

Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

Sumario



	Editorial	
El pediatra y la educación para el deporte sin violencia	J. de la Flor i Brú	739
Valoración del desarrollo psicomotor normal	D. Martín Fernández-Mayoralas, A. Fernández-Jaén, N. Muñoz Jareño, B. Calleja-Pérez	745
Detección y manejo del retraso psicomotor en la infancia	A. Fernández-Jaén, D. Martín Fernández-Mayoralas, B. Calleja-Pérez, N. Muñoz-Jareño	753
Exploración neurológica para pediatras en Atención Primaria	J. Costa Sarri	761
El trastorno por déficit de atención/hiperactividad	P.J. Rodríguez Hernández, D. Martín Fernández-Mayoralas, A. Fernández-Jaén	766
La parálisis cerebral. Actualización del concepto, diagnóstico y tratamiento	I. Lorente Hurtado	776
	Regreso a las Bases	
	Fondo de ojo	
	A. Clement Corral, S. Clement Corral, M.L. Andrés Domingo, C. Jiménez Serrano	788
	Brújula para Educadores	
La educación de los sistemas ejecutivos	J.A. Marina	794
	El Rincón del Residente	
Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico	M. González Gallardo, A.I. Rodríguez Bandera, R. de Lucas Laguna	
A hombros de gigantes	+ Pediatrí@	
	D. Gómez Andrés	797
	Noticias	803
Cuestionario de acreditación		807





Pediatría Integral

Órgano de expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

Consejo editorial

Director Fundador

Dr. J. del Pozo Machuca

Directora Ejecutiva

Dra. M.I. Hidalgo Vicario

Subdirectores Ejecutivos

Dr. J. de la Flor i Brú
Dr. J.C. Silva Rico

Junta directiva de la SEPEAP

Presidente de Honor

† Dr. F. Prandi Farras

Presidente

Dr. J.L. Bonal Villanova

Vicepresidente

Dr. V. Martínez Suárez

Secretaria

Dra. M.C. Gancedo García

Tesorero

Dr. L. Sánchez Santos

Vocales

Dr. C. Coronel Rodríguez
Dra. M.C. Ferrández Gomariz
Dr. J. García Pérez

Jefe de Redacción

Dr. J. Pozo Román

Secretaría Técnica

C. Rodríguez Fernández

Consultoría Docente

Prof. J. Brines Solares
Sección de Educación Pediátrica de la AEP
Prof. M. Crespo Hernández
Comisión Nacional de Especialidades
Dr. F. Malmierca Sánchez
Expresidente de la SEPEAP
Prof. M. Moya Benavent
Comisión Nacional de Especialidades

Consejo de Redacción

Vocales Regionales. Pediatría Extrahospitalaria

Dr. J.C. García Palomeque
S. Andalucía Occidental y Extremadura

Dr. V. Bolívar Galiano
S. Andalucía Oriental

Dr. J. Sanz Agualeles
S. Aragón, La Rioja y Soria

Dr. J.C. Silva Rico
S. Asturias, Cantabria y Castilla-León

Dr. R. Fos Valentín
S. Balear

Dra. A. Cansino Campuzano
S. Canaria, sección Las Palmas

Dr. A. Hernández Hernández
S. Canaria, sección Tenerife

Dr. M. Sampedro Campos
S. Galicia

Dra. R. Dago Elorza
S. Madrid y Castilla La Mancha

Dra. A.M. Rodríguez Fernández
S. Sureste, Murcia

Dra. M.A. Plaza Miranda
S. Valenciana

Asesoría Docente

Prof. J. Álvarez Guisasaola
Valladolid

Prof. J. Ardura Fernández
Valladolid

Prof. J. Argemí Renom
Sabadell

Prof. A. Blanco Quirós
Valladolid

Prof. E. Borrajo Guadarrama
Murcia

Prof. J. Brines Solares
Valencia

Prof. M. Bueno Sánchez
Zaragoza

Prof. J.J. Cardesa García
Badajoz

Prof. E. Casado de Frías
Madrid

Prof. M. Casanova Bellido
Cádiz

Prof. M. Castro Gago
Santiago

Prof. M. Crespo Hernández
Oviedo

Prof. M. Cruz Hernández
Barcelona

Prof. A. Delgado Rubio
Madrid

Prof. E. Doménech Martínez
Tenerife

Prof. G. Galdó Muñoz
Granada

Prof. M. García Fuentes
Santander

Prof. J. González Hachero
Sevilla

Prof. M. Hernández Rodríguez
Madrid

Prof. R. Jiménez González
Barcelona

Prof. S. Málaga Guerrero
Oviedo

Prof. A. Martínez Valverde
Málaga

Prof. J.A. Molina Font
Granada

Prof. L. Morales Fochs
Barcelona

Prof. M. Moya Benavent
Alicante

Prof. A. Nogales Espert
Madrid

Prof. J. Peña Guitián
Santiago

Prof. J. Pérez González
Zaragoza

Prof. M. Pombo Arias
Santiago

Prof. J. Quero Jiménez
Madrid

Prof. V. Salazar Alonso-Villalobos
Salamanca

Prof. R. Tojo Sierra
Santiago

Prof. A. Valls Sánchez de Puerta
Sevilla



En portada

Los plásticos circuitos neuronales del cerebro son muy sensibles a los estímulos externos durante los dos primeros años de vida (período crítico), tiempo durante el cual los acontecimientos nocivos genéticos, intrauterinos y ambientales afectan a la organización y perfeccionamiento de las estructuras neuronales y por lo tanto pueden ser responsables de un retraso en el desarrollo psicomotor.

PEDIATRÍA INTEGRAL (Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria) es el órgano de Expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica artículos en castellano que cubren revisiones clínicas y experimentales en el campo de la Pediatría, incluyendo aspectos bioquímicos, fisiológicos y preventivos. Acepta contribuciones de todo el mundo bajo la condición de haber sido solicitadas por el Comité Ejecutivo de la revista y de no haber sido publicadas previamente ni enviadas a otra revista para consideración. PEDIATRÍA INTEGRAL acepta artículos de revisión (bajo la forma de estado del arte o tópicos de importancia clínica que repasan la bibliografía internacional más relevante), comunicaciones cortas (incluidas en la sección de información) y cartas al director (como fórum para comentarios y discusiones acerca de la línea editorial de la publicación).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica 10 números al año, y cada volumen se complementa con dos suplementos del programa integrado (casos clínicos, preguntas y respuestas comentadas) y un número extraordinario con las actividades científicas del Congreso Anual de la SEPEAP.

PEDIATRÍA INTEGRAL se distribuye entre los pediatras de España directamente. SWETS es la Agencia Internacional de Suscripción elegida por la revista para su distribución mundial fuera de este área.

© Reservados todos los derechos. Absolutamente todo el contenido de PEDIATRÍA INTEGRAL (incluyendo título, cabecera, mancha, maquetación, idea, creación) está protegido por las leyes vigentes referidas a los derechos de propiedad intelectual.

Todos los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL están protegidos por el Copyright, que cubre los derechos exclusivos de reproducción y distribución de los mismos. Los derechos de autor y copia (Copyright) pertenecen a PEDIATRÍA INTEGRAL conforme lo establecido en la Convención de Berna y la Convención Internacional del Copyright. Todos los derechos reservados. Además de lo establecido específicamente por las leyes nacionales de derechos

de autor y copia, ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, almacenada o transmitida de forma alguna sin el permiso escrito y previo de los editores titulares del Copyright. Este permiso no es requerido para copias de resúmenes o abstracts, siempre que se cite la referencia completa. El fotocopiado múltiple de los contenidos siempre es ilegal y es perseguido por ley.

De conformidad con lo dispuesto en el artículo 534 bis del Código Penal vigente en España, podrán ser castigados con penas de multa y privación de libertad quienes reprodujeran o plagieren, en todo o en parte, una obra literaria, artística o científica fijada en cualquier tipo de soporte sin la preceptiva autorización.

La autorización para fotocopiar artículos para uso interno o personal será obtenida de la Dirección de PEDIATRÍA INTEGRAL. Para librerías y otros usuarios el permiso de fotocopiado será obtenido de Copyright Clearance Center (CCC) Transactional Reporting Service o sus Agentes (en España, CEDRO, número de asociado: E00464), mediante el pago por artículo. El consentimiento para fotocopiado será otorgado con la condición de quien copia pague directamente al centro la cantidad estimada por copia. Este consentimiento no será válido para otras formas de fotocopiado o reproducción como distribución general, reventa, propósitos promocionales y publicitarios o para creación de nuevos trabajos colectivos, en cuyos casos deberá ser gestionado el permiso directamente con los propietarios de PEDIATRÍA INTEGRAL (SEPEAP). ISI Tear Sheet Service está autorizada por la revista para facilitar copias de artículos sólo para uso privado.

Los contenidos de PEDIATRÍA INTEGRAL pueden ser obtenidos electrónicamente a través del Website de la SEPEAP (www.sepeap.org).

Los editores no podrán ser tenidos por responsables de los posibles errores aparecidos en la publicación ni tampoco de las consecuencias que pudieran aparecer por el uso de la información contenida en esta revista. Los autores y editores realizan un importante esfuerzo para asegurar que la selección de fármacos y sus dosis en los textos están en concordancia con la práctica y recomendaciones actuales en el tiempo de publicación.

No obstante, dadas ciertas circunstancias, como los continuos avances en la investigación, cambios en las leyes y regulaciones nacionales y el constante flujo de información relativa a la terapéutica farmacológica y reacciones de fármacos, los lectores deben comprobar por sí mismos, en la información contenida en cada fármaco, que no se hayan producido cambios en las indicaciones y dosis, o añadido precauciones y avisos importantes. Algo que es particularmente importante cuando el agente recomendado es un fármaco nuevo o de uso infrecuente.

La inclusión de anuncios en PEDIATRÍA INTEGRAL no supone de ninguna forma un respaldo o aprobación de los productos promocionales por parte de los editores de la revista o sociedades miembros, del cuerpo editorial y la demostración de la calidad o ventajas de los productos anunciados son de la exclusiva responsabilidad de los anunciantes.

El uso de nombres de descripción general, nombres comerciales, nombres registrados... en PEDIATRÍA INTEGRAL, incluso si no están específicamente identificados, no implica que esos nombres no estén protegidos por leyes o regulaciones. El uso de nombres comerciales en la revista tiene propósitos exclusivos de identificación y no implican ningún tipo de reconocimiento por parte de la publicación o sus editores.

Las recomendaciones, opiniones o conclusiones expresadas en los artículos de PEDIATRÍA INTEGRAL son realizadas exclusivamente por los autores, de forma que los editores declinan cualquier responsabilidad legal o profesional en esta materia.

Los autores de los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL se comprometen, por escrito, al enviar los manuscritos, a que son originales y no han sido publicados con anterioridad. Por esta razón, los editores no se hacen responsables del incumplimiento de las leyes de propiedad intelectual por cualesquiera de los autores.

PEDIATRÍA INTEGRAL está impresa en papel libre de ácido. La política de los editores es utilizar siempre este papel, siguiendo los estándares ISO/DIS/9706, fabricado con pulpa libre de cloro procedente de bosques mantenidos.



Consejo Superior de Investigaciones Científicas
CENTRO DE INFORMACIÓN Y DOCUMENTACIÓN
CIENTÍFICA. C.I.N.D.O.C.



Créditos reconocidos por el "European Accreditation Council for CME" (EACCME) de la UEMS.



SEAFORMEC
Sociedad Española de Acreditación de la Formación Médica Continuada

Actividad acreditada, en base a la encomienda de gestión concedida por los Ministerios de Educación, Cultura y Deporte, y de Sanidad y Consumo al Consejo General de Colegios Oficiales de Médicos, con **3,6 créditos por número**, equivalentes a 21 horas lectivas.



Visitenos en www.sepeap.org, allí encontrará:

- Información actualizada
- Boletín de inscripción a la SEPEAP (gratuito para los MIR de pediatría: los años de residencia más uno)
- Normas de publicación
- Cuestionario *on-line* para la obtención de créditos
- El Rincón del residente: Casos e imágenes clínicas

Secretaría de redacción

Ergon. Srta. Carmen Rodríguez
C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid)
www.ergon.es

© Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

Edita: Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP)
Coordinación Editorial: Ergon

I.S.S.N. 1135-4542
SVP: 188-R-CM
Depósito Legal M-13628-1995



Impreso en papel libre de ácido
Printed on acid free paper

Continuing Education Program in Community Pediatrics

Summary



Editorial	
The pediatrician and education for sports without violence J. de la Flor i Brú	739
Evaluation of normal psychomotor development D. Martín Fernández-Mayoralas, A. Fernández-Jaén, N. Muñoz Jareño, B. Calleja-Pérez	745
Detection and management of psychomotor retardation in children A. Fernández-Jaén, D. Martín Fernández-Mayoralas, B. Calleja-Pérez, N. Muñoz-Jareño	753
Neurological examination for pediatrics in Primary Care J. Costa Sarri	761
Attention deficit hyperactivity disorder P.J. Rodríguez Hernández, D. Martín Fernández-Mayoralas, A. Fernández-Jaén	766
Cerebral palsy. Update of the concept, diagnosis and treatment I. Lorente Hurtado	776
Return to the Fundamentals	
Eye fundus	
A. Clement Corral, S. Clement Corral, M.L. Andrés Domingo, C. Jiménez Serrano	788
Compass for Educators	
Education of the executive systems J.A. Marina	
	794
The Resident's Corner	
Images in Clinical Pediatrics. Make your diagnosis M. González Gallardo, A.I. Rodríguez Bandera, R. de Lucas Laguna	
On the Shoulders of Giants + Pediatrí@ D. Gómez Andrés	
	797
	803
	807
News	
Accreditation questionnaire	807





Josep de la Flor i Brú

Pediatra de Atención Primaria. CAP Vila Vella. ABS Sant Vicenç dels Horts-1.
SAP Baix Llobregat Litoral. Institut Català de la Salut. Subdirector ejecutivo de *Pediatría Integral*. Socio del Fútbol Club Barcelona

“ El pediatra debe actuar como promotor de hábitos saludables tanto para la práctica de deporte como para el disfrute del espectáculo deportivo ”

Editorial

EL PEDIATRA Y LA EDUCACIÓN PARA EL DEPORTE SIN VIOLENCIA

La relevancia que ha adquirido el deporte en la vida del hombre moderno desde la segunda mitad del siglo XX, era impensable para los pioneros del siglo XIX quienes, desafiando las críticas y los comentarios escandalizados de sus conciudadanos, se ataviaban con calzones cortos para patear un cuero en cualquier descampado o para correr en cualquier camino. Lo que empezó siendo una costumbre considerada excéntrica y a menudo inmoral por nuestros rígidos antepasados, fue catalogada posteriormente como una actividad, primero recomendable y, posteriormente, necesaria/imprescindible para una vida saludable. La mejora progresiva de las condiciones de vida en el mundo occidental y la disposición de mayor tiempo destinado al ocio han favorecido la implantación general del deporte en su doble vertiente de práctica deportiva y de espectáculo profesionalizado destinado al entretenimiento.

En la actualidad, no se concibe la vida sin deporte. Forma parte indisoluble de la actividad normal escolar, ocupa grandes espacios del tiempo libre de un porcentaje importante de la población (como practicante o como asistente/receptor de espectáculos deportivos profesionales) y genera un exagerado caudal de información en los medios de comunicación, para los que supone una fuente muy importante de ingresos.

Sin embargo, la importancia del deporte en la vida actual ha trascendido de unos límites razonables y, en los últimos

años, su omnipresencia ha supuesto una evidente sobrevaloración de lo que debería ser su dimensión real, oscureciendo sus evidentes beneficios e hipertrofiando sus aspectos más negativos.

El deporte supone siempre competición, o sea, confrontación con unos individuos que tienen un mismo objetivo: ganar. Desde la noche de los tiempos, la actividad física competitiva ha sido considerada como una sublimación más o menos civilizada del impulso biológicamente violento de nuestra especie, pero la evolución natural de la civilización ha generado prácticas progresivamente humanizadas, compasivas, sujetas a reglas estrictas y de obligado cumplimiento (reglamentos), controladas por organismos oficiales que velan por un adecuado cumplimiento de las mismas (federaciones) y porque se castiguen las acciones ilegales (sanciones). No hay comparación posible entre una actividad tan cercana en el tiempo como el circo romano, en el que hace solo 20 siglos los gladiadores luchaban a muerte, y un partido de fútbol profesional actual, por muy tenso y violento que pueda llegar a ser.

Sin embargo, las dinámicas actuales que caracterizan el deporte son muy preocupantes, y los profesionales de la salud, muy específicamente aquellos que atendemos personas en periodo de formación de hábitos, responsabilidades y disciplinas, que somos los pediatras de Atención Primaria, deberíamos decir algo al respecto.

La distorsión que genera la sociedad, fundamentalmente los medios de comunicación (orientados a su negocio y a los que les importa un bledo el impacto negativo que sus contenidos puedan tener en los receptores, aunque estos sean niños) y los dirigentes deportivos [cuya gestión al frente de las instituciones deportivas privadas (clubs) se orienta, fundamentalmente, a ganar como sea] en los hábitos recomendables para entender el deporte, sea para practicarlos saludablemente o para vivirlo felizmente como espectador, afecta de manera devastadora a nuestros niños/adolescentes, como receptores directos de estos mensajes voluntaria y premeditadamente sesgados, y a muchos de sus progenitores, que se manifiestan frecuentemente como agentes antieducadores, en vez de formativos.

La situación actual ha generado una terminología bélico-deportiva, tanto en el deporte profesional, como en el *amateur* o escolar, de nefastas consecuencias educacionales:

- Se habla de “adversario” o incluso “enemigo” para referirse al que debiera ser “rival”, “oponente” o “competidor”.
- Se trascendentaliza de tal manera el resultado final, que no se concibe perder: se oyen frases tales como “hay que ganar sí o sí”, “vamos a morir en el campo”, “no contemplamos la posibilidad de la derrota”... estas frases lapidarias son pronunciadas tanto por el jugador profesional mejor pagado (que actúa como pésimo modelo a seguir: “soy rico, soy guapo, soy muy bueno, y me tienen envidia por ello”), como por el chaval de 7 años que tiene que jugar un partido de alevines, salvajemente azuzado por sus padres, que ven en él un futuro *crack* que les saque de miserias...
- Cuando se pierde, la derrota no se acepta como una parte integrante de la competencia con un oponente. No se pierde porque tu competidor ha sido mejor, o ha tenido más suerte (factor indisoluble de determinados deportes en los que el azar tiene un papel determinante): se ha perdido porque el arbitraje te ha perjudicado (se entiende entre líneas que *deliberadamente*).
- Ya no se sabe ganar. Se habla de “aplantar”, “machacar”, “borrar del campo”, “pegar una paliza” y otras lindezas dignas del *blitzkrieg*.
- No se respeta el criterio de los jueces/árbitros: se discuten todas sus decisiones, sean o no ajustadas al reglamento, tratando de presionarle para influir en sus decisiones y mediatizarlas a tu favor. Cuando te perjudican “ha sido un robo”, pero cuando te favorecen resulta que “unos días te dan y otros te quitan” pero, eso sí, “ya era hora de que se equivocasen a nuestro favor”.
- Se utilizan constantes eufemismos para disimular las acciones contrarias al *juego limpio/fair play*: las faltas para interrumpir el juego del oponente se llaman “faltas tácticas”, las exageraciones de las faltas recibidas tratando de que el árbitro amoneste o expulse al competidor, son saludadas como “astucia” o “propias de veterano”, al jugador sucio, marrullero o violento se le llama “duro” o “rocoso” pero, eso sí, “noble”, y así hasta el infinito...

El impacto devastador que tiene esta distorsión conceptual/violencia verbal en nuestros chicos y jóvenes es de magnitud incalculable. Son candidatos claros a convertirse rápidamente en auténticos energúmenos como practicantes o seguidores del deporte. Ejemplos de esta deplorable realidad los podemos ver a diario, desde las agrias polémicas generadas en torno a las recientes confrontaciones entre los 2 clubs de fútbol profesional más importantes de España (en este caso, intensificadas aún más por elementos políticos de debate territorial, entusiásticamente promovidos por otro colectivo tan distorsionador de realidades como es el de los políticos de uno y otro pelaje), hasta el más modesto partido de deporte escolar, en el que se oyen insultos proferidos por padres de niños de tierna edad a sus oponentes o al árbitro/juez, cuando no insultos o peleas entre padres de uno y otro equipo. En base a un concepto equivocado del deporte, se rompen amistades, se quiebran matrimonios e incluso muere gente...

El pediatra de Atención Primaria, como agente de salud que está en posición privilegiada para observar y conocer el trayecto de los niños y sus familias en los primeros y decisivos años de aprendizaje y crecimiento, debe actuar como promotor de hábitos saludables, tanto para la práctica del deporte, como para su disfrute como espectáculo, con una serie de actitudes a adoptar en la consulta y, muy específicamente, en las visitas correspondientes al programa de revisiones y actividades preventivas del niño sano en edad escolar y en la adolescencia.

En mi caso, y en mi triple condición de pediatra de Atención Primaria, practicante de deporte e integrante de uno de los clubs profesionales involucrados en recientes trifulcas, estoy en posición adecuada para poder transmitir algunas habilidades observacionales y de intervención práctica que he podido desarrollar en mi consulta y que pueden recomendarse a cualquier profesional que atiende a niños:

- Explorar específicamente la actitud del niño ante el deporte: afición y práctica del deporte y características del mismo.
- Horarios, integración del deporte en la vida del niño y compatibilidad con las actividades escolares.
- Fomentar la práctica del deporte en el niño sedentario.
- Unas pocas preguntas nos orientarán rápidamente sobre el perfil deportivo de nuestro paciente y nos permitirán lanzar mensajes positivos que nos ayuden a corregir hábitos no saludables, tanto verbales como actitudinales. Algunos ejemplos prácticos:
 - “¿Así que juegas al fútbol?”
 - “¿Y de qué juegas?”
 - “¿Cómo le va a tu equipo?": explorar la actitud del niño ante la victoria y la derrota.
 - “Eres delantero, ¿metes muchos goles?": explorar la actitud del niño ante la percepción de sus cualidades deportivas.

- “Eres defensa, ¿eres muy duro?": explorar la actitud del niño ante el seguimiento de las reglas y fomentar el respeto ante las decisiones del juez.
- “¿Quién es tu jugador preferido?": comentar sus características positivas y negativas.
- “De qué equipo eres?": fomentar la tolerancia y el respeto ante el competidor.
- Aprovechar confrontaciones recientes para comentar aspectos que puedan ayudar al niño a relativizar los resultados, valorar adecuadamente la realidad, huir de los fanatismos y ser generoso con el oponente.

Como seguidor de un club profesional actualmente (y circunstancial y temporalmente) en ciclo ganador, tengo muchas oportunidades en la consulta de sembrar en mis jóvenes pacientes (muchos de los cuales son seguidores de otros clubes competidores, especialmente del *otro*) semillas de concordia, de hermanamiento y de ponderación, tanto a los que comparten mis “colores” como a los que no. Mis pacientes tienen

muy claro que, aunque ellos sean del Madrid y yo del Barça, seguimos siendo *amigos*, y eso es fácilmente extrapolable a la vida fuera del Centro de Salud.

Los médicos entendemos muy bien que la muerte forma parte de la vida y es indisoluble de la misma, siendo nuestra misión fundamental prolongarla al máximo en las mejores condiciones posibles. Sin muerte no habría vida. Nadie mejor que nosotros para educar a nuestros jóvenes en la idea básica de que la derrota forma parte del deporte, sin derrota no habría victoria, la derrota es indisoluble de la victoria y para que alguien gane, alguien tiene que perder.

Que el deporte sea un instrumento positivo de salud y entretenimiento en vez de una fuente de discordia entre personas, comunidades y países, depende de muchos factores y de muchos agentes, entre los que nos encontramos nosotros. Puede que nuestro papel no sea el más relevante en esta ecuación, pero sin duda tenemos un papel. Juguémoslo.

Valoración del desarrollo psicomotor normal

D. Martín Fernández-Mayoralas, A. Fernández-Jaén*,
N. Muñoz Jareño**, B. Calleja-Pérez***

Neuropediatra. Adjunto de la Sección de Neurología Infantil. Hospital Universitario Quirón Madrid. Centro de Atención a la Diversidad Educativa (CADE). Madrid. *Neuropediatra. Jefe de la Sección de Neurología Infantil. Hospital Universitario Quirón Madrid. Centro de Atención a la Diversidad Educativa (CADE). Madrid. **Neuropediatra. Adjunto de la Sección de Neurología Infantil. Hospital Infanta Leonor de Valdecas. Madrid. ***Pediatra de Atención Primaria. Centro de Salud Doctor Cirujas. Madrid



Resumen

Entendemos por desarrollo psicomotor la adquisición progresiva de hitos madurativos, reflejo de la maduración del sistema nervioso, proceso dinámico, cuyo seguimiento ha de ser continuado en el tiempo. Este término se utiliza durante los dos primeros años de vida, período crítico en el cual los circuitos neuronales del cerebro, de gran plasticidad, son muy sensibles a los estímulos externos. El desarrollo es fruto de la interacción de los factores genéticos y ambientales. Nuestro objetivo es subrayar la importancia de la valoración del desarrollo psicomotor del niño y ofrecer una ayuda al Pediatra de Atención Primaria en la evaluación del niño normal, paso indispensable para el diagnóstico de los procesos patológicos y la derivación oportuna de los casos con sospecha de enfermedad.

Abstract

Psychomotor development must be defined by the progressive acquisition of maturity milestones, a reflection of the maturation of the nervous system, a dynamic process that can be continuously assessed in time. This term is used during the first two years of life, a critical period in which the neuronal circuits of the brain, with great plasticity, are very sensitive to external stimuli. Development is the result of the interaction of genetic and environmental factors. Our goal is to emphasize the importance of the evaluation of the child psychomotor development and offer aid to the Primary Health Care Pediatrician for the evaluation of the normal child, an essential step for the diagnosis of different diseases and the early referral of cases with suspected diseases.

Palabras clave: Desarrollo; Psicomotor; Retraso mental.

Key words: Development; Mental retardation; Psychomotor.

Pediatr Integral 2011; XV(8): 745-752

Introducción: concepto de desarrollo psicomotor

Entendemos por “desarrollo psicomotor”, la adquisición progresiva de hitos madurativos, reflejo de la maduración del sistema nervioso⁽¹⁻³⁾, proceso dinámico, cuyo seguimiento ha de ser continuado en el tiempo^(4,5).

Este término suele limitarse, por consenso, a los dos primeros años de vida. Maduración y desarrollo no son sinónimos, si bien, con fre-

cuencia, ambos se utilizan de manera indistinta⁽²⁾. El desarrollo supone un incremento de las habilidades funcionales (capacidades de orden físico o intelectual), mientras que la maduración supone la organización progresiva y completa de las estructuras morfológicas que permiten a este incremento alcanzar la máxima perfección funcional en cada etapa del desarrollo a través del aprendizaje^(2,6).

El desarrollo es fruto de la interacción de los factores genéticos y am-

bientales. Los plásticos circuitos neuronales del cerebro son muy sensibles a los estímulos externos durante los dos primeros años de vida (período crítico)⁽³⁾, tiempo durante el cual los acontecimientos nocivos genéticos, intrauterinos y ambientales (especialmente, la hipoestimulación sensorial) afectan a la organización y perfeccionamiento de las estructuras neuronales y, por lo tanto, pueden ser responsables de un retraso en el desarrollo psicomotor.

Importancia de la valoración del desarrollo psicomotor del niño por parte del pediatra de Atención Primaria

Es fundamental que los pediatras de Atención Primaria sepan valorar adecuadamente el desarrollo psicomotor desde el periodo neonatal^(7,8), dada su frecuencia y el beneficio del diagnóstico precoz para la efectividad del tratamiento temprano^(1,2,4-9), especialmente el tratamiento estimulador-rehabilitador en sus diferentes facetas^(4,5,9).

