

Buenos Aires, 27, 28 y 29, Septiembre 2012

2º Congreso Argentino de Discapacidad en Pediatría

Mesa Redonda

Los Niños y Adolescentes Con Encefalopatía Crónica No Evolutiva

Jueves 27 de septiembre-10:15 a 11:45

Patologías Asociadas a EMCI

Dr. Juan Molina - Médico Pediatra

Encefalopatía Motora Cerebral Infantil (PCI)

Definición

- La conforman un grupo de síndromes neurológico residuales, producidos por lesiones no progresivas que acontecen en un SNC inmaduro, debidos a la acción de diversas noxas prenatales, perinatales y postnatales, que se manifiestan esencialmente por trastornos de la función motora a veces aislada pero por lo general asociada a diversos trastornos de la esfera psíquica, sensorial y o del lenguaje.

Incidencia

- A pesar de todos los avances en neonatología, del mejor manejo obstétrico y de la atención al recién nacido, la parálisis cerebral infantil no a modificado durante varias décadas su incidencia, que se mantiene entre 2-2,5 por 1000 nacidos vivos.
- En la Argentina esta incidencia representa alrededor de 1500 casos nuevos por año.

Etiología

- La etiología de la EMCI es muy variable y difícil de determinar dado que la mayoría corresponde a lesiones antes del nacimiento.

Clasificación:

- Clásicamente, las causas de EMCI se clasifican en función de la etapa en la que a tenido lugar la agresión.
 - Prenatales. (10% al 40%).
 - Perinatales. (33%).
 - Postnatales. (16%).

Signos de Alarma

El pediatra no sólo debe estar alerta a los retrasos motores cuantitativos de las etapas de desarrollo, sino debe contemplar también las diferencias cualitativas como:

- Dificultades para a deglución.
- Predominio temprano del uso de una sola mano.
- Babeo prolongado.
- Gateo asimétrico.
- Gateo de nalgas.
- Gateo en salto de conejo.
- Persistencia en la marcha sobre la punta de los pies.
- Caídas frecuentes.
- Retardo del desarrollo motor.

Síntomas Predominantes Motores

- Dominancia de los reflejos tónicos.
- Persistencia de los reflejos primitivos.
- Desarrollo deficitario de las reacciones posturales normales.

Diagnóstico: Consideraciones

- Para el diagnóstico de EMCI como de otros trastornos el desarrollo (retraso mental, autismo), será fundamental el conocimiento del desarrollo psicomotor normal del niño durante las primeras etapas de su vida.
- Sus variaciones dentro de la normalidad y los signos de alarma en las distintas edades del desarrollo, harán sospechar la existencia de un trastorno motor.

Exámenes Complementarios

- Los exámenes complementarios en los casos de EMCI típicos tendrán una utilidad limitada. La TAC cerebral mostrará signos de atrofia cerebral difusos o localizados, zonas de infarto o grandes quistes proencefálicos, no existe una relación definitiva entre el grado de lesión visible en la TAC y el compromiso del trastorno motor. El EEG no brinda información para el diagnóstico de EMCI pero debido a la frecuencia de epilepsia en estos niños es de importancia en la detección y seguimiento de estos pacientes.

Diagnóstico Temprano

- Si recordamos los signos clínicos neurológico precoces en los distintos tipos de EMCI, se puede llegar a un diagnóstico temprano de una ataxia o una diplejía durante el final del primer año de vida, pero no así de una hemiparesia y aún menos de una tetraparesia, que debe ser diagnosticada en los primeros meses de vida.

EMCI: Triplejía Espástica



EMCI: Mellizos Con Tetraparesia Espástica



EMCI: Tetruplejía Espástica



Patologías Asociadas

El niño portador de una EMCI, presenta además de su trastorno motor una serie de problemas de salud asociados.

- **Trastornos Alimentarios:** Son secundarios a la incoordinación entre succión , deglución y respiración, se dan tanto en el niño hipertónico como el hipotónico, cuando el problema es grave, el niño debe alimentarse a través de SNG y requerir finalmente la aplicación de botón gástrico de alimentación.
- **Reflujo Gastroesofágico:** se produce por disfunción de la musculatura lisa del tubo digestivo e incompetencia en el mecanismo valvular gastroesofágico.

Patologías Asociadas

- **Trastornos De La Cavidad Bucal:** problemas de mala oclusión dentaria, erupción anómala de piezas dentarias y lesiones del esmalte por la acidez gástrica en casos de reflujo e inflamación de encías, por dificultad en la higiene bucal.
- **Trastornos Nutricionales:** pueden darse en estos niños tanto la desnutrición como la obesidad, siendo más común la primera. Los signos clínicos más importantes pueden ser: sequedad de piel, y la fusión de masas musculares.

