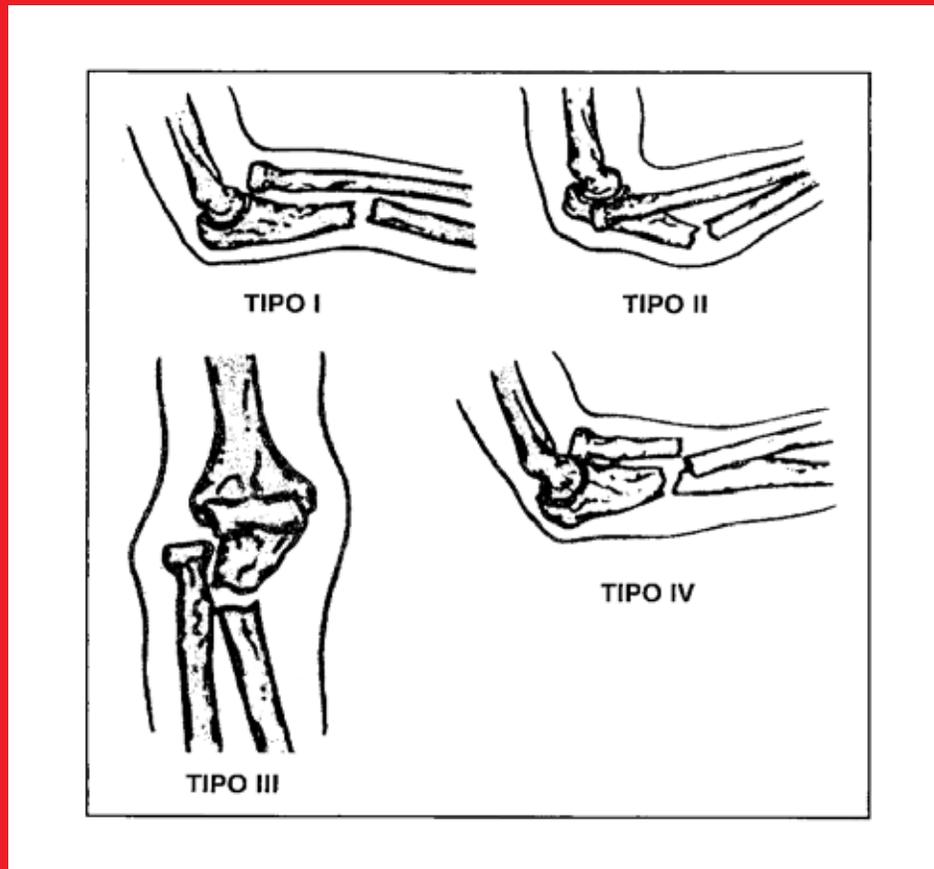


¿Cómo Lo Hago En Ortopedia Y Traumatología Pediátrica?

Servicio De Ortopedia Pediátrica
Del Hospital De Pediatría Garrahan,
Buenos Aires, Argentina



Horacio Miscione



Global-HELP Publications

NEUROORTOPEDIA

7.1. Aquello que no se debe hacer en el niño con Mielomeningocele.

Dr. Enrique Fa

Mielomeningocele.

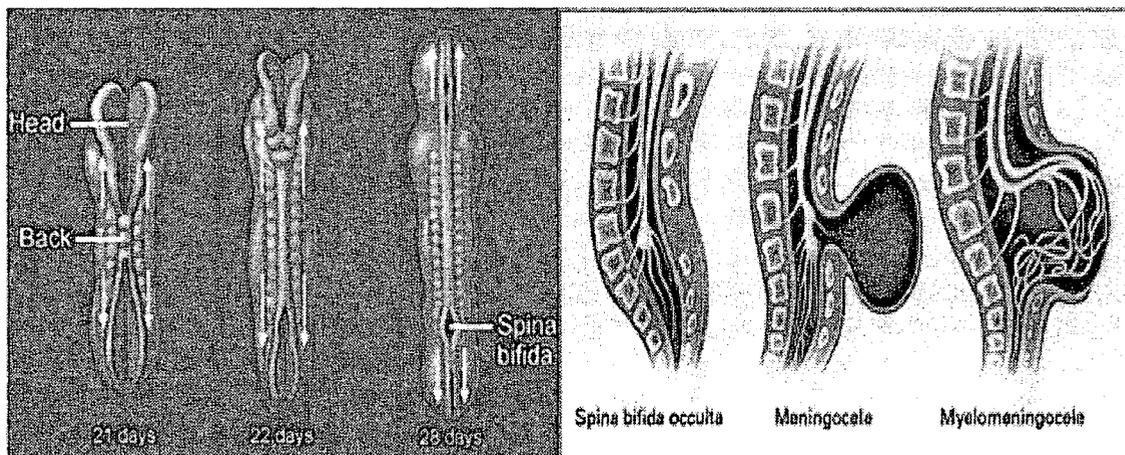
Definición.

Es una falla en el cierre del tubo neural entre las semanas tercera y cuarta de la vida intrauterina.

Etiología.

La causa se desconoce pero en todos los casos existe predisposición genética. Factores nutricionales y ambientales desempeñan un papel en la etiología del mielomeningocele. Algunos estudios han demostrado que el uso del ácido fólico como suplemento de la dieta en el periodo preconcepcional reduce significativamente el riesgo de padecer defectos del tubo neural. Estaría indicado especialmente en la población de riesgo (madre añosa, con antecedentes familiares de mielomeningocele, madres desnutridas) a razón de 4 mg/día.. Se sabe de algunos fármacos que aumentan el riesgo, por ejemplo, el ácido valproico que produce un 1-2% de defectos del tubo neural en los embarazos. La radiación, la malnutrición, los productos químicos podrían influir negativamente en el normal desarrollo del sistema nervioso central y periférico.

Tipos de Disrafismos Espinales.



Los principales defectos del tubo neural son:

- Espina Bífida Oculta
- Meningocele
- Mielomeningocele
- Encefalocele
- Anencefalia
- Sinus Dermoide
- Medula Anclada
- Siringomielia
- Diastematomielia
- Lipoma del cono medular

El **Mielomeningocele** es la forma más grave de los disrafismos de la columna vertebral. Incluye alteración del cierre de los arcos posteriores de los cuerpos vertebrales, defecto a través del cual protruyen los elementos neurales (meninges, raíces y médula).

Incidencia 3 /1000 nacidos vivos (Argentina).

Clasificación.

La clasificación realizada por la Sociedad Argentina de Neuroortopedia divide los pacientes con mielomeningocele en cuatro grupos de acuerdo al nivel segmentario de lesión neurológica y pronóstico funcional acorde al mismo.

Clasificación de S.A.Ne.O. (Sociedad Argentina de Neuro Ortopedia)	
GRUPO 0	TORACICO ALTO Y BAJO
GRUPO 1	LUMBAR SUPERIOR
GRUPO 2	LUMBAR INFERIOR
GRUPO 3	SACRO

En esta exposición se tomará como referencia la clasificación del Dr. Luciano Dias del Departamento de Cirugía Ortopédica Northwestern University Medical School, Chicago, Illinois, por considerarla más práctica y funcional desde el punto de vista terapéutico.

Clasificación de Luciano Dias	
GRUPO I Torácico y Lumbar Alto	<ul style="list-style-type: none"> ✓ No hay función del cuádriceps. ✓ Deambulador domiciliario hasta los 12-13 años con HKAFos o RGO. ✓ 95-99% es no ambulatorio durante la adultez.
GRUPO II Lumbar Bajo	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Función del cuádriceps, IQT internos, glúteo medio y mayor no funcionales. ✓ Utilizan AFOs y muletas. ✓ El 79% son deambuladores comunitarios durante la vida adulta.
GRUPO III Sacro	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Sacro alto: requiere AFOs por debilidad del tríceps sural. Claudicación en la marcha por debilidad de glúteos. ✓ Sacro Bajo: buena función del tríceps sural y del glúteo medio y mayor. Marcha cercana a la normal.

Tratamiento Neuroortopédico del Mielomeningocele.

Antiguamente la mayoría de aquellos que lograban sobrevivir estaban destinados a vivir confinados en una silla de ruedas debido al defecto mental, la pérdida del equilibrio, etc. causados por la severa hidrocefalia, las complicaciones de la piel o la protuberancia quística en la región lumbar que limitan la utilización de aparatos de soporte. La casi eliminación de las complicaciones significa que casi todos los niños con MMC son, potencialmente, capaces de caminar. Sus miembros superiores son normales y casi siempre existe una musculatura troncal normal capaz de elevar la pelvis.

Desde la década del '60 y hasta la fecha la metodología terapéutica utilizada para el tratamiento de los niños con mielomeningocele ha variado sustancialmente en base a los reportes y experiencias de autores reconocidos en diferentes partes del mundo que han permitido una mejor comprensión de la fisiopatología de la enfermedad, los pronósticos acorde al nivel segmentario de lesión y las consecuencias no deseables de los mismos tratamientos ortopédicos instituidos.

"La meta del tratamiento ortopédico es hacer al sistema músculo esquelético tan funcional como sea posible. La ambulación NO es el objetivo para cada niño".¹

Por ejemplo, en el **Grupo I**, el objetivo del tratamiento o del no tratamiento sería la **COMODIDAD** del paciente y sus padres y/o cuidadores.

En el **Grupo II**, el objetivo, sería lograr la mayor **FUNCIONALIDAD** sin pretender normalidad ni perfección pero siempre teniendo en cuenta las posibilidades a futuro de los pacientes, tratando de evitar todo tipo de tratamiento cruento innecesario.

Y, en el **Grupo III**, habría que tratar de hacer hasta lo imposible para que el paciente mantenga su funcionalidad y calidad de vida el mayor tiempo posible, cueste lo que cueste.

Cadera.

En el pasado, frecuentemente eran realizadas repetidas operaciones sobre las caderas de los niños que sufrían mielomeningocele. Aún más, los largos y repetidos períodos de inmovilización postoperatoria siempre fueron seguidos de fracturas patológicas.

Es importante no atormentar a estos niños con muchas cirugías.

Los problemas más frecuentes en la cadera de los niños con mielomeningocele son de carácter adquirido, secundarios a los desbalances musculares y al malposicionamiento. Estos incluyen el compromiso musculotendinoso (contracturas en flexión, en aducción, en abducción) y del aparato osteoarticular (subluxación y luxación de la cadera, uni o bilateral, deformidades rotacionales de cadera y de tibia). Por último, debemos mencionar que los problemas congénitos son raros, asociados generalmente, a niveles sacros y de tratamiento similar al del niño sano. Las malformaciones teratológicas se relacionan con niveles de lesión alto y no deben ser tratadas.

El criterio del servicio para abordar el tratamiento de los problemas de cadera se describe en el capítulo de cadera paralítica.

Rodilla.

Las deformidades más habituales de la rodilla en el paciente con mielomeningocele pueden ser de carácter congénito o adquirido. Ellas son, las deformidades en extensión, en flexión, en valgo o varo.

Las contracturas en flexión son las más frecuentes y se producen por 1) la posición típica en posición supina: caderas en abducción, flexión y rotación externa, rodillas en flexión y pies en equino; 2) una contractura gradual de los isquiotibiales y los bíceps sumado a una contractura de la capsula posterior de la rodilla por debilidad del cuádriceps y posición sedente prolongada; 3) espasticidad y contractura de los isquiotibiales (síndrome de medula anclada); 4) debilidad de los cuádriceps y parálisis de los gastronemios, del soleo y glúteos medio y mayor.¹

Con el aumento de la edad y el peso corporal, la fuerza muscular relativa se ve disminuida y la ambulación se hace difícil. El grado de problemas sintomáticos de la rodilla en adultos con MMC es alto y puede ser uno de los factores principales en el cese de la ambulación en esta población.

Se ha propuesto que estos pacientes tienen una marcha característica que provoca un estrés anormal en la rodilla, llevando a una inestabilidad medial y anteromedial y, eventualmente, a cambios degenerativos, todo ello secundario a deformidades rotacionales de cadera y de tibia.^(23, 24, 25, 26, 27, 28, 29, 30, 31)

En el tratamiento de los problemas de rodilla en el mielomeningocele se debe **EVITAR**:

GRUPO I

- El desarrollo de deformidades posicionales (deformidad en flexión, abducción y rotación externa).
- Corregir deformidades en flexión menores de 20° (adaptar equipamiento).
- Elongaciones tendinosas. Se deberían realizar tenotomías, capsulotomías y/o osteotomías extensoras, según necesidad.^(32, 33, 34, 35, 36, 37)
- El tratamiento tardío de las deformidades en extensión de origen congénito, ya sea, con yesos seriados o tratamiento quirúrgico, a fin de mantener un rango de movilidad aceptable, entre 0° de extensión y 90° de flexión.³⁸

GRUPO II

- El desarrollo de deformidades posicionales.
- Las tenotomías. Preferir alargamientos tendinosos limitados o epifisiodesis anterior³⁵ en contracturas en flexión < 20°. En caso de contracturas >20° o residuales pensar en una osteotomía extensora femoral externa.
- Pasar por alto la presencia de una extrarrotación tibial como causa de la marcha agazapada y la necesidad de tratarla inmediatamente cuando el ángulo muslo-pie es > o = 20°.
- El tratamiento tardío de las deformidades en extensión de origen congénito, ya sea, con yesos seriados o tratamiento quirúrgico, a fin de mantener un rango de movilidad aceptable, entre 0° de extensión y 90° de flexión.³⁸

GRUPO III

- El tratamiento tardío de las deformidades en extensión de origen congénito, ya sea, con yesos seriados o tratamiento quirúrgico, a fin de mantener un rango de movilidad aceptable, entre 0 de extensión y 90 de flexión.³⁸

- Pasar por alto la presencia de una extrarrotación tibial como causa de la marcha agazapada y la necesidad de tratarla inmediatamente cuando el ángulo muslo-pie es $\geq 20^\circ$.