La mayoría de los padres toman muy en serio y de forma constructiva las instrucciones y consejos del pediatra de Atención Primaria⁽⁴⁾. Por ello, deben aprovecharse todas las visitas para obtener una impresión general del desarrollo del niño, obtener información de los padres^(4,6) y fijar visitas programadas a edades clave (por ejemplo: 3 veces en los primeros 6 meses de vida; 4 veces entre los 6 y los 24 meses y 2 veces entre los 2 y los 6 años), en las que específicamente se aplique algún test de screening validado^(4,5) y una exploración completa atendiendo a los “signos de alarma”. Estos test de screening sirven para identificar, mediante un procedimiento de evaluación sencillo, a aquellos niños que han de recibir una evaluación diagnóstica más exhaustiva^(7,9).

Se entiende por normal el desarrollo que permite al niño unas habilidades adecuadas para su edad. Sin embargo, existe una variabilidad intra e interindividual en la adquisición de los hitos madurativos, existiendo variaciones de la normalidad sin carácter patológico (Tabla I)^(1,6). A veces es difícil decidir si un determinado hallazgo constituye una alteración patológica o una variante normal del desarrollo^(5,6), por ello, el retraso en un área concreta del desarrollo (siendo las demás áreas normales) debe de ser valorado por un neuropediatra⁽¹⁾.

Los pasos que deben seguirse para la determinación del desarrollo psicomotor deben ser similares a los de cualquier otra consulta médica:

a. **Antecedentes personales y familiares:** factores hereditarios⁽⁵⁾, curso del embarazo (TORCH, alcohol, tabaco, drogas, medicaciones y enfermedades maternas), parto y

Tabla I. Variaciones de la normalidad sin carácter patológico

- Pinza entre dedo pulgar y medio
- Marcha de pie sin pasar por la fase de gateo
- Desplazamiento sentado sobre nalgas o apoyando una rodilla y el pie de la otra extremidad o rodar sobre sí mismo
- Marcha de puntillas primeras semanas o meses tras el inicio de la deambulación
- Rotación persistente de la cabeza
- Retraso simple de la marcha con signo de “sentarse en el aire”
- Tartamudeo fisiológico: entre los 2-4 años
- Dislalias fisiológicas: hasta los 4-5 años
- Otras: para neuropediatría

posibles complicaciones (pérdida de bienestar fetal, prematuridad, crecimiento intrauterino retardado), periodo neonatal (vómitos recurrentes, movimientos anormales, alteraciones del crecimiento) y valoración del desarrollo según los datos sobre las etapas madurativas del niño. Es importante conocer los factores de riesgo derivados de la situación social de la familia, así como de si existe violencia doméstica o algún familiar con alteraciones mentales (depresión, drogodependencia, etc.), pues los factores de riesgo psicosocial son fuertes determinantes en el desarrollo del niño⁽⁴⁾. Es esencial tener especial precaución con todos los niños adoptados, pues con frecuencia muestran retraso psicomotor fruto de una nula estimulación durante la lactancia y/o secundario al consumo de alcohol durante el embarazo.

b. **Exploración:** estableciendo un contacto que debe basarse en la perspicacia (los lactantes son pacientes asustadizos) y en el tiempo (por desgracia, no siempre posible, lo que dificulta las detecciones de anomalías poco llamativas, las más frecuentes)⁽⁵⁾ debemos recopilar datos antropométricos (talla, peso y perímetro craneal), malformaciones menores (cara, ojos, orejas, manos y pies), estigmas cutáneos (manchas café con leche, lesiones acrómicas, hemangiomas faciales y otros), signos de metabolopatías (dificultad respiratoria inexplicable, visceromegalias) y alteraciones por órganos y aparatos (examen neurológico estándar, cardíaco, abdominal, etc.)⁽⁵⁾.

El recién nacido

La semiología neurológica neonatal expresa el grado del perfeccionamiento adquirido por el sistema nervioso hasta ese momento.

Sus variaciones de la normalidad son evidencia de una alteración de la conducta del recién nacido que no se expresa en una sola manifestación funcional, sino en múltiples, y no es la suma de ellas sino su organización la que nos permite concluir la normalidad o anormalidad de dicha conducta⁽⁸⁾.

El test de Apgar, como test de vitalidad, guarda más relación con la mortalidad que con la morbilidad, aunque puntuaciones bajas (al menos, a los 5 minutos) asocian una mayor incidencia de secuelas⁽²⁾.

La semiología evolutiva del recién nacido debe realizarse en unas condiciones adecuadas: ambiente tranquilo, temperatura agradable, con el paciente en decúbito, despierto y sin hambre. La valoración del grado de madurez debe realizarse siempre en función de la edad gestacional del niño y restando siempre las semanas “de menos” en caso de que fuera prematuro (“edad corregida”). Es decir, un niño de 36 semanas de edad gestacional tiene un mes de vida desde el punto de vista del desarrollo cuando cumple dos meses⁽⁸⁾.

a. **Nivel de vigilancia y reactividad** (dependientes de la formación reticular)⁽³⁾: debe ser adecuado. Este debe despertarse con estímulos suaves (golpeteando el tórax o presionando sobre la planta del pie) y debemos observar el tipo de respuesta espontánea a los estímulos luminosos y acústicos. Debe existir un llanto vigoroso acompañado de

- una motilidad activa y persistente como reacción⁽²⁾.
Los recién nacidos no tienen reflejo de amenaza y sí cierto grado fisiológico de “puesta de sol” de los globos oculares (tienden a mirar poco hacia arriba)⁽⁸⁾. Debe comprobarse que no existen movimientos oculares anormales.
- b. **Tono activo** (responsable de la actitud general, reacciones de enderezamiento y motilidad): actitud, en decúbito supino, de cuádruple flexión simétrica de las extremidades, sin abaniquo de los dedos de los pies, con la cabeza apoyada sobre el occipucio y sin anomalías del color ni de la frecuencia respiratoria. La cabeza presenta rotaciones laterales espontáneas, y los dedos de las manos deben estar semiflexionados y activos. Existen dos tipos de movimientos anormales que deben tenerse en cuenta al provocar la motilidad, los tónicos (especialmente, la rigidez en extensión de miembros con manos y pies en garra) y los clónicos (temblores y sacudidas de los miembros)⁽²⁾.
- c. **Tono pasivo**: es de gran interés el estudio de los ángulos en la exploración de los miembros inferiores: ángulo de dorsiflexión del pie (el que forma el pie al ser flexionado sobre la pierna), de 0 grados, y el ángulo poplíteo (formado por la extensión pasiva de la pierna teniendo fijado el muslo), de 90 grados⁽⁸⁾.
- d. **La respuesta (o reflejo) cutáneo plantar** es variable⁽⁸⁾, debido a que se artefacta con el reflejo de prensión, pudiendo éste alterarse si se afectan las vías motoras⁽⁸⁾.
- e. **Reflejos “primitivos o arcaicos”**: los automatismos son actividades organizadas sobre estructuras que posteriormente servirán de base para actividades instintivas futuras necesarias para la supervivencia. Las sinergias son movimientos que precisan un estímulo prolongado y ofrecen una respuesta, asimismo, prolongada⁽⁸⁾. Las de mayor interés son:
- Los automatismos de búsqueda y succión: deben ser eficientes.
 - La sinergia de Moro: simétrica y completa.
 - La sinergia de extensión cruzada: el estímulo de una de las plantas con la extremidad en extensión determina una respuesta sinérgica en tres tiempos de la extremidad contralateral (flexión, seguida de extensión y, finalmente, aducción pasando la línea media corporal)⁽⁸⁾.
 - En cuanto al eje corporal, la estática cervical, al tirar de los miembros superiores, es efectiva pero poco mantenida. Es útil explorar el tono cervical a través de los automatismos de búsqueda (con el dedo alrededor de la boca), pues con ello comprobamos con facilidad el tono activo de los flexores y extensores cervicales.
 - Enderezamiento progresivo del tronco, sin rigidez, al apoyar los pies sobre una superficie firme.
 - Sinergia tónica asimétrica del cuello (o “postura del espadachín”): extensión de las extremidades hacia las que se ha girado la cabeza del niño y flexión de las contralaterales).
 - Reflejo de prensión palmar y plantar (acariciando con el dedo la superficie palmar y/o plantar), que debe ser flexor.
 - La actividad sinérgica (especialmente útil para detectar asimetrías) se estudia a nivel de miembros superiores por el análisis de la sinergia tónica-flexora de la mano (formada por los movimientos que se obtienen tras una estimulación de la palma de la mano, apareciendo como respuestas sucesivas, en primer lugar, una flexión tónica de los flexores de los dedos, seguida de una difusión a lo largo del miembro superior que activa toda la musculatura flexora hasta conseguir en su ascenso la participación de los músculos laterales cervicales)⁽⁸⁾ y la maniobra de Saint-Anne Dargassies: con el niño en decúbito prono y las manos extendidas, el niño tiende a rotar la cabeza hacia derecha o izquierda y, una vez que lo ha conseguido, se observa el “paso de brazo” del lado correspondiente hasta la altura de los ojos⁽⁸⁾.
 - El automatismo o reflejo de la marcha automática (sosteniendo al niño por la axilas aparecen una serie de flexiones y extensiones alternativas de los miembros inferiores)
- Estos reflejos y automatismos van desapareciendo con el desarrollo del niño: el de marcha es, habitualmente, el primero en desaparecer (1-2 meses) seguido del de prensión palmar y sinergia tónica-flexora de la mano (3-4 meses), Moro (4-6 meses) y de “espadachín” (5-6 meses)^(5,6).
Las sinergias y automatismos desaparecen (o son muy difíciles de provocar) tras los 6 meses de vida cuando la actividad motora voluntaria y, por lo tanto, la inhibición cortical toma el poder (especialmente, del lóbulo frontal)⁽³⁾. Su persistencia en niños mayores de 12 meses ofrece un pobre pronóstico y no existen en escolares aparentemente sanos o con problemas menores, tales como el trastorno de atención. La calificación de anormalidad de la exploración en un recién nacido debe llevarse a cabo teniendo en cuenta que esta semiología puede ser transitoria y de lenta evolución a la normalización, que la etiología determinante de una semiología anormal es variada y no necesariamente neurológica, y que una exploración que suministra datos anómalos necesita ser confirmada por un especialista en sucesivas ocasiones⁽⁸⁾; por lo que, nunca está de más ser prudente, con el fin de no atemorizar excesivamente a los padres. Las sucesivas exploraciones son un buen indicador pronóstico según la rapidez de recuperación neurológica⁽⁸⁾.
- f. Debe medirse el **perímetro craneal** (en cráneos redondeados, el perímetro suele ser menor que en cráneos alargados con predominio del eje anteroposterior, como sucede en los prematuros) y comprobar que este se va adaptando a su curva de crecimiento⁽²⁾. El crecimiento posnatal lo estimamos de manera práctica en una media semanal de 0,5 cm hasta el cuarto mes de vida⁽⁸⁾.

El lactante

Los test de seguimiento neuroevolutivo son una herramienta útil como complemento dentro de la atención que precisa el niño en cuanto a su desarrollo^(2,4,6,9).

Por un lado, existen las “escalas del desarrollo” que se usan, sobre todo, en estudios de investigación para poder comparar poblaciones diferentes (aunque, conociendo sus limitaciones, pueden ser útiles en la evaluación del desarrollo en la práctica clínica)⁽⁶⁾. Entre ellas, se incluyen la de Brunet-Lézine (es fácil de realizar), la BSID (*Bailey scales infant development*), la de Kent y las escalas de Gesell (valora motricidad, adaptación, sociabilidad y lenguaje, y de ella proviene la de Brunet-Lézine) y McCarthy (valora 6 escalas: numérica, verbal, cognoscitiva, perceptivo-manipulativa, motricidad y memoria en niños de 2 a 8 años). Por otro lado, contamos con tests de *screening*, destinados a diferenciar, de una manera rápida y sencilla, a niños normales de aquellos con posibles anomalías del desarrollo⁽⁹⁾. No dan una puntuación ni definen un grado de retardo, puesto que no son un instrumento de medida ni de diagnóstico⁽⁹⁾. Son ayudas que permiten una aproximación al estado del desarrollo del niño⁽⁶⁾ y la posterior derivación a un especialista para una evaluación más detallada en caso de que sea necesario⁽⁹⁾. En general, todas tienen sensibilidades y especificidades en torno al 70-80%; por lo que, las probabilidades de identificación aumentan si se realizan en sucesivas visitas^(5,9).

En Estados Unidos e Hispanoamérica, es habitual el uso del test de Denver o *Denver Developmental Screening Test-II* (DDST-II). Se trata del test de cribado más extensamente utilizado e investigado⁽⁶⁾. Explora cuatro áreas del desarrollo: motor fino, motor grueso, personal-social y lenguaje. Es fácil de realizar y relativamente rápido. Es aplicable entre los 0 y los 6 años. No obstante, su mayor utilidad se obtiene hasta los 2 ó 3 años^(5,6).

En España, disponemos de la tabla de desarrollo de Haizea-Llevant (1991), que ha sido realizada con niños de nuestro entorno y está ideada para Atención Primaria. Utiliza áreas de valoración similares al DDST-II. Permite comprobar el nivel de desarrollo cognitivo, social y motor de 0 a 5 años. El test incluye 97 elementos o ítems que se distribuyen en las siguientes

áreas: socialización (26 elementos), lenguaje y lógica-matemática (31), manipulación (19) y postural (21). En cada uno de los ítems, se indica la edad en que lo ejecutan el 50, el 75 y el 95% de la población infantil. Si se constata la falta de adquisición de dichos ítems en una o varias áreas, o si existen señales de alerta, deberemos sospechar la posibilidad de que exista un retraso psicomotor⁽¹⁾. Aunque siempre se ha advertido de la máxima importancia de la semiología clínica en la detección del retraso psicomotor, existe una mejora en la detección de problemas cuando se usan instrumentos de *screening* validados para realizar las valoraciones^(5,9), algunos de ellos ideados para que los propios padres los rellenen, con lo que se ganaría tiempo en la ocupada consulta del pediatra de Atención Primaria^(4,9). Es importante que los profesionales que usen los test estén familiarizados con el desarrollo del niño e instruidos en su uso. La relación que el niño establece con el examinador puede influir en los resultados. Si éste no es capaz de crear una atmósfera apropiada o detectar los signos de fatiga, ansiedad o falta de atención, el test es de poco valor⁽⁶⁾.

Debemos llevar a cabo un examen neurológico clínico que tenga en cuenta la evolución de la pauta madurativa en cada etapa de la vida analizada⁽²⁾. Por ello, desarrollaremos las etapas fundamentales de la maduración neurológica en base a tres circuitos primordiales formados por elementos de complejidad variable y que suponen el análisis de la conducta humana en una doble faceta: acción del ambiente sobre el organismo y reacción de éste sobre aquel. Estos circuitos son⁽²⁾: el **circuito tónico-motor**, el **circuito sensorial** y el **circuito expresivo-comunicativo-empático**. Respecto al primero de los circuitos, cabe decir que el tono muscular progresa desde un predominio flexor en el recién nacido a un equilibrio balanceado en el tono flexor y extensor de las extremidades. La extensibilidad de las articulaciones va a ir acrecentándose (desde los 80-90° del ángulo poplíteo del recién nacido a los 170-180° del mismo ángulo a los 12 meses)⁽⁶⁾. El acto motor voluntario discurre con: 1) progresiva diferenciación de global a individual (es decir, de actos amplios e indiferenciados a precisos y refinados); 2) en proyección cefalocaudal; y 3) de axial a distal⁽⁶⁾. Esta

transformación es posible por la evolución del tono muscular, la disolución de las reacciones arcaicas y el desarrollo de las reacciones del equilibrio⁽⁶⁾.

El circuito tónico-motor

El primer trimestre

El patrón postural flexo-aductor del neonato pasa a ser flexo-abductor, se adquiere una estática cervical sólida y la motilidad espontánea es más rica, global y amplia. La estática cervical puede comprobarse con la maniobra de “paso a sentado”, tirando suavemente de las manos del niño cuando éste está en decúbito dorsal, presentando la cabeza alineada con el tronco un 75% de los lactantes a los 3 meses de edad⁽⁶⁾. La actividad pre-prensora manual, imprescindible para la futura manipulación de objetos, se adquiere mediante la disolución de la sinergia tónico-flexora de la mano a lo largo de los primeros 6 meses⁽²⁾.

El segundo trimestre

Comienza la fase de astasia/abasia fisiológica (fase de “saltador”). Al final del 6° o 7° mes, aparece el equilibrio bi-isquiático (sedestación) con cifosis dorsal, coincidiendo con la desaparición de los automatismos y las sinergias⁽²⁾, al tiempo que el niño ha de ser capaz de flexionar activamente la cabeza adelantándose al tronco en la maniobra de “paso a sentado”⁽⁶⁾.

Al principio, el lactante comienza a examinar y a manipular los objetos situados en la línea media con ambas manos, la desaparición del reflejo de presión permite sostener los objetos y soltarlos de forma voluntaria y al final del 5° o 6° mes suele aparecer la transferencia contralateral^(2,10). El 95% de los niños son capaces de dirigir la mano hacia un objeto (y seguir un objeto en un arco de 180°) a los 6 meses y deben ser capaces de pasarse los objetos de mano a los 8 meses⁽⁶⁾.

La evolución de la motricidad fina es compleja. Para que la mano inicie el proceso que ha de llevarla a su preeminente función, debe antes liberarse de la acción de la sinergia tónica-flexora de la mano y de presión palmar (como vimos, a los 3-4 meses) y de la reacción tónico-cervical asimétrica. Además, el niño debe superar la etapa de hipertonia

flexora de las extremidades y establecer una coordinación con el sentido de la vista⁽⁶⁾. Hasta los 4 ó 6 años, el niño no consigue que el “trípode” manual (postura que adoptan los dedos pulgar, índice y medio para sostener el lápiz) disponga de los movimientos finos de extensión y flexión interfalángica que permiten el dibujo o la escritura⁽⁸⁾.

El tercer trimestre

Se inicia el apoyo plantar (equilibrio bipodal inestable), la sedestación sólida (debe estar adquirida siempre a los 9 meses) y las reacciones posturales de paracaidismo frontal y lateral, que se exploran inclinando al lactante hacia una superficie (apoya las manos de forma simétrica hacia delante) y en sedestación, moviéndolo hacia los lados (apoya la mano hacia el lado que se le “empuja”)⁽²⁾.

El descenso del tono pasivo en miembros inferiores provoca que la mayoría de los lactantes lleven el pie a su boca al final de este trimestre⁽⁶⁾. También, aparece el llamado “paso del obstáculo”, poniendo sus piernas bajo una superficie y haciendo así que el niño espontáneamente las suba hacia la misma⁽²⁾. También, en dos tercios de los casos, comienza el inicio del desplazamiento autónomo (gateo), pero la ausencia de este último no indica ninguna disfunción neurológica. Muchos niños pasan directamente a andar sin gatear, o lo hacen de una forma “extraña” (desplazamiento sentado sobre nalgas o apoyando una rodilla y el pie de la otra extremidad)^(2,6). Este desarrollo ambulatorio amplía el campo de exploración del lactante y las oportunidades de aprendizaje⁽¹⁰⁾. Comienza el perfeccionamiento de la prensión manual, con preponderancia del borde radial y, a veces, el inicio de la pinza entre el dedo índice o medio con el pulgar, signo de excelente pronóstico. La mayoría de los niños son capaces de comer una galleta solos antes del final de este trimestre⁽⁶⁾. Los avances motores guardan relación con la mayor mielinización y el crecimiento cerebeloso⁽¹⁰⁾.

El cuarto trimestre

Aparece el equilibrio bipodal estable y al final del 12º mes la alternancia flexo-extensora de extremidades inferiores necesaria para la marcha y el perfeccionamiento del borde radial y la

pinza índice-pulgar, con aparición del gesto complejo⁽²⁾. Este gesto, de enorme trascendencia (presente a los 14 meses en el 95% de los niños), indica buen desarrollo en el lactante de 1 año, y se relaciona con la mielinización de surco intraparietal y giro postcentral (área 40 Brodmann), circuito que conecta con la corteza frontal inferior e integra la información sensitiva (propiedades espaciales de un objeto) con la motora⁽³⁾.

De los 12 a los 18 meses

La evolución avanza rápidamente. Aparece la marcha liberada, por culminación del aumento del tono activo de las extremidades inferiores y eje y la adquisición de la alternancia flexo-extensora y del equilibrio entre músculos agonistas-antagonistas. El 95% de los niños dan más de 5 pasos sólo con 16 meses⁽⁶⁾. También, se produce la adquisición definitiva del carácter de gesto complejo útil manipulativo (praxia ideomotora) y, en la mitad de los casos, la lateralidad (puede no estar bien establecida hasta los 4 ó 6 años)^(2,6). Ésta no debe estar presente en niños menores de un año, y su presencia debe hacernos descartar que se deba a una asimetría motora⁽²⁾.

El circuito sensorial

El primer trimestre

El lactante, tras ser influenciado por el ambiente que le rodea, va a desarrollar un perfeccionamiento sensorial, con aparición a los 10 días de la persecución visual, al principio discontinua y luego constante, con aparición al final del primer mes de la sonrisa mimética⁽²⁾. La mayoría de los niños siguen un objeto hasta la línea media al final de este trimestre⁽⁶⁾.

El segundo trimestre

Aparece la oposición frontal de manos, que indica una estática cervical sólida y la convergencia de los globos oculares que llevan al descubrimiento de las manos y de sus posibilidades práxicas, así como al inicio de la organización del esquema corporal⁽²⁾.

El tercer trimestre

Las reacciones posturales coinciden aproximadamente en el tiempo con la aparición del reflejo de amenaza (al acercar la mano rápidamente a los ojos del

niño éste los cierra)⁽²⁾. No tiene porqué estar presente antes de los 7 u 8 meses. Un hito fundamental es la percepción (hacia los 9 ó 10 meses) de la constancia de un objeto, la comprensión de que los objetos siguen existiendo aunque no se vean. A los 4-8 meses, los lactantes buscan una bola que se ha caído, pero la olvidan rápidamente si no la ven. Una vez comprendida la constancia del objeto, el lactante persiste en la búsqueda y es capaz de encontrar objetos ocultos⁽¹⁰⁾.

El cuarto trimestre

Todo lo nuevo va a llamar la atención del pequeño, que se interesará por el espacio (curiosidad)⁽²⁾.

De los 12 a los 18 meses

Los niños que comienzan a andar combinan los objetos de formas nuevas para crear efectos interesantes, como el apilamiento de bloques o la introducción de los mismos en la ranura del DVD. También, es probable que use determinados objetos para su finalidad pretendida (peine para el pelo, vaso para beber)⁽¹⁰⁾.

El circuito expresivo-comunicativo-empático

El primer trimestre

El lactante comienza a adoptar una mímica variada e interés por los objetos animados (caras), reaccionando ante las voces al final de los tres meses⁽⁶⁾. A los dos meses, suele estar presente la sonrisa social (75%), que debe estar siempre presente a los 4 meses^(2,6). El lenguaje se halla en fase prelingüística (vocalizaciones de carácter prefonémico prosódico) que, junto con la mímica, condiciona el primer contacto empático.

El segundo trimestre

El lactante comienza a jugar con su propio cuerpo, emergiendo así el sentido del “yo”⁽¹⁰⁾ (exploración manual del mismo a los 5 ó 6 meses) y aparece también un diálogo mímico, táctil y vocal (de carácter prefonémico: “gorgeo” y risa a “carcajadas”) con el adulto^(1,2). El 95% de los niños dirigen su mirada hacia la voz de su madre al final de los cinco meses⁽⁶⁾. Los lactantes de 4 meses de edad ya no se centran sólo en su madre, sino que “observan los alrededores” y, de hecho, quizás prefieran mirar hacia fuera⁽¹⁰⁾.

El tercer trimestre

Debe empezar a manifestarse una empatía electiva (y el miedo al médico u otras personas extrañas)⁽¹⁰⁾, así como el paso de juego con el propio cuerpo al juego con juguetes y la aparición del lenguaje fonético, con baluceo⁽²⁾, con muchas sílabas entre los 8 y los 10 meses (“ba-da-ma”) e inflexiones que imitan a las del lenguaje nativo⁽¹⁰⁾. Podríamos decir que los lactantes de 7 meses son expertos en la comunicación no verbal, expresan una gama de emociones y responden al tono vocal y las expresiones faciales. Alrededor de los 9 meses, se dan cuenta de que las emociones pueden compartirse entre las personas (muestran juguetes con regocijo)⁽¹⁰⁾.

El cuarto trimestre

En cuanto a las manifestaciones expresivas, se comprueba la capacidad de empatía “a distancia” (juego de “cucu”), el juego con carácter “investigador” y, respecto al lenguaje, una jerga propositiva. Al final del trimestre, se instauran los primeros morfemas (expresión fonémica bisilábica) y el inicio de la semántica. Ya existe un esbozo de carácter y personalidad⁽²⁾ en un niño que suele reconocer su nombre al final de los 12 meses⁽⁶⁾.

De los 12 a los 18 meses

Socialmente, será capaz de integrarse en juegos organizados, de abrazar, aceptar o rehusar⁽²⁾. Al final de los 18 meses, los niños adquieren la noción de un cuerpo unido en un todo independiente y permanente⁽⁶⁾. Su lenguaje se amplía y adquiere un vocabulario de hasta 10 palabras⁽²⁾. Los niños, poco antes de los 18 meses, deben usar específicamente las palabras “mamá” y “papá” (además, suelen usar una jerga polisilábica, pero no parece importarles que nadie les entienda)⁽¹⁰⁾, señalar con el índice, seguir objetos que se mueven rápidamente⁽¹⁾, colaborar al vestirlos y entregar objetos a la orden⁽⁶⁾. La mayor parte de la comunicación de deseos e ideas continúa siendo no verbal⁽¹⁰⁾.

Conclusiones del desarrollo hasta los 18 meses

Como regla: *todo lactante de 18 meses debe ser capaz de andar solo y de decir algunas palabras. Si no es así, deberá ser remitido al neuropediatra.*

El niño de más de 18 meses

Deberemos observar los signos de “alarma” y el examen neurológico será más estandarizado en relación con la exploración, que deberá incluir: un examen morfológico general, la exploración motora (incluyendo pares craneales, marcha, vía piramidal, cerebelo, sensibilidad, etc.), la exploración del lenguaje y la conducta social⁽²⁾.

A los 18-24 meses, poseen mayores habilidades manipulativas, pasan páginas de un libro, garabatean y hacen torres de hasta 4 cubos⁽⁶⁾, pero los mayores avances de este periodo son los referidos al lenguaje⁽¹⁰⁾. Tras comprender que las palabras pueden sustituir a las cosas (pensamiento simbólico), el vocabulario del niño puede aumentar desde 10-15 palabras a los 18 meses hasta más de 100 a los 2 años⁽¹⁰⁾. A esta edad, los niños deben usar al menos tres palabras, además de “mamá” y “papá”, señalar partes de su cuerpo y usar el “no”. El 75% suelen combinar dos palabras diferentes⁽⁶⁾. Es muy importante detectar tempranamente los retrasos del lenguaje, pues la intervención precoz suele mejorar el pronóstico⁽⁷⁾. La primera prueba a realizar en un niño con retraso en el lenguaje es determinar si existe un déficit auditivo por medio de una audiometría con o sin un estudio de potenciales evocados auditivos del tronco encefálico en función del valor de la primera. El retraso mental y los trastornos generalizados del desarrollo (incluido el autismo) también suelen manifestarse con un retraso en el lenguaje⁽⁷⁾.

El control de esfínteres es muy variable, oscilando entre los 16-48 meses (control diurno) y los 18-72 meses (control nocturno)⁽²⁾. El 50% de los niños de dos años avisan cuando se orinan encima⁽⁶⁾. La mayoría van solos al inodoro a los 3 años⁽¹⁾.

Por encima de esta edad, las herramientas de detección son las pruebas psicométricas, que miden el cociente intelectual. Los test deben ser realizados por profesionales especializados en su manejo⁽⁵⁾, concretamente suelen ser aplicados e interpretados por psicólogos infantiles. Como muestra destacaríamos el test de Wechsler para pre-escolares (WPPSI: 4-6 años) y el de Wechsler para escolares (WISC-IV: >6 años)⁽⁵⁾.

