



## Parálisis cerebral infantil: Tratamiento con toxina botulínica

Pascual Pascual S. I.  
Neurólogo Pediatra, Profesor Asociado del departamento de Pediatría,  
Universidad Autónoma de Madrid  
Servicio de Neurología Pediátrica, Hospital Universitario La Paz  
Grupo de investigación de Trastornos del Desarrollo y de la Maduración.  
Grupo de Neurociencias. Instituto de Investigación La Paz (IDIPAZ).

**Resumen:** La parálisis cerebral infantil (PCI) es una de las principales causas de discapacidad motora en la infancia, consecuencia de las repercusiones de los trastornos del movimiento que produce, especialmente de la espasticidad y distonía. Sin embargo la deficiencia de movimiento no es el único problema de la PCI. El manejo y tratamiento es complejo y múltiple. En este trabajo se revisan las consecuencias sobre la función motora y, así como el tratamiento de la PCI, con enfoque especialmente en los nuevos datos del papel de la toxina botulínica, las pautas de infiltración, los modos y escalas de valoración de las alteraciones y de su evolución.

**Abstract:** Cerebral palsy (CP) is a major cause of motor disability in childhood, a consequence of the movement disorders, especially spasticity and dystonia. However movement impairment is not the only problem of CP. The management and treatment is complex and multiple. In this paper the effects on motor function as well as the treatment of CP are reviewed, focusing mainly on the role of botulinum toxin, as well as the update of the infiltration patterns, the different aspects to assess, and scales for measuring changes and evolution.

Recibido: 15-09-2014 Aceptado: 30-09-2014

Vox Paediatrica 2014; XXI(2):25-32

### Introducción

La Parálisis Cerebral Infantil (PCI) es el término empleado para designar a **“los trastornos no progresivos del desarrollo del movimiento o de la postura, de origen cerebral, producidos por una lesión no progresiva del cerebro en desarrollo (fetal o del lactante) y que causa limitación en las actividades”**. Es un padecimiento de diversas causas cuya prevalencia se estima en 2-3 por mil nacidos vivos, y que ocasiona una importante discapacidad. La PCI no solo se caracteriza por las alteraciones motoras. A menudo se acompaña de trastornos perceptivos, cognitivos, de la comunicación y de la conducta, de epilepsia y de problemas musculoesqueléticos secundarios, cuya importancia ha sido considerada digna de que figuren dentro de la nueva definición de la PCI<sup>1,2,3</sup>.

Es la principal causa de discapacidad física importante en la infancia. En las últimas décadas ha habido un incremento en la prevalencia de PCI, que probablemente depende del mejor registro de los casos y también de los avances en los cuidados neonatales.

Las manifestaciones de la PCI dependen de la extensión y localización de la lesión cerebral, así como de la capacidad del cerebro para adaptarse a la misma<sup>4</sup>.

En los últimos años el pronóstico de la PCI ha mejorado como consecuencia del tratamiento multimodal. La esperanza de vida depende de la gravedad de la afectación<sup>5</sup>. En aquellos sin comorbilidad significativa la expectativa se acerca al de la población general. En los que tienen tetraplejía, epilepsia refractaria y retraso mental profundo está recortada de modo importante.

De modo que los problemas asociados son determinantes del pronóstico y de la calidad de vida del paciente.

Más del 50% de los niños con PCI pueden caminar sin ayuda. 25% no puede caminar. Más de un tercio sufren retraso mental, y parecida proporción presentan epilepsia. Entre aquellos con inteligencia normal una buena proporción sufren trastornos de aprendizaje.

### Clasificación

Tradicionalmente la PCI se ha clasificado según los miembros afectados (*tetraplejía, hemiplejía, diplejía*). Pero en la actualidad el objetivo de la clasificación no es solamente descriptivo, sino también en lo posible que sea predictiva de las necesidades que tendrá el niño que la padece. Debe asimismo permitir homogeneizar los casos con objeto de servir para comparar la evolución natural y la utilidad de distintos tratamientos. Con estos objetivos, se recomienda que la clasificación no se limite a la descripción anatómica (*tetraplejía, diplejía, hemiplejía, monoplejía*) y del tipo de movimiento anormal (*espástico, distónico, atáxico, hipotónico, mixta*), sino que contemple también otros aspectos y muy especialmente su gravedad (*clasificación Gross Motor Function Classification System, GMFCS*)<sup>6</sup>

No es lo mismo una tetraplejía con posibilidad de marcha autónoma que una tetraplejía con dependencia total para todas las actividades de la vida. La clasificación GMFCS ha permitido conocer la evolución natural de la PCI, que es diferente en los distintos niveles de afectación, y la utilidad de los tratamientos.

En diversos estudios se clasifican como tetrapléjicas el 40-45%, como dipléjicas el 17-23%, y hemipléjicas el 20-25%.

En cuanto a la clasificación de gravedad, la PCI muestra proporciones variables de cada uno de los tipos según distintas series, siendo alrededor del 25-30% del tipo I, 10 a 15% del nivel II, 20% del nivel III, 20% del IV y 20% del nivel V.

Los trastornos del movimiento que se presentan en la PCI y en otras patologías son un grupo muy diverso de alteraciones del tono y de la coordinación motora, que se clasifican en: hipercinéticos (*distonía, atetosis, balismo, tics, mioclonos, temblor*), hipocinéticos (*parkinsonismo, rigidez, distonía, espasticidad*), o atáxicos<sup>7,8,9,10</sup>

Desde el punto de vista del trastorno del movimiento predominante, la mayoría de las PCIs son espásticas (80%), el 15% son distónicas o discinéticas, y hay menor proporción de atáxicas. Sin embargo, gran parte de las formas espásticas muestran también distonías, especialmente en los miembros superiores, de modo que con suma frecuencia varios tipos de trastornos de movimiento se dan juntos en el niño con PCI.