Pie.

Casi la totalidad de los niños con mielomeningocele padecerán algún tipo de deformidad osteoarticular del pie, ya sean, de carácter congénito o adquirida secundaria a un desequilibrio muscular. Dentro de las primeras, las más frecuentes son el pie equinovaro y el astrágalo vertical. Dentro de las adquiridas se encuentran el pie calcáneo, calcáneo valgo, cavovaro y valgo de retropie.¹

Se ha creído por mucho tiempo que la deformidad del pie en pacientes con espina bífida resulta del desequilibrio muscular y, por lo tanto, que los niños sin actividad motora en los pies no deberían tener deformidades (Sharrard 1967; Sharrard and Grosfield 1968). Los cirujanos que tratan niños con espina bífida de nivel alto, así mismo, siempre se enfrentan con deformidades de los pies en pacientes que no tienen actividad muscular motora de los pies como en aquellos con espasticidad en algunos de ellos.³⁹

Lo que debería evitarse en el tratamiento de las deformidades del pie y tobillo en niños con mielomeningocele es la persistencia de las mismas, ya sean, de carácter congénito o adquirido, ya que, el objetivo, independientemente del grupo al cual pertenezcan, es lograr un pie plantigrado, flexible y equipable. El tratamiento es inminentemente quirúrgico. Se debe recordar que, aproximadamente, el 30% de los niños nacerán con un pie equinovaro supinazo (pie bot), un 10% con astrágalo vertical y otro 30% sufrirá algún tipo de deformidad calcáneo, calcáneo valgo u otros tipos de deformidades asociadas.

Por lo tanto, en el tratamiento ortopédico de las deformidades del pie, independientemente del grupo, se debería **EVITAR**:

- Retrasar el momento quirúrgico.
- Alargamientos tendinosos. Se realizan tenotomías (resección), liberaciones amplias buscando prevenir la recurrencia de la enfermedad. La liberación radical posteromedial puede producir, en general, buenos y regulares resultados en el 77% de los casos. La escisión tendinosa corrige cualquier desequilibrio muscular residual.⁴⁰
- Artrodesis. Un pie rígido es susceptible de sufrir lesiones por decúbito, impidiendo la funcionalidad del paciente. La rigidez del pie, la posición no plantigrada y la realización de una artrodesis quirúrgica tienen relación directa con el desarrollo de cambios cutáneos neuropáticos.^{41,42} En caso de deformidades residuales o severas se prefieren las osteotomías, Koutsogiannis, Dwyer, así como combinaciones, triple osteotomía del calcáneo, cuboides y primera cuña. Los objetivos siempre serán restaurar el eje del pie paralelo al eje de progresión y disminuir el dolor, así como también, disminuir los problemas con el calzado, el equipamiento y de la piel.^(43, 44, 45)
- Talectomía. Es un procedimiento de rescate para lograr un pie plantigrado en caso de deformidades graves, residuales o inveteradas que no se pueden corregir con otros procedimientos. Una crítica válida del procedimiento es que es antifisiológica y entorpece la anatomía normal; por estas razones debería ser llevada a cabo solo con indicaciones bien definidas.⁴⁶
- No tener en cuenta la deformidad en valgo del retropie a expensas de la articulación tibioastragalina, frecuentemente asociada a un peroné corto, lo cual, debe ser corregido a fin de obtener una real corrección de la deformidad. Los procedimientos de elección son la osteotomía supramaleolar y la epifisiodesis.⁴⁵
- La transferencia del músculo tibial anterior antes de los 5 años de edad. Se debe tener en cuenta la presencia o no de espasticidad de dicho músculo porque existe evidencia de malos resultados en caso positivo. Los pacientes que fueron operados después de los 5 años de edad se beneficiaron más de la operación, en ellos no fueron necesarios procedimientos quirúrgicos adicionales y la transferencia fue funcional.^{47, 48, 49, 50, 51.}

Referencias.

1. Abraham, Lubicky, Songer, Millar. "Supramalleolar Osteotomy for Ankle Valgus in Myelomeningocele". *J Pediatr Orthop*. Vol 16 (6), November/December 1996, pp 774-781.
2. Angus, Cowell. "Triple Arthrodesis. A critical long-term review". 1986. British Editorial Society of Bone and Joint Surgery.
3. Banta, Sutherland, Wyatt. "Anterior tibial transfer to the os calcis with Achilles tenodesis for calcaneal deformity in mielomeningocele". *J Pediatr Orthop*. 1981; 1(2): 125-30.
4. Bazih, J; Gross, RH. "Hip Surgery in the Lumbar Level Myelomeningocele patient". *J Pediatr Orthop*. 1981; 1 (4): 405-11.
5. Bliss, Menelaus. "The results of transfer of the tibialis anterior to the heel in patients who have a mielomeningocele". *J Bone Joint Surg Am*. 1986 Oct; 68(8): 1258-64.
6. Breed, Al; Healy, PM. "The midlumbar mielomeningocele hip: mechanism of dislocation and treatment". *J Pediatr Orthop*. 1982 Mar; 2 (1): 15-24.
7. Broughton, Graham, Menelaus. "The High Incidence of foot deformity in patients with high-level spina bifida". *J Bone Joint Surg (Br)*. 1994; 76-B: 548-50.

8. Bunch WH, Hakala, MW. "Iliopsoas transfer in children with mielomeningocele". *J Bone Joint Surg Am.* 1984 Feb; 66(2): 224-7.
9. Carvalho Neto, Dias, Gabrieli. "Congenital talipes equinovarus in spina bifida: treatment and results". *J Pediatr Orthop.* 1996 Nov-Dec; 16(6): 782-5.
10. Correl, J; Gabler C. "The effect of soft tissue release of the hips on walking in mielomeningocele". *J Pediatr Orthop B.* 2000 Jun; 9 (3): 148-53.
11. Crandall, RC; Biekebak, RC and Winter, RB. "The role of hip location and dislocation in the functional status of the mielomeningocele patient. A review of 100 patients". *Orthopedics.* 1989 May; 12(5): 675-84.
12. Dias, Jasty, Collins. "Rotational Deformities of the lower limb in mielomeningocele. Evaluation and treatment". *J Bone Joint Surg Am.* 1984 Feb; 66(2): 215-23.
13. Dias, L; Hill, JA. "Evaluation of treatment of hip subluxation in mielomeningocele by intertrochanteric varus derotation femoral osteotomy".
14. Dias, LS. "Surgical Management of knee contractures in Myelomeningocele". *J Pediatr Orthop.* 1982 Jun; 2(2): 127-31.
15. Dias, LS. "Surgical Management of knee contractures in Myelomeningocele". *J Pediatr Orthop.* 1982 Jun; 2(2): 127-31.
16. Dias, Luciano. MD. Congreso CANeO. Junio 2003.
17. Dodgin, De Swart, Stefko, Wenger, et al. "Distal Tibial/Fibular Derotation Osteotomy for Correction of tibial torsion: Review of Technique and Results in 63 cases". *J Pediatr Orthop.* Volume 18(1), January/February 1998, pp 95-101.
18. Dunteman, Vankoski, Dias. "Internal Derotation Osteotomy of the tibia: Pre and Postoperative Gait Analysis in Persons with High Sacral Myelomeningocele". *J Pediatr Orthop.* Vol 20: 623-628. 2000.
19. Feiwell, E; Sakai, D; Blatt, T. "The effect of hip reduction on function in patients with mielomeningocele. Potential gains and hazards of surgical treatment". *J Bone Joint Surg Am.* 1978. Mar; 60 (2): 169-73.
20. Fraser, Hoffman. "Calcaneus Deformity in the Ambulant Patient with Myelomeningocele". *J Bone Joint Surg (Br)* 1991; 73-B: 994-7.
21. Fraser, Menelaus. "The management of tibial torsion in patients with spina bifida". *J Bone Joint Surg (Br)* 1993; 75-B; 495-7.
22. Frawley, Broughton, Menelaus. "Anterior release for fixed flexion deformity of the hip in spina bifida". *J Bone Joint Surg (Br).* 1996; 78-B: 299-302.
23. Gabrieli, Ana Paula. MD; Vankoski, Stephen, J. MS; Dias, Luciano, MD; Milani, Carlo, MD; Laurengo, Alexandre, MD; Filho, Jose Laredo, MD; Novak, Robert, MS. "Gait Analysis in Low Lumbar Mielomeningocele Patients with Unilateral Hip Dislocation or Subluxation". *The Journal of Pediatrics Orthopaedics.* Volume 23 (3), May/June 2003, pp 330-334.
24. Georgiadis, Aronson. "Posterior transfer of the anterior tibial tendon in children who have a mielomeningocele". *J Bone Joint Surg Am.* 1990 Jun; 72(5): 792.
25. Gupta, Vankoski, Novak, Dias. "Trunk Kinematics and the influence on valgus Knee Stress in Persons with High Sacral Level Myelomeningocele". *J Pediatr Orthop.* Vol 25 (1), January/February, 2005, pp89-94.
26. Hanus, Ewisi; Fairclough; Jones. "Stabilization of the hip in mielomeningocele. Comparison of posterior iliopsoas transfer and varus-rotation osteotomy". *J Bone Joint Surg (Br).* 1988; 70-B: 29-33.
27. Heeg, Minne, MD, Ph.D.; Broughton, Nigel, F.R.C.S., F.R.A.C.S.; Menelaus, Malcolm, M.D., F.R.C.S., F.R.A.C.S. "Bilateral Dislocations of the Hip in Spina Bifida: A long term follow-up Study". *J Pediatr Orthop.* Volume 18(4), July/August 1998, pp 434-436.
28. Kramer, Stevens. "Anterior Femoral Stapling". *J Pediatr Orthop.* Vol 21; 804-807. 2001.
29. Laurengo, Dias, Zoellick, Sodre. "Treatment of Residual Adduction Deformity in Clufoot: The Double Osteotomy". *J Pediatr Orthop.* 21; 713-718. 2001.
30. Lee, EH; Carroll, NC. "Hip stability and ambulatory status in mielomeningocele". *J Pediatr Orthop.* 1985. Sept-Oct; 5(5): 522-7.
31. Lim, Dias, Vankoski, Moore, Marinello, Sarwark. "Valgus Knee Stress in Lumbosacral Myelomeningocele: A Gait-Analysis Evaluation". *J Pediatr Orthop.* Volume 18(4), July/August 1988, pp 428-433.
32. Lorente Molto, Francisco; Martinez Garrido, Ignacio. "Retrospective review of L3 myelomeningocele in three age groups: should posterolateral iliopsoas transfer still be indicated to stabilize the hip?" *J Pediatr Orthop B.* 2005, 14: 177-184.
33. Marshall, Broughton, Menelaus, Graham. "Surgical Release of knee flexion contractures in Myelomeningocele". *J Bone Joint Surg (Br)* 1996; 78-B: 912-6.
34. Maynard, Weiner, Burke. "Neuropatic foot ulceration in patients with myelodysplasia". *J Pediatr Orthop.* 1992 Nov-Dec; 12(6): 786-8.
35. Menelaus, Malcolm. MD. *The Journal of Joint and Bone Surgery.* "The Hip in Myelomeningocele". Vol. 58-B. Nº4. November 1976.
36. Menelaus, MB. "Talectomy for Equinovarus Deformity and Spina Bifida". *J Bone Joint Surg.* Vol 53-B, Nº3, August 1971.

37. Phillips DP, Lindseth RE. "Ambulation after transfer of adductors, external oblique and tensor fascia lata in mielomeningocele". J Pediatr Orthop. 1992. Nov-Dec; 12 (6): 712-7.
38. Rathjen, Mubarak. "Calcaneal-Cuboid-Cuneiform Osteotomy for the Correction of Valgus Foot Deformities in Children". J Pediatr Orthop. Vol 18 (6), November/December 1998, pp 775-782.
39. Sandhu, Broughton, Menelaus. "Tenotomy of the Ligamentum Patellae in Spina Bifida: Management of limited flexion range at the knee". J Bone Joint Surg (Br) 1995: 77-B: 832-3.
40. Schopler SA, Menealaus, MB. "Significance of the strenght of the quadriceps muscles in children with mielomeningocele". J Pediatr Orthop. 1987 Sep-Oct; 7 (5): 507-12.
41. Selber, Filho, Dallalana. "Supramalleolar derotation osteotomy of the tibia, with T plate fixation". J Bone Joint Surg (Br). 2004. Vol.86, Iss 8; pp 1170, 6 pp.
42. Shahcheraghi, G. Hossain M.D.; Javid, Mahzad M.D. "Abductor Paralysis and External Oblique Transfer". J Pediatr Orthop. Vol 20 (3), May/June 2000, pp 380-382.
43. Sherk, HH; Uppal, GS; Lane, G. "Treatment versus non-treatment of hip dislocations in ambulatory patients with mielomeningocele". Dev. Med. Child Neurol. 1991. Jun; 33 (6): 471-2.
44. SnelaS, Parsch K. "Folow-up study after treatment of knee flexion contractures in spina bifida patients". J Pediatr Orthop B. 2000 Jun; 9(3): 154-60.
45. Stillwell, Anne; Menelaus, Malcolm. "Walking Ability after Transplantation of the Iliopsoas. A long-term follow-up." J Bone Joint Surg. Vol. 66-B. N°3, November 1984.
46. Stott, Zions, Gronley, Perry. "Tibialis Anterior Transfer for Calcaneal Deformity: A postoperative Gait Analysis". J Pediat Orthop. Vol 16(6), November/December 1996, pp 792-798.
47. Sylvia Oünpuu, Thopson, Davis, DeLuca. "An examination of the knee function during gait in children with mielomeningocele". J Pediatr Orthop. 2000. 20: 629-635.
48. Tosi LL, Buck BD, Nason SS, McKay DW. "Dislocation of hip in mielomeningocele. The McKay hip stabilization". J Bone Joint Surg Am. 1997 Nov; 79 (11): 1750-1.
49. Vankoski, Michaud, Dias. "External Tibial Torsion and the Effectiveness of the Solid Ankle-Foot Orthosis". J Pediatr Orthop. Volume 20(3), May/June 2000, pp 349-355.
50. Wright, Menelaus, Broughton, Shurtleff. "Natural history of knee contractures in mielomeningocele". J Pediatr Orthop. 1991. Nov-Dec; 11(6): 725-30.
51. Yngve DA, Lindseth RE. "Effectiveness of muscle transfers in mielomeningocele hips measured by radiographic indices". J Pediatr Orthop. 1982 Jun; 2(2): 121-5.