Signos de “alarma” en el desarrollo psicomotor

Los signos de alarma derivan de la no presencia de los signos de normalidad o de la presencia de signos de disfunción cerebral^(1,6).

Estos nos pueden hacer sospechar que estamos ante una disfunción neurológica y así poder derivar al niño a un neuropediatra por si ha de realizarse el estudio de un posible daño cerebral y para iniciar, si es necesario, una orientación terapéutica (iniciar estimulación, fisioterapia, etc.).

En general, las alteraciones únicas no tienen por qué significar necesariamente que exista un trastorno⁽⁸⁾. No se debe calificar como retraso psicomotor a un niño con un solo test anormal. Debe repetirse un nuevo test y siempre derivar (sin crear una alarma innecesaria) a un neuropediatra⁽⁵⁾. Se ha documentado el hecho de que en ocasiones, y por los motivos comentados, los pediatras de Atención Primaria pueden evitar enviar a niños a que se les realice una evaluación más detallada a no ser que exhiban un claro retraso en el desarrollo, privándolos de una más eficiente atención precoz^(4,7). El sentido común y un coloquio prudente y sosegado con los padres explicando, sin alarmar, los motivos por los cuales se busca una evaluación más especializada, ayuda a disminuir la ansiedad de estos y las reclamaciones posteriores⁽⁹⁾.

El paciente, aun cuando no presente una discapacidad importante, puede beneficiarse de los servicios de Atención Temprana o de apoyo de otros tipos^(4,5). Queremos insistir en los beneficios a largo plazo de los servicios de intervención precoz⁽⁹⁾, por lo que más vale enviar a un niño de más que uno de menos. El médico puede solicitar las pruebas complementarias pertinentes en función de la sospecha. Las más frecuentes son el estudio de audición y/o visual, la citogenética (lo más básico es un cariotipo, pero existen pruebas más sofisticadas, como la detección de una mutación del síndrome del cromosoma X frágil o las deleciones subteloméricas y otras), la neuroimagen mediante resonancia magnética cerebral (la tomografía computarizada suele tener un bajo rendimiento), la analítica convencional (descartando la anemia ferropénica, el hipotiroidismo, un aumento

Tabla II. Signos de alarma

Edad	Signos de alarma
1 mes	<ul style="list-style-type: none"> • Irritabilidad constante • Trastorno de la succión • No fija la mirada ni siquiera momentáneamente • No reacciona con los ruidos
2 meses	<ul style="list-style-type: none"> • Persistencia de la irritabilidad • Sobresalto exagerado ante el ruido • Aducción del pulgar sobre el resto de dedos (especialmente si cuesta “abrir” la mano)
3 meses	<ul style="list-style-type: none"> • No sonrisa social • Asimetría de la actividad con las manos (“lateralidad” precoz) • No sigue con la mirada • No respuesta a los sonidos
4 meses	<ul style="list-style-type: none"> • No sostén cefálico • Pasividad excesiva • Manos cerradas • No emite risas sonoras • Hipertonía de aductores (ángulo inferior a 90°) • No se orienta hacia la voz
6 meses	<ul style="list-style-type: none"> • Presencia de hipertonía en miembros e hipotonía de cuello y tronco • No se rota sobre sí mismo • Persistencia de reacción de Moro • No va iniciando sedestación con apoyo o cifosis dorsal marcada • Ausencia de prensión voluntaria • No balbucea ni hace “gorgoritos”
9 meses	<ul style="list-style-type: none"> • No desplazamiento autónomo en cualquiera de sus modalidades • Hipotonía del tronco • No sedestación estable • Ausencia de transferencia contralateral de objetos • No emite bisílabos no específicos
12 meses	<ul style="list-style-type: none"> • Ausencia de bipedestación con apoyo • Presencia de reflejos anormales o signos de piramidalismo • No reconoce su nombre • Aparentemente no entiende nada de lo que se le dice o parece “no oír”
15 meses	<ul style="list-style-type: none"> • No da más de 4 o 5 pasos solo y/o marcha apoyado en muebles • Ausencia de pinza • No arroja objetos • No tiene un vocabulario de tres o cuatro palabras (no usar mamá o papá específico)
18 meses	<ul style="list-style-type: none"> • No sube escaleras • No tiene un vocabulario de 7/10 palabras • No conoce partes del cuerpo • No garabatea espontáneamente • No bebe de un vaso • No hace una torre de dos cubos • Pasa ininterrumpidamente de una actividad a otra
24 meses	<ul style="list-style-type: none"> • No corre • No construye torres de 4 cubos • No combina dos palabras diferentes • No utiliza la palabra “NO” • Presencia de estereotipias verbales • Incapacidad para el juego simbólico
Cualquier edad	<ul style="list-style-type: none"> • Movilidad, tono o postura anormal. Focalidad neurológica. Piramidalismo (clonus, espasticidad, etc.) • Movimientos involuntarios (actitud distónica de manos, hiperextensión cefálica...) • Movimientos oculares anormales • Retraso en la adquisición de los hitos madurativos • Macrocefalia, microcefalia o estancamiento del perímetro craneal

de la enzima creatinfosfokinasa, etc.), los estudios metabólicos (habitualmente, de bajo rendimiento salvo sospecha firme), los neurofisiológicos (por ejemplo, el

electroencefalograma) y otros más sofisticados (análisis del líquido cefalorraquídeo, biopsia muscular, etc.)^(5,9). Por otro lado, el diagnóstico y tratamiento de los

niños con retraso psicomotor ha de ser multidisciplinar, participando médicos (pediatras, neuropediatras, psiquiatras infantiles), psicólogos, pedagogos, tra-

bajadores sociales y otros profesionales. Los principales signos de alerta por orden cronológico^(1,6) aparecen en la tabla II.

Función del pediatra de Atención Primaria

La gran red de centros de AT es la FEAPS, federación que aúna el movimiento asociativo de padres de niños

Simplemente con unos datos semiológicos esenciales se pueden detectar los eventuales signos de anormalidad que impliquen la derivación del paciente a un especialista y a un programa de Atención Temprana⁽⁴⁾.

con discapacidad. En www.feaps.org puede accederse a los diferentes centros existentes en España.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.* Iceta A, Yoldi ME. Desarrollo psicomotor del niño y su valoración en Atención Primaria. *Anales Sis San Navarra*. 2002; 25: 35-43.
- 2.** Campos-Castelló J, Campos Soler S. La maduración neurológica normal del niño. En: Gutiez Cuevas P, ed. *Atención Temprana. Prevención, detección e intervención en el desarrollo (0-6 años) y sus alteraciones*. Madrid: Ergon; 2005. p. 83-104.

- 3.* Martín Fernández-Mayoralas D, Muñoz Jareño N, Campos-Castelló J. Anatomía del sistema nervioso. En: Gutiez Cuevas P, ed. *Atención Temprana. Prevención, detección e intervención en el desarrollo (0-6 años) y sus alteraciones*. Madrid: Ergon; 2005. p. 65-81.
- 4.* King TM, Glascoe FP. Developmental surveillance of infants and young children in pediatric primary care. *Curr Opin Pediatr*. 2003; 15: 624-9.
- 5.* Ruiz Domínguez JA. Desarrollo psicomotor. En: Ruiz JA, Montero R, Hernández N, et al., eds. *Manual de diagnóstico y terapéutica en pediatría*. Madrid: Publi-med; 2003. p. 260-6.
- 6.** Fernández Álvarez E. Desarrollo psicomotor. En: Fejerman N, Fernández Álvarez E, eds. *Neurología Pediátrica*. Buenos Aires: Panamericana; 1997. p. 24-32.
- 7.* Committee on Children With Disabilities. Developmental surveillance and screening of infants and young children. *Pediatrics*. 2001; 108: 192-6.
- 8.*** Campos-Castelló J. Semiología neurológica neonatal. En: Fejerman N, Fernández Álvarez E, eds. *Neurología Pediátrica*. Buenos Aires: Panamericana; 1997. p. 128-53.
- 9.* LaRosa A, Glascoe FP. Developmental surveillance and screening in primary care. En: UpToDate, Rose BD, ed. *UpToDate*, Waltham MA, 2006. [Fecha de acceso: 06 de febrero de 2010]. URL disponible en: <http://www.uptodate.com>. Precisa suscripción.

- 10.*** Needlman RD. El primer año. En: Behrman RE, Kliegman RM, Jonson HB, eds. *Nelson. Tratado de Pediatría*. 17ª ed. Madrid: Mc Graw-Hill-Interamericana; 2006. p. 31-8.

Bibliografía recomendada

- Fernández-Jaén A, Martín Fernández-Mayoralas D, Muñoz Jareño N. Desarrollo psicomotor y del lenguaje. Signos de alarma. En: Muñoz Calvo MT, Hidalgo Vicario MI, Clemente Pollán J, eds. *Pediatría Extrahospitalaria. Fundamentos clínicos para Atención Primaria*. 4ª ed. Madrid: Ergon; 2008. p. 75-80.

Los autores tratan específicamente el tema del desarrollo psicomotor de forma más extensa que en la presente revisión, ofreciendo datos prácticos sobre el manejo con signos de alarma neurológica.

- Reigart JR. Managing common neurological disorders: role of the primary care practitioner. En: Maria BL, ed. *Current management in Child Neurology*. 4ª ed. Shelton, CT: BC Decker Inc; 2009. p. 9-15.

El autor aborda de forma resumida y actualizada la importancia del pediatra de Atención Primaria en la evaluación y seguimiento del niño con retraso psicomotor, entre otros trastornos neurológicos.

- Swaiman KF. Neurologic Examination after the Newborn Period until 2 years of Age. En: Swaiman KF, Ashwal S, Ferriero DM, eds. *Pediatric Neurology Principles & Practice*. 4ª ed. Philadelphia, PA: Mosby Elsevier; 2006. p. 37-46.

El autor expone de forma minuciosa la exploración del lactante durante su periodo crítico, ampliando lo expuesto al respecto en la presente revisión.

Caso clínico

Niño de 22 meses que acude a la consulta de Atención Primaria por ausencia de la marcha. El curso del embarazo fue normal, con serologías negativas, ausencia de consumo de alcohol, tabaco, drogas o medicaciones y ausencia de enfermedades maternas. El parto fue por cesárea, debido a que el feto no progresaba adecuadamente a través del canal del parto, y al nacer hubo de ser reanimado con ambú durante 1 minuto. El test de Apgar fue de 5 al primer minuto y de 9 a los 5 minutos. El recién nacido no tuvo ninguna complicación y acto seguido se fue con su madre.

Los padres describen que el niño, desde siempre, ha ido "algo por detrás" en la adquisición de los hitos madurativos. Sujetó la cabeza muy precozmente (con 1 mes) pero la sedestación se obtuvo con casi 10 meses de edad. Desde siempre, ha sido muy empático, observador y de aspecto inteligente. Actualmente, lo consideran zurdo, pues ya antes del año utilizaba básicamente la mano izquierda para manipular objetos. A los 12 meses ya era capaz de transmitirlo de la mano izquierda a la derecha pero no viceversa. El paciente comenzó a emitir las primeras palabras con 19 meses y actualmente emite hasta 15 palabras con sentido propositivo sin juntar

aún dos. La escala DDST-II demuestra puntuaciones bajas en las áreas de manipulación y postura.

La exploración física demuestra unos datos antropométricos normales, ausencia de malformaciones y de estigmas cutáneos y no existen alteraciones por órganos y aparatos salvo en la exploración neurológica. En ella, el paciente presenta un cráneo bien configurado con fontanela normotensa. Movimientos espontáneos de características normales con un tono activo normal. Sin embargo, existe tendencia a la pronación del brazo derecho con aumento del tono muscular pasivo del mismo lado. Presenta aumento en la intensidad del reflejo bicipital. Respecto al miembro inferior derecho, existe tendencia a la puntilla con aumento del reflejo rotuliano y aquíleo. El reflejo cutáneo-plantar demuestra extensión del dedo gordo con abaniquo del resto de dedos y ausencia de movimientos clonoides. Los pares craneales son normales y las pupilas isocóricas y normorreactivas.

Se realiza una resonancia magnética cerebral que demuestra un infarto de la arteria cerebral media izquierda. El estudio electroencefalográfico y un estudio de coagulación completo no demuestran alteraciones.

DetECCIÓN Y MANEJO DEL RETRASO PSICOMOTOR EN LA INFANCIA

A. Fernández-Jaén, D. Martín Fernández-Mayoralas*,
B. Calleja-Pérez**, N. Muñoz-Jareño***

Neuropediatra. Jefe de la Sección de Neurología Infantil. Hospital Universitario Quirón Madrid. Centro de Atención a la Diversidad Educativa (CADE). Madrid. *Neuropediatra. Adjunto de la Sección de Neurología Infantil. Hospital Universitario Quirón Madrid. Centro de Atención a la Diversidad Educativa (CADE). Madrid. **Pediatra de Atención Primaria. Centro de Salud Doctor Cirajas. Madrid. ***Neuropediatra. Adjunto de la Sección de Neurología Infantil. Hospital Infanta Leonor de Vallecas. Madrid



Resumen

El retraso psicomotor (RPM) es un motivo habitual de consulta especializada. El origen puede ser múltiple, desde una escasa estimulación ambiental, hasta enfermedades neurológicas severas. El pediatra es el único especialista que podrá indicar precozmente la presencia de dicho RPM.

En el apartado diagnóstico, la historia clínica minuciosa y la exploración física completa son los aspectos más importantes. El pediatra podrá valorarlos de forma evolutiva.

A nivel terapéutico, el tratamiento del RPM dependerá de su etiología. Como cuadro sintomático, la estimulación y la fisioterapia ayudarán a mejorar la evolución del paciente. El pediatra podrá monitorizar la eficacia de las medidas instauradas en el niño.

Abstract

Psychomotor retardation (PR) is a frequent cause of specialized consultation. The etiology can be diverse, from a low environmental stimulation to severe neurological diseases. The pediatrician is the only specialist that may early indicate the presence of the PR. In diagnosis, both complete history and physical examination are the most important points. The pediatrician will be able to measure psychomotor development in time. In relation to therapy, treatment of the PR will depend on the etiology. As a symptomatic syndrome, stimulation, and physical therapy will help to improve the patient's evolution. The pediatrician can assess the effectiveness of recommended measures.

Palabras clave: Retraso psicomotor; Regresión psicomotriz; Retraso mental; Estimulación.

Key words: Psychomotor retardation; Psychomotor regression; Mental retardation.

Pediatr Integral 2011; XV(8): 753-760

Introducción

Es necesario el conocimiento del desarrollo psicomotor normal, y sus límites, para poder establecer el diagnóstico de un retraso psicomotor.

El retraso psicomotor (RPM) no es una enfermedad o trastorno en sí mismo, sino la manifestación clínica de patologías o agresiones del SNC, trastornos genéticos y/o factores ambientales, con especial incidencia en el desarrollo psicomotor (DPM) del niño⁽¹⁾. El término DPM se em-

plea para definir el progreso del niño en diferentes áreas (lenguaje, motor, manipulativo, social) durante los primeros 24-36 meses; debemos definir, por tanto, el RPM como la adquisición lenta o anormal de los primeros hitos del desarrollo^(2,3).

Para la tipificación del retraso psicomotor, previamente tenemos que conocer el desarrollo psicomotor normal, la edad media del alcance de los hitos del desarrollo señalados, su variación y márgenes de la normalidad (Tabla I)^(2,3).

Clasificación^(4,5)

Debe atenderse de forma particularmente urgente a aquellos niños que muestran una pérdida de adquisiciones ya conseguidas.

Estático vs regresivo

El término RPM se emplea básicamente para explicar un DPM más lento, en el cual el niño alcanza más tardíamente los hitos lógicos del desarrollo. El término regresión psicomotriz tipifica un problema preocupante, en el cual el

niño ha mostrado previamente un DPM normal, apareciendo posteriormente una pérdida evidente de adquisiciones ya alcanzadas, frecuentemente acompañada de nuevos signos neurológicos, deficitarios o anormales.

La separación entre el desarrollo o la regresión puede ser compleja, bien por la naturaleza del problema neurológico que lo está justificando, o bien por la levedad del mismo. La obtención de la información de logros del desarrollo en el interrogatorio familiar está sujeta a la subjetividad familiar; los pacientes con RPM pueden tener procesos intercurrentes que alteran transitoriamente el propio desarrollo o las manifestaciones clínicas del proceso base, cambian a lo largo de la vida del individuo, siendo el problema estático, p. ej.: en la parálisis cerebral.

Indudablemente, la tipificación de un trastorno regresivo, cuando este es evidente, puede tener una trascendencia marcada en el diagnóstico, tratamiento y pronóstico; por lo que, su abordaje debe ser urgente.

Parcial vs global

El RPM global, como su propio nombre indica, se tipifica ante un DPM enlentecido o anormal en todas las áreas del desarrollo. El RPM parcial apunta de forma particular a un área específica como la afectada. Su distinción puede dirigir el diagnóstico del problema de base.

De nuevo, esta separación no es sencilla. No es infrecuente que un RPM global lo sea, pero una de las áreas evaluadas esté claramente más afectada que las restantes (un niño con parálisis cerebral puede mostrar un retraso global del desarrollo, aunque el desarrollo motor será el más afectado y el que tipifica el diagnóstico). Del mismo modo, un RPM parcial con frecuencia tiende a asociarse con cierto retraso de otras áreas del desarrollo (es frecuente que un retraso significativo en el lenguaje condicione la adaptación social del niño que lo sufre).

Clasificación etiológica (Tabla II)⁽⁴⁻⁶⁾

Un retraso psicomotor no siempre es patológico o anormal, pero puede ser también la antesala de graves problemas del desarrollo físico y cognitivo del niño.

Tabla I. Media de edad y márgenes de la normalidad para diferentes hitos del desarrollo psicomotor

Hito	Media	Margen de la normalidad
Sonrisa	4-6 semanas	1-8 semanas
Acercamiento/prensión de objeto	5 meses	4-6 meses
Sedestación con apoyo	6-7 meses	4-12 meses
Andar sin ayuda	12-13 meses	8-18 meses
Palabras referenciales	12 meses	8-24 meses
Frasas o expresiones de 2-3 palabras	21-24 meses	10-36 meses
Bebe de la taza solo	15 meses	9-21 meses
Se viste solo	3-4 años	33-72 meses
Control de esfínteres durante el día	2 años	16-48 meses
Control de esfínteres durante la noche	3-4 años	18-72 meses

Tabla II. Prevalencia de las principales causas del RPM global o parcial

Sordera	0,1%
Ceguera	1,5-6/10.000
Trastorno del desarrollo de la coordinación	6%
Trastorno de la comunicación	2-6%
Parálisis cerebral infantil	0,2-0,3%
Retraso mental	1-3%
Autismo	3-5/10.000

Variante de la normalidad

Los márgenes de la normalidad para numerosos hitos son amplios. En ocasiones, especialmente en RPM parciales, encontramos a pacientes completamente sanos, que se “escapan” de los márgenes señalados como “normales” para la población a estudio. Esto es especialmente frecuente en niños hipoestimulados, niños con antecedentes familiares de RPM parcial...

Dos circunstancias especiales en este sentido son el recién nacido prematuro (RNPT) y el niño ingresado-encamado. El RNPT alcanzará los hitos lógicos del DPM más tarde que los demás; para valorar la normalidad del desarrollo en estos niños, deberá emplearse la edad corregida; es decir, la edad que el niño tendría si hubiera nacido en la fecha prevista del parto (edad corregida = “edad cronológica medida en semanas o meses” - “número de semanas o meses de prematuridad”). Esta corrección es especialmente necesaria en los primeros 18-24 meses. Por otro lado, la prematuridad es un factor de riesgo para los problemas del desarrollo y el aprendizaje; por lo que, el DPM deberá ser vigilado estrechamente, y no sobre-justificar un RPM en su desfase cronológico.

El niño ingresado o encamado durante tiempos largos en el 1°-2° año de vida, puede igualmente mostrar un leve retraso o estancamiento del desarrollo motor. En estos niños, se puede sumar el RPM a déficit asociados en el desarrollo por la patología que justificó el ingreso hospitalario.

Hipoestimulación

Los niños pobremente estimulados o institucionalizados pueden mostrar un claro RPM en los primeros meses de la vida. Esta circunstancia es, generalmente, normalizable. Sin embargo, cuando la hipoestimulación es severa y mantenida, podría justificar o, al menos, condicionar futuros problemas en el desarrollo neurológico del individuo o su aprendizaje escolar.

Déficit neurosensorial

Los problemas sensoriales, especialmente auditivos o visuales, pueden ser causa de un RPM. Es habitual que la patología auditiva severa se asocie con retrasos del lenguaje, la comunicación, e incluso con conductas de aislamiento que pueden recordar trastornos generalizados del desarrollo. Los niños con trastornos auditivos pueden mostrar un

desarrollo del lenguaje normal en los primeros 6 meses de vida (ruidos, risas, balbuceos...) con interrupción del mismo por ausencia de *feedback* ambiental. Es excepcional que la hipoacusia leve uni o bilateral justifique un verdadero retraso del lenguaje; del mismo modo, no debe justificarse el retraso del lenguaje por otitis recurrentes.

Los problemas visuales pueden igualmente asociarse a problemas de la coordinación, manipulación... Estos, generalmente, están relacionados con el componente visual-sensorial, no con el motor; un estrabismo o nistagmus puede ser un signo de un trastorno neurológico de base, pero no la causa de un RPM.

Anticipación de un trastorno específico del desarrollo

Los trastornos del desarrollo de la coordinación y los trastornos de la comunicación tienden a anticiparse por RPM con afectación predominantemente motora y del lenguaje, respectivamente.

Anticipación de un trastorno motor

La parálisis cerebral infantil (PCI) tiende a manifestarse en los primeros 18-24 meses de vida por un RPM global o, predominantemente, motor. Aunque PCI se define como un trastorno motor, crónico, de comienzo precoz y no progresivo, las manifestaciones clínicas pueden ser cambiantes y más invalidantes durante el desarrollo del niño. Puede, además, acompañarse de problemas sensoriales (visuales hasta en el 50% y auditivos hasta en el 15% de los casos), epilepsia (25-35%), que puede condicionar el propio desarrollo global o retraso mental (hasta en el 50% de los niños).

En este apartado, debemos incluir las miopatías, tanto las congénitas como las distrofias musculares, que pueden manifestarse con carácter estático o progresivo, respectivamente y, a veces, acompañadas de retraso cognitivo. Igualmente, no deben obviarse otras enfermedades, como la atrofia muscular espinal, que se manifestará en los primeros meses de vida, o algunas neuropatías genéticas, que podrán hacerlo en los 3-4 primeros años, en forma de retraso motor, hipotonía o torpeza.

Anticipación de un retraso mental⁽⁷⁾

Generalmente, la mayoría de los pacientes con retraso mental (RM) han tenido, al menos, cierto RPM. En ocasiones, los RM leves se anticipan por leves RPM o RPM parciales, que pasan desapercibidos para la familia o el médico.

Es un trastorno plurietiológico; sin embargo, no se llega a conocer la etiología del retraso en más del 50% de los casos. Cuando el RM es leve, esta cifra llega a ascender al 80%. Los avances en la neuroimagen y en la genética están reduciendo claramente estos porcentajes a favor de los retrasos mentales de causa conocida.

Es frecuente que los pacientes con retraso mental asocien otros problemas neurológicos que contribuyen de forma desfavorable en el DPM. Algunos estudios refieren la asociación a encefalopatías motoras en el 7% de los pacientes, epilepsia en el 10%, alteraciones neuromotoras en el 7% o autismo en el 2-3%. Estas asociaciones se muestran más intensas cuanto menor es el CI.

Anticipación de un trastorno generalizado del desarrollo

Caracterizado eminentemente por una alteración del desarrollo cognitivo social, con un déficit funcional o multifuncional evidente, se puede manifestar con un desarrollo lento o atípico. Puede expresarse en los primeros meses/años de vida por una alteración del desarrollo del lenguaje y la relación social, con aparición de movimientos anormales e intereses restringidos. Estos problemas pueden acompañarse de cierta torpeza o hipotonía en los primeros meses de vida.

Separar este grupo de los anteriores se muestra complejo, dada de nuevo su comorbilidad con otros trastornos o enfermedades. Hasta el 90% pueden tener retraso mental, epilepsia hasta en la mitad de los casos (especialmente si tienen RM), alteraciones visuales o auditivas leves que pueden condicionar el DPM.

Evaluación del desarrollo psicomotor^(8,9)

El pediatra juega un papel trascendental en el diagnóstico precoz del retraso psicomotor.

Los controles periódicos de salud en los primeros años de vida van a propor-

cionar al pediatra un momento extraordinario para valorar el DPM del niño en cada momento, así como la evolución cognitiva, social, motora... que presentará en los primeros años de vida.

Los programas de seguimiento del niño sano permiten la evaluación transversal y evolutiva del niño. Para facilitar este seguimiento, el pediatra puede hacer uso de diferentes escalas de desarrollo. Ninguna de las escalas de desarrollo tiene un correlato fiable con el cociente intelectual del niño mayor. Se describen las más frecuentes.

- **Escalas de Desarrollo Infantil de Bayley –BSID–.** Evalúa el desarrollo infantil desde el nacimiento hasta los 2,5 años. Aporta un índice de desarrollo mental. Existen otras versiones con mayor cobertura etaria, pero no están baremadas en nuestro país.

Se compone de 3 subescalas:

- Escala mental: evalúa desarrollo cognitivo y capacidad comunicativa.
- Escala de psicomotricidad: pondera coordinación motora, motricidad fina en manos y dedos.
- Escala comportamental: mide conducta del niño e interacción con su entorno.

- **Test de Screening de Desarrollo de Denver –DDST–.** Posiblemente, la escala más empleada. Se trata más de un registro o cuestionario que una escala de desarrollo. Valora cuatro áreas: motor-gruesa, motor-fina, personal-social y lenguaje. En sus diferentes versiones, registra el desarrollo en estas áreas hasta los 4 años de edad. No aporta ningún índice; si el niño falla en ítems que son satisfactoriamente cubiertos por el 90% de niños más jóvenes, debe sospecharse un RPM e iniciarse una evaluación más profunda.

- **Test de Haizea-Llevant.** Similar al DDST en su sistema de evaluación y estimación de áreas comprometidas. Elaborada de forma específica en niños españoles hasta los 4 años.

Diagnóstico etiológico

La historia clínica y la exploración física son los apartados más importantes en la evaluación etiológica del RPM.

Anamnesis

La historia clínica debe ser completa. Se debe recoger de forma detallada el desarrollo psicomotor del paciente, **no sólo el desarrollo motor**. En el caso de un estancamiento o involución, deben anotarse la edad de comienzo, las áreas afectadas, los síntomas acompañantes si existieron, las causas atribuidas por los padres u otros profesionales...

Dentro de este apartado, se reflejarán igualmente los antecedentes personales de forma minuciosa, haciendo referencia a ingesta de fármacos u otras sustancias durante la gestación, control del embarazo, infecciones, características del parto, edad gestacional, instrumentación...

La recogida de datos relacionados con el periodo neonatal aporta de nuevo una información trascendental (Apgar, peso al nacimiento, cuidados neonatales...). Se añadirá la calidad de succión y llanto, resultado de *screening* metabólico, la presencia de hipotonía o crisis en los primeros días de vida, los problemas respiratorios...

En relación con los antecedentes personales posteriores, no se obviarán aquellos trastornos o enfermedades que puedan tener relación con la situación a estudio: convulsiones febriles o afebriles, meningoencefalitis, traumatismos craneoencefálicos severos, cardiopatías...

Finalmente, se añadirán los antecedentes familiares. Debemos intentar obtener un árbol genealógico lo más amplio posible en el que se haga constar los posibles antecedentes de retraso mental, autismo, trastornos psiquiátricos, epilepsia...

