

CAPÍTULO 43

Neuroortopedia

Gustavo J. R. Viollaz

Esta área de la medicina incluye el estudio, diagnóstico y tratamiento de las secuelas que afectan al aparato locomotor generadas por afecciones neurológicas. Su orientación es multidisciplinaria e involucra a diferentes profesionales sanitarios.

En la infancia, estas pueden remitir al período antenatal, producto de embriopatías o fetopatías diversas como mielomeningocele, esquizencefalia, o atrofia del cuerpo calloso entre otras. Aun luego del nacimiento, el sistema nervioso central (SNC) puede verse afectado por secuelas de enfermedades de origen vascular, infeccioso, tumoral, traumático o degenerativo.

En el *adulto*, es común la continuidad terapéutica de enfermedades propias de la infancia o bien de afecciones adquiridas específicas.

Entre las principales entidades clínicas a considerar, se reconocen:

- Parálisis cerebral (PC)
- Mielomeningocele (MMC)
- Enfermedades neuromusculares: distrofia, atrofas musculares, miopatías.
- Trauma espinal
- Trauma craneal
- Lesión cerebral adquirida
- Neurofibromatosis
- Neuropatías o trastornos de los nervios periféricos
- Síndrome de Down
- Retrasos del desarrollo neuromotor

Estos pacientes tienen, en general, algún grado de discapacidad neuromotora. Un detallado examen clínico-neurológico, permite evaluar la necesidad de procedimientos ortopédicos o quirúrgicos específicos para mejorar su *calidad de vida, funcionalidad y marcha*.

Especialmente en los 20 últimos años, se ha producido un importante desarrollo de la neonatología y neurocirugía. Es por esta razón, que ha aumentado la incidencia y sobrevida de los pacientes con PC y MMC.

Parálisis cerebral infantil

Las numerosas etiologías y la naturaleza heterogénea del cerebro en la PC fueron reconocidas en 1992 (Mutch, 1992). El término parálisis cerebral es independiente de la etiología subyacente. Puede relacionarse con factores genéticos, ambientales y aún desconocidos. Tal vez la manifestación clínica más importante en estos pacientes es la *alteración del tono muscular* que configura deformidades esqueléticas progresivas. Efectivamente, la espasticidad o hipertonía limita el crecimiento de las fibras musculares y su capacidad de estiramiento. Esta alteración genera un desarrollo disarmónico entre la musculatura espástica y el esqueleto con preservación, en general, del crecimiento fisario. Por lo tanto, se produce una deformidad progresiva de huesos y articulaciones, preferentemente en miembros inferiores (MMII) y columna vertebral (**Fig. 43.4.**).

Al principio se trata de *limitaciones parciales, corregibles mediante el uso de ortesis* que permiten recuperar los rangos de funcionalidad normal. Posteriormente, *devienen en contracturas estructuradas y deformidades fijas* pasibles de corrección quirúrgica.

Etiología

La lesión cerebral puede ocurrir en la etapa prenatal, perinatal o postnatal. Dependiendo de ello, las causas y manifestaciones clínicas suelen diferir (Gage, 2004).

- *Durante el embarazo*, se relacionan con diversas anomalías genéticas o extra-genéticas del paciente o producto de madres gestantes que abusan de drogas o alcohol o que padecen infecciones (citomegalovirus, rubéola, herpes, sífilis, toxoplasmosis, Zika, entre otras), epilepsia, retraso mental, hipertiroidismo, toxemia gravídica, incontinencia cervical de útero y enfermedades cardíacas o metabólicas subyacentes.

La situación al nacer varía, dependiendo de la edad gestacional:

- *Si el niño es prematuro*, la red vascular cerebral es inmadura y extremadamente frágil, expuesta a hemorragias y anoxia ante pequeños cambios en la presión y oxigenación. Durante un episodio de hipoxia e isquemia cerebral, producto de una deficiente hematosis pulmonar, puede ocurrir un *infarto con necrosis de un grupo de neuronas y sus sinapsis*. En general, la afectación es bilateral con compromiso del área conocida como *cápsula interna*. Este cuadro característico, se denomina **leucomalacia periventricular** y afecta especialmente a ambos MMII. Dada esta vulnerabilidad vascular, el riesgo de parálisis cerebral en estos niños se incrementa hasta 30 veces, especialmente entre las semanas 24 y 32 de gestación (Gage, 2004) (Tachdjian, 1994).
- *Luego de las 38 semanas de gestación*, el niño es considerado de término. Por esta razón, está menos expuesto a cambios bruscos en la presión y oxigenación arterial. Sin embargo, un cuadro de hipotensión sistémica puede dañar regiones de circulación terminal de las tres arterias cerebrales principales. Por lo tanto, la lesión cerebral puede resultar de

una hipoperfusión global del cerebro por asfixia perinatal o bien acontecer por una oclusión embólica de una o más arterias cerebrales.

El infarto cerebral o accidente cerebro vascular (ACV) se presenta en la vasta mayoría de los niños como una convulsión focal en los primeros días de vida, mientras que el déficit motor permanece oculto durante los siguientes seis meses o más. Es más frecuente la afectación de la *arteria cerebral media izquierda*, origen de una hemiparesia derecha, con mayor compromiso de cara y extremidad superior.