7.2. Indicaciones y sobreindicaciones en Parálisis cerebral.

Dr. Gregorio Arendar

Antes de hablar de indicaciones en la PC, debemos considerar algunos aspectos que determinaran las conductas a seguir:

Introducción.

En el siglo pasado se hicieron contribuciones muy importantes en la atención ortopédica de las secuelas de las enfermedades neurológicas congénitas y adquiridas. La poliomielitis y sus epidemias dieron pautas de tratamiento para las secuelas paralíticas que aun constituyen estándares referenciales.

Las consecuencias motoras de la mal llamada Parálisis Cerebral producto de lesiones perinatales e de incompatibilidades sanguíneas, despertó el interés de la ortopedia pediátrica.

Este interés fue tal, que se convirtió en un riesgo al popularizarse procedimientos que a la larga fueron negativos.

Desde los años sesenta en adelante, tímidamente en principio y decididamente después, se comenzó a crear los criterios intervencionistas con participación multidisciplinaria.

Definición.

Lesión definitiva y no progresiva del cerebro en desarrollo, de origen congénito o adquirido, que deja secuelas sensoriales y motoras de grados variables, así como alteraciones de conducta, comportamientos o intelectuales.

Clasificación.

Debido a su heterogenicidad la PC es comúnmente clasificada desde el punto de vista fisiológico, anatómico y funcional.

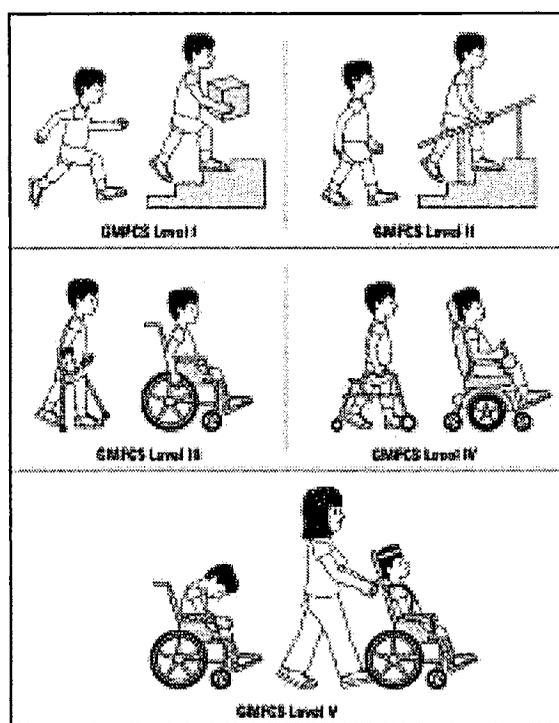
- A) Fisiológica:** define las características motoras y refleja la localización de la lesión cerebral. Hay 4 tipos: espástica, diskinetica, ataxica y mixta. La forma espástica es la mas común y ocurre cuando el área piramidal esta involucrada, mientras que la diskinetica es secundaria a lesión del área extrpiramidal y se caracteriza por movimientos involuntarios e incluye: atetosis, rigidez y distonia. La forma ataxica corresponde a la lesión cerebelosa y es poco común y se caracteriza por disturbios en el balance y

la inhabilidad para la coordinación voluntaria de los movimientos. la forma mixta es generalmente la combinación de espástica y diskínética.

B) Anatómica: describe la cantidad de miembros involucrados: cuadriplejía (cuatro miembros), diplejía (mayor compromiso de los miembros inferiores con respecto a los superiores) y hemiplejía (brazo y pierna de un lado del cuerpo con mayor compromiso de m. superior). Se incluye además denominaciones como: triplejía, doble hemiplejía, diplejía asimétrica. Esto produce habitualmente confusiones por lo que la clasificación funcional es más útil.

C) Funcional: es descriptiva; ambulador comunitario, ambulador domiciliario, ambulador terapéutico y no deambulador) es a menudo más útil.

Aceptada recientemente es **GMFCS (Gross Motor Classification System)** clasificación de 5 niveles que describe el espectro funcional de los niños con PC. La distinción entre los niveles hace particular énfasis en el estado ambulatorio y a las limitaciones funcionales (la necesidad de dispositivos de asistencia para la marcha). Se han establecido guías para determinar los niveles funcionales en 4 grupos de edades (el nacimiento hasta 2 años, 2 a 4 años, 4 a 6 años, y 6 a 12 años). Esta clasificación es simple, tiene elevada correlación interobservador y realibilidad con respecto a la predicción de la función motora estable a lo largo del tiempo. No requiere entrenamiento intensivo y puede realizarse en 5 minutos. Se ha demostrado alta correlación con la habilidad para las transferencias, movilidad, deportes, velocidad para la marcha y consumo de oxígeno en los pacientes ambulatorios y en la incidencia de problemas de cadera (mayor en GMFCS IV V) y también relación con respecto al éxito de la cirugía reconstructiva, en tobillo y pie.



Hemiplejías.

(Clasificación de Winter y col)

- Grupo I (drop foot) estepage
- Grupo II Equino verdadero
- Grupo III Equino, rodilla flexa.
- Grupo IV Equino, rodilla flexa y cadera en flexión.

Diaplejías.

Clasificación: esta basada en 5 patrones sagitales de marcha derivados de la cinemática del laboratorio de marcha (basada en un estudio de 187 pacientes con diplejía):

- Grupo I equino verdadero (equino de tobillo, rodilla y cadera en extensión)
- Grupo II ((jump gait) tobillo en equino, cadera y rodilla no alcanzan la extensión completa.
- Grupo III (equino aparente) tobillo con normal rango de movilidad con rodilla y cadera en flexión excesiva.
- Grupo IV (marcha agazapada) cadera y rodilla con excesiva flexión y dorsiflexión exagerada del pie. Roda et al. JBJS 86-B:251 (2004)

Prevalencia.

La prevalencia es variable de 1,5 a 3 por 1000 nacidos vivos. En los prematuros con menos de 1500grs. Llega a 90 por 1000 nac.vivos. otros factores: corioamnionitis, complicaciones placentarias, sangrado del tercer trimestre, epilepsia materna, Apgar <3/10.

Etiologías: múltiples (ver cuadro)

El déficit mental es de un 60 a 65% en cuadriplejicos.

Convulsiones: en un 30%.

Dificultades para la alimentación, deglutorios y neumonías por aspiración son mas comunes en niños severamente comprometidos.

Etiología.

Prenatal: hipoplasia, geneticos, infecciones trauma. Perinatales y postnatales.

Objetivos de tratamiento y rol del ortopedista.

Si bien para la familia el principal objetivo es lograr la deambulacion debemos saber que los objetivos de tto son:

- Comunicación
- AVD (actividades de la vida diaria)
- Movilidad .(La deambulacion esta dentro de la movilidad pero no es exclusiva)

Desde la perspectiva del ortopedista es importante definir los objetivos de tratamiento de acuerdo al nivel funcional y la edad de los pacientes.

Varios factores pronósticos de deambulacion han sido citados como importantes: la persistencia de 2 o mas reflejos primitivos a los 12m, la no sed estacion independiente a los 5 años y la deambulacion para los 8 años.

Pacientes ambuladores.

Debemos recordar que para la marcha normal se requiere de un adecuado sistema de control (SNC), alineación y función apropiadas de los brazos de palanca (esqueleto), generadores de potencia (músculos) y recursos energéticos , todos factores alterados en la parálisis cerebral. El patrón de marcha normal se establece alrededor de los 3 a y medio.

Son pre requisitos para la marcha normal:

Estabilidad en el apoyo

Elevación del pie en el balanceo

Adecuado posicionamiento del pie al final del balanceo

Adecuada longitud del paso

Conservación de la energía.

Los patrones de marcha anormal son determinados por la pérdida de uno o más de estos (5) cinco requisitos.

Como ortopedistas debemos distinguir entre las anormalidades primarias (espasticidad, perdida del equilibrio y balance, perdida del CMS) secundarias (contracturas musculares o articulares fijas y deformidades óseas) y terciarias (coping responses) y tratar de restablecer la mayoría de los prerrequisitos , mejorar el tono anormal y optimizar el gasto energético.

Es además conveniente reducir el numero de cirugías posibles realizando procedimientos multinivel según sea necesario, lo que reduce el trauma psicológico del paciente, y la familiar permite una mas fácil rehabilitación, disminuye el numero de ausencias en la escuela y reduce el tiempo de hospitalización. El análisis computarizado de la marcha ayuda en la decisión de pacientes con patrones complejos de marcha.

Laboratorio de marcha:

Nos aporta un análisis tridimensional computarizado de la marcha que aporta datos descriptivos y cuantitativos para el análisis del patrón de marcha anormal de cada paciente.

Consiste en:

- Detallado examen físico
- Video de la marcha
- Datos cinemáticas
- Datos cinéticos
- Electromiografía dinámica
- Baropodometria
- Medición del consumo de oxigeno

Es controversial el uso del Laboratorio de la marcha. Si bien provee un análisis objetivo juega un rol indispensable para el análisis de los patrones anormales el reconocimiento de patrones anormales su utilidad clínica no ha sido aun bien definidas. El reconocimiento de patrones anormales ha permitido realizar clasificaciones, asiste el diagnostico , ayuda en la toma de decisiones y permite haciendo este estudio antes y después de la cirugía evaluar el efecto de las mismas sobre esos patrones anormales. Además en

el contexto de la evaluación de los resultados es útil para objetivar los mismos. El análisis computarizado de la marcha es superior al examen observacional ya que provee un examen objetivo de la marcha, puede cuantificar las desviaciones de la marcha patológica y explicar estas anomalías.

Sin embargo a pesar de que altera las mediciones con respecto a la cirugía es muy pequeña la evidencia de que estas decisiones tomadas con análisis de la marcha conduzcan a mejores resultados.

Problemas más frecuentes.

Caderas.

- Subluxación o luxación no es común en pacientes ambulatorios.
- Marcha en tijera por espasticidad de los aductores.....alargamiento del adductor mediano y recto interno.
- Deformidad en flexión o retracción del iliopsoas: produce marcha con caderas en flexión e hiperlordosis. El laboratorio de marcha muestra: disminución de la extensión de la cadera en el plano sagital, aumento de la inclinación anterior de la pelvis y patrón en doble lomo (doble bump) durante el apoyo. La debilidad de los extensores de cadera y del gemelo soleo más la retracción de los isquiotibiales dificultan el diagnóstico. Cuando se constata la contractura en flexión se debe elongar el psoas sobre el anillo de la pelvis.
- Aumento de la anteversión femoral: causa marcha en intrarrotación, produce disfunción de brazo de palanca simulando debilidad de los flexores de cadera. La persistencia de la AVF es común en muchos pacientes con CP. (La TC ha sido descrita como método para la medición de la AVF, estudio reciente muestra que depende de la óptima posición en el escáner y que el uso de TC 3D aumenta la exactitud en forma altamente significativa. La valoración de la anteversión femoral en el plano transversal del lab. De marcha brinda una evaluación más exacta pero puede depender de la posición de los marcadores. Se corrige realizando osteotomía femoral derrotatoria bilateral, en decúbito ventral. (RooT y col). En los pacientes hemipléjicos la corrección de la AVF puede ayudar a la corrección del plano transversal de rotación de la pelvis.

Rodilla.

- La marcha con rodilla rígida es común en este grupo de pacientes y se caracteriza por el arrastre de los dedos del pie durante el balanceo. Hay varias causas: pobre flexión de cadera, pobre fuerza muscular en cadera y recto femoral sobreactivo. En el examen físico el aumento del tono del Recto femoral es común pero no es siempre observado en pacientes con test de Duncan y positivo. Este patrón puede observarse en el laboratorio como disminución y/o retardo del pico de flexión en el balanceo. También puede observarse en el electromiograma como una actividad anormal durante la fase de balanceo.: la transferencia del recto femoral a isquiotibiales internos está recomendada para el tto.
- Dolor anterior de la rodilla: común en adolescentes y preadolescentes, en pacientes con marcha agazapada por espasticidad con patela alta. o fracturas por stress del polo inferior de la patela. El tratamiento es el de la marcha agazapada.

Tobillo y pie.