Patologías Asociadas

- **Constipación:** también es de índole multicausal, esta relacionada a disfunción del músculo liso del tubo digestivo, a la ingesta alimentaria escasa, especialmente al bajo ingreso de Líquidos, el tipo de alimentación predominantemente láctea y a la falta de movilidad del paciente.
- **Trastornos Respiratorios:** la vida sedentaria sumado a una disfunción inadecuada de los músculos de la caja torácica y las microaspiraciones alimentarias, presentan bronquitis obstructiva a repetición y neumonías reiteradas, las medicación anticonvulsiva como el (clonazepam) provocan hipersecreción del moco bronquial agravando aún más el problema.

Patologías Asociadas

- **Trastornos De La Función Renal:** por malformaciones asociadas o trastornos de la función renal que son secundarios a la misma oxigenación que condicionó el daño cerebral, como infecciones urinarias reiteradas, crisis de HTA o simplemente como un factor que retrasa el crecimiento.
- **Trastornos Endocrinos:** A veces la lesión cerebral que ocasiona el trastorno motor también comprometen áreas de regulación hormonal, provocando hipotiroidismo, hasta aparición de una pubertad precoz.

Trastornos Ortopédicos En La EMCI

- Escoliosis Neurológica: La presentan los niños más comprometidos desde el punto de vista motor no deambuladores, son de muy difícil manejo y por lo general suelen ser quirúrgicas. Se utilizan sillas de ruedas especiales, se debe efectuar Rx de columna.
- Luxación De Cadera: Realizar un diagnóstico precoz preventivo con Rx seriadas (índice de subluxación de Reimers) en los niños con aductores muy hipertónicos.

Trastornos Ortopédicos En La EMCI

- Control De La Marcha: Para detectar alteraciones precoces y un tratamiento adecuado con ortesis o medicación específica (bomba de baclofeno), cada vez la cirugía esta más relegada en estos chicos.
- Pies: Se producen deformidades secundarias al aumento del tono y la contractura de los músculos flexores, peróneos y tibial posterior. Si se reconocen a temprana edad se pueden evitar deformidades que necesitan cirugías muy traumáticas.

Alternativas Terapéuticas En La EMCI

Principales objetivos del tratamiento de la EMCI incluyen:

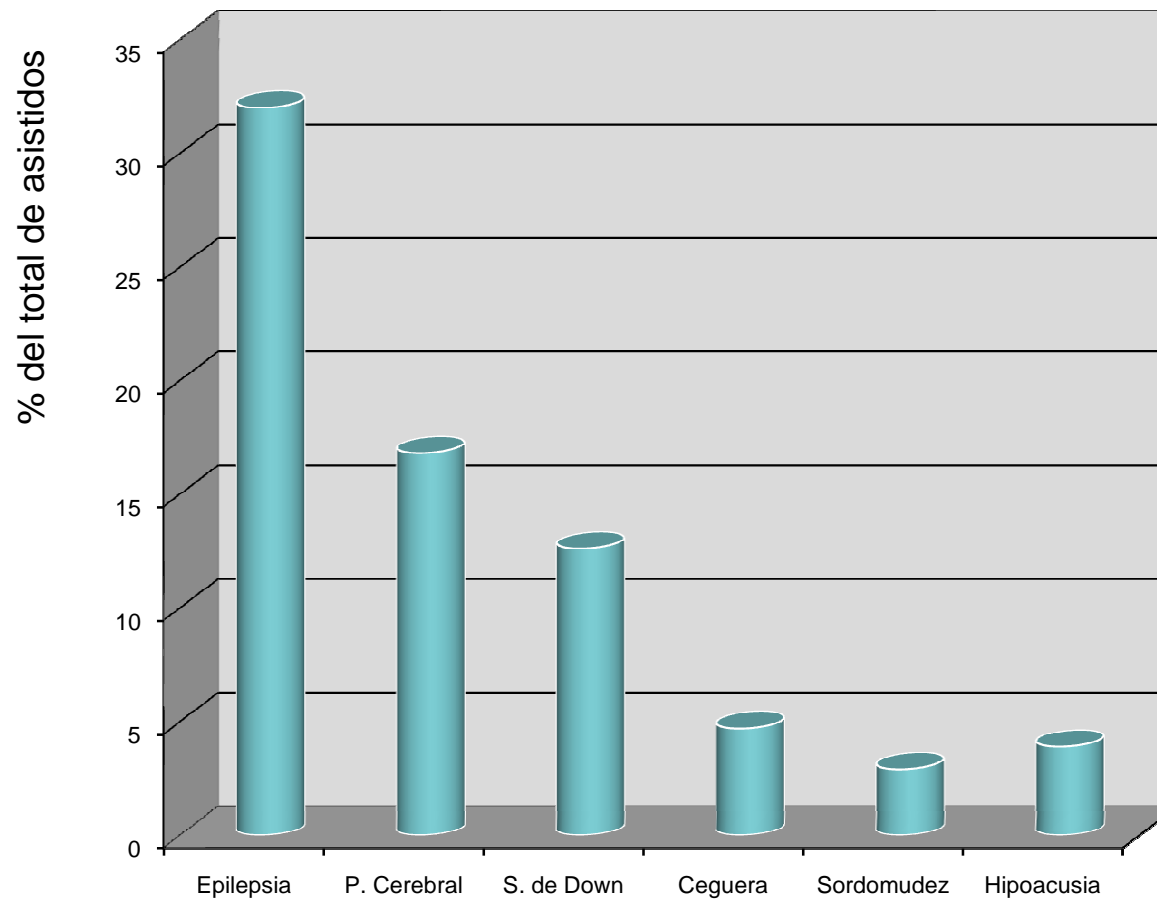
- Lograr inserción saludable en la familia: equilibrio entre rechazo e independencia.
- Mejorar la función motora.
- Prevenir contracturas y deformidades.
- Disminución del dolor durante los movimientos pasivos y activos.
- Facilitar la rehabilitación.
- Proponer o evitar un tratamiento quirúrgico.
- Mejorar la calidad de vida del paciente y su familia.
- Facilitar la atención de higiene.