Epidemiología

La PC tiene una incidencia mundial variable entre uno y siete niños por cada 1000 nacidos vivos. Según datos actuales, las alteraciones perinatales tienen una prevalencia del 10 al 20 %. La PC es la causa más frecuente de discapacidad física infantil en países desarrollados, comprometiendo a dos pacientes por cada 1000 nacidos vivos (Tachdjian, 1994).

En regiones geográficas con deficiente cuidado materno prenatal y perinatal, su proporción aumenta. En cambio, en áreas en las cuales el tratamiento de pacientes prematuros es eficiente, la incidencia de PC suele aumentar debido a un mayor índice de sobrevivencia de estos niños. En embarazos gemelares, el riesgo de PC aumenta 12 veces con relación a gestaciones únicas. Ello se relaciona, tal vez, con el bajo peso al nacer.

Diagnóstico

En la actualidad, el examen neurológico es trascendente para el diagnóstico de PC, a ello se suma la RM que permite confirmar con una alta sensibilidad y especificidad el tipo del daño neurológico (**Tabla 43.1**).

Hallazgos en RM en pacientes con PC	Frecuencia
Lesión de sustancia blanca en prematuridad	43 %
Lesión de ganglios basales	13 %
Daño cortical / subcortical	9 %
Malformaciones cerebrales	9 %
Infartos focales	7 %
Otras lesiones	7 %
RM normal	12 %

Tabla 43.1. Daño neurológico en la PC

Alta proporción de casos con lesión de la sustancia blanca en niños prematuros. Nótese que en un porcentaje de casos hay ausencia de daño cerebral (Bax, 2006).

Valoración clínica

Aunque el resultado del *examen neonatal* sea anormal, no es definitivo para un diagnóstico de lesión motriz de origen central o periférico. Tampoco, un examen normal en los primeros seis meses de vida excluye la posibilidad de una PC leve o moderada.

Es el retraso en las adquisiciones psicomotrices lo que alerta a los padres.

La maduración del SNC no se completa en el primer año de vida. *La organización neuronal y la mielinización ocurren entre el sexto mes de gestación y varios años después del nacimiento.*

Una característica distintiva del paciente con PC es la *presencia de espasticidad*. Esta se define como el aumento del tono muscular normal, especialmente a la elongación pasiva y dependiente de la velocidad. La mayor tensión del músculo espástico puede demostrarse en una maniobra de *elongación brusca* que genera una resistencia muscular creciente al punto de “bloquear” el movimiento. Vencida esta firmeza inicial, el músculo se relaja y progresivamente permite completar el rango de movilidad, es el *signo de la navaja*.

Si esta maniobra de elongación pasiva se realiza en forma lenta, no se percibe limitación alguna al movimiento. Este tipo de *resistencia intermitente* es de origen puramente muscular y por tanto diferente de cualquier fenómeno de rigidez articular.

En el paciente espástico hay un incremento de los reflejos tendinosos profundos y pueden constatarse reflejos anómalos como el signo de Babinski y Hoffmann (Tachdjian, 1994).

No es excepcional la aparición de *movimientos anormales o hipercinesias* debidas a contracciones musculares involuntarias, producto del daño de los *ganglios basales, del cerebelo* u otros centros que rigen el control del movimiento. Dentro de los cuadros de hipercinesia, en la PC se destacan la *ataxia* y la *distonía*:

- En la PC atáxica el paciente pierde, por una lesión predominantemente cerebelosa, la capacidad de coordinación y equilibrio. En el paciente deambulador la marcha es titubeante, con base ancha de sustentación que simula un alcohólico.
- La *distonía* es un trastorno en la ejecución de movimientos voluntarios. Desde el punto de vista clínico, se manifiesta como movimientos irregulares, de contorsión o retorcimiento. Puede involucrar los músculos del rostro, el cuello, el tronco y las extremidades (Tachdjian, 1994).

Alteraciones neurológicas comunes en la parálisis cerebral

Todos los individuos con PC tienen ciertas características comunes. Aquí se exponen sus rasgos fundamentales:

- Tono muscular anormal
- Alteración del control motor selectivo
- Reacciones asociadas
- Desalineaciones músculo esqueléticas
- Defectos del control postural y del equilibrio
- Debilidad muscular

En pacientes deambuladores, cobra especial importancia el análisis detallado de la marcha. Con este fin, se ha desarrollado una herramienta tecnológica sobresaliente, el *Laboratorio de Marcha*. Mediante la colocación de electrodos en puntos específicos de las extremidades inferiores, el uso de cámaras de alta definición y un protocolo de evaluación, este estudio permite definir objetivamente las distintas alteraciones biomecánicas y su impacto en la deambulación (**Fig. 43.1.**).