- Las deformidades más comunes son el equino, equinovaro, pie plano y rotación tibial. La disfunción del brazo de palanca es el común denominador en estos pacientes y pueden impactar negativamente en la generación de fuerza del tobillo, realizando la corrección del alineamiento rotacional. La restauración de la cinemática y cinética en el plano sagital es crítica para el éxito de tto en estos pacientes porque el tobillo es el principal generador de potencia durante la marcha normal. La deformidad en equino es secundaria a la espasticidad del gastrosoleo cuando es dinámica puede tratarse con AFO o toxina botulínica especialmente en pacientes pequeños y la cirugía está indicada en pacientes con retracciones fijas.
- El alargamiento del gemelo o gemelo soleo con técnicas de Baker o Bauman han demostrado mejor poder de push off y menos posibilidad de sobrealargamiento que en las técnicas de alargamiento del Aquiles, si bien la cinemática y la cinética mejoran con ambos procedimientos. La sobreelongación debe ser evitada del gemelo soleo produce marcha agazapada y pobre generación de fuerza de despegue, por lo que nunca alongamos el tendón de Aquiles a nivel distal en pacientes dipléjicos o cuadripléjicos.
- Pie plano: común en pacientes con di o cuadriplejía. (Ver los principios de tratamiento indicados en clase de Pie plano Dr. Roncoroni).
- Deformidades torsionales de la tibia producen disfunción del brazo de palanca. La osteotomía de derrotación tibial supramaleolar no requiere habitualmente osteotomía del peroné.

Problemas en pacientes no deambuladores.

El mayor objetivo de tratamiento en pacientes no deambuladores es prevenir la subluxación o luxación de

la cadera, mantener una adecuada posición de sentado y contribuir a la higiene y cuidado del paciente.,es decir mejorar la calidad de vida mas que producir cambios funcionales que seguramente no ocurrirán.

Escoliosis.

Es la deformidad prevalente y la incidencia es del 74% en pacientes no deambuladores. La progresión es común de 2 a 4º por mes en adolescentes y la progresión ocurre después de la madurez esquelética en pacientes con curvas > de 40º. Los corsets se usan en niños pequeños para facilitar la postura erguida y de sentado, pero no detiene la progresión de la curva.

Las indicaciones para la fusión todavía no son precisas, están basadas en síntomas como el dolor y las dificultades con el sentado y a menudo se realizan en curvas mayores de 50º. El estado nutricional debe ser evaluado y adecuado en el postoperatorio para evitar complicaciones desde ya frecuentes: infección, sangrado, atelectasias, neumonía, íleo prolongado, pancreatitis, prominencia del instrumental, pseudoartrosis etc.

Algunas consideraciones sobre intervenciones para la reducción del tono muscular.

Rizotomía dorsal selectiva.

Reduce la espasticidad mediante la sección selectiva de las radículas dorsales entre L1 y S1, lo que previene el feedback sensorial aferente desde los husos musculares, la limitación del porcentaje de las radículas seccionadas es para prevenir la pérdida de fuerza muscular y control motor. El paciente ideal es un niño diplejico, espástico puro, entre los 4 y 10 años con buena fuerza muscular y buen control motor, buen equilibrio de tronco que pueda cooperar con la rehabilitación intensiva, con inteligencia normal. (nosotros extendemos la indicación con respecto a la edad).

Complicaciones: trastornos de la sensibilidad, disfunción vesical o del intestino, lux o subluxación de la cadera, escoliosis, cifosis, lordosis y espondilolistesis.

Es necesario contar con un equipo interdisciplinario para la selección de los pacientes.

Bombas de infusión de baclofeno intratecal.

Tienen como ventaja que permiten administrar pequeñas dosis saltando la barrera hematoencefálica y disminuyendo el número de efectos adversos sistémicos.

Se trata de una bomba a batería que se coloca en el tejido celular subcutáneo o cuando son muy delgados debajo de la fascia del recto. La punta del catéter se coloca a nivel medio torácico aunque recientemente se han reportado casos donde se extendió a la columna cervical. El dopaje es ajustado por la clínica del paciente mediante telemetría. Esta indicada en niños no deambuladores con moderada o severa espasticidad (Ashworth > o igual a 3) con síntomas como dolor o dificultad para el sentado o higiene.

Complicaciones: infección, problemas mecánicos con el catéter, pérdida de LCR, síndrome de supresión (aumento de la espasticidad, alucinaciones, convulsiones), dehiscencia de la herida, sobredosis.

Reportes recientes indican un posible aumento en el desarrollo de escoliosis. Recientes reportes lo consideran favorable en la mejoría de la calidad de vida.

Podemos concluir que:

- Las indicaciones de tratamiento están en relación con la edad y nivel funcional (GMFCS) de cada paciente.
- Establecer claramente los objetivos de tratamiento a corto y largo plazo, dejándolo bien claro con la familia y resto del equipo multidisciplinario.

En los pacientes **no deambuladores**:

Prevenir la subluxación o luxación de la cadera.

Mejorar calidad de vida.

Bombas de baclofeno intratecal

En los pacientes **ambuladores**:

- Mantener o mejorar el nivel funcional
- Considerar los procedimientos neuroquirúrgicos de reducción del tono muscular (Rizotomía dorsal selectiva) a partir de los 4 años para evitar deformidades secundarias.
- Considerar el uso de toxina botulínica para la reducción local del tono muscular sobre todo en pacientes pequeños evitando las elongaciones musculares tempranas.
- La cirugía ortopédica deberá realizarse en lo posible en un solo procedimiento (cirugía multinivel).
- Evitar la elongación de los músculos, (tenotomías) especialmente los biarticulares, generadores de potencia y corrigiendo la disfunción de los brazos de palanca.
- Retrasar la cirugía ortopédica hasta después de los 8 años.
- Tener en cuenta el laboratorio de marcha para la toma de decisiones.

Bibliografía

1. Arendar, G "Tratamiento neuroortopédica en enfermedades neurológicas crónicas". Neurología Pediátrica. El Ateneo . Bs. As. 1988 pp 414-420.
2. Arendar, G; Canelo, S; Bengoechea, N; Aichenbaum, S; Martínez, A; Paladino, D "Tenotomías múltiples en PC. Resultados funcionales en 143 pacientes operados (primera parte). Revista de la Asoc. Argentina. Vol. 56 N° 4 pp 476-486 (1991).
3. Arendar, G; Canelo, S; Paladino, D; Zacarías, A "Hemiplejias infantiles. Diagnóstico y tratamiento" Revista de la Asoc. Argentina. Vol. 58 N° 4 pp 493-499 (1993).
4. Cosgrove, A.; Koop, S.; Gage, J. Predicting the outcome of multi-level surgery in cerebral palsy. JBJS - British Volume. 79-B Supplement 1:86, March 1997.
- 5- Gage, James R. M.D. Con: Interobserver Variability of Gait Analysis. JPO. 23(3):290-291, May/June 2003.
6. Gage, James R. M.D.; Novacheck, Tom F. M.D. An Update on the Treatment of Gait Problems in Cerebral Palsy. JPO, Part B. 10(4):265-274, October 2001.
7. Graham, H. K. Botulinum toxin type A management of spasticity in the context of orthopaedic surgery for children with spastic cerebral palsy. European Journal of Neurology Supplement. 8 Supplement 5:30-39, November 2001.
8. Schwartz, Michael H. PhD; Viehweger, Elke MD; Stout, Jean MS, PT; Novacheck, Tom F. MD; Gage, James R. MD Comprehensive Treatment of Ambulatory Children With Cerebral Palsy: An Outcome Assessment. JPO 24(1):45-53, January/February 2004

7.3. Toxina botulínica: ¿ Sí o no? ¿Cuándo y cómo?.

Dr. José Turpín

Introducción.

La Parálisis cerebral (PC) o encefalopatía crónica secuelar con afectación predominantemente motriz, es una lesión cerebral no progresiva. Los síndromes motores resultantes son dinámicos y las repercusiones varían con el crecimiento corporal.

Esto determina una incapacidad permanente para el movimiento y la postura.

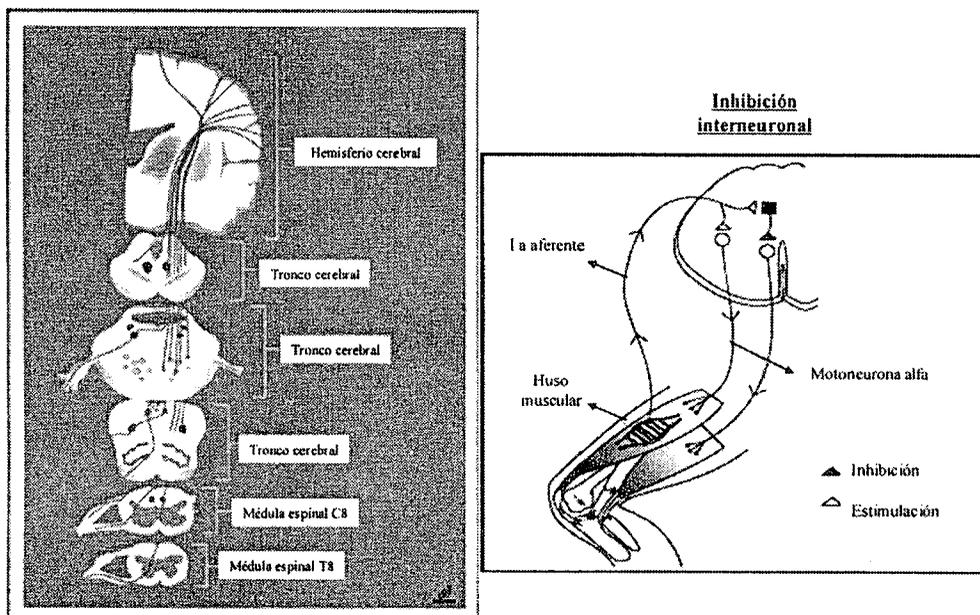
Las manifestaciones motoras pueden incluir:

- A) Espasticidad
- B) Ataxia
- C) Distonía
- D) Movimientos extrapiramidales

Espasticidad.

Es un trastorno del sistema sensorio-motor que se caracteriza por el aumento del tono muscular, velocidad dependiente, debido a una hiperexcitabilidad de los reflejos de estiramiento.

La espasticidad se debe a la lesión de la motoneurona superior, lo cual reduce el efecto inhibitorio que esta ejerce sobre la motoneurona alfa del asta anterior de la médula.



Los fenómenos motores que se asociaron a la espasticidad son:

- A) Hipertonía: Es un estado de contracción muscular exagerada en reposo que conduce a deformidades osteoarticulares.
- B) Co-contracción espástica segmentaria: Contracción de músculos antagonistas durante la contracción voluntaria de los músculos agonistas.
- C) Co-contracción extrasegmentaria: Contracción de músculos dependientes de otros segmentos medulares a los de los músculos comprometidos, durante la contracción de estos últimos.

La espasticidad crónica conduce a contracturas, fibrosis, rigidez y atrofia muscular.

El tono muscular anormal es una de las alteraciones primarias de la PC y puede ser modificada mediante el uso de Toxina botulínica.

Toxina Botulínica.

Es un potente inhibidor neuromuscular que produce una denervación química por bloqueo de la liberación de acetilcolina a nivel de la placa motora terminal.

La molécula es sintetizada en el citoplasma de una bacteria anaeróbica (*Clostridium botulinum*).

Existen 7 serotipos: A, B, C, D, E, F y G; de los cuales el más potente es el A y el más utilizado en humanos.

El complejo toxina botulínica A está compuesto por 2 subunidades, cada una de las cuales a su vez tiene una fracción tóxica y otra no tóxica.

La fracción tóxica está compuesta por dos cadenas polipeptídicas, una pesada y otra liviana, unidas por un enlace bisulfuro.

Mecanismo de acción.

En estado normal, los impulsos nerviosos recibidos en la placa neuromuscular se transmiten mediante liberación de acetilcolina provocando contracción muscular.

Una vez inyectada la toxina, se une al terminal nervioso presináptico mediante la cadena pesada del complejo, es internalizada por endocitosis y una vez dentro del citoplasma se produce la ruptura de las uniones bisulfuro y separación de las cadenas polipeptídicas. La cadena liviana evita la unión normal de las vesículas de acetilcolina con la membrana terminal, evitando la liberación del neurotransmisor.

Neurogénesis.

La denervación producida es un proceso reversible. Luego de la inyección se produce un desarrollo de terminales axonales colaterales que van reestableciendo el funcionamiento de la placa motora.

Efecto a nivel muscular.

- Inhibe las motoneuronas alfa y gamma.
- Reduce la señal aferente por las fibras la desde los husos musculares.

Esto provoca una disminución considerable del tono muscular y también una disminución de la sensación dolorosa.

La magnitud y la extensión de estos fenómenos dependen:

- del sitio de inyección
- del volumen inyectado
- de la dosis utilizada.

Aplicación.

La administración se realiza localmente por vía intramuscular. La toxina tiene una gran afinidad a la célula muscular y es una macromolécula lábil con escasa permanencia en la circulación sistémica.

Técnicas.

• **Palpación:**

En músculos grandes y superficiales puede utilizarse la palpación para localizar el sitio de inyección, con resultados similares a los otros métodos mas complejos (Ej: gemelos).

• **Ecografía:**

En músculos menos accesibles puede utilizarse el ultrasonido para localizarlos y guiar el procedimiento (ej.: psoas ilíaco).

• **Electroestimulación:**

Puede utilizarse para localizar músculos pequeños y profundos, para realizar una inyección mas segura y efectiva. El procedimiento debe llevarse a cabo bajo anestesia general. (ej.: flexopronadores del antebrazo, aductor del pulgar, etc).

Dosis.

- **Edad:**

No hay restricciones acerca de la edad mínima para la aplicación. Para el tratamiento del estrabismo se usa a partir de los 2 meses. En PC hay trabajos a partir de los 6 meses de edad sin efectos adversos. En nuestro servicio habitualmente lo usamos a partir de los 2 años.