Exploración física⁽³⁾

Debe iniciarse por un examen general que incluya, entre otros, la exploración de rasgos dismórficos (Tabla III)^(10,11), aunque sean menores, el desarrollo ponderoestatural, las características cutáneas, el desarrollo óseo, la presencia de visceromegalias...

El pediatra, y especialmente el neurólogo infantil, no debe temer la descripción de rasgos que le resultan inicialmente anormales. Igualmente, no debe obviarse la obtención de imágenes-fotografías del niño o familia, ante la presencia de rasgos dismórficos, para una posterior evaluación a través

Tabla III. Malformaciones menores y mayores según localización (ejemplos)⁽¹¹⁾

	<i>Menores</i>	<i>Mayores</i>
Cutáneas	Nevus Hemangiomas Manchas café con leche	Alopecia congénita Hipertrichosis
Craneales	Occipucio plano Frente prominente	Craneosinostosis Fistulas branquiales
Faciales	Hipertelorismo Orificios nasales antevertidos Boca en carpa Orejas de implantación baja	Anoftalmia Labio leporino Atresia meato auditivo
Torácica	Tórax en tonel Mamilas separadas	Malformaciones cardiovasculares
Abdominales	Hernia umbilical Diastasis de rectos Distensión abdominal	Malrotación o atresia intestinal Onfalocele
Urogenital	Mínimo hipospadias Teste en ascensor	Genitales ambiguos Criptorquidia Epispadias
Esqueléticas	Cubitus valgo Genu recurvatum Fosita sacra	Pie equinovaro Hemivértebras Polidactilia
SNC		Displasias corticales Meningocele

de bases de datos de malformaciones congénitas (Omim, Possum...). En ocasiones, una descripción fenotípica detallada es la que orienta el diagnóstico. En otras ocasiones, el desarrollo ponderoestatural apoya un diagnóstico de sospecha; la anotación de la talla-peso desde edades precoces puede orientar al diagnóstico.

Señalando de forma más específica el RM, según análisis de la literatura, la presencia de anomalías cromosómicas o patrones de malformación reconocibles, justifican el 4-28% y 3-7% de los casos de RM. La identificación de anomalías menores y mayores resulta, por tanto, trascendental en estos casos; la presencia de 3 o más malformaciones menores en un recién nacido se acompaña de anomalías mayores en el 90% de los casos.

Dentro del examen por sistemas, algunas alteraciones podrán sugerir la etiología de base. La presencia de trastornos pigmentarios cutáneos puede apuntar hacia trastornos neurocutáneos frecuentes, como la neurofibromatosis

(Fig. 1), la hipomelanosis de Ito o la esclerosis tuberosa, u otros menos frecuentes, como la enfermedad de von Hippel-Lindau o la *incontinentia pigmenti* (Fig. 2)⁽¹²⁾; la fotosensibilidad podrá orientar hacia la enfermedad de Hartnup, el exantema malar hacia la homocistinuria... Las alteraciones de anejos cutáneos puede ser también orientativa; las alteraciones del cabello serán objetivables en la enfermedad de Menkes, en el hipotiroidismo... La presencia de hepatoesplenomegalia apuntará hacia mucopolisacaridosis, esfingolipidosis, glucogenosis...

Tras abordar un examen físico completo, se debe proceder a la exploración neurológica igualmente completa, valorando cualquier focalidad presente, asimetrías en el examen (Fig. 3), no obviando el examen craneal, la impresión subjetiva del nivel cognitivo, el examen del fondo de ojo ni la valoración neurológica.

De igual modo, el fondo de ojo puede revelar trastornos pigmentarios



Figura 1. Manchas color "café con leche" características de la neurofibromatosis tipo 1



Figura 2. Lesiones características de la incontinencia pigmenti



Figura 3. Marcha de inicio asimétrica de niño con hemiparesia izquierda

(encefalopatías mitocondriales, síndrome de Cockayne, síndrome de Kearns-Sayre...), cataratas (síndrome de Down, rubéola gestacional, hipotiroidismo, galactosemia...), manchas rojo cereza (mucopolidosis, gangliosidosis...).

El examen auditivo y visual se realizará en todos los casos; la audiometría convencional, la discriminación visual o auditiva, la campimetría por confrontación son medidas realizables en cualquier consulta pediátrica, si bien complejas en el niño de corta edad.

La historia clínica y la exploración física, completa y minuciosa, serán las que deberán orientar al diagnóstico, y a la consecuente realización de las exploraciones complementarias oportunas (Fig. 4)^(8,10).

Exploraciones complementarias^(1,4,7)

- Observación cualitativa: con independencia de la actitud y comportamiento del niño en la consulta (conducta, flexibilidad, lenguaje no verbal...), el pediatra puede solicitar la realización de dibujos, manipulación de juguetes, recabar información a través de los boletines de la escuela infantil... En ocasiones, los informes escolares apuntan información más objetiva de las habilidades motoras, verbales...
- Estudios analíticos: deberá valorarse la realización sistemática de un hemograma, bioquímica sanguínea,

ionograma, gasometría, función hepática-renal, función tiroidea, amonio y ácido úrico en sangre, así como bioquímica básica de orina que incluya la presencia de cuerpos cetónicos y reductores. Ante la presencia de signos no estrictamente neurológicos (dismorfias, alteración del crecimiento, vómitos frecuentes, alteraciones cutáneas, cardiopatía o hepatoesplenomegalia), u otros neurológicos (sordera, alteración visual, trastorno del comportamiento, letargia o examen anormal) que apunten hacia un posible origen metabólico, el examen analítico será ampliado en consecuencia (Tabla IV). Se determinarán aminoácidos y ácidos orgánicos en sangre y orina, láctico y pirúvico en sangre, bioquímica y láctico en LCR, mucopolisacáridos y oligosacáridos en orina...^(13,14).

- Estudios neurorradiológicos: la utilidad de los estudios mediante TAC o RNM dependerá de los hallazgos clínicos y la severidad del retraso. En general, la rentabilidad diagnóstica de la RNM cerebral en el RPM es escasa. Debe recomendarse en RPM moderado-severo, dismorfias, epilepsia, alteraciones craneales asociadas o exploración neurológica anormal.
- Estudios genéticos: los estudios genéticos básicos, como el propio cariotipo (técnicas genéticas estándar), generalmente revelan escasa informa-

ción. Sin embargo, si la exploración física o la historia clínica no apuntan hacia una etiología clara, o bien el paciente asocia rasgos dismórficos, malformaciones viscerales, antecedentes familiares de retraso mental o trastornos genéticos establecidos, el cariotipo debe ser un examen básico más en el abordaje etiológico del paciente con RPM. No se debe obviar que el síndrome X frágil es la causa más frecuente de retraso mental de origen hereditario, y que un 2-4% de los pacientes afectados no muestran un fenotipo compatible; por lo que, debe descartarse siempre esta patología ante un varón con RPM importante de origen desconocido.

- Otros exámenes: el EEG es una prueba obligada ante la presencia de epilepsia⁽¹⁵⁾. Otros estudios deberán realizarse dependiendo del caso: serie radiológica completa, ecografía visceral, electromiograma (si hipotonía-hiporreflexia, fenómenos mio-tónicos...), potenciales auditivos (si retraso específico del lenguaje, antecedente de sordera, infección durante el embarazo...) o visuales...

Abordaje terapéutico

Es trascendental aportar una información realista de la situación clínica del niño con RPM, ni proteccionista ni catastrofista.

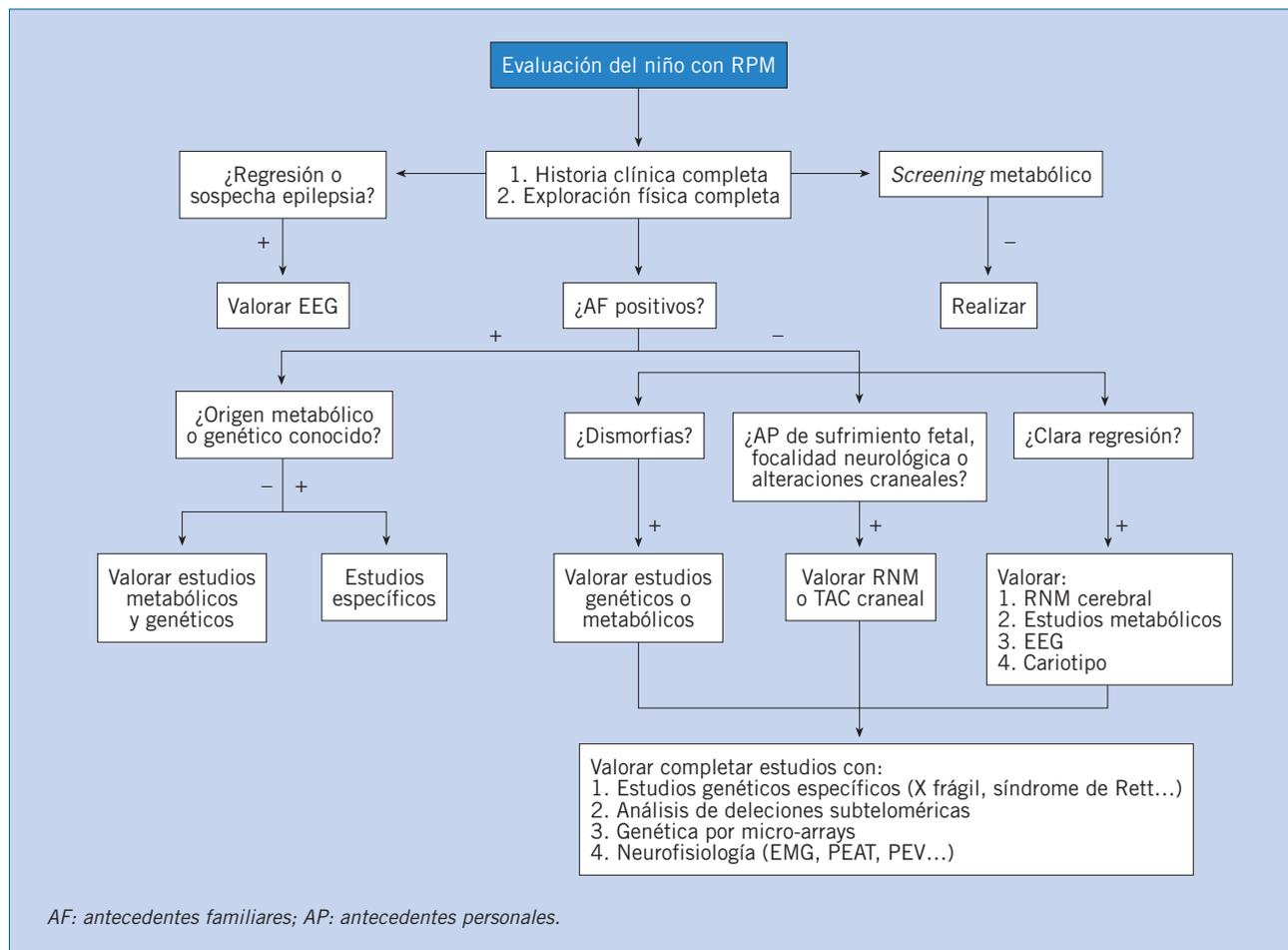


Figura 4. Algoritmo de evaluación diagnóstica del RPM

La mejor acción por parte del pediatra o neurólogo infantil debe ser el diagnóstico precoz. Éste va a permitir la rehabilitación o reeducación de habilidades del paciente en los primeros años de vida, mejorando así las capacidades adaptativas del mismo. Deberá recibir, igualmente, el tratamiento específico a la etiología del RPM, si esto fuera posible (metabopatías, epilepsia...).

Debemos conocer los medios que el sistema sanitario y educativo pone a disposición de estos pacientes, para ofrecer al niño con RPM todas aquellas ayudas que puedan beneficiarle en los primeros meses o años de vida.

Desde el punto de vista farmacológico, no existen tratamientos específicos para el RPM. Se han empleado diferentes fármacos con eficacia clínica muy cuestionable (citicolina, piracetam, vitamina B...) con el objeto de regenerar o proteger la función cerebral.

Igualmente, debemos informar con serenidad a la familia de la sospecha del RPM. Es importante evitar informaciones catastrofistas o sobreproteccionistas. Con el seguimiento, deberemos registrar y notificar los avances del paciente.

En el apartado pronóstico, este vendrá relacionado con numerosos factores: la severidad del propio retraso, el origen del mismo, la presencia de otros trastornos (epilepsia, autismo, RM...).

Función del pediatra

El diagnóstico precoz del RPM es esencial. Ya en este primer apartado, el pediatra juega un papel principal. Dada la planificación del control del niño sano, el pediatra podrá valorar periódicamente el DPM del niño. Igualmente, podrá cuantificar o ponderar las características de la familia, su "potencial" estimulador, la presencia en los familiares de primer orden de dificultades de aprendizaje, retrasos...

Del mismo modo, a través de la historia clínica y la exploración física, podrá anticiparse en el diagnóstico. A la primera, tendrá acceso de forma constante, y podrá reevaluar ciertos aspectos que, en una primera entrevista (no focalizada al diagnóstico de RPM), haya podido quedar incompleta. La exploración del niño, tanto física como neurológica, será evolutivamente diferente; la adquisición de los hitos, la modificación de la exploración, la presencia de reflejos primitivos por encima de las edades normales, ayudará al pediatra a estimar la presencia del RPM, su origen y severidad.

Aunque, en la mayor parte de los casos, la realización de estudios más complejos (estudios genéticos, neuroimagen...) recaerá en el neuropediatra de zona, el pediatra coordinará las evaluaciones de las consultas, establecerá sospechas diagnósticas, supervisará diagnósticos previos...

Tabla IV. Afectación de diferentes órganos o sistemas según el trastorno metabólico

Afectación hepática y/o esplénica	Con hepatoesplenomegalia: esfingolipidosis, mucopolisacaridosis, trastornos peroxisomales, galactosemia... Con ictericia y fallo hepático: enfermedad de Wilson, enfermedad de Niemann-Pick C, síndrome de Alpers, galactosemia...
Cardiopatía	Glucogenosis tipo 2, enfermedad de Friedreich, enfermedad de Refsum, enfermedad de Fabry, mucopolisacaridosis, homocistinuria...
Nefropatía	Síndrome de Lowe, enfermedad de Zellweger, enfermedad de Fabry, enfermedad de Lesch-Nyhan, galactosemia, acidemia isovalérica...
Afectación esquelética	Mucopolisacaridosis, mucopolisacaridosis, sialidosis, enfermedad de Zellweger, enfermedad de Lowe, enfermedad de Refsum...
Afectación cutánea	Enfermedad de Hartnup, síndrome de Cockayne, xeroderma pigmentoso, fucosidosis, déficit de biotinidasa...
Anomalías hematológicas	Anemia: enfermedad de Gaucher, enfermedad de Fabry... Trombocitopenia: acidemia isovalérica, acidemia propiónica, enfermedad de Wilson...
Afectación respiratoria	Enfermedad de Menkes, glucogenosis tipo II, enfermedad de Farber...
Afectación digestiva	Abetalipoproteinemia, MELAS, porfiria aguda intermitente...

A nivel terapéutico, el pediatra deberá igualmente coordinar las medidas que el niño precise para prevenir, solucionar o rebajar los déficit parciales o globales de su DPM. Para ello, es imprescindible que el pediatra esté familiarizado con los apoyos o recursos de zona. A través de los controles periódicos, podrá igualmente estimar la eficacia de los apoyos establecidos.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.** Fernández-Jaén A. Retraso psicomotor. En: Fernández-Jaén A, Calleja-Pérez B, eds. *Patologías del feto y del lactante*. Vigo: Obradoiro Gráfico SL; 2000. p. 501-7.
- 2.** Borbujo JS. Desarrollo psicomotor hasta los 2 años; retraso en el desarrollo psicomotor. En: Aparicio-Meix JM, Artigas J, Campistol J, et al., eds. *Neurología pediátrica*. Madrid: Ergon; 2000.
- 3.*** Fernández-Jaén A, Roche MC, Pascual-Castroviejo I. Exploración clínica del niño. En: Grau Veciana JM, Escartín Siquier AE, eds. *Manual del residente de neurología*. Madrid: Sociedad Española de Neurología; 2000. p. 17-26.
- 4.*** García A, Narbona J, Martínez MA, Bejarano A. Retraso del desarrollo psicomotor. En: Verdú A, García A, Martínez B, eds. *Manual de Neurología Infantil*. Madrid: Pubmed; 2008. p. 333-40.
- 5.*** Narbona J, Schlumberger E. Retraso psicomotor. En: Delgado Rubio A, ed. *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría: genética-dismorfología, neurología*. 1. Bilbao: Asociación Española de Pediatría; 2000. p. 186-90.
- 6.*** Fenichel GM. *Neurología pediátrica clínica: un enfoque por signos y síntomas*. 6ª edición. Barcelona: Elsevier; 2010.
- 7.** Fernández-Jaén A, Calleja-Pérez B. El retraso mental desde la Atención Primaria. *Med Integ*. 2002; 4: 141-6.
- 8.** Sherr EH, Shevell MI. Mental retardation and global developmental delay. En: Swaiman KF, Ashwal S, Ferriero DM, eds. *Pediatric neurology: principles & practice*. 4th ed. Philadelphia PA: Mosby Elsevier; 2006. p. 799-820.
- 9.*** Artigas-Pallarés J, Narbona J. *Trastornos del neurodesarrollo*. Barcelona: Viguera; 2011.
- 10.*** Jones KL, Smith DW. *Smith's recognizable patterns of human malformation*. 6th ed. Philadelphia: Saunders; 2006.
- 11.** Cruz Hernández M, Bosch J. *Atlas de síndromes pediátricos*. Barcelona: Espaxs; 1998.
- 12.** Fernández-Jaén A, Martín Fernández-Mayoralas D, Calleja-Pérez B, Muñoz-Jareño N. *Enfermedades neurocutáneas*. Jano. 2007; 1667: 87-92.
- 13.** Kahler SG, Fahey MC. Metabolic disorders and mental retardation. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2003; 117C: 31-41.
- 14.*** Lyon G, Kolodny EH, Pastores GM. *Neurology of hereditary metabolic diseases of children*. 3rd ed. New York: McGraw-Hill, Medical Pub. Division; 2006.
- 15.*** Sociedad Española de Neurología, Liga Española Contra la Epilepsia. *Epilepsia*. Madrid: Ergon; 2003.

Bibliografía recomendada

- Verdú A, García A, Martínez B. *Manual de Neurología Infantil*. Madrid: Pubmed; 2008.
- Manual, completo y amplio, de presencia necesaria en la librería del pediatra, sobre las patologías neuropediátricas más frecuentes, su abordaje y tratamiento.
- Delgado Rubio A, ed. *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría: genética-dismorfología, neurología*. 1. Bilbao: Asociación Española de Pediatría; 2000. Tomo número 1 de la serie de *Protocolos de la AEP*. El primer tomo aborda los trastornos o síndromes genéticos más frecuentes o relevantes, así como los problemas neurológicos que más frecuentemente afectan a la población infantil. El capítulo de RPM vuelve a ser de relevante interés en el apartado etiológico.
- Fenichel GM. *Neurología pediátrica clínica: un enfoque por signos y síntomas*. 6ª ed. Barcelona: Elsevier; 2010. Manual esencial en Neurología Infantil. Aborda desde los síntomas y la exploración, los diferentes problemas que pueden estar tras los mismos. Es un manual obligado en la biblioteca del pediatra. Ahora disponible en castellano.
- Artigas-Pallarés J, Narbona J. *Trastornos del neurodesarrollo*. Barcelona: Viguera; 2011. Revisión amplia y sencilla de los principales trastornos del neurodesarrollo. Los diferentes capítulos abordan los trastornos de la comunicación, el aprendizaje, la parálisis cerebral, los trastornos generalizados del desarrollo...

Caso clínico

Varón de 8 meses de edad, remitido por el pediatra, por retraso psicomotor y fenotipo particular. Los padres describen la presencia de sostén cefálico de inicio, sedestación ausente. Se coge los pies, pero no echa las manos a los objetos. Volteo ocasional. Ruidos. No vocales ni bisílabos. Se ríe. Empático. En los 3 meses anteriores a la consulta recibe estimulación y fisioterapia.

El embarazo fue normal. Parto instrumentado a término. Apgar: 9/10. Preciso reanimación superficial. No preciso ingreso al nacimiento. PRN: 3.020 g. TRN: 49 cm. P. cef. al nacimiento: 33,5 cm. No ha tenido enfermedades de interés. A los 5 meses, es valorado por departamento neuropediátrico, donde se solicita ECO cerebral, que muestra signos compatibles con hemorragia intraventricular leve, examen oftalmológico que evidencia un coloboma retiniano periférico en ojo derecho, cariotipo normal, PEAT que muestran una leve pérdida de audición de 20 dB bilateralmente y RNM cerebral que demuestra la presencia de megacisterna magna con dudosa paquigiria parietal derecha.

Es la primera hija de padres no consanguíneos y entre los antecedentes familiares no aparece nada destacable. Ante la insistencia, el padre apunta la presencia de una tía

del mismo, fallecida en el primer año de vida por fetopatía rubeólica.

La exploración física demuestra unos datos antropométricos normales y un fenotipo particular, con discreto hipertelorismo, nariz fina y levemente incurvada, labios finos, ojos almendrados con pequeñas hendiduras palpebrales, campodactilia, mamilas separadas, mamila supernumeraria. El examen neurológico revela un bajo tono global, ROT vivos. R. de Moro ausente. Ausencia de respuesta de paracaídas. Pares craneales aparentemente normales. Evaluación simétrica. Escasa fijación de la mirada. Ruidos ocasionales. Ausencia de sedestación o sostén cefálico estable.

A la vista de la exploración, y tras el hallazgo de un dudoso antecedente de retraso, solicitamos fotografías de la tía del padre. Aportan las mismas, encontrando un fenotipo similar al paciente. Se solicita un estudio genético más amplio (deleciones subteloméricas) que revelan una monosomía de la región cromosómica 2q37.3->qter de 5,6 Mb y una trisomía parcial de la región cromosómica 10q26.1 3->qter de 9,5 Mb de origen paterno. Posteriormente, se ha podido diagnosticar a una prima del paciente señalado, con retraso psicomotor y misma causa.

Exploración neurológica para pediatras en Atención Primaria

J. Costa Sarri

Neuropediatra. Pediatra de Atención Primaria.
Centro de Salud Vila Vella Sant Vicenç dels Horts. Barcelona



Resumen

En este artículo, se comenta lo principal del examen neurológico en pediatría; se ha intentado sintetizar para poder hacer una lectura lo más amena posible; no obstante, ha habido partes más extensas o explicaciones necesarias para el fin deseado. No está todo lo referente al examen en neurología, pero sí creo que está lo principal. Hay un apartado del examen neurológico del recién nacido y del lactante pequeño y otro con el examen neurológico reglado, que se completará con el examen de la sensibilidad si la clínica lo requiere.

Abstract

In this article, the main aspects of the neurology study in pediatrics are commented on. An attempt has been made to summarize it to make it as pleasant as possible to read. However, there are some longer parts or explanations that are necessary for the desired objective. It does not include everything about the neurology study; however I believe that the most important part is present. There is a second section on the neurology study of the newborn and small infant and another one on the standard neurology study, which will be completed with the sensitivity study if thus indicated by the symptoms.

Palabras clave: Examen neurológico; Reflejos del recién nacido; Gráficas perímetro craneal.

Key words: Neurological study; Reflexes of the newborn; Head circumference charts.

Pediatr Integral 2011; XV(8): 761-765

Introducción

Lo primero y más importante es observar los ojos de la persona que vamos a explorar.

La neuropediatría, como todas las especialidades médicas, es una ciencia que abarca múltiples facetas pero, ante una consulta, lo primero y más importante es observar los ojos y la mirada de la persona que se explora; no importa la edad, es válido en el recién nacido de pocos minutos de vida y en el adolescente que esconde su mirada...

Hay patologías que pueden pasar desapercibidas después de una primera visión de conjunto; incluso tras una exploración hecha por una persona ex-

perta. Así pues, si la clínica se mantiene a pesar de un examen neurológico negativo, tendremos que considerar la práctica de exámenes complementarios en relación con la clínica planteada.

Permitidme de entrada una pequeña anécdota a modo de historieta: había en un hospital un neurocirujano de guardia muy práctico; siempre decía: “no sé por qué me llaman para observar el estado neurológico en un traumatismo craneal –le llamaban en todos los casos– basta con llamarles por el nombre, abrirles los ojos y observar su movimiento y las pupilas”... puede ser muy caricaturesco, pero hay mucha razón en esta definición: se han de poner en marcha mecanismos complejos, tener vías

muy íntegras y una presión intracraneal normal-estable para obtener buenas respuestas; la observación y valoración regular del paciente te hará asegurar si su estado neurológico es, en cada momento, normal o no.

El examen neurológico

Para un buen examen neurológico hay que jugar con el niño/a.

Para efectuar el examen neurológico, no hace falta disponer de mucho material, basta con tener una linterna, un martillo de reflejos, un punzón, un pincel (hay martillos que los incorporan) y una cinta métrica –flexible– (en principio, no metálica). También, pue-

de ser necesario utilizar un fonendoscopio, un otoscopio, depresores y un aparato para medir la presión arterial. El oftalmoscopio sería opcional pues dependerá de la destreza de cada cual; hay países (Francia) en que el fondo de ojo lo hacen los oftalmólogos y no los neuropediatras.

El examen neurológico en pediatría tiene unas pautas que las puede practicar todo pediatra; primeramente, habrá que hacer un examen general:

1. Estado general.
2. Piel y faneras.
3. Auscultación CR.
4. Palpación abdominal.
5. Búsqueda de rasgos dismórficos.

Examen neurológico específico

Cada médico debe seguir un esquema de exploración que haga fácil, corto y provechoso el examen del niño/a.

- Postura y tono global, tono de las extremidades (el recién nacido tiene, predominantemente, un tono flexor a nivel de las extremidades y una hipotonía axial).
- Sistema músculo-esquelético en general: palpación de masas musculares y observación de la columna vertebral.
- Estudio de vías largas: reflejos osteotendinosos: forma y amplitud del reflejo patelar, que se puede ampliar al aquileo, bicipital, tricipital y radial. Búsqueda del signo de Babinski. Signos de Hoffmann y Rosolimo que ponen de manifiesto una espasticidad, incluso leve. El signo de Rosolimo consiste en una estimulación de los dedos de los pies, provocando una extensión mediante la percusión con los propios dedos del explorador, los dedos invariablemente harán una flexión refleja. El signo de Hoffmann consiste en la evocación de la flexión del dedo pulgar, refleja la presión hacia abajo de la uña del dedo medio, fijando la segunda falange.
- Estudio del cerebelo: pruebas dedonariz, talón-rodilla, movimientos alternativos rápidos, normalmente a nivel de las manos.
- Fuerza de los distintos grupos musculares, en el paciente colaborador. En el lactante mediante posturas que lo pongan a prueba, preferentemente sin que lllore.
- El equilibrio: signo de Romberg, salto, salto a la pata coja.
- Estudio de la marcha: forma y manera de caminar, dificultades, mantenimiento del equilibrio, capacidad de caminar de punta y de talón, y de efectuar la marcha en tándem: hacer que caminen pisando alternativamente sobre una línea pintada en el suelo y juntando los pies lo máximo posible en cada paso.
- Estudio de una posible escoliosis e investigar una posible debilidad de extremidades inferiores: signo de Gowers: hacer que se levanten del suelo desde la postura en cuclillas; se observa en el niño una dificultad que le hace apoyar las manos en las rodillas para levantarse (da un efecto como si trepase sobre sí mismo). Hacer que suban escaleras.
- Estudio de los pares craneales:
 - I par/nervio olfatorio: mediante la utilización de esencias (café, chocolate, colonia, perfumes), se valora la asimetría. Resultado: normalmente la hipo o la anosmia tienen relación con una enfermedad nasal crónica; raramente se presentan como manifestación aislada de una enfermedad del sistema nervioso central⁽¹⁾.
 - II par/nervio óptico: mediante estudio de la agudeza visual, la campimetría y el fondo de ojo.
 - III par/nervio motor ocular común. IV par/nervio patético. VI par/nervio motor ocular externo: exploración conjunta mediante la observación del seguimiento ocular bilateral y simétrico hacia los cuatro puntos cardinales y evocando el reflejo fotomotor directo y el consensuado.
 - V par/nervio trigémino: este es un nervio sensitivo de la frente y la cara; lo exploraremos mediante la sensibilidad al tacto (por ejemplo, con una torunda de algodón), la sensibilidad discriminatoria utilizando la aguja y estimulando por la punta o por la base, y la sensibilidad térmica con un tubo de agua caliente y otro de fría.
- El trigémino es un nervio motor de la musculatura mandibular, lo exploraremos mediante la percusión mandibular: se instruye al paciente para que tenga la boca entreabierta y la mandíbula laxa; se coloca entonces un dedo sobre el maxilar del paciente, inmediatamente por debajo del labio inferior; con el martillo de reflejos se percute el dedo, consiguiendo una contracción refleja de los músculos maseteros.
- VII par/nervio facial: este nervio consta también de dos partes: motora para la musculatura de la cara: se le dirá al paciente que sonría, que apriete con fuerza los dientes o bien que cierre con fuerza los ojos; y sensitiva: componente de lagrimeo y salivación.
- VIII par/nervio auditivo: se estudiarán tanto el nervio coclear (audiometría), como el sistema vestibular (prueba calórica).
- IX y X pares, nervios glossofaríngeo y vago: estos dos nervios se examinan conjuntamente, pues son difíciles de separar sus funciones. Se explorarán mediante el reflejo nauseoso y la observación del movimiento del paladar blando.
- XI par: nervio espinal o accesorio: es un nervio motor del músculo esternocleidomastoideo y de la porción superior del trapecio. Se explora haciendo que el paciente levante los hombros o bien pidiéndole hacer fuerza contra el explorador para llevar la cabeza hacia delante.
- XII par, nervio hipogloso: es el nervio motor de los movimientos de la lengua y de ciertas estructuras laríngeas durante la deglución.