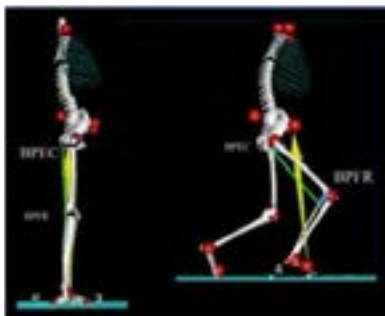


Fig. 43.1. Imagen de laboratorio de marcha

En el paciente espástico, con contractura en flexión de rodillas, el brazo de palanca extensor de cadera se reduce a un mínimo, predominando el brazo de palanca flexor de rodilla. Ello implica una alteración en el patrón de marcha normal denominado marcha agazapada o en colapso.⁸³

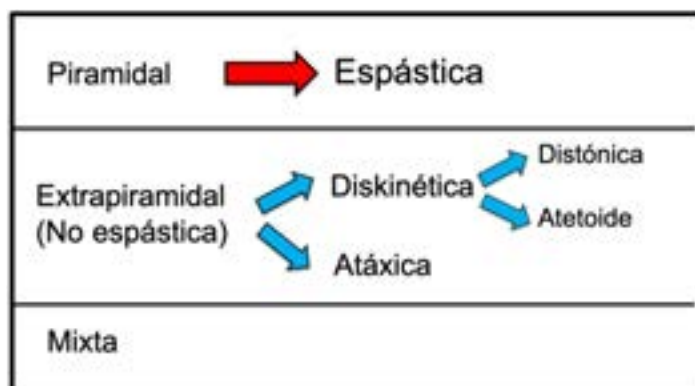


Fig. 43.2. Clasificación de la PC según el trastorno del movimiento

Es posible diferenciar tres grandes grupos de PC en función del tipo de trastorno de movimiento que producen y, por lo tanto, del área predominante de afectación en SNC.

⁸³ Imagen tomada de Laboratorio de Marcha (Gentileza, FLENI)

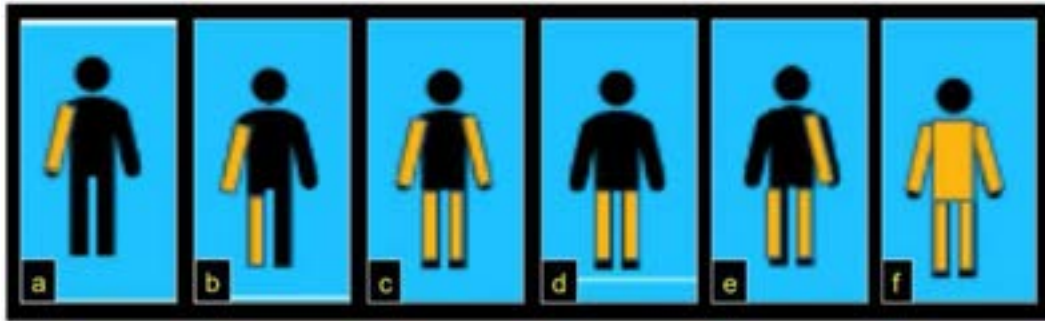


Fig. 43.3. Clasificación topográfica de la PC

a) Monoparesia. Afecta sólo a una extremidad. **b) Hemiparesia.** Un lado del cuerpo, con mayor afectación en miembro superior. **c) Hemiparesia doble.** Compromiso de ambos miembros superiores e inferiores respetando el cuello y el tronco. **d) Diparesia.** Afecta miembros inferiores con mínimo compromiso de los miembros superiores. **e) Triparesia.** Afectación de tres miembros. Lesión poco frecuente. **f) Tetraparesia o Cuadriparesia.** Afectación de los cuatro miembros y del tronco.

Examen físico

A los fines prácticos, **la distonía se ve** al examinar el paciente y se caracteriza por una secuencia espontánea y desordenada de movimientos involuntarios en MMII y MMSS, que aumenta ante la inquietud o ansiedad del paciente. Mientras que **la espasticidad se siente**, al realizar las maniobras de estiramiento muscular, como una resistencia a la elongación de la extremidad movilizada y que inmediatamente cede hasta llegar al máximo de rango articular.

Como regla general, el niño con parálisis cerebral *nace con ambas caderas normales o centradas*. A pesar de ello, el hipertono de los músculos aductores, rectos internos y psoas ilíacos, sumado a la falta de bipedestación, provocan la valguización del extremo proximal del fémur y luxación posterolateral progresiva de esta articulación. De la misma manera, cambios en los brazos de palanca de las extremidades, producto de fuerzas deformantes excesivas por parte de los músculos isquiotibiales, cuádriceps, tríceps sural, y eversores de los pies, generan a mediano y largo plazo deformidades estructuradas en flexión de rodillas y pie equino o plano-valgo severo (**Fig. 43.5**). Todas ellas, requieren correcciones musculares y óseas a demanda (**Fig. 43.9**).

Existen maniobras o pruebas semiológicas, aplicables al paciente con PC que permiten determinar el grado de contractura, espasticidad o rigidez de los diferentes grupos musculares comprometidos. Por regla general, son los *músculos bi-articulares* los más afectados y los que generan mayor trastorno postural y eventual alteración en la marcha. Entre otras, se destacan: (Ver cap.8)

- **Prueba de estabilidad del tronco**, que es capaz de constatar mecanismos compensatorios de equilibrio dinámico.
- **Prueba de abducción de ambos MMII** en extensión y flexión, para analizar la espasticidad en rectos internos y aductores, respectivamente.