Abordaje Terapéutico Multidisciplinario

Ante un niño con EMCI nos plantearemos los siguientes objetivos:

- Conseguir una motricidad lo más normalizada posible, en busca siempre de la máxima funcionalidad.
- Efectuar un análisis y abordaje terapéutico coordinado de los trastornos asociados al compromiso motor.
- Tratar de evitar que la existencia de determinados trastornos altere o distorsione el desarrollo del niño en otras esferas.

Diagnósticos 22/02/05



Nutrición

- Se define como requerimiento nutricional, la cantidad mínima de un nutriente específico, que un individuo necesita para mantener un estado óptimo de salud y capaz de prevenir la aparición de manifestaciones clínicas de desnutrición o de carencias específicas.

Nutriente

- Se define como nutriente (alimento): toda sustancia con energía química almacenada, capaz de ser utilizada por el organismo como energía metabólica y/o cuya carencia en la alimentación causa necesariamente enfermedad que, en caso de persistir puede desencadenar al muerte

Necesidades Calóricas Según Edad

Metabolismo Basal:	2 m	8 m	4 años	adulto
kcal/kg/día	55	55	40	25

Total:				
Kcal./Kg./día	110	104	87-89	47

Trastornos Nutricionales

Pueden darse en estos niños tanto la desnutrición como la obesidad, mas frecuentemente la desnutrición.

Causas de la Desnutrición:

- Trastornos para alimentarse.
- Intercurrencias respiratorias frecuentes.
- Vómitos por RGE.
- Inapetencia por alteración del centro de la saciedad del tronco cerebral.
- Constipación.

Signos Clínicos

- La sequedad de piel.
- La fusión de masas musculares.
- Lesiones ampollares o erosivas bucales.
- Hipotermia.
- Decaimiento anímico.

Valoración Del Estado Nutricional

No se mide solo por el aumento de peso o de talla sino por:

- La calidad de piel y faneras.
- La calidad de la dentición.
- La ausencia de anemia.
- La adecuación de la edad ósea y el grado de calcificación.
- El estado de vitalidad y bienestar del niño.

Obesidad

Los casos de obesidad son menos frecuentes y se deben:

- A disfunción de mecanismos reguladores hormonales de origen central.
- A sobrealimentación por sobreprotección familiar.
- Al sedentarismo o falta de actividad física.

Trastornos De La Deglución

Las causas más frecuentes:

- Alteraciones neurológicas centrales y periféricas.
- Enfermedades musculares.
- Anormalidades estructurales de la cavidad bucal.
- Anormalidades estructurales de la faringe.
- Prematurez.
- Enfermedades respiratorias crónicas.

Complicaciones

- Episodios reiterados de aspiración y enfermedad pulmonar crónica.
- Deterioro del sistema inmunitario.
- Compromiso del estado nutricional y de la fuerza muscular.

Diagnóstico

Los trastornos de la deglución constituyen un motivo importante de consulta, que exige un correcto diagnóstico, como única manera de instituir una terapéutica correcta.

Estudios

- **Phmetría:** Para descartar la presencia de RGE.
- **Videodeglución:** Para valorar el mecanismo deglutorio, y observar la anatomía de los órganos que intervienen.
- **Gammagrafía:** Para valorar el tiempo de evacuación gástrica, la posibilidad de aspiración.

Gastrostomía

En la infancia los trastornos de la deglución, por anomalías del SNC son la indicación más frecuente para colocar un tubo de gastrostomía.

Así también cuando la ingesta no es adecuada pese a tener una deglución normal, puede considerarse un gastrostomía.