- **Peso corporal:**

Se acepta como dosis media 10 UI/Kg (GMFC V) y máxima 15 UI/Kg (GMFC I a IV). La dosis total máxima es de 400 UI.

- En músculos pequeños se utiliza de 0.5 a 2 UI/Kg.

- En músculos medianos 2 a 4 UI/Kg.

- En músculos grandes 4 a 6 UI/Kg.

- **Dosis letal:**

No se conoce en humanos. Extrapolando trabajos en ratas estaría alrededor de 2500 a 3000 UI (adultos de 70 Kg.)

Interacciones farmacológicas.

El efecto de la toxina puede potenciarse si es administrado conjuntamente con:

- Aminoglucósidos
- Espectinomycinina
- Polimixinas
- Tetraciclinas
- Lincomicina
- Otras drogas que interfieran la transmisión neuromuscular.

Efectos adversos.

Se han reportado:

- Inflamación o enrojecimiento local
- Equimosis o hematoma
- Sequedad en la boca
- Síndrome gripal
- Debilidad excesiva
- Reacción alérgica local
- 1 caso de botulismo reportado a la fecha (administrando mayor dosis que la recomendada).

Contraindicaciones.

Por no haber estudios determinantes no debe usarse en situaciones embarazo o lactancia.

Debe evitarse en neuropatías como la esclerosis lateral amiotrófica, miastenia gravis – Eaton Lambert, polineuropatías, etc.

Inmunología.

La toxina es una proteína inmunogénica. La concentración de anticuerpos va descendiendo hasta alcanzar el nivel basal a los 3 meses de la última inyección, este sería el intervalo mínimo aconsejado para la reaplicación.

Indicaciones en PC.

En nuestro servicio utilizamos la toxina botulínica tipo A para el tratamiento de pacientes con espasticidad o tono mixto, con deformidades dinámicas (Ashworth I, II y III). Habitualmente se la utiliza en combinación con kinesioterapia, terapia ocupacional y ortesis (nocturnas o funcionales). También la hemos utilizado en forma intraoperatoria como complemento de la cirugía

Miembros superiores.

- **Hombros en rotación interna:**

- Subescapular
- Pectoral mayor
- Dorsal ancho

- **Codos en flexión:**

- Braquial anterior

- **Antebrazos en pronación:**

- Pronador redondo

- **Muñecas y dedos en flexión:**

- Palmar mayor y menor
- Cubital anterior

- Flexores comunes
- Flexor largo del pulgar
- *Pulgar incluido en palma:*
 - Aductor del pulgar
 - Primer ineroso dorsal

Miembros Inferiores.

- *Caderas en flexión:*
 - Psoas ilíaco
 - Recto anterior
- *Caderas en aducción:*
 - Aductores medio, menor y mayor.
 - Recto interno.
- *Rodillas en flexión:*
 - Isquiotibiales internos y externos.
 - Gemelos.
- *Rodillas en extensión:*
 - Cuadriceps.
- *Pie equino:*
 - Gemelos.
 - Sóleo.
- *Pie equinvaro:*
 - Gemelos.
 - Sóleo.
 - Tibial posterior.
 - Tibial anterior.

Resultados.

Los resultados obtenidos en nuestro servicio con el uso de la toxina botulínica son comparables a los de la mayoría de las publicaciones.

- Permite evitar o disminuir movimientos anormales.
- Adquirir y mantener posiciones correctas.
- Mejora la tolerancia a las ortesis.
- Facilita la kinesioterapia y la terapia ocupacional obteniendo mejores resultados con las mismas.
- Mejoría funcional de MMSS y MMII.
- Mejoría de estabilidad y equilibrio.
- Mejoría del apoyo plantígrado
- Mejora la higiene en pacientes muy comprometidos (región inguinal, zonas de pliegues de flexión , etc).

El tratamiento con toxina botulínica permite retrasar la cirugía ortopédica, evitando reintervenciones por recidivas durante los brotes de crecimiento. También puede evitarse los efectos indeseables de las tenotomías, como la pérdida de fuerza en músculos "anti-crouch" (isquiotibiales y sóleo).

La naturaleza reversible del tratamiento posibilita modificarlo, adaptándolo a cada caso particular.

Bibliografía.

1. Alfonso, I "Parálisis braquial obstétrica. Clínica y manejo" - Brachial plexus Palsy Center Miami Children Hospital Rev. Neurology Agosto 1998.
2. Arendar, G. M; Samara, E. J. El uso de la toxina botulínica en músculos gemelos espásticos en pacientes con parálisis cerebral. Rev. Asoc. Argent. Ortop. Traumatol; 61(3):335-51, ago.-sept. 1996.
3. Desiato, MT "Toxina botulínica en la rehabilitación de pacientes pequeños con Parálisis Obstétrica del plexo braquial" - Pediatric Rehabil. Enero 2001.
4. Rollnik, JD (Hannover – ALEMANIA) " Tratamiento con Toxina botulínica (TB) de las co contracciones por parálisis obstétrica del plexo braquial" Neurology Julio 2000.

7.4. Pie Plano Parálítico: Indicaciones y sobreindicaciones.

Dr. Juan M. Roncoroni

Indicaciones de Tratamiento en Parálisis Cerebral.

Esta deformidad es frecuente en niños con diplejía o cuadriparesia P C.

Provoca anomalías durante la marcha por interferir con los pre-requisitos de la marcha normal. Falta de estabilidad en el apoyo al descargar sobre el arco interno sin estructura. Mala conservación de la energía por la falla mecánica de una palanca "de goma" que no transmite correctamente los momentos de fuerza plantiflexora de pie/extensora de rodilla activados por el soleo en la segunda hamaca, favoreciendo el colapso en flexión de rodilla. También se deteriora la generación de potencia de la marcha de la tercera hamaca a causa de la disfunción del brazo de palanca (palanca flexible y rotada) que deteriora la acción del tríceps sural. Toda disfunción del brazo de palanca, simula una debilidad muscular.

El pie plano en P C altera el efecto de absorción de energía que cumple el pie normal en el apoyo.

El objetivo del tratamiento es obtener un pie alineado equipable , indoloro, sin disfunción en el brazo de palanca, economizando en elongaciones tendinosas y artrodesis.

Tratamiento incruento (preventivo).

- Kinesiterapia
- Ortesis A F O , O. Supramaleolares, o. U C B L , Yesos progresivos (Atención que pueden agravar el pie plano)
- Toxina Botulínica

Cirugía Reconstructiva.

Indicada cuando hay dolor, intolerancia a ortesis, deformidades secundarias (colapso en flexión, valgo supramaleolar, rotación tibial, hallux valgus, supinación de antepié)

F Miller aconseja que es mejor esperar hasta la niñez tardía o adolescencia. Evitar la cirugía hasta los 8, 9, 10 años.

- Elongación de columna externa Evans-Mosca;
- Aconsejable en deformidad leve, menores de 10 años, con algo de control motor selectivo, ambuladores independientes o con asistencia comunitarios permanentes.
- Atención que hay un porcentaje de fallas cercano al 25%
- Siempre agregar gestos quirúrgicos complementarios de la Evans Mosca alongando gemelos s/ Strayer, tríceps s/Baker . peróneo corto etc., y corrección de las deformidades secundarias.

Artrodesis de Subastragalina.

Indicada en deformidades severas (con valgo fijo o hipotonía) , mayores de 10 años de edad, ambuladores domiciliarios con pobre control motor selectivo.

Es aconsejable el empleo de osteosíntesis (tornillos canulados) como describe Dennyson Fultford desde cuello de astrágalo o desde plantar.

Los resultados son buenos en el 70-90% de los pacientes.

La resección de la carilla completa de la articulación subastragalina. posterior aporta mayor superficie ósea de fusión.

- Colocar injerto óseo de cresta iliaca u homoinjerto.
- Puede combinarse con la elongación de la columna externa cubriendo el astrágalo en los mediopié abductor por columna externa corta.
- Corregir desbalances musculares y deformidades secundarias.
- Triple artrodesis tarsiana
- Indicada en deformidades severas de ambuladores marginales o no ambuladores
- Triple osteotomía extra-articular ;
- Técnica de Mubarak Triple " C " calcáneo, cuboideos, cuña y partes blandas
- Deja las articulaciones sub-luxadas.
- No proporciona estabilidad en el apoyo
- No hay experiencia en el largo plazo
- Implantes en el seno del tarso;
- No tenemos experiencia propia .
- Tampoco hay literatura sólida que avale el método.

Cuando existe supinación del antepié moderada o severa, es aconsejable practicar una osteotomía de base dorsal en apertura en la primera cuña para descender el primer rayo, o artrodesar la escafo cuneana, complementando con transferencia del tibial anterior a la tercera cuña y retensado del tibial posterior,

Tobillo valgo.

Alinear con osteotomía la tibia cuando el valgo supramaleolar supera los 10 grados.

Opción a considerar; epifisiodesis con tornillo canulado en la fisis distal si hay crecimiento remanente.

Derrotar la tibia si excede los 10 grados de torsión(en mayores de 8 años ambuladores).

Indicaciones de tratamiento en Mielomeningocele.

1- Pie calcáneo y calcáneo valgo 2- Valgo de retropié. 3- Valgo de tobillo

El objetivo es obtener un pie;

- o Plantígrado
- o Equipable
- o Flexible = sin artrodesis
- o Balanceado (sin disbalance muscular)
- o Sin úlceras
- o Alineación sagital óptima (L bajo y S alto) por stress en valgo de rodilla

El equipamiento ortésico se indica según el nivel motor y desarrollo del paciente.

Frecuente en niveles lumbar bajo y sacro por tener dorsiflexores y peróneos fuertes con plantiflexores y tibial posterior débiles . El disbalance puede ser progresivo.

Es aconsejable emplear tenotomías tempranamente para evitar la formación de úlceras en el talón. Se puede practicar la liberación tendinosa desde los 18 meses de edad. La liberación es más sencilla y efectiva que la transferencia. Yeso por 7 días y ortesis.

En el niño mayor con deformidad ósea hacer la resección tendinosa de todos los tendones extensores / peróneos y osteotomía de alineación en calcáneo.

1. El tratamiento indicado es la osteotomía por deslizamiento del calcáneo hacia medial llegando hasta un 50% del ancho del mismo fijando con 1 clavo Steimann.
2. Puede estar combinado con valgo del retropié en lesiones L baja o S alta.
3. Generalmente ocurren úlceras por decúbito en el borde interno del pie en los
4. mayores de 6 años. Deberá corregirse cuando provoca intolerancia a ortesis.
5. Una opción es la epifisiodesis con tornillo distal de tibia y en las deformidades más severas o con torsión externa, la osteotomía supramaleolar varizante.
6. Atención; Usar perforaciones y osteótomo y no sierra por frecuente retardo de consolidación.
7. Derrotar si el ángulo muslo pie excede los 20 grados en los pacientes ambuladores comunitarios con ortesis cortas.

Bibliografía.

1. Arendar G. Transposición de tibial anterior a calcáneo en MMC Cong. SAOTI 2002.
2. Caring for the child with Spina Bífida. Sarwark J Lubicky J. AAOS 2001.
3. Freeman Miller. Cerebral Palsy. Springer Science Business Media. 2005.
4. Gage J. Novachek T. An update on the treatment of the gait problems in cerebral palsy JPO B 2001 oct; 10 (4) 265.
5. Orthopaedic Knowledge Update POSNA A A O Surgeons. Third Edition 2006.
6. Rathjen K Mubarak S Calcaneal-Cuboid -Cuneiform Osteotomies for correction Of valgus and varus Foot Deformities in Children. JPO 18; 775 1998.
7. Schwartz M . Novacheck T . Comprehensive treatment of the ambulatory children With cerebral palsy. JPO 2004 jan feb,24 (1)p45.
8. Selber P. Graham H. Supramalleolar derrotation osteotomy of the tibia. Technique and results in patients with neuromuscular disease. JBJS Br. 2004 Nov; 86 (8) 1170.
9. Vankosky S. Dias L JPO 2000 20 349-355 External tibial torsión and the effectiveness of the solid AFO in MMC.

7.5. Pautas de tratamiento en la cadera parálítica.

a) Parálisis Cerebral.

b) Mielomeningocele.

Dra. Daniela Paladino

a) Parálisis cerebral.

El mayor objetivo de tratamiento en niños no deambuladores, es prevenir la subluxación/luxación de la cadera manteniendo una posición confortable de sentado, evitando el dolor etc.mantener la calidad de vida.

Es importante considerar el tono muscular de estos pacientes: espásticos (hipertónicos que incluyen aquellos con movimientos anormales: atetósicos y diatónicos) e hipotónicos. Las caderas hipertónicas se subdividen de acuerdo a la dirección de la displasia en: postero superior, anterior, inferior o severos patrones de contractura que pueden ser independientes o concurrentes a la displasia: pelvis en ventarrón o caderas hiperabducidas. Las caderas hipotónicas son más difíciles de categorizar.