- *Maniobra de Thomas*, para valorar la contractura en flexión de cadera, a expensas del psoas ilíaco.
- Evaluación del grado de contractura en flexión de la rodilla, mediante la *medición del ángulo poplíteo*.
- *Maniobra de Silverskiöld*, que permite definir la contractura espástica de gemelos y óleo, respectivamente.



Fig. 43.4. Caso ejemplo

Niño de 8 años, con cuadriparesia espástica severa. a) Aspecto clínico con importante contractura en aducción de ambos MMII. Se advierte postura en flexión de codos y muñecas. b) Rx pelvis frente, es posible constatar la luxación completa de ambas caderas. Debe evitarse llegar a esta condición, por el dolor permanente que suele generar en el niño, sumado a la importante espasticidad.



Fig. 43.5. Caso ejemplo

Niña de 12 años con diparesia espástica. a) Marcha en rotación interna, con ambas rodillas en flexión y pies planos valgo. b) Paciente en decúbito prono, ambas caderas en rotación interna máxima que demuestra excesiva anteversión de caderas a predominio izquierda. c) Rx pelvis frente que evidencia anteversión femoral.



Fig. 43.6. Caso ejemplo

Misma paciente. **a)** Maniobra de Ely, se aprecia la elevación del sacro y región glútea por acortamiento del cuádriceps. **b)** y **c)** Vista anterior y lateral de ambas rodillas, que demuestra un relieve subcutáneo en el muslo distal, que concuerda con la ubicación excesivamente proximal de ambas rótulas. **d), e)** y **f)** Rx frente y perfil de ambas rodillas que confirma ambas patelas altas.



Fig. 43.7. Caso ejemplo

Niña de 12 años **a)** y **b)** Vista de frente de ambos pies plano valgo, neurológicos. Se suma hallux valgus bilateral. **c)** y **d)** Vista lateral de ambos pies planos valgo, Se destaca la horizontalización del calcáneo y el colapso a interno del astrágalo.

Exámenes complementarios

- *Técnicas de neuroimagen:*

La ecografía (ECO), la TC y la RM son muy útiles para la identificación de alteraciones morfológicas de ciertas encefalopatías. Sin embargo, las alteraciones estructurales microscópicas del SNC no son identificables por medio de estas técnicas.

- **Electroencefalograma (EEG):**

Fundamental en el estudio del niño epiléptico. Sólo tiene aplicación en niños PC con sospecha de esta patología.

- **Estudios genéticos:**

Los estudios genéticos y metabólicos no deben ser indicados normalmente en la evaluación del niño con PC, excepto en los casos en que los datos clínicos y neuro-imagenológicos no sean concluyentes y existan hallazgos atípicos en la historia o el examen físico.

- **Determinaciones bioquímicas:**

Si no existe una sospecha clínica, su valor es significativo para descartar algunas anomalías.

Es obligatoria la exclusión de hipotiroidismo, fenilcetonuria y otras enfermedades metabólicas o errores congénitos del metabolismo.

Tratamiento

En virtud de que el daño producido a nivel del SNC preferentemente involucra la primera motoneurona o sus vías de interconexión encefálicas, el tratamiento tiene como propósito reducir la espasticidad y sus consecuencias deletéreas a nivel músculo esquelético.

Disponemos de las siguientes herramientas terapéuticas.

Farmacológica

Grupo de *drogas de administración oral* que tienen efecto relajante muscular, se encuentran el baclofeno y el diazepam.

El *baclofeno* disminuye la contractura muscular espástica. Se administra por *vía oral o intratecal*, y en este último caso su efecto es exponencialmente mayor con menor dosis.

El *diazepam*, es una benzodiazepina que tiene propiedades ansiolíticas, anticonvulsivantes y sedantes. *A bajas dosis es miorrelajante* y este es el efecto deseado en pacientes con PC.

La *toxina botulínica* es una neurotoxina, elaborada por la bacteria *Clostridium botulinum*. Actúa impidiendo la liberación de acetilcolina en las uniones neuromusculares. Su inyección intramuscular produce una denervación parcial reversible. Su efecto relajante muscular local permanece durante aproximadamente seis a ocho meses.

Neuroquirúrgico

La *rizotomía dorsal selectiva* (RDS) o sección de un grupo de radículas de los nervios raquídeos posteriores en la región lumbar, disminuye ostensiblemente la espasticidad en pacientes seleccionados. Especialmente tiene indicación en niños mayores de tres años con PC espástica pura y afectación de ambos miembros inferiores.

La administración de *baclofeno intratecal* se realiza mediante la implantación subcutánea en región abdominal de una bomba de infusión continua. Desde allí, a través de un delicado catéter que culmina en el canal neural se instila la dosis diaria requerida.