El examen neurológico del bebé, los reflejos del recién nacido

Este es el examen más difícil, tanto por la variada semiología multifactorial como por la interpretación ponderada de la misma. No se pueden categorizar los resultados; han de estar abiertos a valoraciones posteriores.

Se aconseja estudiar, en primer lugar, el estado de las funciones cerebrales superiores, la vista, la audición y las conductas sociales. La fijación y el seguimiento oculares son posibles desde los primeros días de la vida, y el niño es capaz de girar la cabeza 180 grados para seguir un objeto a las 8 semanas de vida; unas buenas capacidades de atención visual son, con algunas excepciones, indicio de una normalidad de las funciones corticales superiores.

La ausencia o la duración débil de la fijación ocular pueden ser provocados por una ambliopía; esta eventualidad podrá ser sospechada en caso de nistagmo pendular, de grandes movimientos de rotación ocular o de una tendencia a mantener los globos oculares fijos hacia lo alto; es imprudente afirmar una ceguera cuando no hay nistagmo ni ninguna anomalía pupilar o del fondo del ojo. Pueden existir déficit transitorios de la visión en el lactante pequeño, pero se habrá de estar alerta en estos casos.

Actualmente, en Cataluña se empieza a hacer el *screening* sistemático de la audición en todos los recién nacidos mediante la prueba de otoemisiones acústicas; en los casos en que no se haga, tendremos que intentar explorarla; hay que tener en cuenta que la rotación de la cabeza hacia la fuente sonora puede no aparecer hasta las 12 semanas de vida (final del tercer mes). La ausencia del reflejo cócleo-palpebral no significa en absoluto una alteración de la audición⁽²⁾.

Conductas sociales: a través de la anamnesis y de la exploración, se apreciará el momento en que aparece la sonrisa social, la risa más intensa, la vocalización y el balbuceo. También, la naturaleza e intensidad de los contactos que el lactante establece con las personas; estos últimos se manifiestan en particular por: signos de interés, atención visual y auditiva, intensidad de la mirada, inhibición de la motricidad espontánea, tentativas de imitación de la mímica materna, vocalizaciones y balbuceo que aumentan como respuesta al discurso materno; respuesta al contenido emocional del contacto social (marcha de la madre, cambio en el tono de voz), reconocimiento de su madre y reconocimiento de su nombre.

Examen de la motricidad: con el niño desnudo, una inspección atenta y prolongada proporcionará elementos muy importantes sobre su estado motor. El lactante será examinado en decúbito supino y también en prono.

El lactante normal tiene una actividad motriz casi continua (motricidad espontánea); mueve sucesiva o simultáneamente los miembros superiores e inferiores de forma bilateral, pero asimétrica. Una disminución clara y duradera o una ausencia de motilidad espontánea, incluso después de una estimulación, en un niño que no tiene una enfermedad grave o que tome algún medicamento que pueda interferir, constituye una señal casi cierta de una afectación del sistema nervioso o muscular.

El examen de la cara permite descubrir una alteración de la motilidad: parálisis facial unilateral, diplejia facial congénita, aplasia del músculo angular de los labios, normalmente unilateral, y que no hay que confundir con una parálisis facial. El recién nacido normal y el prematuro de más de 35 semanas son capaces de mantener los ojos abiertos durante un tiempo apreciable; la ausencia prolongada de apertura de los ojos debe hacer temer siempre una disfunción cerebral. El diámetro pupilar es bastante difícil de apreciar en el recién nacido debido a la poca pigmentación del iris. El reflejo fotomotor aparece hacia la 32 semana de gestación. Una buena inspección de los ojos permitirá no pasar de largo ante una catarata congénita, un coloboma del iris o una microftalmía. Recordaremos que la pupila del recién nacido es de coloración grisácea y que existen hemorragias retinianas hasta en un 40% de recién nacidos a término, que se recuperan a lo largo de las dos primeras semanas de vida; en el otro extremo, una hemorragia retiniana en un lactante habitualmente es signo de una hemorragia intracraneal (normalmente, un hematoma subdural)⁽²⁾. La succión-deglución son coordinadas normalmente a partir de las 34 semanas de gestación.

Maniobras sistemáticas: se aconseja practicar ordenadamente las maniobras siguientes:

1. Prueba de incorporación o maniobra de *pull to sit*: una ausencia de mantenimiento o enderezamiento de la

cabeza a los 5 meses es francamente anormal; esta maniobra permite también apreciar la evolución de la adquisición de la sedestación.

2. Suspensión ventral o maniobra de Landau: en caso de una hipotonía axial hay una incurvación del dorso, una caída de la cabeza hacia delante y los brazos y las piernas penden verticalmente.
3. Suspensión vertical: el lactante es mantenido cogiéndolo por las axilas y en posición vertical; es en esta posición cuando aparece mucho mejor que en la de decúbito una espasticidad; también en el caso de una hipotonía patológica por afectación neuromuscular o central, los miembros inferiores están extendidos, a menudo con una tendencia a la rotación externa y se balancean pasivamente con los movimientos impresos por el observador.
4. Escalera, reacción de soporte de los miembros inferiores y marcha automática: son tres situaciones diferentes; normalmente las reacciones automáticas de escalera y de marcha desaparecen hacia el 4°-6° mes de vida y a veces son difíciles de evocar. La reacción de soporte de los miembros inferiores permanece, pero una desaparición o una atenuación temporal puede verse en el lactante de 2-4 meses de edad.

Evaluación de los automatismos motores

Ciertos automatismos motores ya han sido descritos anteriormente: escalera, reacción de soporte, marcha automática; citaremos algunos otros que es útil evaluar en el curso del examen del recién nacido y del lactante; los automatismos aparecen y evolucionan paralelamente a la maduración del sistema nervioso; su ausencia y su persistencia indebida pueden ser patológicas.

1. Signo de Moro: se explora habitualmente pasando una mano bajo el dorso del niño y otra bajo su nuca; ésta sostiene al niño cuando se le deja caer desde unos 20-30 grados del plano de la cama; la respuesta consiste en una extensión y una abducción simétricas de las cuatro extremidades, seguidas de una aducción (movimiento de abrazo), con

los dedos generalmente separados en extensión. La persistencia de un signo de Moro completo después de la edad de cuatro meses debe ser considerada como muy sospechosa de anomalía del sistema nervioso; asimismo, su ausencia en el recién nacido o su asimetría son también patológicas.

2. Reflejo tónico asimétrico de la nuca: se explora provocando lentamente la rotación forzada de la cabeza hacia la derecha y luego hacia la izquierda, teniendo al niño en decúbito supino, con los hombros apoyados sobre la mesa; debe mantenerse la cabeza un tiempo suficiente (entre 20-30 segundos), para obtener una respuesta motriz consistente en una extensión del brazo y a menudo también de la pierna del lado hacia el cual se gira la cabeza, en ocasión asociada a una actitud en flexión de uno o de los dos miembros contralaterales (posición de espadachín). Es un reflejo que en ocasiones sólo está esbozado, y desaparece normalmente hacia los 4-6 meses de vida. La obtención de la reacción, constante, fácil y prolongada, o su aparición después de la edad de 6-7 meses indican con seguridad una lesión grave del sistema nervioso central.
3. Reflejo de paracaídas: el niño es cogido por la cintura y proyectado hacia adelante (sin soltarlo); los miembros superiores se extienden y, con los dedos separados, toma contacto con la superficie de la mesa para atenuar la caída. Este automatismo aparece hacia los 7-8 meses y persiste durante toda la vida. Su ausencia a la edad de 10-12 meses puede ser considerada como patológica.
4. Reacción de extensión cruzada: la estimulación de la planta del pie provoca la flexión y luego la extensión y abducción del miembro inferior opuesto, que trata de rechazar el estímulo.

Sea cual sea el interés de la exploración de estos automatismos, para evidenciar una alteración del funcionamiento del sistema nervioso central, de la neurona motora periférica o del aparato muscular, sería peligroso limitarse sólo a estos exámenes; su presencia nor-

mal (por ejemplo, un signo de Moro), no excluye una lesión cerebral, y su característica patológica (por ejemplo, la existencia del reflejo tónico asimétrico de la nuca después de los siete meses, o la ausencia del signo de la reacción de paracaidista a los 11 meses) no constituyen, prácticamente nunca, la única prueba de una disfunción neurológica; existen siempre otras anomalías manifiestas cuya interpretación clínica es, a veces, más fácil, tales como: una hipotonía axial, una hipomotilidad espontánea de los miembros, actitudes anormales o una hipertonía.

Estudio de la sensibilidad y tipos de sensibilidad

Hay que conocer las modalidades de sensibilidad y sus vías aferentes para un completo examen neurológico, sobre todo en el niño colaborador.

Función sensitiva: capacidad del paciente para percibir el tacto leve, diferenciar entre agudo y romo, distinguir el calor del frío, la propiocepción (posición de los miembros y la discriminación de dos puntos) y reconocer las vibraciones.

La sensibilidad la estudiaremos por segmentos; el paciente estará, preferentemente, en posición de sentado, para poder estimular las partes ventral y dorsal sin dificultad.

La mejor forma de comprobar la capacidad para percibir el tacto leve consiste en recurrir a una brizna de algodón o con el pincel, e invitamos al paciente a que describa la sensación; cuando éste comprende lo que se pretende hacer, se le invita a cerrar los ojos y se empiezan a rozar diversas partes del cuerpo al azar; aunque no es necesario explorar cada segmento individual con todas las formas de sensibilidad, es conveniente explorar todas las representaciones segmentarias, por lo menos con algunas de las modalidades sensitivas. Seguidamente pasaremos a la discriminación entre agudo y romo con la aguja (la parte puntiaguda y la parte del cabezal); la utilizaremos preferentemente en las zonas en las que no se ha obtenido una buena respuesta con el primer utensilio. Lo mismo puede aplicarse para la sensación al calor y al frío, que se puede medir con ayu-

da de un objeto metálico (el martillo de reflejos), en contraposición con un objeto de madera o sintético; también se pueden utilizar dos tubos de ensayo con agua caliente y fría.

El sentido de la posición se puede medir invitando al paciente a cerrar los ojos; y el explorador sujeta una parte del cuerpo e invita al paciente a que la identifique; después se procede a mover ligeramente esta parte del cuerpo en dirección lateral o hacia arriba o hacia abajo y se invita al paciente a identificar esta dirección; se debe tener en cuenta que la discriminación de los dedos pequeños del pie no es ordinariamente tan buena como en los de la mano.

Capacidad para diferenciar el tacto en dos puntos: la discriminación se determina tocando al paciente con dos puntas relativamente obtusas y ampliamente separadas; se le invitará a determinar con los ojos cerrados si el contacto se ha hecho con una o con las dos puntas a la vez.

Sensación de la vibración: toda exploración sensitiva deberá también incluir la determinación de la sensación vibratoria; suele usarse un diapasón. El diapasón se percute contra el martillo de reflejos (metálico), y se coloca enseguida sobre las prominencias óseas de las extremidades del paciente: apófisis estiloides de radio y cúbito y maléolos interno y externo de las extremidades inferiores; se invita al paciente a explicar cuándo aprecia la vibración y cuándo se detiene ésta; si se comprueba que la sensación vibratoria es normal en estos puntos, se hace innecesaria una evaluación más exhaustiva. Si no se comprueba sensación vibratoria, el diapasón se desplazará progresivamente hacia lugares más elevados: tuberosidad del codo o de la tibia o bien hasta la espina ilíaca, la clavícula y las costillas, para determinar si la pérdida de sensación a la vibración es generalizada o localizada.

La estereognosis es la capacidad para reconocer un objeto simplemente por su contacto; se le pone en la mano un objeto simple con los ojos cerrados (por ejemplo, una llave, una moneda), y se le invita a identificar la naturaleza general del objeto, o bien a identificarlo. En este proceso, se combinan todas las sensibilidades, tanto la superficial

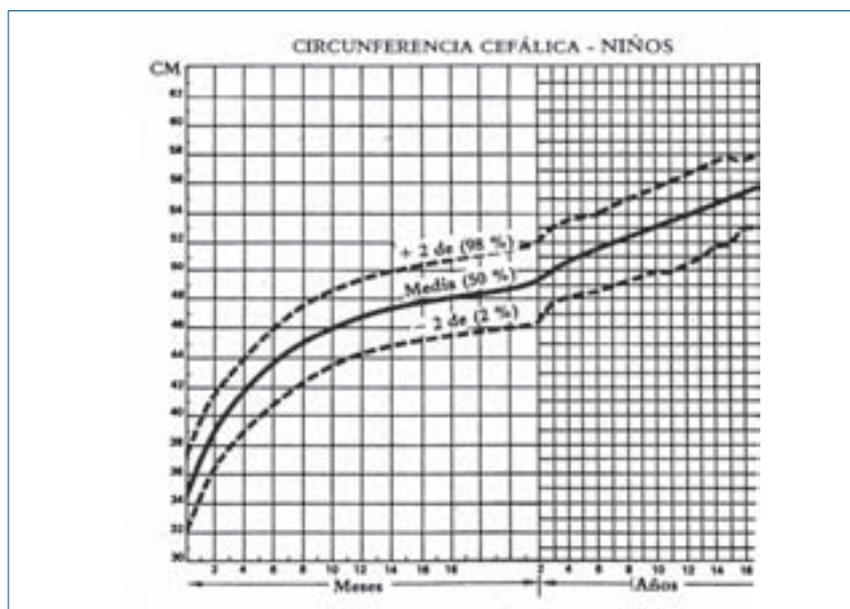


Figura 1. Nellhaus G. Pediatrics. 1968; 41: 106⁽³⁾

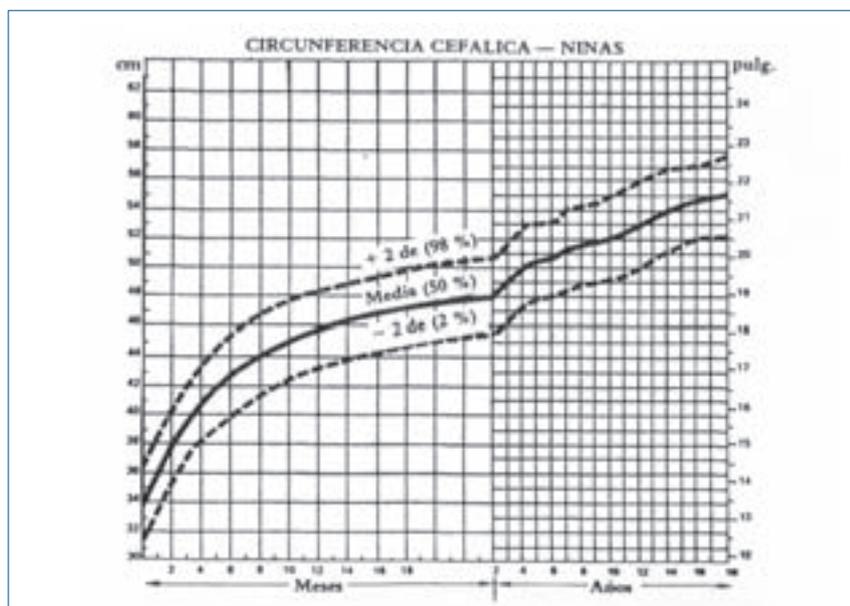


Figura 2. Nellhaus G. Pediatrics. 1968; 41: 106⁽³⁾

(tacto-temperatura-dolor), como la profunda (sentido de la posición en el espacio, discriminación de dos puntos y sensibilidad vibratoria).

Anexos

Se adjuntan gráficas específicas para la medición y el seguimiento de la evolución del perímetro craneal. Para una buena interpretación de los resultados, habrá que tener en cuenta también la talla del niño/a, el perímetro craneal de los padres, sobre todo cuando se ven perímetros craneales grandes o pequeños, y valorar también si hay o no un trastorno del desarrollo (Figs. 1 y 2).

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.*** Buckingham WB. Propedéutica clínica. 2ª edición. Ed. Toray; 1981.
- 2.*** Lyon G, Evrard PH. Neuropediatría. Barcelona: Masson; 1990.
- 3.** Hospital John Hopkins. Centro Pediátrico Médico y Quirúrgico, Servicio Harriet Lane, Johns Hopkins Hospital. Children's Medical and Surgic al Center. Manual de pediatría Harriet Lane. Temis; 1986.

Bibliografía recomendada

- Fejerman N, Fernández Álvarez E. Neurología pediátrica. Ed. Panamericana. Muy completo manual de consulta neuropediátrica básica.
- Gassier J. Manual del desarrollo psicomotor del niño. Ed. Toray-Masson; 1983. Manual escrito por una pedagoga, muy detallado y didáctico del desarrollo psicomotor del niño de 0-3 años.
- Corominas Beret F. Neuropediatría: semiología y exploración. 1ª edición. Oikos-Tau, S.A. Ediciones; 1983. Extenso texto referente al examen neurológico en pediatría, muy detallado, que también contiene los grandes síndromes neuropediátricos.

El trastorno por déficit de atención/hiperactividad

P.J. Rodríguez Hernández, D. Martín Fernández-Mayoralas*,
A. Fernández-Jaén**

Pediatra Acreditado en Psiquiatría Infantil (AEP) y Psicólogo. Hospital de Día Infantil y Juvenil Diego Matías Guigou y Costa. Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria. Tenerife. Fundación Internacional O'Belén. Tenerife. Gabinete Pediátrico Don Carlos - Plaza del Príncipe. Tenerife. *Neuropediatra. Adjunto de la Sección de Neurología Infantil. Hospital Universitario Quirón Madrid. Centro de atención a la diversidad educativa (CADE). Madrid. **Neuropediatra. Jefe de la Sección de Neurología Infantil. Hospital Universitario Quirón Madrid. Centro de atención a la diversidad educativa (CADE). Madrid



Resumen

El Trastorno por Déficit de Atención/Hiperactividad (TDAH) es un trastorno neurobiológico frecuente en la edad pediátrica. Sus síntomas cardinales involucran a la atención y/o la impulsividad y/o la hiperactividad. El grado en el que están presentes esos tres síntomas conforman los distintos subtipos de TDAH según el *Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales* en su texto revisado (DSM-IV-TR). El desajuste social, personal y/o familiar, así como el escolar, son necesarios para su tipificación y dependerá, entre otros factores, de la severidad sintomática y la detección y abordaje tempranos del trastorno. La detección precoz mejora el pronóstico y reduce la morbilidad. Existen distintas alternativas terapéuticas con efectividad elevada. El presente artículo desarrolla las bases teóricas y prácticas necesarias para un adecuado enfoque del TDAH y analiza las distintas opciones terapéuticas existentes.

Abstract

Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder (ADHD) is a neurobiological disorder frequent in childhood. The main symptoms are attention disorder and/or impulsivity and/or hyperactivity. There are different subtypes of ADHD according to the degree of presence of these three symptoms in relation to Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fourth Edition - Text Revision (DSM-IV-TR). The social, personal, family and school disruption observed in these patients are necessary for classification and depends on clinical severity, early and adequate diagnosis and treatment. The early detection improves the prognosis and reduces morbidity. There are different therapeutic approaches with high proved effectiveness. This current article develops the theoretical and practical bases for an appropriate approach of ADHD and an assessment of the different treatment options.

Palabras clave: Atomoxetina; Infancia; Metilfenidato; Trastorno por déficit de atención/hiperactividad (TDAH).

Key words: Atomoxetine; Childhood; Methylphenidate; Attention Deficit Hyperactivity Disorder.

Pediatr Integral 2011; XV(8): 766-775

Introducción

La existencia del trastorno por déficit de atención/hiperactividad (TDAH) se conoce desde hace más de un siglo.

La primera descripción clínica la realiza Still a comienzos del siglo XX. Posteriormente, existen numerosas referencias en la literatura y, a lo largo del siglo pasado, el TDAH ha recibi-

do diferentes denominaciones según las sucesivas ediciones de los manuales de criterios diagnósticos de los trastornos mentales⁽¹⁾. En los últimos tiempos, se ha avanzado en el conocimiento de diversos apartados del TDAH, tales como sus bases neurobiológicas y terapéuticas⁽²⁾. Las recomendaciones de la *Guía de Práctica Clínica sobre el TDAH en niños y adolescentes* (GPC) conforman una fuente de información

basada en la evidencia científica. Publicada en 2010, esta guía forma parte del Plan de Calidad para el Sistema Nacional de Salud (SNS) del Ministerio de Sanidad y de las Guías de Práctica Clínica en el SNS y constituye una inestimable ayuda para la toma de decisiones en el SNS. En ella se pretende dar, a la población y a los profesionales sanitarios y de la educación, un instrumento útil que dé

respuestas a las cuestiones básicas del trastorno, especialmente a las relacionadas con la evaluación diagnóstica y terapéutica. Es el resultado del trabajo de un grupo de profesionales vinculados al TDAH y expertos en la metodología de la GPC; ha sido revisada por profesionales expertos en el TDAH de diferentes especialidades (psiquiatría, neuropsicología, psicología clínica, neuropediatría, psicopedagogía, pediatría, etc.); cuenta con el aval de asociaciones de pacientes y sociedades científicas españolas implicadas en su atención. La presente revisión ha contado con sus recomendaciones para su elaboración.

Prevalencia

El TDAH constituye la alteración del neurodesarrollo más frecuente en la infancia.

Se estima que afecta al 3-7% de los niños en edad escolar, según la cuarta edición del *Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales*, en su texto revisado (DSM-IV-TR)⁽²⁻⁵⁾. Cardo y cols. determinaron una prevalencia en los niños mallorquines de 6-11 años de un 4,6%, Gutiérrez, en Asturias, del 4,48% y Pino y cols., en Sevilla, de un 3,1%, siendo más prevalente en varones (entre 4-2:1)⁽⁴⁾, quizás debido a que las manifestaciones del TDAH en el sexo masculino suelen ser más disruptivas y/o disfuncionales que en las niñas⁽²⁾, lo que puede ser uno de los motivos por los que éstas son diagnosticadas más tarde y con menor frecuencia^(4,6).

Etiopatogenia del TDAH

Se trata de un trastorno de origen neurobiológico tal y como demuestran numerosos datos genéticos, neuroquímicos y de neuroimagen, entre otros⁽⁴⁾.

Debido a la heterogeneidad de los factores neurobiológicos que subyacen al trastorno⁽²⁾, no existe una etiopatogenia única del mismo^(2,6). Los aspectos genéticos son los más importantes, aunque también los ambientales pueden jugar un papel más o menos relevante según el paciente^(2,4).

Estudios genéticos

La implicación genética es elevada^(2,4), con un índice de heredabi-

lidad muy próximo al de la talla familiar (superior al 70%)⁽²⁾. Existe una clara heterogeneidad genética^(2,6). Se presupone una herencia poligénica en la que se ven implicados diferentes polimorfismos de un solo nucleótido, que pueden predisponer a presentar el trastorno; cada gen aisladamente contribuye poco al total de la población⁽²⁾. La mayor parte de estos genes (pero no todos)⁽²⁾ están involucrados en el metabolismo o el funcionamiento catecolaminérgico pre o post-sináptico⁽⁴⁾: genes dopaminérgicos, como los de los receptores D2, D4 y D5, o el transportador de la dopamina (DAT1)⁽²⁾; igualmente, se ha demostrado la participación de otros genes que codifican también receptores y transportadores noradrenérgicos (ADRA-2A y promotor del SLC6A2, respectivamente)⁽⁶⁾. Estos hallazgos podrían explicar las respuestas terapéuticas a los fármacos más utilizados para el tratamiento del TDAH, ya que estos actúan sobre el funcionamiento de estos dos neurotransmisores⁽⁶⁾. Hoy en día, no están indicados los estudios genéticos fuera del ámbito de la investigación.

Estudios de neuroimagen

Aunque el desarrollo de la neuroimagen en el TDAH es prometedor, tanto en lo referente a las técnicas estructurales –resonancia magnética (RM)– como funcionales –tomografía por emisión de positrones (PET), tomografía computarizada por emisión de fotón único (SPECT), RM funcional, espectroscopia, magnetoencefalografía–, no están indicadas si no es para descartar ciertos trastornos que pudieran estar etiológicamente relacionados con el TDAH de un paciente en particular⁽²⁾. Se han encontrado diferencias estructurales y funcionales entre niños con y sin TDAH. Los estudios volumétricos encuentran menor volumen cerebral (para todas las edades y sexo, con independencia del tratamiento farmacológico) y menos grosor cortical en los niños con TDAH que en los grupos control en diversas zonas destacando, entre otras (corteza prefrontal, núcleos de la base y cerebelo)^(2,4,7), la corteza cingulada⁽⁷⁾ y su relación entre ellas⁽²⁾. En estudios funcionales, la activación de este área es pobre, mejorando su actividad bajo el efecto del tratamiento farmacológico⁽⁷⁾.

Otros trabajos han documentado que los niños tratados con estimulantes experimentan una maduración en diferentes áreas corticales más parecida al grupo control que al grupo de niños TDAH sin dicho tratamiento⁽⁷⁾.

Estudios sobre factores ambientales

Los factores psicosociales parecen incidir más en la evolución de la enfermedad que en su génesis. Diversos tóxicos prenatales (en especial, el alcohol y el tabaco)⁽²⁾ y, en menor medida, los factores perinatales (prematuridad, sufrimiento fetal, etc.)⁽²⁾, se constituyen como factores etiológicos o condicionantes del TDAH^(2,3,6).

Manifestaciones clínicas

El TDAH es un trastorno muy heterogéneo desde el punto de vista clínico. Sus síntomas pueden estar presentes en edades preescolares, y se hacen evidentes en la etapa escolar^(1,6).