### Etiología

Hay múltiples causas prenatales y perinatales de PCI, y a menudo su origen es multifactorial. Aproximadamente el 32% de las PCI son de causa prenatal, el 50% perinatal, el 12% postnatal y el 6% no clasificada.

Hay factores de riesgo bien reconocidos, como la corioamnionitis que multiplica por 4,7 el riesgo de su-

frir PCI en niños a término y por 1,9 el riesgo de los niños prematuros. La sepsis neonatal aumenta 4 veces el riesgo de PCI en los niños pretérmino de muy bajo peso. La gestación múltiple también es un factor de riesgo: la prevalencia de PCI es de 2,3 por mil en los embarazos de un solo feto, de 12,6 en los gemelares y de 44,8 en los trillizos. El riesgo en los partos múltiples no es tan alto cuando el feto pesa menos de 2500 gr. La hipoxia periparto es otro de los factores que contribuyen a producir PCI, pero como se ha indicado, el riesgo se multiplica en presencia de infección.

Las recomendaciones para el diagnóstico son la realización de una historia clínica y examen físico detallados y asegurarse (*mediante la historia evolutiva*) de que la afectación no es progresiva<sup>11</sup>. Esto no siempre es fácil porque algunas enfermedades progresivas lo son en tan mínimo grado, como ocurre en gran parte de las paraplejias espásticas progresivas, que simulan incluso durante décadas una parálisis cerebral. Es trascendente la diferenciación de unas y otras, a veces no tanto por el tratamiento como por el consejo genético. Se recomienda la clasificación topográfica de la afectación motora de la PCI y el estudio de las disfunciones habitualmente asociadas (*epilepsia, alteración cognitiva, del habla y del lenguaje, sensorial, etc.*)

Desde el punto de vista etiológico se recomienda realizar una prueba de neuroimagen, siendo la RM la preferida por su mayor sensibilidad diagnóstica. Los estudios metabólicos y genéticos se realizarán cuando la historia clínica o la neuroimagen no aclaren la causa de la PCI o muestren signos sugerentes de metabolopatía o de malformación con posible causa genética.

### Pronóstico

Por definición, la lesión cerebral es estable, no progresiva. Sin embargo, conforme avanza la edad la independencia física puede y suele cambiar en la PCI. En las formas más leves hay un avance en el desarrollo de las habilidades motoras, si bien pueden presentarse deformidades osteomusculares (*ver más adelante*). Las PCIs más graves ven deteriorarse las capacidades después de los 7 años de edad<sup>12,13</sup>. La clasificación de GMFCS muestra estabilidad a lo largo de la infancia, de modo que el grado de independencia motora se mantiene, salvo en los niveles III a V que ven deteriorarse su función motora después de conseguir la máxima autonomía a los 6-7 años. En la adolescencia o edad adulta temprana un tercio de los que han conseguido la marcha autónoma la pierden, como consecuencia especialmente del desarrollo de contracturas articulares y deformaciones óseas.

### Tratamientos

Dado que la PCI lleva con frecuencia asociadas otras discapacidades, su tratamiento es múltiple: cognitivo, conductual, logopédico, farmacológico - de la epilepsia, de los trastornos de aprendizaje, atención y conducta-, oftalmológico, otorrinolaringológico, y en los más severamente afectados, los del nivel V, GMFCS, también tratamientos digestivo, neumológico y endo-

crinológico, entre otros <sup>14,15,16</sup>.

De modo que el tratamiento del trastorno motor es solo un eslabón más de toda la cadena de terapias que necesita el niño con parálisis cerebral <sup>17</sup>.

Hasta ahora no disponemos de terapia específica para las alteraciones cerebrales, y el tratamiento consiste en medidas paliativas y en la prevención de las complicaciones, que no es poco.

La espasticidad se define como un incremento del tono muscular dependiente de la velocidad, asociado a un reflejo miotático exagerado <sup>7</sup>. La espasticidad forma parte del síndrome de motoneurona superior (SMS). Su patofisiología no se conoce con precisión, pero afecta entre otras estructuras, a la vía reticuloespinal que normalmente inhibe el tono muscular. La variabilidad de la sintomatología que acompaña a la espasticidad se explica por la distinta localización de las lesiones, bien asiente en el córtex cerebral, en la cápsula interna, el tronco cerebral o la médula espinal.

El SMS es complejo y presenta tanto fenómenos clínicos positivos o de hiperfunción (*hiperreflexia, clono y espasticidad*) como negativos (*parálisis y pérdida del control motor*)

La distonía se define como un trastorno hipercinético del movimiento caracterizado por contracciones involuntarias, sostenidas o intermitentes, que causan retorcimiento y movimientos repetidos, posturas anormales o ambos <sup>8,9</sup>. Se debe a la contracción simultánea de músculos agonistas y antagonistas, originada en disfunciones o lesiones de los ganglios basales. El tono fluctúa entre hipotonía, normotonía e hipertonía, y las alteraciones surgen o pueden precipitarse o empeorar por intentos de movimiento o por cambios en el estado emocional. La distonía disminuye o desaparece durante el sueño.