Neuroortopédico

Consiste en la realización de procedimientos quirúrgicos musculoesqueléticos cuyo objetivo es disminuir las contracturas musculares y corregir la biomecánica osteo-articular. Las indicaciones son precisas, según edad, nivel funcional y grado de compromiso articular. Es frecuente la liberación de los músculos aductores y psoas para prevenir la luxación de cadera. En el paciente con diparesia espástica, suele existir acortamiento progresivo de cuádriceps e isquiotibiales, rótulas altas y tendón patelar elongado (**Fig. 43.6.**). Esta situación implica alteraciones de la biomecánica normal y es responsable de una progresiva insuficiencia del aparato extensor, contractura en flexión de rodillas y la característica marcha agazapada. A nivel de los tobillos y pies, también se producen trastornos biomecánicos que dificultan notablemente la deambulaci6n (**Fig. 43.7.**).

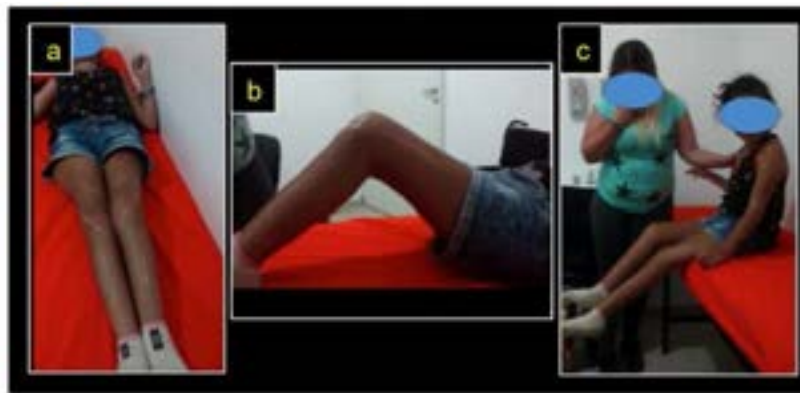


Fig. 43.8. Caso ejemplo

a), b) y c) Niña de 11 años, que cursa posoperatorio de osteotomía extensora de ambas rodillas con re-tensado del aparato extensor. Véase rango de flexo - extensión alcanzado en el posoperatorio.



Fig. 43.9. Caso ejemplo

Misma paciente. a) y c) Rx preoperatoria de ambas rodillas (frente y perfil). Nótese la excesiva altura de ambas rótulas, coincidente con un tendón patelar elongado. b) y d) Rx posterior a osteotomía extensora de ambas rodillas y re-tensado del aparato extensor, en este caso mediante plicatura del tendón rotuliano.

Fisiátrico

Provee un seguimiento periódico e invaluable del paciente, coordinando la atención con otros especialistas. Su participación incluye las terapias neuro-cognitivas, kinesiológicas y la provisión de todo equipamiento de asistencia para la deambulación o mejor comodidad del paciente discapacitado.



Fig. 43.10. Caso ejemplo

Paciente adulto con diparesia espástica. a) Se advierte uso de bastones canadienses para mejorar la estabilidad y fuerza. b) Discreta antepulsión de pelvis, ambas caderas y rodillas en flexión. Ambos pies en flexión dorsal, eversión y valgo del retropié. Esta posición insume un alto gasto de energía, al caminar.

Mensaje final

En estos pacientes es importante valerse de la interdisciplina para lograr indicaciones médicas precisas que mejoren objetivamente su calidad de vida. El médico general debería reconocer aspectos básicos de la evolución natural de esta enfermedad y referir al paciente a un centro especializado para su adecuado control y tratamiento.

Mielomeningocele

Es una malformación congénita compleja y *no letal* del SNC determinada por la falta de cierre del tubo neural en las primeras semanas de gestación. Implica una falta de cobertura de membranas, hueso, músculo o piel y una falla en la formación normal de la médula espinal. Dependiendo la altura del compromiso en columna vertebral, será el grado de afectación neurológica (Ver cap.42).

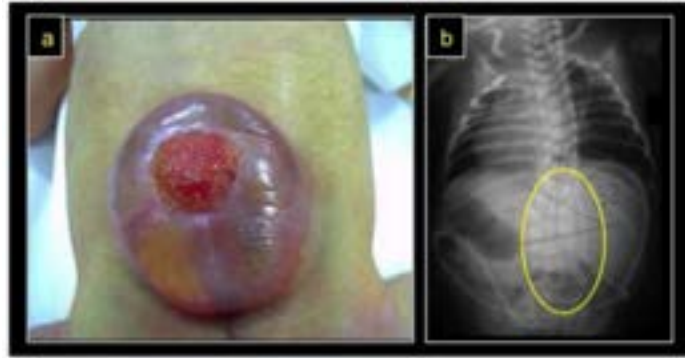


Fig. 43.11. Recién nacido con mielomeningocele

a) Región dorsolumbar de un recién nacido con MMC. **b)** Rx incidencia frente de columna cérvico toraco lumbo sacra donde se señala el área correspondiente al MMC.⁸⁴

Etiología

Es *desconocida*, aunque estarían involucrados *factores genéticos y extra-genéticos*.

