in children with cerebral palsy: An integrative review. *Sleep Med Rev*. 2016;30:63-71. <https://doi.org/10.1016/j.smrv.2015.11.008>
51. Yona Cloonan and Bernard Dan. Sleep. En Bernard Dan, Margaret Mayston, Nigel Paneth, Lewis Rosenbloom Editor. *Cerebral Palsy*. 1ª Ed. Clinics in Developmental Medicine. 2014. Disponible en: <http://www.mackeith.co.uk/shop/cerebral-palsy-3/>
52. Alriksson-Schmidt A, Hägglund G. Pain in children and adolescents with cerebral palsy: a population-based registry study. *Acta Paediatr*. 2016; 105(6):665-70. <http://doi.org/10.1111/apa.13368>.
53. Parkinson KN, Dickinson HO, Arnaud C, Lyons A, Colver A, SPARCLE group. Pain in young people aged 13 to 17 years with cerebral palsy: cross-sectional, multicentre European study. *Arch Dis Child*. 2013; 98(6):434-40. <http://dx.doi.org/10.1136/archdischild-2012-303482>
54. 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(6):e20171002. <https://doi.org/10.1542/peds.2017-1002>
55. Westbom L, Rimstedt A, Nordmark E. Assessments of pain in children and adolescents with cerebral palsy: a retrospective population-based registry study. *Dev Med Child Neurol*. 2017;59(8):858-63. <https://doi.org/10.1111/dmcn.13459>
56. 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(3):258-65. <https://doi.org/10.1111/j.1460-9592.2005.01773.x>
57. Directrices de la OMS. Disponible en: https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/77943/9789243548128_spa.pdf?sequence=1&isAllowed=y
58. 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 May;23(3):242-51. <http://doi.org/10.1111/hsc.12121>.