La espasticidad es el principal trastorno motor de la PCI, pero hay, como se ha dicho, una variada combinación de espasticidad, ataxia, distonía y de otras discinesias.

La espasticidad, a su vez, es la máxima responsable de la discapacidad para el movimiento del niño con PCI. Tal discapacidad es permanente pero no estable, ya que sus repercusiones varían con el crecimiento corporal. Dado que la espasticidad no afecta a todos los grupos musculares por igual, tiende a producir un desequilibrio de fuerzas que, junto a la debilidad, disminuye el movimiento articular y limita el movimiento del músculo afectado (**"trastorno primario"**). Con el tiempo, los tendones y músculos se acortan, los huesos siguen creciendo y aparecen contracturas irreducibles y deformidades osteoarticulares (**"trastornos secundarios"**). Todo ello obliga al paciente a compensar las alteraciones con determinadas posturas o movimientos anómalos (**"trastornos terciarios"**). Las consecuencias finales son las contracturas fijas, la dislocación de las articulaciones y las limitaciones progresivas de movilidad, las más graves de las cuales son las de las caderas y las más frecuentes las de los pies.

Conviene tratar la espasticidad en los primeros estadios ya que los trastornos secundarios son de más difícil solución.

Las opciones terapéuticas son múltiples <sup>14</sup> (*fármacos, fisioterapia, terapia ocupacional, ayudas ortopédicas, cirugía ortopédica, rizotomía posterior selectiva, ayudas técnicas para la movilización, etc.*), cada una de las cuales tiene su papel en la corrección de diferentes aspectos (*espasticidad, acortamiento, deformidades óseas, (re)habilitación de los patrones de movimiento*), pero la mayoría de las veces no consiguen más que paliar las repercusiones. Es cuestión de tratar antes de que el acortamiento progresivo de músculos y tendones se haga fijo, ya que entonces deben ser otros los tratamientos. Durante todo el proceso, el niño con PCI, que no solo tiene trastorno motor sino también déficit del control motor selectivo, necesitará ayuda para mejorarlo, es decir, rehabilitación física, o mejor dicho, *habilitación física*. Esto explica por qué el tratamiento del trastorno motor no debe ser único, sino un conjunto de varios que actúan sobre distintos aspectos del problema (**ver la tabla I**).

**Tabla I.- PCI. Tratamiento del trastorno motor**

<p><b>De la espasticidad o distonía:</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>◆ Farmacoterapia</li><li>◆ Rizotomía posterior selectiva</li><li>◆ Fisioterapia</li></ul>
<p><b>Del acortamiento y fibrosis:</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>◆ Cirugía</li><li>◆ Ortesis, escayolas</li></ul>
<p><b>De las deformidades óseas:</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>◆ Cirugía</li></ul>
<p><b>(Re)Habilitar el control motor:</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>◆ Fisioterapia-T. Ocupacional</li></ul>

#### Tratamientos farmacológicos sistémicos

En la espasticidad generalizada están indicados los **fármacos antiespásticos orales** (*baclofen, tizanidina, y en menor medida diazepam ya que puede producir más efectos adversos*). En la espasticidad grave no bien resuelta con los fármacos antiespásticos orales y/o con toxina botulínica hay que considerar el uso de la bomba de infusión intratecal de baclofen <sup>18</sup>.

#### Toxina botulínica

**La toxina botulínica** es el tratamiento que ha adquirido mayor fiabilidad en la espasticidad focal y multifocal. Se usa en general, asociada al resto de tratamientos, especialmente de fisioterapia y ortesis de estiramiento.

Con la **TB** mejora la evolución de la PCI espástica, disminuye la necesidad de cirugías ortopédicas y/o pueden ser retrasadas.

En la espasticidad focal o multifocal, tanto en la infancia como en el adulto el uso de la toxina botulínica

**(TB)** es obligado. Tiene un nivel A de evidencia científica de utilidad, avalada por numerosos estudios de clase I, lo que ha conducido al Subcomité de Tratamientos y Tecnología de la American Academy of Neurology a recomendar ofrecer la TB como tratamiento de la espasticidad infantil y de adultos. Este nivel de evidencia no lo alcanza el resto de los tratamientos de que disponemos para la espasticidad y para sus consecuencias.

La TB actúa interfiriendo en los mecanismos de liberación de vesículas de acetilcolina en la unión neuromuscular<sup>19</sup>. De los 7 serotipos que existen, por el momento sólo se han comercializado dos: la **A** (TB-A) y la **B** (TB-B).

Las dos TB-A comercializadas en Europa desde hace muchos años y con amplia experiencia en PCI (*Botox*® y *Dysport*®) tienen similares efectos positivos y pocos efectos adversos. La TB-A recientemente comercializada (*Xeomin*®) no dispone, como es lógico, de datos a largo plazo sobre resultados en la PCI.

La toxina botulínica es el tratamiento que ha adquirido mayor fiabilidad en la espasticidad y en las distonías focales no solo por su eficacia sino también por su seguridad, tanto en niños como adultos<sup>20,21</sup>, e incluso en lactantes menores de 2 años de edad<sup>22</sup>.

### Eficacia de la TB-A en el tratamiento de la espasticidad

Hay publicaciones con evidencia científica de **clase I** sobre la eficacia de la TB-A en la espasticidad infantil y del adulto, tanto en el miembro superior como en el inferior. Casi todos los trabajos han comprobado su eficacia en la mejora del estiramiento pasivo y en el rango de movimiento articular, menor proporción de ellos han medido beneficios funcionales en la calidad o rapidez de la marcha o en la función voluntaria del miembro superior.