SNG

De Uso Prolongado

Desventajas:

- Irritación de la piel por la tela adhesiva.
- Escaras en narinas.
- Aumento de la salivación.
- Dolor deglutorio y/o retroesternal.
- Lesiones esofágicas por decúbito.
- Posibles otitis y sinusitis.
- Estética desfavorable.
- Manejo domiciliario asistido.
- Recambio cada 48 Hs.

SNG

Ventajas:

- Bajo costo inicial.
- Permite medir reflujo gástrico y descomprimir.
- Método no invasivo.
- Las sondas especiales permiten la alimentación enteral más allá del estomago.





Gastrostomía

Desventajas:

- Costo inicial relativamente alto.
- Requiere anestesia general para su colocación.
- No permite colocar sondas transduodenales de alimentación a su través.
- No descomprime la cámara gástrica ni mide residuo.

Gastrostomía

Ventajas:

- Muy cómodo respecto de cualquier otro dispositivo.
- Material de excelente aceptación tisular e incuestionable calidad.
- Sencillez de uso.
- No requiere fijaciones ni telas adhesivas.
- No requiere controles médicos periódicos.

Gastrostomía

Más Ventajas:

- Estéticamente muy favorable.
- Manejo domiciliario mínimamente asistido.
- Durabilidad comprobada con una fatigabilidad del material muy aceptable.
- Se abarata el costo, cuanto más prologado sea el uso.



La Comunicación Del Diagnóstico A Los Padres



- Para el pediatra comunicar a los padres que un hijo padece un trastorno congénito grave en el momento del nacimiento, es una experiencia muy difícil y delicada.

La Comunicación Del Diagnóstico A Los Padres

- Se trata de derribar una serie de expectativas y de esperanzas ya que durante toda la gestación los padres han convivido con un hijo imaginario, con nombre y sexo. Amado.
- El nacimiento de un niño con una enfermedad crónica irreversible, genera un experiencia de crisis emotiva y un luto bastante similar a aquel que se produce por la pérdida brusca de la persona amada.



Pautas Para La Información A Los Padres

- No existe un protocolo a reglas fijas de cómo comunicar a los padres el diagnóstico de una enfermedad irreversible. Es un momento de fuerte emotividad tanto para el médico como para los padres.
- El diagnóstico se comunica sólo cuando es razonablemente cierto y el médico ha aclarado todos los aspectos del pronóstico y tratamiento. Al comunicar el diagnóstico no se puede responder a todas las preguntas de los padres sobre el futuro de su hijo.

Pautas Para La Información A Los Padres

- Comunicar el diagnóstico con amplia disponibilidad de tiempo sin poner ninguna limitación, es la primera demostración de interés y solidaridad, por ese motivo del encuentro inicial es oportuno abrir también el espacio para encuentros sucesivos.
- El diagnóstico debe siempre ser comunicado en un lugar tranquilo, apartado, sin la presencia de personas extrañas, que puedan impedir que los padres manifiesten sus propias emociones y de poder preguntar.

Pautas Para La Información A Los Padres

- El diagnóstico debe ser comunicado a ambos padres, después de haber visto a su hijo y de ser posible con el presente en los brazos, es importante que los padres sepan exactamente que tiene su hijo, si existe la posibilidad de tratamiento quirúrgico a corto plazo debe estar presente el cirujano también en ese momento.
- El diagnóstico tiene que ser comunicado a los dos padres en el mismo momento. Existe la tendencia a dar la noticia primero al padre solo, creyendo que siempre es el más fuerte de la pareja, dejando en segundo lugar a la madre. Solo en los casos que la madre no pueda estar por otros motivos más importantes, es aconsejable que el padre le de la información.

Pautas Para La Información A Los Padres

- Algunos padres que se adaptan tanto a la nueva realidad, someten al profesional a interrogatorio, queriendo saber tanto que interfieren con la planificación del tratamiento. Es preferible esta conducta que los padres pasivos, silenciosos o paralizados por la problemática, en este caso el médico no debe sentirse solo sino pedir ayuda de otro profesional, del equipo de salud, una persona vecina o familiar de los padres o ayudarse de otros padres que hayan pasado por una experiencia similar.

Pautas Para La Información A Los Padres

- Si las condiciones clínicas lo permiten es indispensable dejar al RN con la madre lo máximo posible. Si existe una intervención de urgencia la madre debe tener la oportunidad de tocar y acariciar a su propio hijo.
- A veces existe el riesgo de caer en el pesimismo, o en la compasión estéril, que hay que evitar absolutamente.

Pautas Para La Información A Los Padres

- Es competencia de todo el personal sanitario mostrar la evidencia de todos los aspectos fisiológicos positivos y normales, pues en este caso son válidas todas las condiciones que favorecen el proceso de:

Acercamiento Madre e Hijo.





Muchas Gracias!

Dr. Juan Molina.