Existe evidencia científica que relaciona la ingesta de ácido fólico con la prevención de anomalías del SNC, incluido el MMC. Por tal motivo, se recomienda su administración oral en todas las mujeres en edad fértil desde dos meses previos a la concepción y durante al menos los primeros tres meses de gestación (Hiraoka, 2017).

Etiopatogenia

El SNC comienza su desarrollo entre la segunda y tercera semana de gestación a partir de una progresiva migración celular ectoblástica.

Es en este período, cuando podría generarse un defecto en el cierre del tubo neural (DCTN) (**Fig. 43.11.**). Una variabilidad genética específica, algunas drogas o tóxicos, una elevada temperatura corporal y el déficit de ácido fólico, tendrían un efecto deletéreo sobre esta etapa de la embriogénesis (Montanari, 2002).

La **Fig. 43.12.** resume la intervención del ácido fólico en el metabolismo celular.

⁸⁴ Gentileza Claudio Alfredo Fernández, Hospital de Niños Sor María Ludovica, La Plata Argentina



Fig. 43.12. Mecanismo de acción del ácido fólico

El ácido fólico interviene en la formación de ADN y ARN y en la transformación de homocisteína en metionina. Por lo tanto, es imprescindible su ingesta en mujeres embarazadas. La prevención del MMC es posible mediante la ingesta de suplementos vitamínicos que contengan ácido fólico (AF). Un adecuado nivel de AF compensaría la disfunción enzimática, evitando la acumulación de homocisteína y el riesgo de lesión endovascular.

Epidemiología

Se calcula que a nivel mundial existen 500 millones de niños con DCTN. Es la segunda anomalía congénita prevalente luego de las malformaciones cardíacas. En Argentina, desde la implementación de la Ley de fortificación de harinas con ácido fólico, la prevalencia de MMC disminuyó, aproximadamente un 60 %. En la actualidad, es de alrededor de uno cada 2000 nacidos vivos (Meller, 2021).

Diagnóstico prenatal

Puede realizarse entre las semanas 13 y 16 de gestación y consiste en el dosaje de *alfa feto proteína* en sangre materna. También puede analizarse por amniocentesis.

La *ecografía*, entre la semana 16 y 22 puede evidenciar *signos directos* de espina bífida tales como el defecto óseo y la protrusión del saco dural, o bien *signos indirectos* característicos a nivel encefálico, como un cerebelo pequeño o de concavidad anterior, también llamado “*signo de la banana*” y el aplanamiento o concavidad de los huesos frontales, reconocido como “*signo del limón*” (Fig. 43.13.) (Meller, 2021).

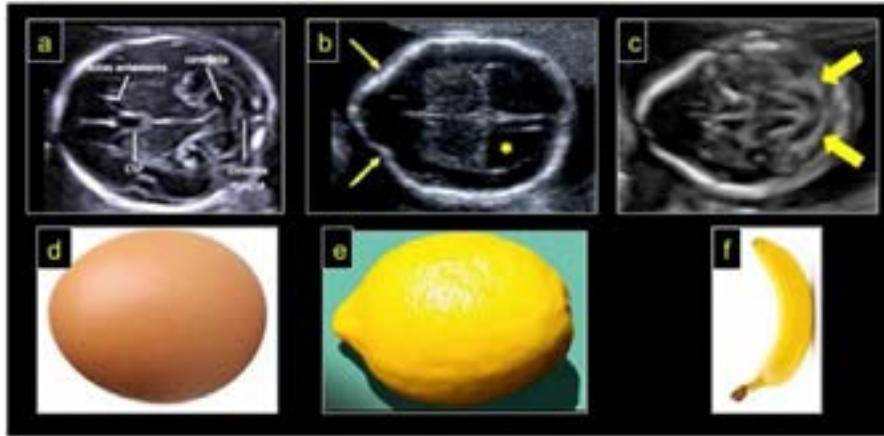


Fig. 43.13. RM del SNC en el MMC

a) Imagen encefálica ovoidea, normal. **b)** Depresión en área frontal, “signo del limón”. **c)** Cerebelo pequeño de concavidad anterior, “signo de la banana”.

Clínica

Posterior al cierre del defecto neural, generalmente dentro de las primeras 48 h del nacimiento, los neonatos con MMC suelen desarrollar, hasta en el 60 % de los casos, un cuadro de *hidrocefalia* por aumento significativo del LCR a nivel ventricular, lo cual requiere la colocación de una válvula de derivación ventrículo peritoneal.

La *malformación de Arnold Chiari II*, consiste en el descenso progresivo del lóbulo posterior del cerebelo, a través del agujero magno.

La *hidromielia o siringomielia*, es el exceso de LCR en el conducto del epéndimo. No siempre es sintomática, pero puede sospecharse en pacientes con escoliosis progresiva, con trastornos urológicos o sensitivo-motores.

La *médula anclada* es la fijación del extremo distal de la médula espinal, en este caso secundaria a una cicatriz fibrosa posoperatoria. Se manifiesta también por **debilidad muscular progresiva y aumento de la espasticidad** (Tachdjian, 1994).