La tríada sintomática característica es déficit de atención, hiperactividad e impulsividad⁽⁴⁾. El diagnóstico debe basarse en la presencia de los criterios clínicos englobados en el DSM-IV-TR^(3,4) (Tabla I), el cual considera tres subtipos: el **combinado** (TDAH-C), que reconoce esta tríada completa, el TDAH de predominio **hiperactivo-impulsivo** (TDAH H-I), poco frecuente, en el que se cumplen más de 6 síntomas de hiperactividad-impulsividad pero menos de 5 síntomas de inatención (a veces se diagnostica de TDAH H-I a niños pequeños con elevada capacidad intelectual en los que aún no hay grandes evidencias de falta de atención que son realmente TDAH-C) y el subtipo de predominio **inatento** (TDAH-I), que puede cursar con insuficientes criterios de hiperactividad-impulsividad o incluso sin ninguno de estos criterios, cumpliendo tan sólo más de 6 criterios de falta de atención⁽⁴⁾. El término “tempo cognitivo lento” surgió para aglutinar un tipo de pacientes con TDAH-I, de predominio en el sexo femenino, que reflejaban un estado de alerta irregular (ensimismados, lentos, con tendencia a mostrar síntomas asociados de ansiedad y/o depresión y a padecer menos trastornos de conducta)⁽⁶⁾. Hasta hace poco tiempo, el diagnóstico ni siquiera se planteaba en los niños que no eran

Tabla 1. Criterios diagnósticos DSM-IV-TR para el trastorno por déficit de atención/hiperactividad*

Inatención (al menos 6 durante 6 meses)	<ol style="list-style-type: none"> 1. A menudo no presta atención en los detalles o comete errores por descuido en el trabajo escolar u otras actividades 2. A menudo tiene dificultad para la atención sostenida en tareas y juegos 3. A menudo no parece escuchar cuando le están hablando directamente 4. A menudo no sigue las instrucciones o no consigue terminar los deberes, obligaciones... 5. A menudo tiene dificultad para organizar tareas y actividades 6. A menudo evita, rechaza tareas que requieren un esfuerzo mental continuado 7. A menudo pierde cosas necesarias para tareas o actividades 8. A menudo se distrae fácilmente por estímulos externos 9. A menudo es olvidadizo en sus tareas diarias
Hiperactividad-impulsividad (al menos 6 durante 6 meses)	<p><i>A. Hiperactividad:</i></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. A menudo presenta inquietud con sus manos o pies o se revuelve en el asiento 2. A menudo se levanta de la silla en clase o en otras situaciones en las que debería permanecer sentado 3. A menudo corre o salta excesivamente en situaciones inapropiadas 4. A menudo tiene dificultad para jugar o realizar actividades de ocio con tranquilidad 5. A menudo está excitado o "va como una moto" 6. A menudo habla excesivamente <p><i>B. Impulsividad:</i></p> <ol style="list-style-type: none"> 7. A menudo responde antes que la pregunta haya sido finalizada 8. A menudo tiene dificultad para aguardar turno en juego o situaciones de grupo 9. A menudo interrumpe o interfiere a los demás (conversaciones, juegos...)

El TDAH puede cumplir sólo el apartado de inatención (más de 6 síntomas de inatención) (TDAH-I) o sólo el apartado de hiperactividad-impulsividad (más de 6 síntomas de hiperactividad-impulsividad) (TDAH-HI) o ambos (más de 6 síntomas de ambos) (TDAH-C). Además:

- a. Alguno de los síntomas de inatención o hiperactividad-impulsividad estaba presente antes de los 7 años
- b. Los síntomas crean dificultades en dos o más situaciones (escuela, casa, etc.)
- c. Afectan significativamente al funcionamiento social, escolar o laboral
- d. Los síntomas no ocurren a causa de otros trastornos del desarrollo o de la personalidad

*DSM-IV-TR: cuarta edición del Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales, texto revisado; TDAH: trastorno de déficit de atención/hiperactividad.

hiperactivos o problemáticos y, por tanto, muchos sujetos con TDAH-I, especialmente niñas, no eran diagnosticados⁽⁶⁾. El mantenimiento de esta suposición errónea no resulta sorprendente, ya que el nombre real del trastorno continúa unificando en el DSM-IV-TR el problema de atención y autocontrol basando los diagnósticos de TDAH-I o TDAH-HI en "predominios". Por otro lado, la clasificación internacional de enfermedades, décima revisión (CIE-10), no admite la existencia de un subtipo inatento puro, situación incoherente con la práctica diaria, lo que dificulta su uso de cara al diagnóstico global del TDAH y, en particular, del TDAH-I⁽⁶⁾.

Detrás del término TDAH, existe una disfunción compleja que atañe a las funciones ejecutivas^(2,4). Aunque no

existe una definición exacta de dichas funciones, en general, se admite que son procesos mentales mediante los cuales resolvemos deliberadamente problemas internos y externos y que atañen a ciertos factores, como la flexibilidad cognitiva (que incluye o precisa de la atención dividida, la memoria de trabajo, la transferencia conceptual y la utilización de la retroalimentación)⁽²⁾, el establecimiento de metas (establecido por el razonamiento conceptual, la planificación y la organización estratégica)^(2,4), el procesamiento de la información (que podría entenderse como la eficiencia, la fluidez y la velocidad de procesamiento) y el control atencional (atención selectiva, autorregulación y monitorización)^(2,4,6). Otros factores que van a modificar el registro sintomático serán la comorbilidad, los es-

tilos educativos⁽²⁾, la competencia social del individuo o la demanda ambiental⁽²⁾, entre otros⁽⁶⁾. El que el niño sea capaz de concentrarse incluso "excesivamente" en algunas tareas gratas o "motivadoras", como los videojuegos, no descarta en absoluto el diagnóstico⁽⁶⁾.

Diagnóstico

El diagnóstico del TDAH es clínico^(3,4). Debe ser realizado por un facultativo con entrenamiento y experiencia en el TDAH y sus comorbilidades y debe sustentarse en los síntomas del DSM-IV-TR (Tabla 1)⁽³⁾.

El criterio de deterioro, es decir, la repercusión o afectación del niño es, posiblemente, el más importante de todos y es necesario que esté presente para establecer el diagnóstico⁽⁶⁾.

Tabla II. Escala de Conners revisada (EDAH)*

	<i>Nada</i>	<i>Poco</i>	<i>Bastante</i>	<i>Mucho</i>
1. Tiene excesiva inquietud motora				
2. Tiene dificultades de aprendizaje escolar				
3. Molesta frecuentemente a otros niños				
4. Se distrae fácilmente, escasa atención				
5. Exige inmediata satisfacción a sus demandas				
6. Tiene dificultad para las actividades cooperativas				
7. Está en las nubes, ensimismado				
8. Deja por terminar las tareas que empieza				
9. Es mal aceptado en el grupo				
10. Niega sus errores o echa la culpa a otros				
11. Emite sonidos de calidad y en situación inapropiada				
12. Se comporta con arrogancia, es irrespetuoso				
13. Intranquilo, siempre en movimiento				
14. Discute y pelea por cualquier cosa				
15. Tiene explosiones impredecibles de mal genio				
16. Le falta el sentido de la regla, del "juego limpio"				
17. Es impulsivo e irritable				
18. Se lleva mal con la mayoría de sus compañeros				
19. Sus esfuerzos se frustran fácilmente, es inconstante				
20. Acepta mal las indicaciones del profesor				

Corrección

- Asignar el valor de 0 a la respuesta *nada*, 1 a la respuesta *poco*, 2 a *bastante* y 3 a *mucho*.
- Puntuación del déficit de atención: sumar los puntos de las preguntas 1, 3, 5, 13 y 17. Punto de corte (patológico) por encima de 10
- Puntuación de la hiperactividad: sumar los puntos de las preguntas 2, 4, 7, 8 y 19. Punto de corte (patológico) por encima de 10
- Puntuación de trastorno de conducta: sumar los puntos de las preguntas 6, 9, 10, 11, 12, 14, 15, 16, 18 y 20. Punto de corte (patológico) por encima de 11.

*Farre-Riba A, Narbona J. *Rev Neurol.* 1997; 25: 200-4.

Anamnesis

Las características clínicas deben recogerse de forma sistemática en entrevistas a los padres y al propio paciente⁽⁴⁾. Se debe interrogar, además de los síntomas recogidos en el DSM-IV-TR (explicados y con ejemplos), sobre la situación familiar, rendimiento académico, relaciones sociales, autoestima, síntomas atípicos, psicopatología, etc.^(3,4). Antecedentes personales (embarazo, parto, peso al nacimiento, presencia de enfermedades crónicas, entre otros) y familiares (en especial sobre enfermedades neurológicas y/o psiquiátricas). La obtención de información directa de los padres y de la escuela a través de cuestionarios validados en España como, entre otros, la escala de evaluación del TDAH (ADHD-RS), que son los criterios DSM-IV-TR cuantificados⁽⁴⁾, la escala de Conners de 20 ítems, que además

permite obtener datos sobre el trastorno de conducta⁽⁴⁾ (Tabla II) y la obtención de informes abiertos cualitativos es muy recomendable⁽⁴⁾. Pueden usarse de forma complementaria y nunca como sustitutos de la entrevista clínica⁽⁴⁾, para detectar la presencia y evaluar la intensidad y evolución de los síntomas y la respuesta al tratamiento⁽⁴⁾. Ninguna escala confirma ni excluye el diagnóstico, ayuda a realizar correctamente el mismo⁽⁴⁾. Otros registros ecológicos (escala de Achenbach, el sistema de evaluación de la conducta de niños y adolescentes –BASC–, etc.) pueden usarse para el cribado de la comorbilidad⁽⁶⁾.

Examen físico

Es imprescindible^(1,6). La mayoría de los pacientes con TDAH muestran un

examen físico-neurológico normal. Sin embargo, ciertos pacientes muestran rasgos físicos, como lesiones cutáneas o patrones dismórficos, que pueden hacernos sospechar un trastorno que pudiera justificar la presencia de un TDAH^(1,6). No es infrecuente reconocer ciertos síndromes, como: los trastornos del espectro alcohólico fetal, la neurofibromatosis tipo 1 y el síndrome de Klinefelter, entre muchos otros, que han pasado previamente desapercibidos y que tienen una tipificación genética a veces conocida y un pronóstico dependiente de la propia enfermedad⁽⁶⁾. No obstante, es evidente que tales causas no son las mayoritarias^(2,6).

Evaluación neuropsicológica

Aunque no es imprescindible de forma rutinaria, el grupo de trabajo de

la GPC la recomienda, por consenso y como parte de una buena práctica clínica, dada su utilidad para conocer el perfil de habilidades y dificultades en el funcionamiento cognitivo, el estilo de aprendizaje y establecer los objetivos de la intervención reeducativa. La presencia de trastornos del aprendizaje es alta, por lo que se hace necesario descartar o confirmar su existencia, para obtener un perfil completo del paciente, que influirá en un tratamiento adecuado y completo y no sólo de los síntomas cardinales del TDAH o de otro/s cuadros psicopatológicos asociados^(4,8). Debe valorarse, al menos, el nivel cognitivo, preferiblemente mediante la *Weschler Intelligence Scale for Children* versión IV (WISC-IV) y las habilidades en lectura, por ejemplo, mediante la evaluación de los procesos lectores (PROLEC), para educación primaria o secundaria. La presencia de un cociente intelectual bajo, límite o elevado o de un trastorno lector no descarta el diagnóstico⁽⁶⁾. Si el examen neuropsicológico ha demostrado la existencia de un cociente intelectual bajo, problemas lingüísticos o de la lecto-escritura, será necesario valorar junto con el Equipo de Orientación del Área las ayudas o apoyos escolares que va a precisar el niño⁽¹⁾.

Puede ser útil evaluar la capacidad de atención sostenida mediante diversas pruebas⁽⁸⁾; los test de ejecución continuada –CPT– parecen ser los más útiles; la discrepancia entre el cociente intelectual y los resultados del CPT han mostrado una mayor especificidad diagnóstica que cualquier otra medida neurocognitiva⁽⁹⁾, aunque no es diagnóstica en sí misma, pues ningún test neuropsicológico confirma ni excluye el diagnóstico⁽⁹⁾. No está indicada la realización de exámenes médicos complementarios de forma sistemática. La realización de pruebas específicas en el campo médico (electroencefalograma, RM cerebral, cariotipo, analítica, etc.) estará condicionada a las características del paciente (sospecha clínica por la historia clínica o la exploración).

Diagnóstico diferencial

Son numerosos, pero debemos recordar que con frecuencia pueden ser trastornos comórbidos (coexistentes) al TDAH⁽⁴⁾.

Incluyen: trastornos generalizados del desarrollo, trastornos del aprendizaje, epilepsia (el TDAH está presente en muchos niños epilépticos, incluidos aquellos con ausencias o centro-temporales benignas)⁽¹⁰⁾, discapacidad intelectual o inteligencia normal-baja (de ahí, la necesidad de realizar test formales de inteligencia), consumo de fármacos (como los antihistamínicos), trastornos del sueño, déficit primarios de la visión (por ejemplo, estrabismo o ambliopía) o la audición, signos exploratorios de anemia y de hiper o hipotiroidismo, lo que incluiría la indicación de pruebas complementarias si existe una sospecha fundada de alguno de estos padecimientos⁽⁶⁾.

Comorbilidad

Está presente en más de la mitad de los casos. Debe recogerse información sobre las dificultades del aprendizaje, las conductas oposicionistas o asociales y síntomas emocionales (preocupación excesiva, llanto habitual, irritabilidad, dificultades para dormir)⁽³⁾.

Estos problemas pueden tener una importancia mayor que el propio TDAH y condicionar la presentación clínica, el pronóstico y el tratamiento⁽²⁻⁴⁾. Entre los trastornos del aprendizaje, los más frecuentes son los de la lecto-escritura (que no descarta el diagnóstico de TDAH ni la posibilidad de utilizar un tratamiento farmacológico para mejorar los síntomas de este último)⁽¹⁾. Los porcentajes de los trastornos comórbidos son variables: trastorno negativista-desafiante (40-60%), trastornos específicos del aprendizaje (45%), ansiedad (30-45%), depresión (4-30%), trastorno disocial (14-46%) y tics o trastorno de Tourette (9-11%)⁽⁶⁾. El varón suele ser más propenso a los trastornos externalizantes (trastorno negativista-desafiante y trastorno disocial) y la mujer a los internalizantes (depresión y ansiedad)⁽¹⁾.

Otro de los trastornos comórbidos más preocupantes es el abuso de sustancias tóxicas en la adolescencia y edad adulta (16%)⁽³⁾. Los pacientes con TDAH tienen un riesgo 4 veces mayor de presentar este problema respecto a la población general. La coexistencia de trastornos comórbidos, antecedentes familiares de TDAH y/o el mal con-

trol terapéutico del paciente aumentan este riesgo. Factores como el fracaso académico, las dificultades sociales, el empobrecimiento de la autoestima y la aparición de trastornos comórbidos durante la primera etapa escolar redundan en estos riesgos⁽³⁾. Cuando se evalúan adolescentes y adultos jóvenes, el cuadro puede ser más complicado si no se ha abordado y tratado adecuadamente; los problemas académicos o laborales, los problemas comórbidos propios o intensificados en esta etapa (consumo de sustancias tóxicas, conductas antisociales) y la impulsividad reflejada en accidentes con vehículos, pueden dificultar claramente tanto el tratamiento como la evolución de estos pacientes. Tampoco es infrecuente la alteración de la coordinación motora en el TDAH. Algunos autores consideran la existencia del síndrome DAMP (acrónimo, del inglés *deficits in attention, motor control and perception*), que incluye la presencia de problemas atencionales con torpeza motora y alteraciones de la percepción; se trataría de pacientes con TDAH y trastorno del desarrollo de la coordinación (reflejado en el DSM-IV-TR) o con TDAH y trastorno del aprendizaje no-verbal o “procedimental” (no reflejado en el DSM-IV-TR)⁽⁶⁾. En aquellos casos en los que exista comorbilidad psiquiátrica (trastorno de ansiedad generalizada, depresión, trastorno disocial, etc.), es conveniente la valoración y tratamiento, si procede, por un especialista en psiquiatría infantil⁽⁴⁾. Si la sospecha es de patología neurológica (exploración neurológica alterada, sospecha de epilepsia, dismorfias, discromías, etc.), es conveniente igualmente la valoración por un neuropediatra^(3,6).

Tratamiento

Debe ser multimodal y multidisciplinar; por lo que, se utilizan distintas modalidades terapéuticas y deben intervenir distintos profesionales expertos en el manejo del TDAH (neuropediatras, psiquiatras infantiles, pediatras formados y experimentados en el trastorno, psicólogos, pedagogos y, a veces, otras especialidades)⁽⁵⁾.

El tratamiento farmacológico, el psicopedagógico o ambos, deben ser la primera opción terapéutica, teniendo en cuenta la edad del paciente, la gravedad de los síntomas, su repercusión funcio-

nal, y las características y preferencias de la familia^(4,6). La implicación y profesionalización de la propia familia es fundamental en el éxito terapéutico, el cual depende de la adecuada utilización y coordinación entre todos los agentes implicados^(3,4).

Ajuste general del niño a su entorno⁽¹¹⁾

- Es necesario el fraccionamiento de la información dada al paciente, con orden y evitando transmitir más de una consigna al unísono⁽¹¹⁾.
- La organización de las tareas encomendadas debe ser graduada según capacidad de realización, permitiendo el suficiente tiempo de asimilación y procesamiento antes de solicitar una nueva tarea^(5,11).
- Las rutinas en la vida diaria ayudan a mejorar la organización y planificación. Es importante que los horarios establecidos para levantarse, comidas, ocio, deberes escolares y acostarse se cumplan en la medida de lo posible. También, que el lugar de estudio y el entorno físico sean estables (por ejemplo, estudiar siempre en la misma mesa y en la misma habitación)⁽¹¹⁾.
- La limitación de los estímulos disminuye la probabilidad de interferencias en las actividades que requieren un esfuerzo mental. Así, se deben controlar los ruidos o la abundancia de juguetes cuando se pretende que mantenga la atención en la realización de tareas escolares⁽¹¹⁾.
- En el colegio, deben estar sentados cerca del profesor, con referentes constantes de lo que se le solicita (por ejemplo, no levantarse en clase), a través de repeticiones frecuentes por parte del docente o con notas escritas que pueda ver en todo momento^(6,11).

Tratamiento psicológico

La intervención psicológica en el TDAH con mayor evidencia empírica de eficacia se centra en el entrenamiento de los padres en técnicas de intervención conductual mediante programas estructurados (básicamente, técnicas de **condicionamiento operante**: reforzamiento, economía de fichas, coste de respuesta, tiempo fuera y otros principios conductuales)^(4,5).

De hecho, éste debe ser el tratamiento inicial cuando los síntomas son leves, el impacto del trastorno es mínimo, hay discrepancia notable sobre los síntomas entre padres y profesores, el diagnóstico de TDAH es incierto⁽⁵⁾, los padres rechazan el empleo de medicación o en niños menores de 5 años^(5,12). La evaluación del tratamiento psicológico debe estar igualmente monitorizada por el médico⁽⁴⁾. Si es posible, el entrenamiento debe complementarse en la escuela^(5,11), incluyendo aspectos académicos⁽¹¹⁾, sociales⁽⁵⁾ y conductuales, implicando a la mayor parte del cuadro docente para facilitar su eficacia^(4,5). Los programas pueden incluir: adaptaciones en el aula, entrenamiento para docentes, técnicas de modificación de conducta⁽⁵⁾, aplicación de normas y límites^(5,11), presentación de las tareas^(5,11), sistemas de evaluación del alumno con TDAH⁽⁵⁾, etc.⁽¹¹⁾. Cuando existen dificultades del aprendizaje, es esencial un tratamiento pedagógico de enseñanza en las habilidades y competencias académicas alteradas⁽¹¹⁾ y, si la repercusión es muy importante, las escuelas deberían llevar a cabo adaptaciones específicas para ayudarles en el aula^(5,11).

A continuación, se desarrollan tres posibles intervenciones conductuales aplicables, entre otras, a modo de ejemplo práctico:

1. **Técnicas de reforzamiento:** dado que los niños con TDAH se “acostumbran” con facilidad a los castigos u olvidan las consecuencias de sus actos, no resulta útil una actitud beligerante constante como respuesta a sus conductas^(5,11), siendo más eficaz el reforzamiento positivo: transmitir alabanzas y halagos a lo que el niño hace dentro de “la normalidad”^(5,11), y ocasionales pequeños premios tangibles, como un juguete de poco valor o una tarde en el cine^(2,5).
2. **Economía de fichas:** consiste en registrar las conductas positivas del niño en un calendario (“señal positiva”). Cuando se sobrepasa un determinado número de señales, se le entrega un premio⁽¹¹⁾. El tipo de premio y el número de señales necesarias para su obtención deben ser pactados previamente^(5,11).
3. **Ignorancia activa:** muchos de los conflictos surgen por la intromisión

del niño con TDAH en los asuntos de los demás⁽¹¹⁾. Como ejemplo, si la madre está hablando con otra persona y el niño interrumpe en la conversación constantemente, en lugar de hacer callar al niño (con lo que éste se enfada y aumenta la intromisión hasta que estalla el conflicto), se ignora la primera interrupción (la madre continuará hablando con el mismo todo de voz y sin mirar hacia el niño). Las primeras veces el niño aumenta la intromisión (“estallido de extinción”), pero gradualmente la conducta del niño se va modulando, ya que no encuentra respuesta a sus peticiones⁽¹¹⁾. Es importante no ceder cuando el niño aumenta la intensidad de intromisión. Estas técnicas se deben emplear de manera consistente. Es decir, no cambiar la estrategia empleada según condicionantes^(5,11).

Con menor evidencia de efectividad⁽⁵⁾ pueden aplicarse en niños mayores intervención cognitivo-conductual al propio paciente (entrenamiento en autoinstrucciones, solución de problemas y autocontrol)^(2,11). Esta terapia se ha demostrado útil en adultos⁽²⁾, por lo que es de esperar que su utilidad sea mayor a mayor edad del paciente⁽¹¹⁾.

Tratamiento farmacológico

Debe iniciarlo un médico con experiencia en el tratamiento del TDAH y sus comorbilidades y realizar un seguimiento y monitorización periódica de los beneficios y posibles efectos adversos⁽⁴⁾. Debe mantenerse mientras exista efectividad clínica y suponga un beneficio significativo para el paciente. A las dosis establecidas, no produce dependencia ni aumenta el riesgo de abuso de sustancias (en todo caso, lo disminuye, especialmente el consumo de alcohol)⁽²⁾. Los periodos de descanso del fármaco (“vacaciones terapéuticas”, “fines de semana”) no están recomendados y solo se usarán en determinados casos en función de los efectos secundarios (por ejemplo, pérdida de peso o insomnio), subtipo de TDAH, etc.⁽²⁾. Aunque los recursos farmacológicos son numerosos⁽²⁾, se comentan los dos tratamientos más útiles por su eficacia y seguridad a las dosis recomendadas: los psicoestimulantes y la atomoxetina.

Tabla III. Características de las diferentes formulaciones de metilfenidato

Nombre	Metilfenidato de liberación inmediata	Metilfenidato de liberación prolongada (MTF-LP 50/50)	Metilfenidato de liberación osmótica (OROS®)
Nombre comercial	Rubifén® Medicebran®	Medikinet®	Concerta®
Acción efectiva aproximada	4 horas	8 horas	12 horas
Tipos de comprimidos	5, 10 y 20 mg	10, 20, 30 y 40 mg	18, 27, 36, 54 mg
Obligatorio tragar	No	No	Sí
Algunas ventajas	Ajustes muy flexibles. Probabilidad de falta de apetito durante el almuerzo o insomnio menor que con las otros dos formas de administración	Ajustes flexibles. Menos problemas de insomnio de conciliación que OROS®. Puede evitar tomas escolares	Evita toma escolar. Mayor estabilidad del efecto
Algunos inconvenientes	Se ha de tomar entre dos y tres veces al día. Existen problemas de cumplimiento y estigmatización	Duración menor que la de OROS®. No cubre la tarde. Posible interferencia por la alimentación	Más falta de apetito en el almuerzo. Más probabilidad de insomnio de conciliación
Modo de liberación	Absorción oral con una concentración plasmática máxima a la hora después de la administración. Inicio de acción a los 20 minutos	Microesferas. 50% absorción inmediata 50% recubiertas de una sustancia antiácida = liberación prolongada Acción inmediata es mayor que la de OROS	22% de metilfenidato en forma de cubierta (liberación inmediata). 78% sistema de liberación controlada vía bomba osmótica (OROS®)
Comentarios	Muy económico	Coste elevado	Coste elevado

Psicoestimulantes (metilfenidato)

Constituyen el tratamiento más usado y eficaz para tratar los síntomas del TDAH (comprobado en más de 200 ensayos controlados) combinado con las medidas psicopedagógicas^(3-5,8,12,13). En España, se dispone exclusivamente para uso clínico el metilfenidato (mph), que actúa bloqueando la recaptación presináptica de la dopamina⁽²⁾ y, en menor medida, de la noradrenalina⁽⁴⁾. La cafeína no es un tratamiento adecuado en ningún caso⁽¹²⁾. El estudio del tratamiento multimodal (MTA) demostró que los psicoestimulantes eran más eficaces que otras medidas terapéuticas durante los primeros 14 meses de tratamiento controlado^(3,4) aunque, una vez que el estudio pasó a ser observacional, en las revisiones de los 24 y 36 meses, estas diferencias entre los distintos tipos de tratamiento quedaron reducidas⁽⁴⁾. Un metaanálisis de 62 estudios aleatorizados y controlados de 2.897 niños y adolescentes con TDAH demostraba claramente la efectividad del mph en todas las escalas utilizadas⁽⁶⁾. Su uso está claramente indicado en niños mayores

de 6 años y adolescentes con síntomas de TDAH cuya repercusión académica o social sea evidente⁽⁴⁾. En general, el 70-80% de los pacientes responden adecuadamente (nivel de evidencia A)^(3,4). La remisión sintomática se llega a conseguir hasta en el 50-60% de los casos tratados con formulaciones retardadas⁽¹²⁾.

El uso de estos fármacos está probablemente indicado, con gran precaución, en preescolares mayores de 4 años con síntomas muy acusados que no han respondido a una terapia psicoeducativa paterna intensa y que muestren una repercusión grave^(12,14). Al igual que la atomoxetina, el mph puede emplearse en niños con otros trastornos del neurodesarrollo, como el retraso mental o los trastornos del espectro autista (aunque este último no es compatible en sí mismo con el de TDAH según el DSM-IV-TR, muchos de ellos son extremadamente hiperactivos e inatentos) entre otros diagnósticos, si existe una sintomatología TDAH intensa y desproporcionada a su patología de base⁽¹⁵⁾. Los efectos indeseables, tristeza, aislamiento social,

empeoramiento del comportamiento y, sobre todo, la irritabilidad no son infrecuentes, especialmente en los niños con trastornos del espectro autista o de la comunicación de tipo mixto; por lo que, la precaución ha de ser máxima y el tratamiento realizado y supervisado por un facultativo muy experimentado^(12,15). Pese a la escasa investigación científica, la combinación con otros psicofármacos, como los neurolépticos a dosis bajas (en España, actualmente, sobre todo la risperidona), es frecuente y puede mejorar la conducta y el aprendizaje de estos niños, minimizando los efectos secundarios comentados⁽⁶⁾. El mph puede usarse con precaución en pacientes con TDAH y epilepsia controlada^(10,12).

Esta medicación puede empeorar el trastorno de ansiedad grave cuando está asociado al TDAH⁽³⁾, aunque la mejoría en la calidad de vida de estos pacientes puede, igualmente, favorecer una mejora notable de la sintomatología anímica y ansiosa⁽¹²⁾.

En España, disponemos de tres presentaciones de mph que se muestran en la tabla III. Es conveniente empezar

con dosis bajas (0,3-0,5 mg/kg/día) y después realizar un escalado progresivo en función del efecto y de la aparición o no de efectos secundarios⁽¹²⁾. Aunque las dosis suelen fluctuar entre 0,8-1,2 mg/kg/día, algunos niños precisan dosis superiores⁽¹²⁾. Todas las formulaciones de mph son eficaces, aunque es recomendable dar formulaciones de acción retardada desde el principio dado su mejor cumplimiento y estabilidad terapéutica^(4,8,16). Las diferentes formulaciones de mph no son excluyentes⁽⁸⁾. Una buena pauta de evaluación de la eficacia y tolerabilidad del tratamiento es realizarla al cabo de 1, 3 y 6 meses del inicio del tratamiento y, posteriormente, cada 4-6 meses, aunque, evidentemente, dependerá en muchos casos de las características individuales de cada paciente⁽³⁾.