Y las recomendaciones consiguientes son<sup>23</sup> (*Simpson et al*) que:

1. La TB debe ser ofrecida como tratamiento para reducir el tono y mejorar la función pasiva del adulto espástico (*nivel de recomendación máximo, nivel A*) y
2. debe ser considerada como una opción para mejorar la función activa (*nivel B*).

No hay muchos estudios comparativos de la eficacia de la TB respecto de otros tratamientos de espasticidad, pero un reciente estudio clase I comparativo de la eficacia de TB y de tizanidina oral en el tratamiento de la espasticidad focal del miembro superior en el adulto concluye que la TB es superior y más segura, por lo que la recomienda como primera opción de tratamiento.

Hay numerosa bibliografía avalando la utilidad de la TB en la espasticidad por PCI. Cuatro estudios clase I demuestran la mejoría de la marcha tras la inyección de TB en el tríceps sural por pie equino. No se ha establecido todavía la dosis óptima. El uso de escayolas no se ha demostrado que suponga un beneficio adicional. La TB en los isquiotibiales ha mostrado mejora moderada en la marcha o en la longitud de los músculos en dos estudios abiertos clase IV. Un estudio clase I ha mostrado mejora al inyectar TB en los aductores espásticos, y otro estudio **clase I** ha mostrado reducción del

dolor postquirúrgico al alargar los aductores, comparado con placebo.

También hay algunos estudios **clase II** mostrando utilidad de la TB en la espasticidad del miembro superior en el niño con PCI.

Como recomendaciones respecto del tratamiento de la espasticidad infantil, se establecen:

1. La TB debe ser ofrecida como tratamiento del pie equino varo en niños con PC (*nivel A*).
2. Debe ser considerada como una opción de tratamiento de la espasticidad de aductores y para prevenir el dolor en niños a los que se les interviene de alargamiento de aductores (*nivel B*).
3. Debe ser considerada una opción de tratamiento en espasticidad del miembro superior (*nivel B*).

Otra revisión de los tratamientos de la espasticidad infantil y de adolescentes basada en evidencias científicas<sup>24</sup> (*Delgado et al*) concluye del mismo modo, que la TB tipo A debe ser ofrecida como tratamiento efectivo y generalmente seguro de la espasticidad focal o segmentaria (*nivel A de recomendación*), con más alta recomendación que el resto de tratamientos farmacológicos. El diazepam puede contemplarse como tratamiento de la espasticidad a corto plazo (*nivel B*) y la tizanidina tiene un nivel C de recomendación.

En casos de espasticidad generalizada o multifocal resistente a los tratamientos referidos, está indicado el uso de la bomba de infusión continua de baclofen, con niveles de recomendación B y C (*estudios clase II y III*). Tratamientos poco utilizados son la quemodenervación con fenol y la rizotomía posterior selectiva, como se ha indicado.

Pero el tratamiento del trastorno motor no se reduce a la toxina botulínica. Como ya se ha comentado, además de la espasticidad lentamente se van añadiendo contracturas musculotendinosas que precisarán de estiramientos (*tratamiento postural mediante ortesis, o cirugías en caso necesario*), deformidades óseas (*que precisarán cirugías*) y mejorar el insuficiente control motor selectivo durante todo el proceso rehabilitador (*fisioterapia y terapia ocupacional*).

De modo que para obtener el máximo beneficio del tratamiento con TB debe no solo ser repetida periódicamente la infiltración al ir cediendo el efecto de la infiltración previa sino que es recomendable combinarlo con estas otras formas de terapia y ortesis (**tabla I**). Son todavía insuficientes las evidencias sobre el papel que juegan cada una de estas terapias en su combinación con la TB, posiblemente sea diferente según la gravedad de la PCI (*niveles I a V del GMFCS*) y según la edad del paciente. Se recomienda revisar estos aspectos en la publicación de Heinen et al, 2009. En la última década la tendencia es cada vez más a usar de la toxina botulínica a nivel muscular múltiple y formando parte de un tratamiento multimodal.

Con esta amplia gama de tratamientos la evolución de la PCI experimenta una variable mejoría, en función de múltiples factores, el más importante de los cuales es la gravedad de la lesión, pero también la precocidad

de los tratamientos antes de que aparezcan las complicaciones fijas<sup>25,26</sup>

Se consiguen disminuir las deformidades y la necesidad de cirugías ortopédicas o al menos retrasarlas<sup>27,28</sup>

La TB es también eficaz en el tratamiento de las distonías focales o multifocales de cualquier causa, y en particular, de la PCI distónica<sup>24</sup>

También tiene su papel en las distonías generalizadas como ayuda de los otros fármacos comentados cuando el paciente desea mejorar un aspecto focal de su problema, por ejemplo, la función de la mano, o el pie equino varo por distonía del músculo tibial posterior, o la calidad de vida en distonías generalizadas con retrocolis u opistótonos que impiden mantener una posición cómoda del paciente y en las que el propio movimiento anómalo actúa como retroalimentación y potenciador de la distonía.

Proceso de tratamiento con toxina botulínica en la PCI

#### Aspectos a considerar antes y durante el tratamiento<sup>14</sup>:

- Plantear claramente al paciente o a sus padres los objetivos del tratamiento y que éstos sean realistas, a fin de evitar falsas esperanzas que puedan quedar frustradas más adelante: si el objetivo es evitar o retrasar la cirugía, si esperamos que el paciente consiga andar con o sin ayuda de aparatos; o si sólo se puede aspirar a mejorar la adaptación a sus actividades diarias en la silla de ruedas o a mejorar la higiene.