Todos estos trastornos, no siempre son sintomáticos y aparecen como hallazgos en una RM de encéfalo o columna.

Sin embargo, los *trastornos de la sensibilidad siempre están presentes*. Por esta razón son comunes en estos pacientes las úlceras por decúbito e infecciones profundas. Estas suelen ser indoloras y tienden a cronificarse sin tratamiento.

La *parálisis motora* abarca desde el DCTN hacia distal, causa de desequilibrio entre músculos activos y no funcionantes. La mayoría, sino todos los pacientes con MMC, tienen *disfunción neurológica de la vejiga*, que es causa potencial de insuficiencia renal crónica. En el tracto intestinal, la hipomotilidad intestinal es responsable de *estreñimiento e incontinencia fecal*.

La debilidad será más severa cuanto más proximal sea la plejía. Cuando la afectación es torácica o lumbar alta, la musculatura de miembros inferiores es ineficiente para la bipedestación y deambulación. Sólo un nivel funcional metamérico lumbar III, permite cuádriceps activos y

fuerza suficiente para extender las rodillas contra la gravedad con la oportunidad de una marcha relativamente independiente.

Grupo	Nivel afectado	Manifestación clínica	Capacidad marcha
0	Torácico (T8-T12)	Sin actividad motora o sensitiva en MMII	NULA (silla de ruedas)
1	Lumbar alto (L1-L2)	Flexión activa cadera (psoas) Cuádriceps excepcional	LIMITADA (silla de ruedas)
2	Lumbar bajo (L3-L4)	Actividad muscular cadera y rodilla Deformidad en pierna y pie	Camina con ortesis largas y bastones
3	Sacro (L5-S1)	Actividad muscular hasta tobillo Debilidad de Aquiles (TALO)	Camina con ortesis corta y/o bastones

Tabla 43.2. Clasificación funcional del MMC

Clasificación SANeo (Sociedad Argentina de Neuroortopedia) (Bergamo, 2005)

Problemas ortopédicos

Son producto de retracciones musculares y articulares. Las alteraciones esqueléticas sobrevienen como consecuencia de la acción muscular anómala sostenida. Estas pueden ser simétricas o no, dependiendo si el daño ocurrido en el canal neural ha sido completamente equivalente.

Es posible describir la afectación en distintas regiones comprometidas: **(Figs. 43.14 - 43.18.)**

- **Columna:** escoliosis, hipercifosis y lordosis o deformaciones combinadas
- **Cadera:** Luxación paralítica de ambas caderas por desbalance muscular. Es común en pacientes con MMC nivel torácico y lumbar alto. En estos casos, se desaconseja intervención quirúrgica alguna, privilegiando la movilidad articular **(Fig. 43.15)**.
- **Rodilla:** Son comunes las contracturas progresivas en flexión o hiperextensión, que deben ser tratadas quirúrgicamente para mejorar la alineación y eventual bipedestación.
- **Pie:** Se ve afectado en hasta el 50 % de los casos, con amplia variabilidad en su manifestación clínica. Se distinguen el pie bot, pie cavo varo y pie talo valgo. Es importante recordar, la alteración de la sensibilidad que implica esta enfermedad, lo cual predispone a lesiones de este tipo que incluso llegan a producir infecciones profundas u osteomielitis.



Fig. 43.14. Caso ejemplo

Niña de 10 años con MMC y cifosis angular severa causa de insuficiencia respiratoria restrictiva y trastornos alimentarios. a), d) y e) Aspecto clínico. b), c) y f) Rx Nótese la asociación con una escoliosis malformativa.⁸⁵



Fig. 43.15. Casos ejemplo

a) Pelvis oblicua paralítica típica de la enfermedad, caderas displásicas. Nótese el catéter relacionado con la válvula de derivación del líquido cefalorraquídeo (flechas negras).⁸⁶ b) Luxación

⁸⁵ Gentileza Claudio Alfredo Fernández, Hospital de Niños Sor María Ludovica, La Plata Argentina.

⁸⁶ Atención Silvia Viejo Estuard, Hospital El Cruce, Florencio Varela, Argentina

de cadera derecha, secuela de artritis séptica en la izquierda. Los elementos de osteosíntesis en fémur distal se deben a una epifisiodesis del cartílago de crecimiento.⁸⁷



Fig. 43.16. Ejemplo clínico

a) y b) Rodilla: Contractura en flexión. A veces, genu valgo progresivo. c) Deformidad tobillos y pies



Fig. 43.17. Ejemplo clínico

a) y b) Pierna: defectos torsionales a interno o externo.

⁸⁷ Gentileza Álvaro Toro Posada, Medellín, Colombia.



Fig. 43.18. Ejemplos clínicos. Pie bot en el MMC

a), b) y c) Pie bot bilateral. d) y e) Rx control f) - j) Paciente con deformidad en supinación del pie derecho, que muestra una escara en el área dorso lateral. Todo ello, es consecuencia del apoyo alterado durante la marcha.