Si el tratamiento no es eficaz a las dosis habituales, como norma, debe reevaluarse el diagnóstico antes de aumentar a dosis excesivas (superiores a 1,5-1,8 mg/kg/día).

Si la reevaluación confirma el diagnóstico y excluye comorbilidades que justifiquen una respuesta al fármaco parcial o nula, se puede aumentar la dosis hasta la máxima indicada (1,8-2 mg/kg/día) o tolerada; si bien, es realmente excepcional tener que recurrir a estas dosis⁽¹²⁾. Si no hay respuesta con dosis máxima, considerar otro fármaco alternativo (atomoxetina)⁽⁴⁾. También, hay que valorar el cambio de medicación en caso de efectos secundarios que no se toleran⁽⁴⁾.

La duración del tratamiento se plantea de forma individualizada; no es infrecuente que se mantenga hasta la adolescencia y, en algunos casos, incluso en la edad adulta⁽¹³⁾. Es necesario valorar periódicamente la persistencia o la remisión de los síntomas. Puede realizarse una prueba de retirada cada 1-2 años, en función del paciente⁽⁴⁾. Para ello, se suspende el fármaco durante varios días e incluso semanas, obteniendo información del funcionamiento del niño; aunque estos periodos pueden realizarse inicialmente en periodos vacacionales, deberá trasladarse a periodos lectivos para evaluar de una forma más fiable la remisión sintomática⁽⁴⁾.

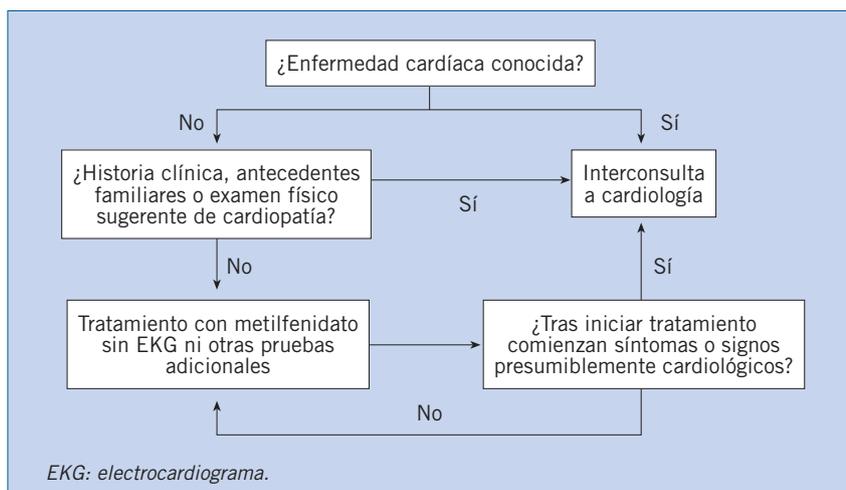


Figura 1. Evaluación cardíaca para niños y adolescentes que van a ser tratados con metilfenidato o atomoxetina

Los efectos secundarios más frecuentes son: pérdida de apetito e insomnio de conciliación^(3,4,8). Otros son: cefalea, dolor abdominal⁽⁴⁾, disforia y agitación (sobre todo cuando disminuye la acción del mph)⁽⁴⁾, así como otros efectos más preocupantes extraordinariamente infrecuentes⁽⁴⁾. Respecto a los tics, tan solo en una minoría de pacientes pueden recrudecerse o aparecer *de novo* (precaución)^(2-4,17). Existen dudas sobre retraso del crecimiento aún no resueltas por completo⁽⁴⁾. En todo caso, dicho efecto parece producirse tan solo con dosis altas, y utilizando las expuestas parece escasamente significativo⁽⁴⁾. No obstante, conviene monitorizar el peso, la talla, la tensión arterial y la frecuencia cardíaca en cada revisión⁽⁴⁾. En cuanto a las recomendaciones sobre seguridad cardiovascular, no es necesario realizar rutinariamente ningún electrocardiograma cuando se va a iniciar tratamiento con mph (seguir recomendaciones de la figura 1)⁽¹²⁾.

Atomoxetina

Es un fármaco no estimulante que actúa inhibiendo la recaptación presináptica de noradrenalina⁽⁶⁾. Se comercializa con el nombre de Strattera[®] (dosis de 10, 18, 25, 40, 60 y 80 mg)⁽⁴⁾. Son numerosos los estudios que han demostrado una clara eficacia frente al placebo (nivel de evidencia A)⁽⁴⁾. Muestra una eficacia similar al mph, en los síntomas del TDAH en una toma única por la mañana. Las tasas de respuesta y

remisión sintomática parecen ser ligeramente inferiores a mph⁽³⁾; sin embargo, hasta un 30% de los pacientes que no responden adecuadamente a un fármaco, responden al otro⁽³⁾. A diferencia del mph, el efecto no es inmediato, y comienza a ser objetivable a partir de la 3^a-4^a semana⁽⁶⁾ y pleno entre dos y tres meses después de la introducción del producto⁽⁴⁾. La dosis recomendada al inicio es de 0,5 mg/kg/día y, posteriormente, de 1-1,2 mg/kg/día, aunque pautas de ascenso más lentas se acompañan de una mejor tolerancia⁽⁴⁾. El coste es elevado⁽⁶⁾. Los efectos adversos más frecuentes son la pérdida de apetito⁽⁴⁾, las molestias gastrointestinales y la somnolencia o cansancio⁽⁴⁾, en cuyo caso puede emplearse por la noche con una efectividad menor pero aceptable. No se recomienda el control sistemático de la función hepática⁽⁶⁾. Puede aminorar los síntomas de ansiedad y posee un efecto protector sobre los tics, por lo que se trata de un fármaco interesante en pacientes TDAH con trastorno grave de ansiedad o en caso de tics comórbidos, como el trastorno de Tourette^(3,6,17). La monitorización, incluyendo el apartado de seguridad cardiovascular (Fig. 1), ha de ser similar a la de mph⁽⁴⁾. Mientras las interacciones con mph son raras (la más importante: inhibidores de la monoaminooxidasa), este tratamiento puede interactuar con antidepresivos de uso frecuente (por ejemplo, fluoxetina y paroxetina) al metabolizarse a través del citocromo P-450 2D6⁽⁴⁾.

Evolución a la edad adulta

El TDAH fue considerado un cuadro presente sólo en la edad pediátrica, hasta que se demostró que puede existir también, aunque en menor proporción, en los adultos^(2,3). Algunos niños con TDAH (al menos el 30%)^(3,4) continúan experimentando síntomas después de alcanzar la etapa adulta, con lo que, como mínimo, un 2% de la población adulta presenta TDAH, estando infradiagnosticado y, por tanto, incorrectamente tratado⁽⁴⁾. Una de las posibles causas de esta situación es que la sintomatología experimenta cambios con la edad: ya en la adolescencia, los síntomas de hiperactividad normalmente decrecen y, en la etapa del adulto, la principal dificultad es la falta de atención, causando problemas en diferentes ámbitos, asociando una gran morbilidad que abarca, entre otras dificultades, baja autoestima, problemas en las relaciones interpersonales (sobre todo, de pareja) y en la conducción de vehículos⁽²⁾. La combinación de tratamientos (medicación y psicoterapia/ psicoeducación) parece ofrecer la mejor opción para paliar los síntomas⁽⁴⁾.

Función del pediatra de Atención Primaria^(1,6)

- Sospechar la enfermedad en estadios precoces (un medio eficaz es el uso de escalas) y remitir al niño al especialista.
- Controlar el ajuste general del niño a su entorno.
- Vigilar la adherencia del paciente al tratamiento.
- Vigilar la aparición de efectos secundarios y comprobar la efectividad del tratamiento.
- Intervenir en los procesos patológicos intercurrentes del paciente.
- Contribuir (con el especialista) al apoyo al niño y sus padres.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.* Fernández-Jaén A, Martín Fernández-Mayoralas D, Calleja Pérez B, Muñoz Jareño N. El niño hiperactivo. *JANO*. 2007; 1676: 27-33.
- 2.** Biederman J, Faraone SV. Attention-deficit hyperactivity disorder. *Lancet*. 2005; 366: 237-48.

- 3.*** Wigal SB, Chae S, Patel A, Steinberg-Epstein R. Advances in the treatment of attention-deficit/hyperactivity disorder: a guide for pediatric neurologists. *Semin Pediatr Neurol*. 2010; 17: 230-6.
- 4.*** Kaplan G, Newcorn JH. Pharmacotherapy for child and adolescent attention-deficit hyperactivity disorder. *Pediatr Clin North Am*. 2011; 58: 99-120.
- 5.** Antshel KM, Barkley R. Psychosocial interventions in attention deficit hyperactivity disorder. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am*. 2008; 17: 421-37.
- 6.* Martín Fernández-Mayoralas D, Fernández-Jaén A. Trastorno por déficit de atención/hiperactividad. *Acta Pediatr Esp*. 2010; 68: 167-72.
- 7.* Martín Fernández-Mayoralas D, Fernández-Jaén A, García-Segura JM, Quiñones-Tapia D. Neuroimagen en el trastorno por déficit de atención/hiperactividad. *Rev Neurol*. 2010; 50(Suppl 3): S125-33.
- 8.* Fernández-Jaén A, Martín Fernández-Mayoralas D, Pardos A, Calleja-Pérez B, Muñoz Jareño N. Clinical and cognitive response to extended-release methylphenidate (Medikinet) in attention deficit/hyperactivity disorder: efficacy evaluation. *Adv Ther*. 2009; 26: 1097-110.
- 9.* Fernández-Jaén A, Martín Fernández-Mayoralas D, Calleja-Pérez B, Moreno-Acero N, Muñoz-Jareño N. Efectos del metilfenidato en los procesos cognitivo-atencionales. Uso de los test de ejecución continuada. *Rev Neurol*. 2008; 46(Suppl 1): S47-9.
- 10.* Martín Fernández-Mayoralas D, Fernández-Jaén A, Gómez-Caico A, Muñoz Jareño N, Arroyo-González R. Clinical response to methylphenidate in a patient with self-induced photosensitive epilepsy. *J Child Neurol*. 2011; 26(6): 770-2.
- 11.* Orjales Villar I. Déficit de atención con hiperactividad: manual para padres y educadores. 16ª edición. Madrid: Ciencias de la Educación Preescolar y Especial; 2010.
- 12.* Fernández-Jaén A, Martín Fernández-Mayoralas D. Medicamentos estimulantes en el tratamiento del trastorno por déficit de atención/hiperactividad. *JANO*. 2010; 1761: 69-72.
- 13.** Biederman J, Spencer TJ. Psychopharmacological interventions. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am*. 2008; 17: 439-58.
- 14.* Greenhill L, Kollins S, Abikoff H, McCracken J, Riddle M, Swanson J, et al. Efficacy and safety of immediate-release methylphenidate treatment for preschoolers with ADHD. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2006; 45: 1284-93.
- 15.** Fernández-Jaén A, Martín Fernández-Mayoralas D, Calleja Pérez B, Muñoz Ja-

reño N, Campos Díaz M. Atomoxetine for attention deficit hyperactivity disorder in mental retardation. *Pediatr Neurol*. 2010; 43: 341-7.

- 16.** Fernández-Jaén A, Martín Fernández-Mayoralas D, Calleja-Pérez B, Muñoz-Jareño N. Eficacia sostenida del metilfenidato de liberación osmótica: estudio en 266 casos. *Rev Neurol*. 2009; 48: 339-45.
- 17.* Pringsheim T, Steeves T. Pharmacological treatment for Attention Deficit Hyperactivity Disorder (ADHD) in children with comorbid tic disorders. *Cochrane Database Syst Rev*. 2011; 4: CD007990.

Bibliografía recomendada

- Barkley R. *Attention-Deficit Hyperactivity Disorder*. 3rd ed. New York: Guilford Press; 2006.

Libro de referencia para pediatras, neurólogos y psiquiatras sobre el TDA/H. Actualizado en su tercera revisión, recoge de forma sistemática todos los apartados que caracterizan al TDA/H, y revela parte de los estudios realizados por el Dr. Barkley, uno de los mayores especialistas en esta materia.

- Grupo de trabajo de la Guía de Práctica Clínica sobre el Trastorno por Déficit de Atención con Hiperactividad (TDAH) en Niños y Adolescentes. *Fundació Sant Joan de Déu, coordinador. Guía de Práctica Clínica sobre el Trastorno por Déficit de Atención con Hiperactividad (TDAH) en Niños y Adolescentes. Plan de Calidad para el Sistema Nacional de Salud del Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad. Agència d'Informació, Avaluació i Qualitat (AIAQS) de Catalunya; 2010. Guías de Práctica Clínica en el SNS: AATRM N° 2007/18.*

Primera guía de práctica clínica sobre el TDAH del Sistema Nacional de Salud. Establece una serie de recomendaciones basadas en la evidencia científica. Muy adecuado para quien pretenda profundizar en los distintos aspectos del TDAH. Disponible en Internet (gratuito). http://www.guiasalud.es/GPC/GPC_TDAH_AIAQS_compl.pdf

- Quintero Gutiérrez del Álamo FJ, Correas Lauffer J, Quintero Lumbreras FJ. *Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH) a lo largo de la vida*. 3ª edición. Barcelona: Elsevier España; 2009.

Uno de los libros de referencia en idioma español. En él, los autores desarrollan de una manera concisa y amena todos los conceptos más importantes en relación al TDAH, no sólo en la infancia sino también en la etapa adulta.

- Soutullo C, Díez A. *Manual de Diagnóstico y Tratamiento del TDAH*. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2007.

Uno de los manuales más completos y de fácil lectura, con un lenguaje adaptado al médico poco familiarizado con el TDAH.

Caso clínico

María es una niña de 9 años que acude a la consulta de pediatría con su abuela materna debido a fiebre y malestar general. Después de establecer el diagnóstico de infección de vías respiratorias superiores e indicar el tratamiento, abandona el consultorio. En el momento de la despedida, la abuela comenta al pediatra su preocupación por el mal rendimiento escolar de María, especialmente en las asignaturas de matemáticas y lenguaje. El pediatra, formado y experimentado en el TDAH y sus comorbilidades, cita a María y a sus padres para hablar del tema en profundidad, entregando unas escalas ADHD-RS para que sean rellenadas en casa y por los profesores. También, se les recomienda que la niña sea sometida a un test de inteligencia (preferiblemente, WISC-IV), un test de lectura (PROLEC-R) y dos test de atención (CPT-II y CSAT). Cuando acuden a la cita, el resultado de la anamnesis señala ausencia de trastornos del comportamiento. No existen datos de interés en los antecedentes personales y familiares. La exploración completa (incluida la neurológica) de la niña es normal. No existen acontecimientos vitales generadores de ansiedad en la niña ni algún otro problema significativo. Además, cumple criterios diagnósticos según el DSM-IV-TR de TDAH de predominio inatento. No se observan problemas de impulsividad ni de hiperactividad. La relación con otros niños y con adultos es normal. El informe psicopedagógico señala que María tiene una inteligencia normal: WISC-IV: 122 (comprensión verbal: 126, razonamiento perceptivo: 124, memoria de trabajo: 102 y velocidad de tratamiento: 107).

Los test de atención demuestran una capacidad atencional baja y el PROLEC-R, una dificultad significativa en lectura formal y en comprensión de textos. Debido a estas dificultades lectoras, ya se ha contratado a un profesor de apoyo que la ayuda varias horas a la semana. Además, obtiene puntuaciones muy bajas en atención (no en hiperactividad ni en impulsividad) en los cuestionarios entregados independientemente del informador. El informe concluye con recomendaciones para el profesor y la familia (fragmentar las tareas, sentar a la niña cerca del profesor, ausencia de estímulos distractores cuando estudia, etcétera). Se realiza el diagnóstico de TDAH subtipo inatento. En casos como el presente, la ausencia de problemas de comportamiento derivados de la inexistencia de elevada hiperactividad e impulsividad puede retrasar el diagnóstico. María comienza tratamiento con metilfenidato de liberación osmótica a dosis ascendente de hasta 1,1 mg/kg/día. Se observa mejoría en la atención. Después de 6 meses de tratamiento, ha mejorado en todas las asignaturas aunque continúa suspendiendo lenguaje y le cuesta resolver los problemas matemáticos. Esto es, probablemente, debido a que el rendimiento disminuido en esas áreas se produce, no solo por el déficit de atención, sino también por las dificultades de aprendizaje, que son problemas específicos que se deben diagnosticar y tratar psicopedagógicamente en el ámbito escolar y, si es necesario, extraescolar. Tras un año de tratamiento y de apoyo, la niña comienza a mejorar notablemente sus notas en la asignatura de lengua.

La parálisis cerebral. Actualización del concepto, diagnóstico y tratamiento

I. Lorente Hurtado

Unidad de Neuropediatría. Servicio de Pediatría del Hospital Sabadell. Barcelona



Resumen

La parálisis cerebral (PC) es la causa más frecuente de discapacidad motora en la infancia. Bajo este término, se agrupa un conjunto de niños que tienen en común un trastorno persistente del tono y del movimiento secundario a una lesión cerebral, no progresiva, ocurrida en los primeros años de vida. Aunque el trastorno no es progresivo, sus manifestaciones clínicas cambian en el tiempo. Recientemente, se ha enfatizado el concepto fundamental de que habitualmente existen otros trastornos asociados (sensoriales, cognitivos, epilepsia) con un peso importante en el pronóstico. El diagnóstico de PC es, fundamentalmente, clínico, basado en el conocimiento de los signos de alarma iniciales de las distintas formas clínicas. En casos con antecedentes perinatales, existen criterios pronósticos basados en la neuroimagen que pueden ser orientativos. Existen recientemente escalas internacionalmente consensuadas para valorar la gravedad funcional (GMFCS y MACS). Debe realizarse un diagnóstico diferencial para excluir patología que conlleve un diferente pronóstico y consejo genético. La atención terapéutica de estos niños debe ser precoz para aprovechar al máximo la plasticidad cerebral y requiere un enfoque multidisciplinar, debiendo implicarse el pediatra como coordinador para conseguir el objetivo de un máximo desarrollo funcional y la mejor calidad de vida posible.

Abstract

Cerebral palsy (CP) is the most frequent cause of motor impairment in childhood. It is an umbrella term encompassing a group of children whose common feature is a persistent impairment of muscle tone and movement, secondary to a non progressive cerebral lesion occurring during the first years of life. Although the disorder is not progressive, its clinical expression changes over time as the brain matures. Recently, the fundamental concept that CP presents other associated disorders has been emphasised. These include sensory and cognitive disorders and epilepsy, which play an important role in the prognosis. CP is mainly a clinical diagnosis, based on the knowledge of the initial clinical alarm signals. In cases with perinatal antecedents, some prognostic criteria based on neuroimage can be useful. Internationally recognised scales (GMFCS and MACS) are increasingly being used to assess functional impairment. A differential diagnosis must be performed in order to exclude pathologies that entail a different prognosis and genetic counselling. Early therapeutic attention of these children is essential to take maximum advantage of cerebral plasticity. It requires a multidisciplinary approach co-ordinated by the paediatrician in order to reach the objective of a maximum functional development and a good quality of life.

Palabras clave: Parálisis cerebral; Diagnóstico; Diagnóstico diferencial; Tratamiento.

Key words: Cerebral palsy; Diagnosis; Differential diagnosis; Treatment.

Pediatr Integral 2011; XV(8): 776-787

Introducción

La Parálisis Cerebral (PC) es la causa más frecuente de discapacidad motora en la edad pediátrica y persistirá en la edad adulta.

Su prevalencia en los países desarrollados se mantiene estable, pero la esperanza de vida de estos niños está aumentando, con lo que cada vez atenderemos a más niños y adultos con PC, con las repercusiones médicas, sociales, educacionales y económicas que esto representa.

A pesar de ello, la parálisis cerebral no está de moda, y existen pocos artículos dedicados a la PC en nuestro país, si la comparamos con otras patologías del desarrollo, como el trastorno autista o el TDAH.

Este artículo pretende revisar el estado actual de la cuestión sobre el concepto, diagnóstico y atención terapéutica de los niños con PC.

Delimitación del concepto de parálisis cerebral

Hace ya más de 150 años desde que se acuñó el término, no especialmente conseguido, de parálisis cerebral (algunos de estos niños se caracterizan precisamente por los movimientos involuntarios, no por la parálisis) que, finalmente, la costumbre ha consagrado. A pesar de ello, aún existe discusión sobre su definición y clasificación.

La parálisis cerebral no es una enfermedad o un síndrome concreto y bajo este término se agrupa un conjunto heterogéneo de niños, con trastornos de causa y pronóstico diferente, que tienen un denominador común que los define⁽¹⁾.

A continuación expongo la **definición más aceptada y avalada por un comité de expertos en 2005**⁽²⁾, que consta de dos partes:

1. **Trastorno del desarrollo del tono postural y del movimiento de carácter persistente** (aunque no invariable), **que condiciona una limitación en la actividad, secundario a una agresión no progresiva, a un cerebro inmaduro.**

- **Trastorno Postura y Movimiento:** es decir, los pacientes con trastorno del neurodesarrollo que no afectan primariamente al movi-

miento o la postura, no se consideran PC (aunque condicionen un retraso motor).

- **Persistente:** la PC es, por definición, un trastorno crónico, lo que tendrá importancia en la previsión de recursos terapéuticos, educacionales, de hábitat...
 - **No invariable:** debido a la interacción del trastorno de los patrones motores propio de la lesión y el proceso madurativo del SN, que va activando nuevas áreas y funciones, puede darse la aparición de nuevos signos (meses e incluso años después), que darán al cuadro clínico una falsa imagen de progresividad. No se produce, no obstante, pérdida de adquisiciones.
 - **Implica una limitación en la actividad:** trastornos sutiles del tono postural o el movimiento detectables a la exploración neurológica, pero que no condicionan una limitación en la actividad, no pueden incluirse dentro del término PC.
 - La noción de "lesión no progresiva": excluye del diagnóstico de PC a aquellos niños con un trastorno motor de origen cerebral secundario a enfermedades degenerativas, con implicaciones pronósticas y de consejo genético muy diferentes.
 - Secundario a "una lesión en un cerebro inmaduro": debido al fenómeno de plasticidad del SN en las primeras etapas, las consecuencias de la lesión serán más "impredicibles". No obstante, esta plasticidad en el caso de lesiones motoras se da, sobre todo, en lesiones focales y muy precoces (1º trimestre gestación); y, en ocasiones, la plasticidad tiene un precio, pues esta capacidad del cerebro para reorganizar nuevos circuitos puede condicionar circuitos aberrantes responsables de nueva patología (p. ej.: distonía de inicio tardío, epilepsia, etc.).
- El límite de edad para considerar un trastorno motor cerebral adquirido como PC es ambiguo (cerebro inmaduro) pero, en general, se aceptan los 2-3 primeros años de vida.

2. En esta definición se incluye el concepto, a mi entender, fundamental de que: **en la parálisis cerebral, el trastorno motor estará acompañado, frecuentemente, de otros trastornos (sensitivos, cognitivos, lenguaje, perceptivos, conducta, epilepsia) cuya existencia o no, condicionará de manera importante el pronóstico individual de estos niños.**

Incidencia de la PC

Aunque en los años 60 se produjo una disminución de PC secundaria a la mejora en los cuidados perinatales, a partir de los años 70 se asistió a un nuevo aumento, debido a la disminución de la mortalidad, con mayor supervivencia de los prematuros extremos (de peso <1.500 g).

Aunque no tenemos registros fiables de la incidencia de PC en nuestro país, la incidencia en los países desarrollados permanece estable desde los años 50 alrededor de 2 por mil RN vivos, acorde a los datos de los registros europeos (fundamentalmente, Surveillance Cerebral Palsy Europe SCPE 2002)⁽³⁾.

Según estos datos del registro europeo, la incidencia de PC en los niños de peso inferior a 1.500 gramos es 70 veces superior a la de los niños de peso > a 2.500.

Por otra parte, hay que reseñar que la esperanza de vida ha aumentado a partir de los años noventa, incluso en niños con problemas funcionales severos. La utilización de antibióticos pautados y fisioterapia respiratoria ha permitido que niños con PC grave, especialmente vulnerables a las infecciones respiratorias, alcancen la edad adulta y también el incremento de utilización de sonda nasogástrica o gastrostomía han contribuido a evitar la malnutrición en niños con disfgia u otros problemas digestivos.

Clasificación de la PC

La clasificación de un grupo de individuos tan heterogéneo como la PC es difícil y puede enfocarse desde distintos puntos de vista, todos ellos relevantes:

- Etiología.
- Tipo de trastorno motor predominante.

- Extensión de la afectación.
- Gravedad de la afectación.
- Trastornos asociados.
- Neuroimagen.

Etiología

Es cada vez más evidente que la PC puede ser el resultado de la interacción de múltiples factores de riesgo y que la causa última no siempre se identifica. Aun así, debe hacerse el esfuerzo de identificar la causa del trastorno y el tiempo en que la agresión al SNC tuvo lugar.

- **Prenatal:** la etiología prenatal es la causa más frecuente de PC, en niños a término; frecuente, sobre todo, en algunas formas clínicas (hemiparesia, ataxia). **Causas:** infecciones intrauterinas; procesos vasculares; malformaciones cerebrales de etiología diversa (responsables de, al menos, el 10% del global de PC); causas genéticas, etc.
- **Perinatal.** **Causas:** hemorragia cerebral (asociada, sobre todo, a prematuridad y bajo peso); encefalopatía hipóxico-isquémica; trastornos circulatorios (shock neonatal...); infecciones: sepsis o meningitis; y trastornos metabólicos: hipoglucemia, etc.
- **Postnatal:** responsables del 5% de casos de PC. **Causas:** meningitis o sepsis graves, encefalitis, accidentes vasculares (malformaciones vasculares, cirugía cardíaca), traumatismos, casi-ahogamiento, etc.

En los últimos años, se ha relacionado el riesgo de desarrollar PC tras una agresión al SNC, con la presencia de determinados polimorfismos genéticos, fundamentalmente: apolipoproteína E (ApoE), interleukina 6 (IL 6) e *Inducible nitric oxide reductase* (INOS 231), pero no existen conclusiones definitivas⁽⁴⁾.

En función del tipo de trastorno motor dominante

- **PC espástica (la forma más frecuente).** Caracterizada por: hipertonia e hiperreflexia, con disminución del movimiento voluntario; aumento del reflejo miotático; y predominio característico de la actividad de determinados grupos musculares lo que condicionará la aparición de contracturas y deformidades.

- **PC disquinética:** caracterizada por: presencia de movimientos involuntarios, cambios bruscos de tono, persistencia exagerada de reflejos arcaicos.
- **PC atáxica.** Caracterizada por: hipotonía, incoordinación del movimiento (dismetría), temblor intencional y déficit de equilibrio (ataxia truncal).
- **Formas mixtas.** La existencia de varios tipos de alteración motora es frecuente pero, en general, se denominan en función del trastorno motor predominante.

En función de la extensión de la afectación

- **Unilateral** (un solo hemicuerpo afecto):
 - Hemiparesia o raramente monoparesia.
- **Bilateral:**
 - Diplejía: afectación de las 4 extremidades con predominio claro de afectación en EEII.
 - Triparesia: niños con afectación de ambas extremidades inferiores y una extremidad superior.
 - Tetraparesia: afectación de las 4 extremidades con igual o mayor afectación de extremidades superiores e inferiores.

Aunque en ocasiones es claro, a veces es difícil decidir si se trata de una di o una tetraparesia; por lo que, el grupo de registro europeo *prefiere agrupar ambas como afectación bilateral*.

Se considera importante incluir también en la extensión de la afectación, la implicación o no del tronco y región bulbar (que provocará dificultades de movilidad lingual, deglución, etc.).