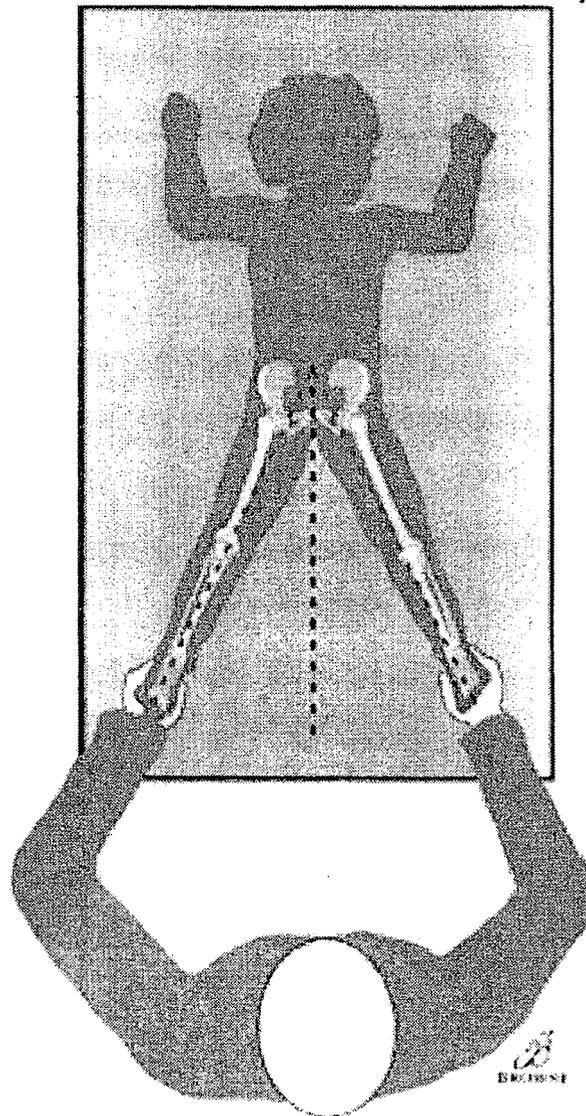
Caderas hipertónicas:

La mayoría de las lux/sublux son posterosuperiores 98%. La causa primaria es la espasticidad de los músculos adductor longus y gracilis, el iliopsoas y los isquiotibiales y el adductor corto, son fuerzas secundarias, seguidas por el adductor magnus y el pectíneo, músculos que aumentan su contractura con el crecimiento. Cambios secundarios ocurren con el tiempo: valgo del cuello femoral, persistencia de la anteversión femoral y displasia acetabular.

La historia natural de la enfermedad es la progresión de la subluxación a luxación y eventualmente severos cambios artríticos. De acuerdo con los reportes en la literatura del 50 al 75% de las caderas luxadas son dolorosas.

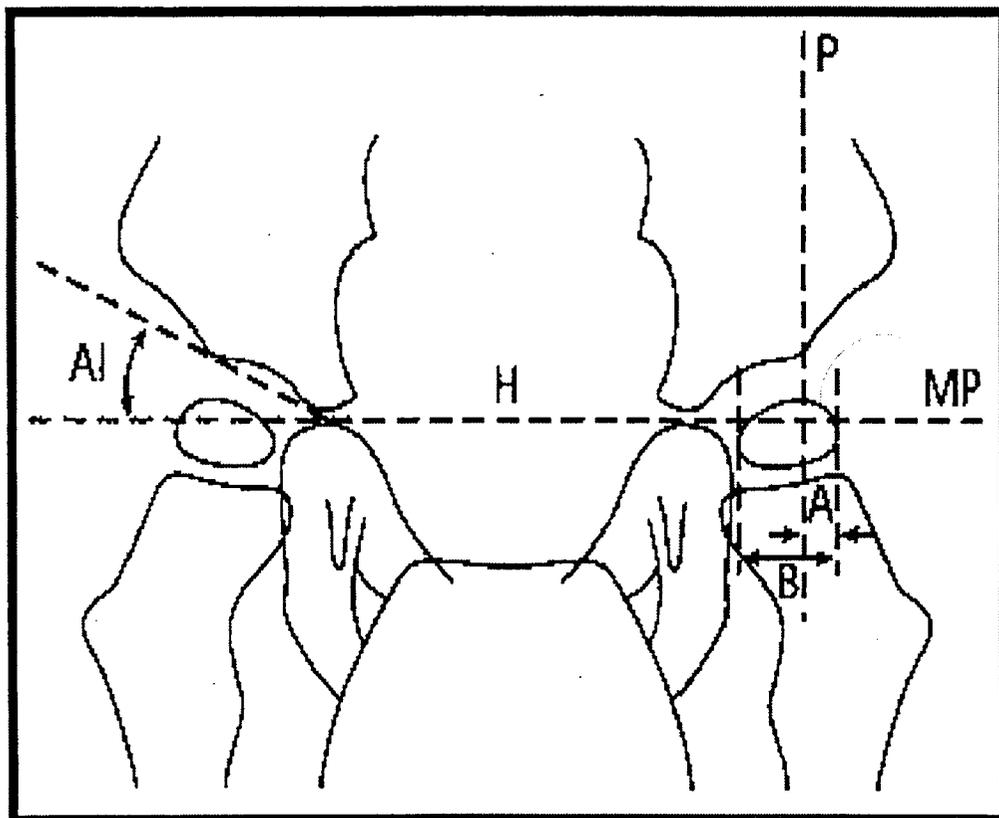
Evaluación.

1- Examen físico: es la técnica más importante para el monitoreo y evaluación de la cadera espástica, popularizada por Rang y col. es la medición de la abducción de la cadera con las rodillas completamente extendidas. Los niños con abducción $< 45^\circ$ son considerados de riesgo y requieren rx.



2- Radiografías: La rx de ambas caderas frente con los miembros en posición neutra y la medición del porcentaje de descubierta de Reimers (porcentaje de la cabeza femoral lateral a la línea de Perkins), es el segundo factor en importancia para la toma de conducta.

(El parámetro de medición más predictivo del outcome es claramente el MP, demostrado por Reimers).



3- TC: Útil para definir la posición de la cabeza femoral especialmente en el diagnóstico de la lux anterior donde las rx son normales.

Tratamiento.

Los tres factores a tener en cuenta son: **edad**, **grado de abducción** de la cadera con rodillas extendidas y **MP** (índice de Reimers):

Podemos dividirlo en tres áreas: prevención, reconstrucción y paliativo.

Prevención.

Basado en el conocimiento de los problemas a largo plazo de la luxación de cadera la prevención.

Como es evidente en la historia natural de la enfermedad el periodo de mayor riesgo para el desarrollo de la subluxación es entre los 2 a 6 años y es el tiempo más importante para la evaluación:

Indicaciones:

Pacientes de 7 a o < MP de 25% o > y abd < o igual a 30°

MP de 35-50% y abd de 30° a 45°, o incremento del MP de 10% por año

MP > o igual 50% y abd < o igual a 45°

Liberación de partes blandas: tenotomía de adductores y gracilis mas tenotomía del psoas en el trocánter menor en paciente que no serán deambuladores. se debe lograr 45° de abducción en ambas caderas (90° ente ambas) con rodillas extendidas, bajo anestesia sin esfuerzo, de lo contrario debe realizarse el alargamiento del adductor menor. Neurectomía de la rama anterior del nervio obturador debe realizarse cuando el MP es igual o mayor de 60% y será un paciente no deambulador.

El alargamiento proximal o distal de los isquiotibiales esta indicado cuando el Angulo poplíteo es mayor de 45°.

En el postoperatorio inmediato colocamos inmovilizadores de rodilla con o sin barra abductora e inicia la kinesioterapia en forma inmediata. se toma l primera placa de control a los 6 meses del procedimiento y si el MP es de 25% o menos la proxima rx se toma en 1 año y si no mejoro se toman cada 6 meses.

(En niños pequeños antes de los 4 años de edad la liberación de partes blandas es una adecuada propuesta aun si el MP es de más de 60% y aunque no es muy optimista el outcome permite esperar algunos años para la cirugía reconstructiva.

Indicación para repetir la liberación de partes blandas: MP de 25 a 40% y abducción de 45° o menos.

Outcomes: algunas consideraciones a tener en cuenta:

- 1- El valor del MP a 1 (un) año de postoperatorio como factor predictivo. Este factor no es predictivo en lo individual pero es útil para identificar aquellos pacientes con alto riesgo de progresión quienes requieren mayor seguimiento. Pacientes con un MP de 24% o menos al año de postoperatorio tienen resultados satisfactorios mientras los que tienen un MP > de 34% tienen resultados insatisfactorios. Esto es consistente con los reportes con respecto a caderas con un MP de <30% las cuales permanecen estables en el adulto joven.
- 2- Nivel de compromiso neurológico: pacientes que son deambuladores y diplejicos tienen significativamente mejores resultados. 3- Hay hallazgos inconsistentes en la literatura con respecto a la influencia de la edad en el resultado final. Mientras Reimers observo mejores resultados cuando los pacientes tenían menos de 4 años en el momento de la cirugía en el estudio hecho por Miller presentado en el 2005, la edad no fue predictiva del outcome, donde la edad límite para la cirugía fue 8 años porque se ha observado adecuada remodelación del acetábulo en niños con moderada o mínima subluxación.
- 3- Liberación del psoas: mientras >Reimers no hacia sistemáticamente la liberación del psoas a no ser que el paciente tenga deformidad en flexión de la cadera, porque no encontró ningún efecto positivo en el MP, Omnibus y Miller F., realizaron en todos liberación del psoas con un resultado satisfactorio del 65% en ambos estudios.
- 4- Otra opción para mejorar el outcome es realizar la neurectomía de la rama anterior de la n obturador especialmente en niños cuadriplejicos no deambuladores.

Reconstrucción.

Indicación.

Pacientes > o igual a 8 años MP > o igual 40%

Pacientes de cualquier edad con un MP > o igual al 60%.

Recomendamos para la reconstrucción el alargamiento de los aductores, osteotomía femoral varizante y derrotadora y la osteotomía del acetábulo utilizando la técnica de Dega o la osteotomía periileal (San Diego).

Dos estudios han reportado el 95% de buenos resultados con la osteotomía femoral y acetabular periileal la cual puede realizarse aun en pacientes con cartílago trirradiado cerrado. Los mejores resultados se obtienen antes de que la deformidad cefálica femoral sea muy importante.

Estamos realizando cirugía reconstructiva de la cadera en pacientes mayores de 10 años con caderas dolorosas sin tener en cuenta el grado de compromiso de la cabeza femoral con buenos resultados con respecto a los tratamientos paliativos. En estos casos recomendamos realizar un solo abordaje, Watson Jones ampliado con artrotomía, osteotomía femoral derrotadora varizante con acortamiento y acetabuloplastia tipo periileal.

Paliativo.

Es reservado para pacientes con caderas dolorosas con severos cambios artríticos o fallas en la reconstrucción. El objetivo es aliviar el dolor o corregir posturas que mejoren la posición de sentado.

Varios procedimientos se han recomendado:

- Resección femoral proximal (Castle)
- Osteotomía valguizante con refeción de la cabeza femoral (MC Hale)
- Osteotomía femoral valguizante (Schanz)
- Artrodesis

Reemplazo total de cadera.

Luxación anterior.

Incidencia no bien definida.

Producen severas dificultades para el sentado y requiere de una hiperflexión de la columna lumbar causando cifosis lumbar fija.

NO se evidencian en la Rx, si con TC.

Es una condición que ocurre con específicos patrones posicionales en pacientes hipertónicos:

Tipo I: cadera en extensión adducción rotación externa, rodilla extendida

Tipo II: caderas en severa abducción flexionada y en rotación externa, rodilla en flexión.

Tipo III: sin contracturas. Paciente hipotónico.

Tratamiento.

Conservador: Toxina botulínica/ FKT.

Quirúrgico:

- Tipo I: Tenotomía de aductores, osteotomía femoral varizante derrotadora con acortamiento mas osteotomía acetabular tipo Pemberton.

- Tipo II: Tenotomía de gluteos: medio y menor; osteotomía varizante femoral con acortamiento mas Pemberton mas liberación de los isquiotibiales.
- Tipo III: Recordar que son hipotónicos y no necesitan liberaciones musculares. Se recomienda Osteotomía femoral derrotadota varizante (sin acortamiento debido a que no tienen tensión muscular excesiva) y osteotomía acetabular Pemberton para descubiertas anteriores y periileal para las posterosuperiores.

Bibliografía.

1. Abel MF, Blanco JS, Paviovich L, Damiano DL. Asymmetric hip deformity and subluxation in cerebral palsy: an analysis of surgical treatment. J Pediatr Orthop. 1999;19:479-85.
2. Ana Presedo, MD, Chang-Wug, MD, Kirk W. MD, Freeman M. MD, Soft-tissue releases to treat spastic hip subluxation in children with cerebral palsy. J Bone Joint Surg Br. 2005;87:832-841.
3. Bagg MR, Farber J, Mileer F. Long-Term follow-up of hip subluxation in cerebral palsy patients. J Pediatr Orthop. 1993;13:32-6.
4. Bleck EE. Management of the cogger extremities in children who have cerebral palsy. J Bone Joint Surg Am. 1990;72:140-4.
5. Bleck EE. The hip in cerebral palsy. Orthop Clin North Am. 1980;11:79-104.
6. Freeman Miller, MD, Cerebral Palsy. Ed Springer 2005.
7. Hoffer MM, Stein GA, Koffman M, Prieto M. Femoral varus-demonstration osteotomy in spastic cerebral palsy. J Bone Joint Surg. Am. 1985;67:1229-35.
8. Howard CB, McKibbin B, Williams LA, Mackie I. Factors affecting the incidence of hip dislocation in cerebral palsy. J Bone Joint Surg Br. 1985;67:530-2.
9. Hukom JA, Roach JW, Wenger DR, Speck G, Herring JA, Norris EN. Treatment of acquired hip subluxation i cerebral palsy. . J Pediatr Orhop. 1986;6:285-90.
10. Kalen V, Bleck EE. Prevention of spactic paralytic dislocation of the pih. Dev Med Child Neurol. 1985;27:17-24
11. Lonstein JE, Beck K. Hip dislocation and subluxation in cerebral palsy. J Pediatr Orhop. 1986;6:521-6.
12. Miller F, Bagg MR. Age and migration percentage as risk factors for progresión in spactic hip disease. Dev Med Chile Neurol . 1995;37:449-55.
13. Miller F, Cardoso Dias R, Dabney KW, Lipton GE, Triana M. Sofá-tissue release for spastic hip subluxation in cerebral palsy. Pediatr Orthop. 1997;17:571-84.
14. Miller F, Slomczykowski M, Cope R, Lipton GE. Computer modeling of the incidence of the pathomechanics of spastic hip dislocation in children. J Pediatr Orhop. 1999;19:486-92.
15. Onimus M, Allamel G, Manzone P, Laurain JM. Prevention of hip dislocation in cerebral palsy by early psoas and adductors tenotomies. J Pediatr Orhop. 1991;11:432-5.
16. Parrott J, Boyd RN, Dobson F, Lancaster A, Love S, Oates J, Wolfe R, Nattrass GR, Gram. HK. Hip displacement in spastic cerebral palsy: repeatability of radiologic measurement. J Pediatr Orthop. 2002;22:660-7.
17. Rang M. Cerebral palsy. In Morrissy RT, editor. Lovell and Winters pediatric orthopaedics. 3rd ed. Philadelphia: JB Lippincott; 1990. p 465-506.
18. Reimers J. The stability of the hip in children. A radiological study of the results of muscle surgery in cerebral palsy. Acta Orthop Scand Suppl. 1980;184:1-100.
19. Turker RJ, Lee R. Adductor tenotomies in children with quadriplegic cerebral palsy: longer term follow-up. J Pediatr Orthop. 2000;20:370-4.

b) Mielomeningocele.