- Asegurarles que para obtener un beneficio a largo plazo es necesario reinyectar periódicamente.

- Plantear el uso de ayudas ortopédicas para evitar o disminuir el desarrollo de contracturas y prevenir complicaciones.

- Reevaluar periódicamente los resultados y la conveniencia o no de seguir inyectando toxina botulínica.

#### Indicación general del tratamiento con toxina botulínica:

**Las condiciones precisas para que la toxina botulínica resulte efectiva son:**

- Presencia de contractura dinámica (reducible), no fija.
- Que el trastorno del movimiento dependa primariamente de la espasticidad o distonía de un grupo muscular y no de la debilidad de los antagonistas en cuyo caso la TB no tendría objeto, y puede ser contraproducente.

- Que la espasticidad/distonía interfiera en la función del miembro o del cuerpo. En el adulto en ocasiones la espasticidad tiene una función positiva (*por ejemplo, la del cuádriceps, ayudando a mantener la bipedestación*), y entonces no precisa tratamiento. En la infancia habitualmente interfiere en la función o bien produce un desequilibrio en el crecimiento corporal, y una deformidad futura, por lo que conviene tratarla casi siempre.

- Que el objetivo sea mejorar un número limitado de grupos musculares. No pueden tratarse simultáneamente numerosos grupos musculares por: **a)** limitación de dosis total; y **b)** dificultad de tolerar el proceso por dolor. No obstante, la tendencia en los últimos años es

tratar con toxina botulínica de forma multifocal en lo posible, lo que consigue modificar el curso de la enfermedad

- Que se asegure el estiramiento muscular al menos varias horas diarias mediante fisioterapia, actividad física habitual (*por ejemplo, marcha*) o mediante ortesis, con el fin de conseguir el máximo crecimiento muscular.

La máxima mejoría se observa en los sujetos con posibilidades funcionales que la espasticidad impide desarrollar. En aquellos cuyo principal problema es la torpeza motriz y no la espasticidad, la toxina botulínica presumiblemente no reportará beneficios.

En general, se observa una mejor respuesta en los pacientes más jóvenes, pero no es la edad el factor limitante, sino la contractura irreducible o la ausencia de posibilidad funcional voluntaria.

En cuanto al miembro superior, a los niños de más corta edad no es fácil estimularlos para que empleen la mano afectada. Por ello es en éstos cuando están más indicadas las técnicas de uso forzado de la extremidad (*constraint-induced therapy*)<sup>29</sup>, si bien estas técnicas de neurorrehabilitación han mostrado utilidad en todas las edades en niños y adultos<sup>30</sup>.

En los casos sin posibilidades funcionales activas la indicación puede ser mejorar las actividades de vestido, higiene, la posición del miembro en reposo y disminuir el dolor.

#### Métodos de valoración de resultados

Es importante controlar estrechamente al paciente, no solo en los momentos de infiltración sino en los meses posteriores, con objeto de evaluar los cambios que van apareciendo, única manera de reajustar los tratamientos sucesivos a las necesidades del niño. Como se ha indicado, los efectos de la TB son temporales, motivo por el que el tratamiento debe repetirse periódicamente. Los mejores resultados se consiguen, como se indica con reinyecciones sistemáticas evitando que reaparezca la espasticidad y que el paciente se vea obligado a cambiar periódicamente el patrón de marcha o de movimiento de miembro superior según se encuentre con baja o alta espasticidad.

Evaluamos los resultados mediante las escalas clínicas<sup>14,17,31,32,33,34,35,36,37,38,39,40,41</sup> Hay multitud de ellas y esto, que causa confusión y desasosiego en el que comienza a tratar, tiene su explicación.

La escala ideal debe demostrar fiabilidad y validez, pero también debe ser fácil y rápida de aplicar, con objeto de que se pueda utilizar en el trabajo diario. De lo contrario, se convierte en instrumento solo aplicable en investigación clínica. El problema es que una escala no es suficiente. Hay diferentes aspectos que medir: eficacia global, espasticidad, rango de movimiento articular, análisis de marcha, función global en la vida diaria. Todavía es más compleja la medición de la funcionalidad del miembro superior, y hay que tener en cuenta que las características funcionales cambian con la posición del cuerpo o del miembro, así como con el movimiento

y, en el caso de que se añada un componente distónico, también varía la función según el estado psíquico puntual del paciente.

Es decir, son precisas distintas escalas que cubran todas las dimensiones de la PCI: estructura y función corporal, actividad del individuo y participación social. Pero por otra parte, la evaluación debe ser suficientemente ágil como para poder aplicarla en la práctica clínica habitual.

Muy conveniente es el control sistemático con videofilmación, método que permite un análisis retrospectivo de los cambios que ocurren tras el tratamiento y de los que ocurren cuando el tratamiento se suspende.

La medición de la espasticidad se realiza con la escala de Ashworth, la de uso más extendido pero cuya utilidad cada vez está más puesta en duda ya que valora la resistencia al movimiento independientemente de la velocidad. Mejor medición proporciona la escala de Tardieu que, al emplear dos velocidades diferentes al explorar el movimiento articular a evaluar (*velocidad lenta y velocidad rápida*), la diferencia de rango de movimiento entre una y otra indica el grado de espasticidad dinámica.