Abordaje neuroortopédico del paciente con MMC

Los niños y adolescentes con MMC presentan parálisis flácida de un grupo variable de músculos responsables de *deformidades por sobre activación de sus antagonistas*. El tratamiento varía según el nivel funcional, edad, y grado de deformidad estructural presente en músculos o articulaciones afectadas. Como concepto general, se trata de promover en todo lo posible la mayor independencia funcional.

Mensaje final

Es trascendente concientizar a la población general y a las mujeres deseosas de concebir sobre el respeto de las medidas higiénico-dietéticas y sanitarias adecuadas para prevenir, en todo lo posible, un DCTN. La condición de morbilidad crónica de estos pacientes y su altísimo costo sanitario merecen correctas medidas de prevención.

Referencias

- Balf, C. L., & Ingram, T. (1955). Problems in the classification of cerebral palsy in childhood. *British medical journal*, 2(4932), 163–166. <https://doi.org/10.1136/bmj.2.4932.163>
- Bax, M., Tydeman, C., & Flodmark, O. (2006). Clinical and MRI correlates of cerebral palsy: the European Cerebral Palsy Study. *JAMA*, 296 (13), 1602–1608. <https://doi.org/10.1001/jama.296.13.1602>
- Bergamo, P., Puigdevall, M., Lampropulos, M. (2005) Mielomeningocele. *Rev. Asoc. Arg. Ortop Traumatol. Año 70. pp 269-283*
- Boyd, R. N. and Graham, H. K. *European Journal of neurology*. (1999) ,6 (Supp 4), S23-S35
- Dean, L. (2016) Methylenetetrahydrofolate Reductase Deficiency. *Medical Genetics Summaries. NCBI; Last updated October 27; https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK66131*
- Duntzman, R. C., Vankoski, S. J., & Dias, L. S. (2000). Internal derotation osteotomy of the tibia: pre- and postoperative gait analysis in persons with high sacral myelomeningocele. *Journal of pediatric orthopedics*, 20(5), 623–628. <https://doi.org/10.1097/00004694-200009000-00014>
- Gage, J. (2004) Treatment of Gait Problems in Cerebral Palsy . *Cambridge University Press. ISBN 1898683379*
- Hiraoka, M., & Kagawa, Y. (2017). Genetic polymorphisms and folate status. *Congenital anomalies*, 57(5), 142–149. <https://doi.org/10.1111/cga.12232>
- Hoffer, M. M., Feiwell, E., Perry, R., Perry, J., & Bonnett, C. (1973). *Functional ambulation in patients with myelomeningocele. The Journal of Bone and Joint Surgery. American volume*, 55(1), 137–148
- Hoppenfeld, J. D., *Neurología Ortopédica. ISBN: 9684261632, 1981.*
- Ingram, T. (1955). A study of cerebral palsy in the childhood population of Edinburgh. *Archives of disease in childhood*, 30(150), 85–98. <https://doi.org/10.1136/adc.30.150.8>
- Langman, (Sadler, T. W.) (2004) Embriología Médica con orientación clínica. -9na. Ed- Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana. ISBN 950-06-1372-7.
- Lovell & Winter's Pediatrics Orthopaedics. 5th Edition (2001) Lippincott Williams & Wilkins ISBN 0-7817-2582-8
- Macías Merlo, L. y col. Fisioterapia en Pediatría. (2002) Ed. Mc Graw-Hill Interamericana. ISBN: 8448604679 Meller C, Covini D, Aiello H, Izbizky G, et al. (2021) Actualización del diagnóstico prenatal y cirugía fetal del mielomeningocele. *Arch Argent Pediatr* 119(3): e215-e228
- Mac Leennan, A. et al. (2019) Genetic or Other Causation Should Not Change the Clinical Diagnosis of Cerebral Palsy. *Journal of Child Neurology*, Vol. 34(8) 472-476
- Miller, F. Cerebral Palsy (2005) Ed. Springer. ISBN 0-387-20437-7
- Montanari, D. y col. Gestión y Políticas de Salud (2002). *Estudio epidemiológico sobre DCTN. Detección del polimorfismo C677T en pacientes con mielomeningocele, del Hospital de Pediatría "Juan P. Garrahan", sus madres y población general, entre los años 1999 y 2001.*
- Mutch, L., Alberman, E., Hagberg, B., Kodama, K., & Perat, M. V. (1992). Cerebral palsy epidemiology: where are we now and where are we going? *Developmental medicine and child neurology*, 34(6), 547–551. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.1992.tb11479.x>

- Robaina Castellanos, G. R., Riesgo Rodríguez, S. de la C., & Robaina Castellanos, M. S. (2007). Evaluación diagnóstica del niño con parálisis cerebral. *Revista Cubana de Pediatría*, 79(2) http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312007000200007&lng=es&tlng=es.
- Staheli, L. T., -Ortopedia Pediátrica- (2003) Ed. Marbán. ISBN 84-7101-397-5
- Stanley, F. (2000) Cerebral palsies: epidemiology and causal pathways. Clinics in developmental medicine. *London: MacKeith Press; p. 151*
- Tachdjian, M. A., -Ortopedia Pediátrica- 2º Edición (1994). Ed. Interamericana ISBN 968-25-1679 X