Basamos el tratamiento de la cadera en el mielomeningocele según la clasificación funcional de Luciano Dias. Considerar que la inestabilidad de la cadera progresa en los primeros 2 - 3 años.

“La habilidad ambulatoria no se basa en una reducción concéntrica”

Grupo I Luciano Dias.

Caneo I - II

Torácico o Lumbar alto

T 12 - L 2

No cuádriceps

Deambulaci3n domiciliaria HKAFO

RGO hasta los 13 años.

Los procedimientos de reconstrucci3n para corregir la displasia o luxaci3n de la cadera no est3n indicadas porque **el status de la cadera no influencia en la habilidad para deambular.**

Se corrigen las contracturas en flexi3n de 25 a 30º que interfieren en el equipamiento ortésico. Se realiza liberaci3n del sartorio, recto anterior, psoas, tensor de la fascia lata por un abordaje anterior o anterolateral,

la capsula tambien puede ser liberada si es necesario. Se mantiene luego en extensión por 2-3 semanas. Si existen contracturas en add se puede realizar tenotomía de aductores.

Adultos silla de ruedas (99%).

Grupo II.

Caneo III

Lumbar bajo

L4 – L5

Cuádriceps e Isquiotibiales int. + dorsiflex. Pie No glúteos (Trend.).

Únicamente 1 de cada 5 pacientes con este nivel tienen caderas normales, por lo que es frecuente la luxación de la cadera en esta población y cuando esto no está demostrado que pacientes con nivel lumbar medio tengan mejor potencial ambulatorio con la cadera reducida. En general ambas caderas luxadas se dejan sin tto. La **dislocación unilateral es controversial** porque la relajación es lo común por lo que **en estos casos indicamos la liberación de las contracturas que provocan asimetría y marcha ineficiente con mayor gasto de energía.**

AFO; muletas y cables

79% *ambulación comunitaria*

en la vida adulta

Silla de ruedas largas distancias

Grupo III.

Caneo IV - V

Nivel Sacro

Se recomienda el tratamiento como en las caderas con displasia del desarrollo: reducción + osteotomía femoral con o sin acortamiento + osteotomía acetabular.

Sacro alto S1.

No tríceps. AFO. Isquio ext. + dorsif. Dedos

Claudicación (no glúteo medio)

Sacro bajo S2 .

Tríceps y Glúteos + intrínseco +/-

Ortesis de pie o nada

Deambulación casi normal.

Bibliografía.

1. Abraham, Lubicky, Songer, Millar. "Supramalleolar Osteotomy for Ankle Valgus in Myelomeningocele". *J Pediatr Orthop.* Vol 16 (6), November/December 1996, pp 774-781.
2. Angus, Cowell. "Triple Arthrodesis. A critical long-term review". 1986. British Editorial Society of Bone and Joint Surgery.
3. Banta, Sutherland, Wyatt. "Anterior tibial transfer to the os calcis with Achilles tenodesis for calcaneal deformity in mielomeningocele". *J Pediatr Orthop.* 1981; 1(2): 125-30.
4. Bazih, J; Gross, RH. "Hip Surgery in the Lumbar Level Myelomeningocele patient". *J Pediatr Orthop.* 1981; 1 (4): 405-11.
5. Bliss, Menelaus. "The results of transfer of the tibialis anterior to the heel in patients who have a mielomeningocele". *J Bone Joint Surg Am.* 1986 Oct; 68(8): 1258-64.
6. Breed, Al; Healy, PM. "The midlumbar mielomeningocele hip: mechanism of dislocation and treatment". *J Pediatr Orthop.* 1982 Mar; 2 (1): 15-24.
7. Broughton, Graham, Menelaus. "The High Incidence of foot deformity in patients with high-level spina bifida". *J Bone Joint Surg (Br).* 1994; 76-B: 548-50.
8. Bunch WH, Hakala, MW. "Iliopsoas transfer in children with mielomeningocele". *J Bone Joint Surg Am.* 1984 Feb; 66(2): 224-7.
9. Carvalho Neto, Dias, Gabrieli. "Congenital talipes equinovarus in spina bifida: treatment and results". *J Pediatr Orthop.* 1996 Nov-Dec; 16(6): 782-5.
10. Correl, J; Gabler C. "The effect of soft tissue release of the hips on walking in mielomeningocele". *J Pediatr Orthop B.* 2000 Jun; 9 (3): 148-53.
11. Crandall, RC; Biekebak, RC and Winter, RB. "The role of hip location and dislocation in the functional status of the mielomeningocele patient. A review of 100 patients". *Orthopedics.* 1989 May; 12(5): 675-84.
12. Dias, Jasty, Collins. "Rotational Deformities of the lower limb in mielomeningocele. Evaluation and treatment". *J Bone Joint Surg Am.* 1984 Feb; 66(2): 215-23.
13. Dias, L; Hill, JA. "Evaluation of treatment of hip subluxation in mielomeningocele by intertrochanteric varus derotation femoral osteotomy".

14. Dias, LS. "Surgical Management of knee contractures in Myelomeningocele". *J Pediatr Orthop*. 1982 Jun; 2(2): 127-31.
15. Dias, LS. "Surgical Management of knee contractures in Myelomeningocele". *J Pediatr Orthop*. 1982 Jun; 2(2): 127-31.
16. Dias, Luciano. MD. Congreso CANeO. Junio 2003.
17. Dodgin, De Swart, Stefko, Wenger, et al. "Distal Tibial/Fibular Derotation Osteotomy for Correction of tibial torsion: Review of Technique and Results in 63 cases". *J Pediatr Orthop*. Volume 18(1), January/February 1998, pp 95-101.
18. Dunteman, Vankoski, Dias. "Internal Derotation Osteotomy of the tibia: Pre and Postoperative Gait Analysis in Persons with High Sacral Myelomeningocele". *J Pediatr Orthop*. Vol 20: 623-628. 2000.
19. Feiwell, E; Sakai, D; Blatt, T. "The effect of hip reduction on function in patients with mielomeningocele. Potential gains and hazards of surgical treatment". *J Bone Joint Surg Am*. 1978. Mar; 60 (2): 169-73.
20. Fraser, Hoffman. "Calcaneus Deformity in the Ambulant Patient with Myelomeningocele". *J Bone Joint Surg (Br)* 1991; 73-B: 994-7.
21. Fraser, Menelaus. "The management of tibial torsion in patients with spina bifida". *J Bone Joint Surg (Br)* 1993; 75-B; 495-7.
22. Frawley, Broughton, Menelaus. "Anterior release for fixed flexion deformity of the hip in spina bifida". *J Bone Joint Surg (Br)*. 1996; 78-B: 299-302.
23. Gabrieli, Ana Paula. MD; Vankoski, Stephen, J. MS; Dias, Luciano, MD; Milani, Carlo, MD; Laurencio, Alexandre, MD; Filho, Jose Laredo, MD; Novak, Robert, MS. "Gait Analysis in Low Lumbar Mielomeningocele Patients with Unilateral Hip Dislocation or Subluxation". *The Journal of Pediatrics Orthopaedics*. Volume 23 (3), May/June 2003, pp 330-334.
24. Georgiadis, Aronson. "Posterior transfer of the anterior tibial tendon in children who have a mielomeningocele". *J Bone Joint Surg Am*. 1990 Jun; 72(5): 792.
25. Gupta, Vankoski, Novak, Dias. "Trunk Kinematics and the influence on valgus Knee Stress in Persons with High Sacral Level Myelomeningocele". *J Pediatr Orthop*. Vol 25 (1), January/February, 2005, pp89-94.
26. Hanus, Ewisl; Fairclough; Jones. "Stabilization of the hip in mielomeningocele. Comparison of posterior iliopsoas transfer and varus-rotation osteotomy". *J Bone Joint Surg (Br)*. 1988; 70-B: 29-33.
27. Heeg, Minne, MD, Ph.D.; Broughton, Nigel, F.R.C.S., F.R.A.C.S.; Menelaus, Malcolm, M.D., F.R.C.S., F.R.A.C.S. "Bilateral Dislocations of the Hip in Spina Bifida: A long term follow-up Study". *J Pediatr Orthop*. Volume 18(4), July/August 1998, pp 434-436.
28. Kramer, Stevens. "Anterior Femoral Stapling". *J Pediatr Orthop*. Vol 21; 804-807. 2001.
29. Laurencio, Dias, Zoellick, Sodre. "Treatment of Residual Adduction Deformity in Clufoot: The Double Osteotomy". *J Pediatr Orthop*. 21; 713-718. 2001.
30. Lee, EH; Carroll, NC. "Hip stability and ambulatory status in mielomeningocele". *J Pediatr Orthop*. 1985. Sept-Oct; 5(5): 522-7.
31. Lim, Dias, Vankoski, Moore, Marinello, Sarwark. "Valgus Knee Stress in Lumbosacral Myelomeningocele: A Gait-Analysis Evaluation". *J Pediatr Orthop*. Volume 18(4), July/August 1988, pp 428-433.
32. Lorente Molto, Francisco; Martinez Garrido, Ignacio. "Retrospective review of L3 myelomeningocele in three age groups: should posterolateral iliopsoas transfer still be indicated to stabilize the hip?" *J Pediatr Orthop B*. 2005, 14: 177-184.
33. Marshall, Broughton, Menelaus, Graham. "Surgical Release of knee flexion contractures in Myelomeningocele". *J Bone Joint Surg (Br)* 1996; 78-B: 912-6.
34. Maynard, Weiner, Burke. "Neuropatic foot ulceration in patients with myelodysplasia". *J Pediatr Orthop*. 1992 Nov-Dec; 12(6): 786-8.
35. Menelaus, Malcolm. MD. *The Journal of Joint and Bone Surgery*. "The Hip in Myelomeningocele". Vol. 58-B. N°4. November 1976.
36. Menelaus, MB. "Talectomy for Equinovarus Deformity and Spina Bifida". *J Bone Joint Surg*. Vol 53-B, N°3, August 1971.
37. Phillips DP, Lindseth RE. "Ambulation after transfer of adductors, external oblique and tensor fascia lata in mielomeningocele". *J Pediatr Orthop*. 1992. Nov-Dec; 12 (6): 712-7.
38. Rathjen, Mubarak. "Calcaneal-Cuboid-Cuneiform Osteotomy for the Correction of Valgus Foot Deformities in Children". *J Pediatr Orthop*. Vol 18 (6), November/December 1998, pp 775-782.
39. Sandhu, Broughton, Menelaus. "Tenotomy of the Ligamentum Patellae in Spina Bifida: Management of limited flexion range at the knee". *J Bone Joint Surg (Br)* 1995: 77-B: 832-3.
40. Schopler SA, Menealaus, MB. "Significance of the strenght of the quadiceps muscles in children with mielomeningocele". *J Pediatr Orthop*. 1987 Sep-Oct; 7 (5): 507-12.
41. Selber, Filho, Dallalana. "Supramalleolar derotation osteotomy of the tibia, with T plate fixation". *J Bone Joint Surg (Br)*. 2004. Vol.86, Iss 8; pp 1170, 6 pp.
42. Shahcheraghi, G. Hossain M.D.; Javid, Mahzad M.D. "Abductor Paralysis and External Oblique Transfer". *J Pediatr Orthop*. Vol 20 (3), May/June 2000, pp 380-382.