El análisis de la función de la marcha también debe realizarse y hay varias posibilidades, desde la más simple como el análisis observacional en la consulta (*Physician Rating scale, PRS, escala observacional de la marcha OGS, escala visual de la marcha de Edimburgo*) hasta la más compleja que es el análisis computarizado de la marcha.

El análisis observacional de la marcha en la consulta, mediante la PRS, OGS o la Edinbourg visual gait analysis scale han mostrado fiabilidad intraobservador, pero menos fiabilidad interobservador. Parte de la PRS, el análisis visual del apoyo del pie en el plano sagital, ha mostrado fiabilidad inter e intraobservador<sup>31,32</sup>.

El análisis computarizado tridimensional de la marcha proporciona datos sobre la cinética y cinemática que sin ninguna duda han sido imprescindibles para comprender los mecanismos de la marcha, sus fases y los cambios de contracción de la musculatura implicada y de los ángulos articulares en cada momento. El procedimiento ha mostrado utilidad en algunos estudios, en los que se ha probado que disminuye el número de cirugías ortopédicas que se realizaban antes de aplicar el análisis de marcha<sup>33,34</sup>. Sin embargo, su coste, y el consumo de tiempo para cada estudio lo hacen poco útil en la práctica clínica. Pero es sobre todo la variabilidad de los datos obtenidos en diferentes laboratorios de marcha para un mismo paciente así como la variabilidad de las interpretaciones clínicas sobre las indicaciones del tratamiento a tomar lo que plantea dudas sobre su eficacia y hace que se mantenga abierta todavía la controversia sobre su utilidad.

La medida de la función motriz gruesa del miembro inferior (*GMFM*) es la más usada en investigación sobre el efecto de diversos tratamientos sobre los miembros inferiores. En el uso cotidiano tiene menos papel por ser lenta de aplicar.

Escalas de calidad de vida proporcionan información sobre otros aspectos no valorados por los clínicos.

Las escalas de limitación de la función global, como la Medida de la Independencia Funcional (*FIM*) o la de Barthel pueden también emplearse, si bien son poco sensibles a los cambios focales o multifocales esperados con el tratamiento de la TB.

En cuanto a las escalas para valoración de la función del miembro superior, el tema es todavía más complejo<sup>35-38</sup>. Hay diversas diseñadas, de complejidad variable desde la básica y rápida valoración de la función bimanual mediante la escala MACS hasta la más compleja escala QUEST (*Quality of Upper Extremity Skill Test*), pasando por la escala de Melbourne (*Melbourne Assessment of Unilateral Upper Limb Function, MUUL*), la escala Assisting Hand Assessment (*AHA*) y *ABILHAND*. Una revisión reciente muestra buena correlación entre ellas, que se han mostrado fiables. En la revisión-consenso europeo sobre el uso de la toxina botulínica en la PCI se encuentra bibliografía reciente respecto a las escalas<sup>15</sup>.

La valoración por objetivos diseñados ad hoc, la "**Goal Attainment Scale**" (*GAS*)<sup>39-41</sup>, que fue diseñada originalmente para geriatría en los años 60, posteriormente usada en rehabilitación cognitiva, dolor o rehabilitación de amputados se está empleando cada vez más en la valoración de los cambios en la rehabilitación física. Tiene la ventaja de proporcionar una medida de las mejoras concretas del paciente ya que se acuerda previamente al tratamiento la importancia y la dificultad de conseguir el/los objetivo/s propuestos teniendo en cuenta la situación del paciente. Es más sensible a cambios concretos en las habilidades motoras.

En los últimos años se han publicado numerosos datos sobre la eficacia de los diferentes tratamientos, farmacológicos, fisioterapia, terapia ocupacional y quirúrgicos en la PCI<sup>25, 42,43,44,45,46,47, 48, 49, 50,51,52</sup>, cuya lectura es esencial para acercarse al tratamiento más eficiente de la PCI, que escapen a los objetivos de revisión de este trabajo.

## Conclusiones

El tratamiento de las secuelas motoras de las lesiones cerebrales es complejo, y hay un consenso general de que el mejor resultado se consigue mediante el efecto sinérgico de terapias físicas, tratamiento postural y estiramientos, tratamiento farmacológico y cirugía ortopédica. El papel de cada uno de estos elementos va conociéndose, si bien hay mucho todavía por aclarar qué modalidades o métodos de cada uno de ellos ofrecen mejores resultados, en qué combinaciones y secuencias. Sabemos que los tratamientos a emplear dependen de la edad del paciente, del tipo de lesión y de la gravedad de la mismas así como de los objetivos que se plantean. El tratamiento farmacológico ha demostrado mejorar la evolución de espasticidad y distonía.

La toxina botulínica en la actualidad un tratamiento ya consolidado de múltiples trastornos con exceso de contracción motora. Es el tratamiento de elección en los trastornos focales o multifocales, tanto por su eficacia como por su seguridad, y juega un papel menor

aunque también importante en los generalizados. Las pruebas científicas que la avalan son las de más altas garantías. Es un tratamiento seguro, siempre que el clínico haya adquirido conocimientos de este fármaco, de sus preparaciones comerciales y experiencia en el procedimiento.

Hay todavía mucho por conocer de este tratamiento. La respuesta varía considerablemente de unos pacientes a otros incluso para la misma indicación, posiblemente buena parte de ella depende del “arte” de la infiltración, así como de otros factores como dosis total, dosis por músculo, modo de identificar los músculos, periodicidad de las infiltraciones, variabilidad de las dosis de acuerdo no solo a la espasticidad pasiva sino a la alteración del movimiento activo.

En los niños hacen falta más estudios respecto de la evolución a largo plazo, para determinar el papel de los diferentes tratamientos en la prevención de la deformidad y si la toxina botulínica constituye una modalidad más del tratamiento en parte de los niños o una de las formas básicas de tratamiento de la mayoría de los niños con PCI, como opinan las diversas guías de expertos y el autor de este trabajo

## Bibliografía

1. Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, et al. Proposed definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2005;47:571-6.
2. Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, et al: A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006. *Develop Medicine and Child Neurol* 2007;49:8-14.
3. Kennes J, Rosenbaum P, Hanna SE et al, Health status of school-aged children with cerebral palsy: information from a population- based sample. *Dev Med Child Neurol* 2002;44:240-47.
4. Koman LA, Smith BP, Shilt JS: Cerebral palsy. *Lancet* 2004;363:1619-31
5. Strauss D; Brooks J; Rosenbloom L and Shavelle R Life expectancy in cerebral palsy: an update. *Developmental Medicine and Child Neurology*; Jul 2008; 50, 487-493.
6. Palisano R, Rosenbaum PL, Walter S, Russell D, Wood E. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997;39(4):214-223.
7. Sanger TD, Delgado MR, Gaebler-Spira D, Hallett M, Mink JW, Task Force on Childhood Motor Disorders. Classification and definition of disorders causing hyper-tonia in childhood. *Pediatrics* 2003;111: e89-97. Geyer HL, Bressman SB: The diagnosis of dystonia. *Lancet Neurol* 2006; 5: 780-790.
8. Sanger TD. Toward a definition of childhood dystonia. *Curr Opin Pediatr* 2004; 16: 623-627.
9. Pascual-Pascual S.I. Estudio y tratamiento de las distonías en la infancia. *Rev Neurol* 2006; 43 (Supl 1): S161-168.
10. Geyer HL, Bressman SB: The diagnosis of dystonia. *Lancet Neurol* 2006; 5: 780-790.
11. Ashwal S, Russman B.S., Blasco P.A. et al: Practice Parameter: Diagnostic assessment of the child with cerebral palsy. Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology* 2004;62:851-863.
12. Hanna SE, Rosenbaum PL, Bartlett DJ, et al: Stability and decline in gross motor function among children and youth with cerebral palsy aged 2 to 21 years. *Dev Med Child Neurol*. 2009;51:295-302.
13. Ketelaar M, Gorter JW, Westers P, Hanna S, and Verhoef M: Developmental Trajectories of Mobility and Self-Care Capabilities in Young Children with Cerebral Palsy. *J Pediatr* 2014;164:769-74
14. Pascual-Pascual SI, Herrera-Galante A, Poó P, et al. Guía terapéutica de la espasticidad infantil con toxina botulínica. *Rev Neurol* 2007; 44: 303-9.
15. Heinen F, Desloovere K, Schroeder AS et al: The updated European Consensus 2009 on the use of Botulinum toxin for children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol*. 2010;14:45-66.
16. Graham HK, Aoki KR, Autti-Ramo I, et al. Recommendations for the use of botulinum toxin type A in the management of cerebral palsy. *Gait Posture* 2000;11:67-79.
17. Vivancos-Matellano F, Pascual-Pascual SI, Nardi-Villardaga J. et al: Guía del tratamiento integral de la espasticidad. *Rev Neurol* 2007; 45: 365-75
18. Dan B, Motta F, Vles JS, Vloeberghs M, Becher JG, Eunson P, Gautheron V, Lütjen S, Mall V, Pascual-Pascual SI, Pauwels P, Røste GK. Consensus on the appropriate use of intrathecal baclofen (ITB) therapy in paediatric spasticity. *Eur J Paediatr Neurol*. 2010;14:19-28.
19. Brin M. Botulinum toxin: chemistry, pharmacology, toxicity and immunology. *Muscle Nerve Suppl* 1997; 20 (Suppl 6): S146-68.
20. Naumann M, Jancovic J. Safety of botulinum toxin type A: a systematic review and metaanalysis. *Curr Med Res Opin* 2004; 20: 981-90.
21. Naumann M, Albanese A, Heinen F, Molenaers G, Relja M. Safety and efficacy of botulinum toxin type A following longterm use. *Eur J Neurol* 2006;13(Suppl. 4):35-40.
22. Pascual-Pascual SI, Pascual-Castroviejo I. Safety of botulinum toxin type A in children younger than 2 years. *Eur J Paediatr Neurol*, 2009;13:511-515.
23. Simpson D.M., Gracies J.-M., Graham H.K., et al Assessment: Botulinum neurotoxin for the treatment of spasticity (an evidence-based review). Report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*, 2008;70:1691-1698.
24. Delgado, M, Hirtz D, Aisen M, et al: Practice Parameter: Pharmacologic treatment of spasticity in children and adolescents with cerebral palsy (an evi-

dence-based review). *Neurology* 2010;74:336–343.

**25.** Novak I, McIntyre S, Morgan C, et al. A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence. *Dev Med Child Neurol*. 2013;55:885–910.

**26.** Wallen M, O'Flaherty SJ, Waugh MC. Functional outcomes of intramuscular botulinum toxin type a and occupational therapy in the upper limbs of children with cerebral palsy: a randomized controlled trial. *Arch Phys Med Rehabil* 2007;88:1–10.