43. Sherk, HH; Uppal, GS; Lane, G. "Treatment versus non-treatment of hip dislocations in ambulatory patients with mielomeningocele". Dev. Med. Child Neurol. 1991. Jun; 33 (6): 471-2.
44. SnelaS, Parsch K. "Folow-up study after treatment of knee flexion contractures in spina bifida patients". J Pediatr Orthop B. 2000 Jun; 9(3): 154-60.
45. Stillwell, Anne; Menelaus, Malcolm. "Walking Ability after Transplantation of the Iliopsoas. A long-term follow-up." J Bone Joint Surg. Vol. 66-B. Nº3, November 1984.
46. Stott, Zions, Gronley, Perry. "Tibialis Anterior Transfer for Calcaneal Deformity: A postoperative Gait Analysis". J Pediatr Orthop. Vol 16(6), November/December 1996, pp 792-798.
47. Sylvia Oünpuu, Thopson, Davis, DeLuca. "An examination of the knee function during gait in children with mielomeningocele". J Pediatr Orthop. 2000. 20: 629-635.
48. Tosi LL, Buck BD, Nason SS, McKay DW. "Dislocation of hip in mielomeningocele. The McKay hip stabilization". J Bone Joint Surg Am. 1997 Nov; 79 (11): 1750-1.
49. Vankoski, Michaud, Dias. "External Tibial Torsion and the Effectiveness of the Solid Ankle-Foot Orthosis". J Pediatr Orthop. Volume 20(3), May/June 2000, pp 349-355.
50. Wright, Menelaus, Broughton, Shurtleff. "Natural history of knee contractures in mielomeningocele". J Pediatr Orthop. 1991. Nov-Dec; 11(6): 725-30.
51. Yngve DA, Lindseth RE. "Effectiveness of muscle transfers in mielomeningocele hips measured by radiographic indices". J Pediatr Orthop. 1982 Jun; 2(2): 121-5.

7.6. Indicaciones de cirugía multinivel en Parálisis cerebral.

Dra. Daniela Paladino

Para el tratamiento de pacientes con parálisis cerebral debemos entender claramente los mecanismos patológicos que causan las anormalidades de la marcha.

No debemos olvidar que a pesar de que los efectos de la PC son aparentemente periféricos, es el sistema de control central el que está dañado y es la causa de las llamadas **anormalidades primarias**:

1. Pérdida del control motor selectivo
2. Dependencia de los reflejos primitivos para la deambulación
3. Tono anormal (espástico, distónico o mixto)
4. Relativo desbalance entre los músculos agonistas y los antagonistas
5. Déficit de balance y equilibrio, (sobre la que poco podemos actuar excepto en el descenso del tono muscular)

Estas conducen a **anormalidades secundarias**, (anormalidades músculo esqueléticas) caracterizadas como problemas del crecimiento, debido a que se desarrollan en el tiempo con el crecimiento del niño. Es bien conocido que el crecimiento de los músculos y tendones es conducido por el estiramiento y que para que crezcan en forma normal son necesarias de 2 a 4 hs de estiramiento diario, el cual es producido por el crecimiento en longitud de los huesos durante el sueño y el estiramiento producido por el movimiento permanente de los chicos al pararse, correr y jugar. La espasticidad resulta en la reducción de la excursión muscular instalándose las contracturas que resultan en deformidades articulares y limitación del rango de movilidad, ej: rodillas flexas.

El crecimiento de los huesos se produce en las placas fisarias pero son las fuerzas aplicadas sobre los mismos las que determinan la forma definitiva, en la diplejia espástica por ej., la remodelación de los huesos con alineación fetal es anormal conduciendo al desarrollo de deformidades torsionales de los huesos largos lo que complica aun más el tto de estos pacientes y por último debemos considerar las compensaciones que cada individuo desarrolla frente a estas anormalidades primarias y secundarias, llamadas **anormalidades terciarias** o "**coping responses**", las cuales no deben ser tratadas. Ejemplo: Recurvatum de rodilla por pie equino en apoyo.

Disfunción de los brazos de palanca.

Término que describe las deformidades ortopédicas que se instalan en la parálisis cerebral en niños deambuladores, describe las anormalidades esqueléticas (brazos de palanca) que incluyen dislocación de la cadera, deformidades torsionales de los huesos largos y deformidades de los pies, sobre las que actúan los músculos y las fuerzas de reacción al piso, para producir la locomoción. Cinco tipos de deformidades de los brazos de palanca existen: 1) corto, 2) flexible, 3) malrotado, 4) inestable, 5) posicional, sobre los que puede actuar la cirugía ortopédica.

Criterios de tratamiento en la diplejia espástica.

Una vez que ha sido bien entendido que de las anormalidades primarias solo podemos actuar sobre los trastornos del tono muscular (espasticidad) sin alterar el resto de las mismas y que si podemos actuar sobre las anormalidades secundarias, inadecuado crecimiento muscular y torsiones óseas debemos analizar sobre cual y cuando debemos actuar.

Inadecuado crecimiento muscular: puede ser tratado de variadas maneras que incluye:

- 1) FKT estiramiento pasivo
- 2) férulas nocturnas
- 3) terapia física
- 4) toxina botulínica
- 5) inyecciones de fenol
- 6) yesos seriados
- 7) yesos mas toxina botulínica
- 8) alargamiento quirúrgico, cirugía ortopédica
- 7) reducción de la espasticidad.

Con respecto al alargamiento muscular, debemos saber que un músculo corto tiene una excursión activa y pasiva corta, el alargamiento no incrementa la excursión activa y el incremento del rango de movilidad articular es solamente pasivo y solo produce debilidad del músculo previamente debil. además el alargamiento realizado a cortas edades tiene un alto índice de recurrencia de la deformidad y necesidad de un segundo procedimiento. Esto condiciona que se tomen conductas para retrasar la cirugía de alargamiento hasta los 6 u 8 años de edad a no ser que pueda manejarse el trastorno del tono muscular para prevenir la recurrencia. El problema de demorar la cirugía es la posibilidad del desarrollo de deformidades articulares fijas.

Las deformidades óseas son tratadas con cirugía ortopédica: osteotomía femoral derrotadota para corrección de la anteversión femoral excesiva, osteotomías derrotadoras tibiales distales y realineación del pie (Mosca-Evans mas procedimientos complementarios: artrodesis subastragalina, strayer, alargamiento PLC, artrodesis astragaloescafoidea osteotomía de la primera cuña etc.

La anomalía del tono muscular es el problema primario más difícil de solucionar. El advenimiento de nuevas técnicas como la Rizotomía dorsal Selectiva (RSD) y la bomba de infusión intratecal de baclofeno (IBP) permiten un manejo aceptable.

RDS: indicado en: niños entre 4 a 10 años, diplejicos secundarios a prematuras, espásticos puros, con buen control motor selectivo, y adecuada fuerza muscular, (paciente ideal) mientras que los que no reúnen estas condiciones o tienen un tono mixto son orientados hacia la IBP.

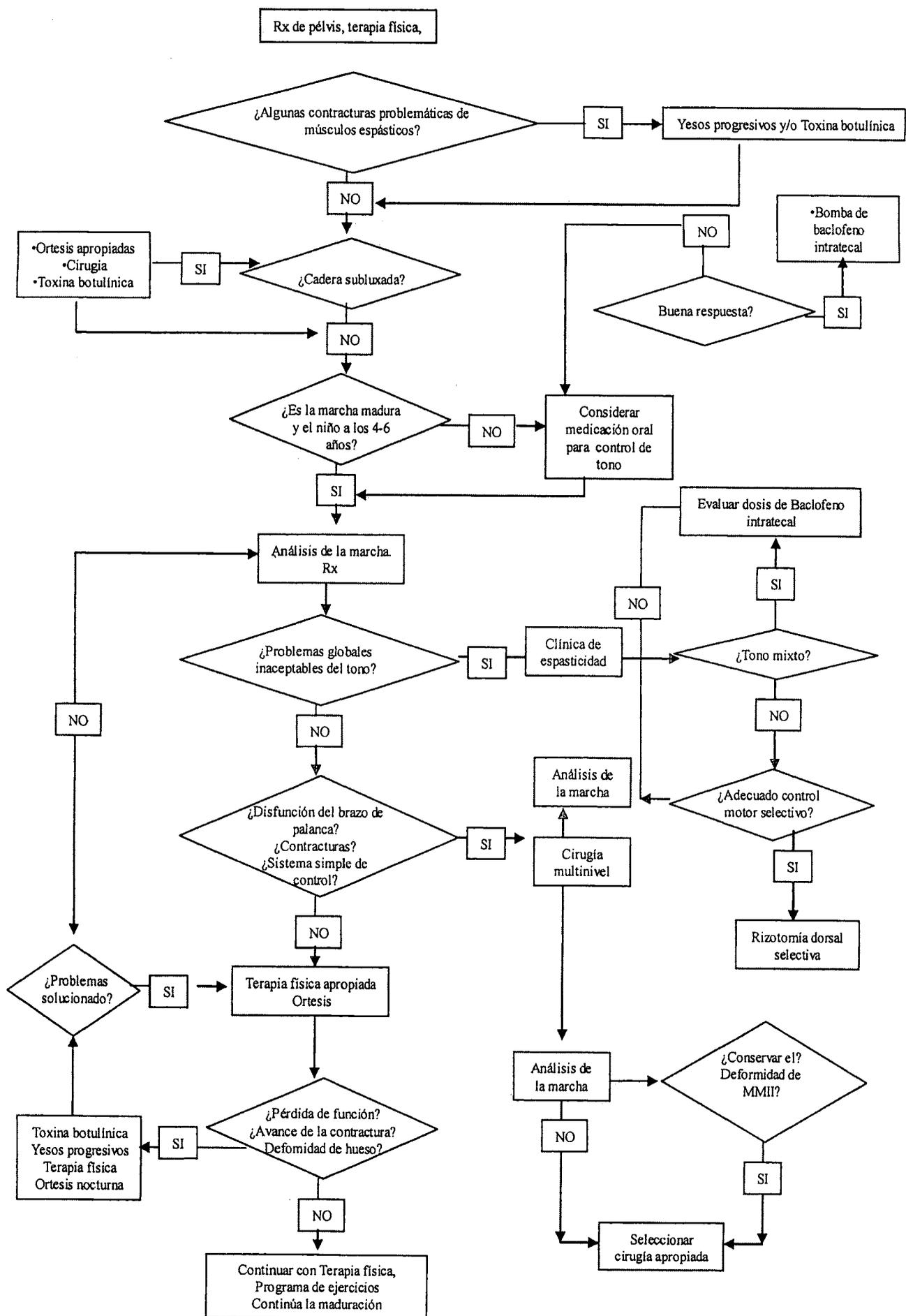
El déficit de control motor selectivo y el balance anormal son discapacidades permanentes y una adecuada terapia física sería útil para maximizar la función.

Por lo antes explicado consideramos los siguientes principios de tto:

- Reducción del tono muscular
- Corrección de las contracturas
- Preservar los generadores de potencia (no alargar los músculos biarticulares psoas iliacos o gemelo soleo)
- Corregir los brazos de palanca

El manejo de la espasticidad y la corrección de las contracturas puede realizarse en diferentes formas; terapia física, ortesis, toxina botulínica, mediación oral, SDR, IBP o alargamiento tendinoso. La elección depende de la edad. El manejo global de la espasticidad es la elección para pacientes entre 4 y 10 años, mientras que la toxina botulínica con o sin yesos correctores posteriores pueden indicarse en niños menores hay escasa evidencia científica comparando la eficacia de los tratamientos a diferentes edades. El descenso de la espasticidad permite al paciente tener mayor rango de movilidad, menor respuesta al reflejo de estiramiento, usar la actividad voluntaria muscular, por lo que se utilizan distintas ortesis menos rígidas: posterior leaf-spring son recomendadas.

Si logramos descender el tono muscular se pueden llegar a evitar tenotomías e incluso osteotomías futuras, causadas por el efecto patológico de la espasticidad más el crecimiento.



Bibliografia.

1. Cosgrove, A.; Koop, S.; Gage, J. Predicting the outcome of multi-level surgery in cerebral palsy. *Journal of Bone & Joint Surgery - British Volume*. 79-B Supplement I:86, March 1997.
2. Gage JR, DeLuca PA, Renshaw TS. Gait analysis: principles and applications; emphasis on its use in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 1995;77:1607-234. Gage JR, Schwartz M. Dynamic deformities and lever-arm dysfunction. *Principles of deformity correction*. Chapter 22. Heidelberg: Springer Verlag, 2001 (in press).
3. Gage JR. *Gait analysis in cerebral palsy*. London: MacKeith Press, 1991:105-7.
4. Gage JR. The clinical use of kinetics for evaluation of pathological gait in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 1994;26:622-31.
5. Gage, James R, M:D., Novacheck ,Tom M.D. An update on the treatment of gait problems in cerebral palsy *JPO B:vol10(4)* Octubre 2001 265-274.
6. Goldberg MJ. Measuring outcomes in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 1991;11:682-5.
7. Hagglund,G,Anderson,Sofia,Nordmark,Eva .Prevention of severe contractures might replace multilevel surgery in cerebral palsy *JPO B vol 14 (4)* Julio 2005 269-273.
8. Inman VT, Ralston HJ, Todd F. *Human walking*, Baltimore, MD: Williams & Wilkins, 1981.
9. Novacheck TF, Stout JL, Tervo, R. Reliability and validity of the Gillette Functional Assessment Questionnaire as an outcome measure in children with walking disabilities. *J Pediatr Orthop* 2000;20:75-818.
10. Perry J. Normal and pathologic gait. *Atlas of orthotics*. 2nd ed. St. Louis: C. V. Mosby Co, 1985:76-111.
11. Schutte LM, Narayanan U, Stout JL, Selber P, Gage JR, Schwartz MH. An index for quantifying deviations from normal gait. *J Gait Posture* 2000;11:25-31.
12. Sutherland DH, Olshen RA, Biden EN, Wyatt MP. *The development of mature walking*. Oxford: MacKeith Press (Blackwell Scientific Publications Ltd), 1988.
13. Sutherland DH. *Gait disorders in childhood and adolescence*. Baltimore, MD: Williams & Wilkins, 1984.
14. Ziv I, Blackburn N, Rang M, Loreska J. Muscle growth in normal and spastic mice. *Dev Med Child Neurol* 1984;26:94-9.