**27.** Hagglund G, Andersson S, Duppe H, Pedersen HL, Nordmark E, et al. Prevention of severe contractures might replace multilevel surgery in cerebral palsy: results of a population-based health care programme and new techniques to reduce spasticity. *J Pediatr Orthop B* 2005; 14: 268–72.

**28.** Molenaers G, Desloovere K, Fabry G, De Cock P: The Effects of Quantitative Gait Assessment and Botulinum Toxin A on Musculoskeletal Surgery in Children with Cerebral Palsy. *J Bone Joint Surgery [Am]*, 2006;88:161–170.

**29.** Hoare BJ, Wasiak J, Imms C, Carey L. Constraint-induced movement therapy in the treatment of the upper limb in children with hemiplegic cerebral palsy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2007(2):CD004149.

**30.** Gordon AM, Charles J, Wolf SL. Efficacy of constraint-induced movement therapy on involved upper-extremity use in children with hemiplegic cerebral palsy is not age-dependent. *Pediatrics*. 2006;117(3):e363–e373

**31.** Garcia Ruíz, P., Pascual-Pascual, I., Sanchez Bernardos, V: Progressive response to botulinum A toxin in cerebral palsy. *European Journal of Neurology* 2000;7, 191–193.

**32.** Ubhi T, Bhakta BB, Ives HL et al. Randomized, double blind, placebo controlled trial of the effect of botulinum toxin on walking in cerebral palsy. *Arch Dis Child*, 2000;83:481–487.

**33.** Molenaers G, Desloovere K, Fabry G, De Cock P. The effects of quantitative gait assessment and botulinum toxin a on musculoskeletal surgery in children with cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am*. 2006;88:161–170.

**34.** Narayanan UG. The role of gait analysis in the orthopaedic management of ambulatory cerebral palsy. *Curr Opin Pediatr*. 2007;19:38–43.

**35.** Greaves S; Imms C; Dodd K and Krumlinde-Sundholm L: Assessing bimanual performance in young children with hemiplegic cerebral palsy: a systematic review. *Developmental Medicine and Child Neurology*; May 2010; 52, 5; 413–421.

**36.** Krumlinde-Sundholm L, Holmefur M, Kottorp A, Eliasson AC. The Assisting Hand Assessment: current evidence of validity, reliability, and responsiveness to change. *Dev Med Child Neurol*. 2007 ;49(4):259–264.

**37.** Arnould C, Penta M, Renders A, et al. ABILHAND-Kids: a measure of manual ability in children with cerebral palsy. *Neurology* 2004;63:1045e52.

**38.** Gilmore R, Sakzewski L and Boyd R: Upper limb activity measures for 5- to 16-year-old children with congenital hemiplegia: a systematic review *Dev Med Child Neurol*. 2010;52:14–21

**39.** Palisano RJ. Validity of goal attainment scaling in infants with motor delays. *Phys Ther* 1993;73:651–8.

**40.** Steenbeek D, Ketelaar M, Galama K, Gorter JW. Goal attainment scaling in paediatric rehabilitation: a critical review of the literature. *Dev Med Child Neurol* 2007;49:550–556.

**41.** King GA, McDougall J, Palisano RJ, Gritzan J, Tucker MA. Goal Attainment Scaling: its use in evaluating pediatric therapy programs. *Phys Occup Ther Pediatr* 1999;19:31–52.

**42.** Russo RN, Crotty M, Miller MD, Murchland S, et al. Upper-limb botulinum toxin A injection and occupational therapy in children with hemiplegic cerebral palsy identified from a population register: a single-blind, randomized, controlled trial. *Pediatrics* 2007;119:e1149–58. Epub 2007 Apr 23.

**43.** Damiano DL: Rehabilitative Therapies in Cerebral Palsy: The Good, the Not As Good, and the Possible. *Journal of Child Neurology*, 2009; 24:1200–1204.

**44.** Anttila H, Autti-Ramo I, Suoranta J., et al: Effectiveness of physical therapy interventions for children with cerebral palsy: a systematic review. *BMC Pediatrics* 2008;8:14.

**45.** Anttila H, Malmivaara A, Kunz R, Autti-Ramo I, Makela M. Quality of reporting of randomized, controlled trials in cerebral palsy. *Pediatrics* 2006;117:2222–30.

**46.** Goldstein M: The treatment of cerebral palsy: what we know, What we don't know. *J Pediatr* 2004;145:S42–S46.

**47.** Chiarello LA, O'Neil M, Dichter CG, et al. Exploring physical therapy clinical decision making for children with spastic diplegia: survey of pediatric practice. *Pediatr Phys Ther*, 2005;17:46–54.

**48.** Bax M. Does 'therapy' have a future? *Dev Med Child Neurol* 2001;43:3.

**49.** Chiarello LA, O'Neil M, Dichter CG, et al. Exploring physical therapy clinical decision making for children with spastic diplegia: survey of pediatric practice. *Pediatr Phys Ther*, 2005;17:46–54.

**50.** Law M, Russell D, Pollock N, et al. A comparison of intensive neurodevelopmental therapy plus casting and a regular occupational therapy program for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997;39:664–70.

**51.** Fetters I, Kluzik J. The effects of neurodevelopmental treatment versus practice on the reaching of children with spastic cerebral palsy. *Phys Ther* 1996;76:346–58.

**52.** Butler C, Darrach J. Effects of neurodevelopmental treatment (NDT) for cerebral palsy: an AACPD evidence report. *Dev Med Child Neurol* 2001;43:778–90.