En función de la gravedad del trastorno motor

Dentro del concepto de PC, se incluyen niños con muy diverso compromiso motor, incluso dentro del mismo tipo de alteración del tono y extensión de afectación; por ello, es fundamental un método de clasificación en función de la repercusión funcional que permita definirla, de manera que pueda ser comparada entre distintos autores, se puedan evaluar correlación clínica imagen, efectos del tratamiento, etc.

En el ámbito internacional, se ha consagrado el sistema de clasificación GMFCS (*Gross Motor Function Classification System*) (Palisano y cols., 1997)⁽⁵⁾ que clasifica en 5 niveles de afectación, de menor a mayor gravedad, en lo que atañe a movilidad general (Tabla I).

Para cada uno de estos niveles, existe una descripción de la actividad funcional a las distintas edades que puede ser utilizada también con valor pronóstico (véase Tabla Ia, Ib, Ic, Id, Ie).

Este sistema de clasificación, no obstante, no informa sobre la capacidad funcional de las extremidades superiores, y en los casos de hemiparesia, por ejemplo, que prácticamente todos tienen marcha libre, no permitía una clasificación de la gravedad de afectación.

En 2005⁽⁶⁾, se propuso un sistema de clasificación para evaluar la gravedad de afectación en extremidades superiores: MACS (*Manual Ability Classification System*); simple aunque no muy precisa, pero que ha sido adoptado por la comunidad internacional dada la falta de alternativas consensuadas (Tabla II).

Valoración de los trastornos asociados

En la clasificación de un niño con PC, será fundamental la valoración o el despistaje mediante las técnicas adecuadas de los trastornos asociados más frecuentes, que afectarán en gran manera su pronóstico general como individuos:

- Los **déficit de funciones cognitivas** son el trastorno asociado más frecuente: en el estudio colaborativo europeo sobre PC, más del 30% del total de niños con PC tenían un retraso mental severo con CI inferior a 50 y un 20% más, un retraso mental leve o límite). La evaluación cognitiva en algunos niños con trastorno motor importante requiere experiencia y test específicos.
- En el 50% de niños restantes, con una inteligencia dentro de la normalidad, son muy frecuentes los trastornos específicos de algunas funciones que deben evaluarse con pruebas específicas: lenguaje, atención, funciones viso-perceptivas (especialmente, en niños con leucomalacia periventricular) o memoria (amnesia del desarrollo).

Tabla I. Gross Motor Function Classification System (GMFCS)

- NIVEL I: marcha sin restricciones. Limitaciones en habilidades motoras más avanzadas
- NIVEL II: marcha sin soporte ni ortesis. Limitaciones para andar fuera de casa o en la comunidad
- NIVEL III: marcha con soporte u ortesis. Limitaciones para andar fuera de casa y en la comunidad
- NIVEL IV: movilidad independiente bastante limitada
- NIVEL V: totalmente dependientes. Automovilidad, muy limitada

Ia: GMFCS NIVEL I: marcha sin restricciones. Limitaciones en habilidades motoras más avanzadas

<2 años	Sedestación libre que le permite manipular con ambas manos sin necesidad de apoyo Pasa a sentado, gatea, se pone de pie con apoyo Inicia la marcha <2 años sin necesidad de ayuda o aparatos
2-4 años	Sedestación libre y dinámica Cambios posturales sin ayuda del adulto Marcha libre sin soporte u ortesis como medio preferido y usual de desplazamiento
4-6 años	Paso a bipedestación desde una silla y desde el suelo sin apoyo en objetos Marcha sin necesidad de ortesis en casa y fuera de casa y sube escaleras Inicia correr y saltar
6-12 años	Marcha y escaleras sin limitación dentro y fuera de casa Corre y salta aunque la <i>velocidad, equilibrio o coordinación</i> estén reducidos

Ib: GMFCS NIVEL II: marcha sin ayuda. Limitaciones para andar fuera de casa o en la comunidad

<2 años	Mantiene sedestación pero puede precisar apoyar la mano para mantener el equilibrio Se arrastran o gatean Puede ponerse de pie con apoyo
2-4 años	Mantiene sedestación aunque no libre, estable y dinámica Pasa a sentado sin ayuda, se pone de pie en una superficie uniforme Gateo recíproco Marcha en cabotaje con apoyo en los muebles Puede hacer marcha como método preferido de desplazamiento pero con aparatos
4-6 años	Sentado en una silla con ambas manos libres para manipular objetos Pasa en el suelo de decúbito a sentado y de sentado en una silla a de pie aunque requieren una superficie de apoyo estable Puede andar sin aparatos dentro de casa y pequeños trayectos fuera Sube escaleras con apoyo. No puede saltar ni correr
6-12 años	Marcha libre dentro y fuera de casa, pero limitaciones en suelo desigual o inclinado o en sitios con mucha gente Sólo mínima habilidad para correr o saltar

Ic: GMFCS NIVEL III: marcha con medios de soporte u ortesis. Limitaciones para andar fuera de casa y en la comunidad

<2 años	Voltea, puede arrastrarse Sedestación sólo con apoyo en la espalda
2-4 años	Mantiene sedestación a menudo en W Se arrastra o gatea como medio principal de desplazamiento Puede ponerse de pie con apoyo y andar en cabotaje cortas distancias Puede andar cortas distancias dentro de casa con aparatos y precisa ayuda del adulto para cambios de dirección o tenerse solo
4-6 años	Se mantiene en una silla, aunque puede requerir algún control de pelvis o tronco para maximizar el uso de las manos Pasa de sentado a de pie o viceversa con apoyo en brazos en una superficie estable Marcha con aparatos; sube escaleras con asistencia de un adulto. En distancias largas o terrenos desiguales aún es transportado
6-12 años	Marcha libre fuera y dentro de casa con medios de soporte u ortesis Sube escaleras con apoyo en la baranda Dependiendo de la función manual puede autopropulsar una silla de ruedas manual o ser transportado para distancias largas o terreno desigual

.../...

Tabla I. Gross Motor Function Classification System (GMFCS). Continuación

Id: GMFCS NIVEL IV: movilidad independiente bastante limitada	
<2 años	Sostiene la cabeza pero precisa apoyo en sedestación Puede voltear
2-4 años	Tras colocarlo, mantiene sedestación con apoyo en las manos Requiere adaptación para sedestación y posición debut Puede desplazarse distancias cortas por arrastre, volteo o gateo sin disociación
4-6 años	Necesita adaptación para el buen control del tronco en sedestación y el uso libre de las manos Se sienta y se levanta de la silla con ayuda del adulto o apoyado en una superficie estable En el mejor de los casos puede desplazarse cortas distancias con andador o ayuda del adulto. Dificultades para girar o mantener el equilibrio en superficies desiguales. En la comunidad necesita que lo transporten Puede conseguir auto movilidad con silla de ruedas eléctrica
6-12 años	Puede desplazarse distancias cortas con andador o ayuda del adulto o ya depender totalmente de la silla de ruedas Puede ser autónomo para desplazarse en silla de ruedas de motor
Ie: GMFCS NIVEL V: totalmente dependiente. Auto movilidad muy limitada	
<2 años	No control antigravitatorio de cabeza y tronco en prono o sedestación No voltea sin ayuda
2-12 años	Las limitaciones funcionales para sedestación o bipedestación no pueden compensarse con adaptaciones o tecnología asistida No movilidad independiente En raros casos, con adaptaciones muy sofisticadas, puede manejar una silla de ruedas eléctrica A diferencia del nivel IV, falta de control postural antigravitatorio

Tabla II. Manual Ability Classification System (MACS)

- **Nivel I: manipula objetos fácil y exitosamente** (ninguna restricción de la independencia ni limitación en actividades de la vida diaria). Limitaciones para algunas actividades que requieren velocidad y precisión
- **Nivel II: manipula la mayoría de objetos pero con alguna reducción en la calidad o velocidad de ejecución.** Ciertas actividades pueden ser evitadas u obtenidas con dificultad o emplearse formas alternativas de ejecución; usualmente, no hay restricción en la independencia de las actividades de la vida diaria
- **Nivel III: manipula los objetos con dificultad, necesita ayuda para preparar o modificar las actividades.** La ejecución es lenta, éxito limitado en la calidad. Las actividades sólo son realizadas independientemente si antes han sido organizadas o adaptadas
- **Nivel IV: manipula una limitada selección de objetos fáciles de usar y sólo en situaciones adaptadas.** Requiere soporte continuo y equipo adaptado para logros parciales de la actividad
- **Nivel V: no manipula objetos y tiene habilidad severamente limitada para ejecutar aun acciones sencillas.** Requiere asistencia total

b. La **epilepsia** es el siguiente trastorno asociado en orden de frecuencia. En el Estudio Colaborativo Europeo, un 20% de los niños con PC tenían una epilepsia no controlada.

En un trabajo reciente en Suecia de ámbito poblacional sobre **epilepsia en niños con PC**⁽⁷⁾: un tercio de los niños con PC desarrollan epilepsia a lo largo de su evolución. La edad de inicio de la epilepsia se relaciona con la forma de PC, tendiendo a ser en el primer año de vida en los niños con tetraparesia espástica y mucho más variable en las otras formas. Los niños con hemiparesia

son los que pueden debutar más tardíamente (incluso >10 años). La gravedad (dificultad de control) de la epilepsia se relaciona con dos factores: 1) la etiología (epilepsia más grave en niños con malformación cerebral, infecciones del SNC o lesiones corticales); y 2) los niños con retraso mental tienen también mayor incidencia de epilepsia (60% vs 15%).

c. **Trastornos psiquiátricos**, en relación a la misma causa del trastorno motor, fundamentalmente: labilidad emocional y déficit atencionales, pero también, rasgos obsesivos

compulsivos e incluso trastorno de espectro autista⁽⁸⁾.

Los efectos secundarios de la dependencia, la frustración o la baja autoestima, también juegan un papel y deben enfocarse.

d. **Déficit sensoriales.** Es fundamental el despistaje de trastornos visuales y auditivos que puedan en parte ser corregidos; frecuentes en todas las formas de PC pero, sobre todo, en las tetraparesias (en niños con colaboración deficiente o pequeños es fundamental el uso de potenciales evocados visuales y potenciales evocados auditivos del tronco cerebral).

El estrabismo y los trastornos de refracción ocurren en más del 50% de los niños con PC. En el registro europeo, un 11% de los niños tenían déficit visual severo (<0,3 de agudeza visual).

Otros: trastornos de alimentación, retraso del crecimiento, osteopenia, reflujo esófago-gástrico, trastornos respiratorios, trastornos del sueño (a veces minusvalorados y con una clara repercusión en la calidad del niño y de su familia), etc.

Clasificación en función de los hallazgos de neuroimagen

La RM tiene un alto potencial para elucidar la patogenia de la PC, siendo anormal en casi el 90% de los casos. La excepción es la PC atáxica, en la que existe sólo un 40% de casos en los que la RM es informativa.

No existe en la actualidad una clasificación consensuada. En una revisión reciente de RM en PC⁽⁹⁾, se dan los siguientes datos:

1. *Afectación de sustancia blanca periventricular:* en todos los trabajos es, de lejos, la afectación más frecuente (56% casos), sobre todo en los niños pretérmino, en los que representaba el 90%.
2. *Lesiones corticales y de ganglios basales* (18% de los casos): más frecuentes en niños a término (33% vs. 3,5%).
3. Las *malformaciones cerebrales* eran responsables de menos del 10% de los casos y eran, también, más frecuentes en los niños a término (16% vs. 2,5%).

Cuadros clínicos más comunes

Tetraparesia espástica

Es, en general, una forma grave que condiciona un alto grado de dependencia con problemas importantes de cuidado, alimentación y prevención de deformidades. Su incidencia es baja (5-8% PC).

Etiología: la causa es prenatal en la gran mayoría de los casos. Las patologías más frecuentes son: malformación cerebral, infección intrauterina, encefalomalacia multiquística, etc.

Cuadro clínico: el aspecto de grave daño cerebral es evidente desde los primeros meses de vida, con retraso

en las primeras adquisiciones y aumento generalizado del tono muscular de predominio en extremidades superiores. Son frecuentes las deformaciones: cifo-escoliosis, contracciones en flexión y, sobre todo, la luxación de caderas.

Trastornos asociados: asociación muy frecuente a retraso mental, a menudo severo, microcefalia y epilepsia (>50% de los casos). Ausencia de lenguaje o severa disartria. La afectación bulbar condiciona trastornos de deglución. Son también frecuentes: atrofia óptica, estrabismo y alteraciones vasomotoras.

Diplejía espástica

Es el tipo más frecuente de PC.

Etiología: la causa más frecuente es perinatal en los prematuros (HIPV) y prenatal en los niños a término. La *patología subyacente más frecuente es la leucomalacia periventricular*, fácilmente visible a la RM, con dilatación de ventrículos laterales de bordes irregulares, de predominio posterior, con pérdida de sustancia blanca a ese nivel.

Cuadro clínico inicial: el diagnóstico es difícil en los primeros meses (salvo en casos graves). Empezará a interferir con las adquisiciones a partir de los 6 meses (volteo y sedestación), apreciándose *hipertonía en extensión de EElI* y aducción evidente, sobre todo en suspensión vertical (posición de tijeras).

Cuadro clínico establecido: patrón de espasticidad de predominio en EElI con flexión/aducción de cadera, flexo rodillas y equinismo. En general, hiperlordosis lumbar y balanceo de pelvis a la marcha. Hiperreflexia y clonus.

La gravedad de la afectación es muy variable, desde formas leves distales, que se manifiestan solo por hipertonía aquílea con marcha de puntillas, hasta niños que no podrán adquirir la marcha.

En las extremidades superiores, la evolución de la actividad manual puede estar retrasada y existirá dificultad en la coordinación de movimientos finos y rápidos de los dedos y en la extensión/supinación de la muñeca. En los casos leves, la afectación es inapreciable en las extremidades superiores.

Deformidades: subluxación de caderas, cifosis dorsal e hiperlordosis lumbar, retracción de isquiotibiales y, sobre

todo, equinismo. En algunos niños con hipotonía de fondo, se observará tendencia al apoyo en valgo y recurvatum de rodilla.

Trastornos asociados: baja incidencia de retraso mental (70% CI normal o *borderline*), con clara relación con el grado de afectación motriz. Epilepsia, 30%, sin relación con la gravedad del cuadro motor. Estrabismo (>40% casos). Alta frecuencia de problemas de aprendizaje: *problemas viso perceptivos*, trastornos de memoria y dificultades semántico-pragmáticas del lenguaje.

Hemiparesia espástica

Es el segundo tipo más frecuente de PC después de la diplejía (30%).

La **etiología** más frecuente es prenatal (70%): insulto vascular o malformación.

La RM muestra zonas de hemiatrofia córtico-subcortical o zonas de infarto con poncefalia. Raramente puede deberse a trastornos de migración.

Cuadro clínico inicial: existe un intervalo silente en el primer trimestre en el que, incluso sabiendo por neuroimagen que existe una lesión isquémica que producirá la hemiparesia, es muy difícil observar ninguna asimetría. Por tanto, una simetría de movilidad a esta edad en absoluto nos descartará la hemiparesia.

Hacia los 4-6 meses, cuando se inicia la manipulación, se observará una asimetría con menor uso de la mano afecta, que tenderá a estar más cerrada y con tendencia a la inclusión del pulgar; asimismo, se irá notando un aumento del tono flexor en el brazo.

En los casos infrecuentes de afectación leve y predominante en extremidades inferiores (más frecuente en prematuros), lo primero en objetivarse puede ser una tendencia al equinismo unilateral o una asimetría al inicio de la marcha. En general, no hay retraso de las adquisiciones.

Cuadro establecido: *espasticidad del hemicuerpo afecto* con, usualmente, mayor afectación de la extremidad superior y de los movimientos distales (especialización radial y pinza). Limitación a la extensión y supinación de muñeca. En ocasiones, se asocian movimientos distónicos (coreo-atetosis distal).

La marcha se adquiere en la totalidad de los casos y el patrón típico es con hemicuerpo retrasado, flexión del codo y rodilla; equinismo o apoyo valgo y recurvatum.

Trastornos asociados: se asocia retraso mental en el 20-30% de los casos, con clara relación con el grado de afectación motriz. La epilepsia se produce también en el 30% de casos y es más frecuente en los niños con mayor afectación motora y con retraso mental. Su aparición es, a veces, tardía (>6 años).

El lenguaje se desarrolla con normalidad en la mayoría de niños con hemiparesia congénita (sin relación con el lado de la lesión). En cambio, son frecuentes los déficit específicos en funciones visuo-espaciales (más en niños con hemiparesia izquierda). También, en función del lugar de la lesión, puede haber un trastorno de la sensibilidad cortical (*estereognosia*) sin relación con el grado de compromiso motriz (pero sí con el uso que harán de la extremidad y justificará porqué a veces niños con una hemiparesia sin gran espasticidad “olvidan” la mano afecta).

Es frecuente el estrabismo y, en niños con lesión occipital, existe a menudo déficit del campo visual (que acaban compensando bien).

Trastornos tróficos (menor crecimiento) del hemicuerpo afecto, sin relación con la gravedad de afectación motora. Puede existir paresia facial central (en general, poco perceptible).

PC disquinética

Su frecuencia es mucho menor que la PC espástica (7-10%).

Etiología: perinatal en la mayoría de los casos (70%) con asfixia/isquemia grave. Los casos secundarios a hiperbilirrubinemia sólo se ven ya en países subdesarrollados.

Patología: *afectación de los ganglios basales con status marmoratus* en los casos de asfixia; en ocasiones, asociado a lesiones corticales o del tronco cerebral. *Status dysmyelinatus* en el Kernicterus.

Cuadro clínico: en general, la extensión de la afectación es tetraparesia y sus características principales son: fluctuaciones del tono, aparición de movimientos involuntarios, marcada persistencia de reflejos arcaicos (Moro, tónico flexor asimétrico).

- **1ª fase. Hipotonía** (a menudo severa) con retraso importante de adquisiciones motoras, con tendencia a la hiper-extensión cefálica, reflejos arcaicos muy marcados e inicio de movimientos distónicos en boca o lengua (primeros en aparecer). La duración de esta fase de hipotonía puede ser de meses o años (cuanto más larga, el resultado final es más invalidante).
- **2ª fase. Movimientos anormales** de distintos tipos. *Atetósicos:* son movimientos distales, lentos, reptantes, irregulares, con inestabilidad entre posiciones extremas (hiperflexión-extensión). *Coreicos:* movimientos arrítmicos rápidos y bruscos, de origen proximal que afectan también a cara y lengua (muecas). *Temblo:* presente en reposo, pero que aumenta con la emoción y el movimiento. *Balismo:* movimiento brusco de toda una extremidad. *Distonía:* fijación de la postura atetósica.

Junto a la aparición de movimientos anormales sobre una hipotonía de fondo, aparecen **fluctuaciones importantes del tono**, que aumenta con la excitación, estímulos táctiles, etc. Aunque existen formas intermedias, clásicamente se reconocen dos formas clínicas: 1) predominio de coreoatosis, en la que el pronóstico es mejor, con un 80% de niños con deambulación autónoma; y 2) predominantemente distónica, con gran hipotonía inicial y cambios bruscos de tono (90% sin marcha libre).

Trastornos asociados: el trastorno severo del habla (afectación de los músculos buco-laríngeos) y la hipoacusia neurosensorial, 30-50% de los casos. La hipotrofia muscular y las alteraciones del SN autónomo son frecuentes.

La epilepsia es rara (salvo en formas asociadas a espasticidad). La incidencia del retraso mental es mucho menor que en las formas de tetraparesia espástica. El CI es normal en la mayoría del 90% de las formas coreoatetósicas y el 60% de las formas distónicas.

PC atáxica

Es la forma menos frecuente de PC (5-10%).

Existen tres formas clínicas clásicamente descritas, en función de los síntomas predominantes y trastornos

asociados: diplejía atáxica, ataxia simple y síndrome de desequilibrio, con etiologías y pronóstico diferente. Las dos últimas son de etiología prenatal y presentan un riesgo genético elevado.

- **Diplejía atáxica:** tiene más que ver con la diplejía espástica que con las otras formas de ataxia, se caracteriza por un síndrome cerebeloso asociado a espasticidad de extremidades inferiores. Alto porcentaje de antecedentes de prematuridad (45%) o asfixia (30%); baja incidencia de epilepsia o retraso mental (30%).
- **Ataxia simple:** no se asocia a prematuridad y baja incidencia de antecedentes perinatales. La etiología es, en general, prenatal (no filiada en un 50% de los casos) y existe un riesgo genético con formas autosómico recesivas (Joubert, hipoplasia de la capa de células granulares) pero también formas dominantes de ataxia no progresiva. El cuadro clínico se caracteriza por hipotonía inicial, a la que se asociarán temblor intencional, dismetría y ataxia truncal. La marcha se produce entre los tres y cinco años. Se asocia retraso mental en más del 50% de los casos.
- **Síndrome de desequilibrio:** etiología predominantemente prenatal. Predominio del trastorno de equilibrio y falta de reacciones de defensa o posturales con poca afectación del movimiento en extremidades superiores. La marcha no se consigue hasta los 7-9 años. Muy frecuente asociación a retraso mental, 75% de los casos, y rasgos autistas. Riesgo genético elevado.

Diagnóstico de la PC

El diagnóstico de la PC es esencialmente clínico, basado en el conocimiento del desarrollo normal y de los signos de alarma de las diferentes formas: 1) alarma en tiempo (retraso adquisiciones, persistencia de patrones motores arcaicos); 2) alarma en la calidad (patrón motor estereotipado que interfiere con la función: asimetría mantenida, hipo o hipertonia, movimientos involuntarios, etc.).

Es fundamental reconocer la existencia de intervalos silentes; por lo que, en las formas menos graves, se requiere un

seguimiento no inferior a un año para su despistaje.

Es preciso recordar que el **diagnóstico completo**, que abarca todos los factores implicados: etiología, tipo de trastorno motor, grado de afectación y trastornos asociados, es un proceso en el tiempo y requiere de pruebas específicas para su despistaje.

Por último, es fundamental plantearse un diagnóstico diferencial (véase algoritmo diagnóstico).

Diagnóstico diferencial

Los signos típicos de PC, como hipotonía, espasticidad y distonía, pueden estar presentes en otras condiciones que incluyen: errores congénitos del metabolismo, enfermedades degenerativas, trastornos neuro-musculares y neoplasmas.

El diagnóstico diferencial se basa, sobre todo, en asegurar que se cumplen los tres requisitos fundamentales de la definición de PC: trastorno permanente, de origen cerebral y no progresivo y se plantea, fundamentalmente, con:

- Trastorno transitorio del tono.
- Trastorno del tono de origen no cerebral.
- Enfermedades degenerativas.

Trastorno transitorio del tono

Algunos niños con antecedentes de riesgo presentan, en algunas exploraciones en la época del lactante, signos de trastorno motor comparable con los niños con PC, pero la evolución muestra la “resolución” del trastorno motor entre los 9 y 18 meses. *La diferencia fundamental con la PC es la variación en exploraciones sucesivas y que el trastorno motor no interfiere con la función (hipertonía de extremidades superiores que desaparece al inicio de la manipulación o de extremidades inferiores que desaparece cuando se inicia el desplazamiento).*

Debe realizarse un seguimiento de los niños que han presentado un trastorno transitorio del tono porque, entre un tercio y dos tercios de estos niños, evolucionan a trastornos de la esfera cognitiva (déficit cognitivo, TDAH, trastornos específicos del aprendizaje, etc.).

Trastorno del tono de origen no cerebral

Algunos casos de hipotonía congénita de origen periférico, asociados a

déficit cognitivo, pueden plantear problemas de diagnóstico diferencial en las primeras etapas. Por ello, es importante plantearse un diagnóstico diferencial amplio en los casos de hipotonía congénita, aunque parezca que ha existido una pérdida de bienestar fetal, porque ésta puede ser secundaria. Ejemplo: síndrome de Prader-Willi, distrofia miotónica, etc.

Enfermedades degenerativas

Algunas enfermedades degenerativas de inicio precoz y curso evolutivo lento pueden ser clínicamente indistinguibles de algunas formas de PC durante meses; por lo tanto, es obligado descartarlas en caso de: **evolución atípica, signos de regresión, familiares con un cuadro similar, ausencia de antecedentes, signos asociados de afectación del SN periférico, normalidad o lesión atípica en neuroimagen**, dadas las evidentes implicaciones, no sólo pronósticas, sino de consejo genético.

Además, algunas enfermedades metabólicas tienen un tratamiento específico que puede modificar el curso de la enfermedad, como es el caso del déficit de biotinidasa o síndromes por déficit de creatinina cerebral, e incluso puede curarse totalmente el cuadro clínico, como es el caso de las formas de distonía dopa sensible) (Tabla III).

Pronóstico en la PC

El pronóstico global en un niño con PC dependerá de muchos factores: la etiología, la edad a la que se produjo el insulto, la extensión de la lesión en neuroimagen, de la existencia o no de determinados trastornos asociados y también de la edad a la que se inicie la atención terapéutica.

Con respecto a los hallazgos de neuroimagen, aunque no exista una correlación inequívoca, cada vez disponemos de más factores pronósticos:

1. Las RM con técnica de difusión y espectroscopia, realizadas tras 24 horas y antes de 5-7 días tras el insulto, han aumentado la sensibilidad diagnóstica en los niños a término con pérdida de bienestar fetal y encefalopatía hipóxico isquémica (EHI).
2. Se han publicado recientemente criterios radiológicos RM simplificados para

Tabla III. Algunas enfermedades degenerativas que “simulan” las diferentes formas de PC

PC espástica

Arginasa deficiencia
*Déficit de biotina (tratable)
Leucodistrofias
Paraplejia espástica familiar

PC disquinética

Aciduria glutárica
*Distonía dopa sensible (curable)
*Déficit creatina cerebral (tratable)

PC atáxica

Pellizaeus Merzbacher
Ataxia telangiectasia
Trastornos glicosilación
Etc.

intentar predecir el pronóstico en niños con EHI⁽¹¹⁾:

- Grado I: no lesiones centrales [ganglios basales (GB), tálamo, brazo post cápsula interna (BPCI)] y pérdida de diferenciación periférica entre sustancia blanca y gris <10%.
- Grado 2: lesiones centrales (GB, tálamo) inferior al 30% de la superficie. No afectación BPCI y afectación periférica también inferior al 30% de extensión.
- Grado 3: alteración BPCI y/ >30% de cambios en GB o tálamo; o >30% de afectación córtico-subcortical.

3. La leucomalacia periventricular en los niños prematuros es un factor de riesgo de PC, pero existen bastantes falsos positivos y negativos. Actualmente, se sabe que la zona “clave” es la corona radiata, por encima del brazo posterior de la cápsula interna. Acorde con un trabajo reciente⁽¹²⁾, las lesiones a este nivel, valoradas en T1 en cortes coronales, predicen PC con una sensibilidad del 100% y una especificidad del 97%.

En cuanto al pronóstico de deambulación, que es una de las legítimas demandas de los padres, podemos basarnos también en varios aspectos clínicos: el tipo y extensión del trastorno motor y, sobre todo, la valoración funcional motora a los dos años (Tabla IV).

Tabla IV. 5 Pronóstico de deambulaci3n PC

A. En relaci3n con la forma cl3nica

- Hemiparesia: 100%
- Diplej3a esp3stica: 80%
- Tetraparesia esp3stica: <50%
- PC disquin3tica: <70%
- Ataxia: casi 100%

B. En funci3n de la valoraci3n cl3nica a los 2 a3os

- Marcha libre poco probable si: marcada persistencia de reflejos arcaicos, espasmos extensores o ausencia de reacci3n de paracaidista a esta edad
- Marcha libre casi seguro si: reacci3n de paracaídas presente, mantiene sedestaci3n, pasa a sedestaci3n desde prono y gateo r3ciproco

Tratamiento

Dado que la PC es un trastorno del desarrollo, la atenci3n terap3utica debe tener en cuenta la importancia de la afectaci3n motora en la globalidad del desarrollo infantil y adaptarse a las necesidades variables de los patrones cambiantes que ocurren a lo largo del desarrollo.

Importancia de los trastornos motores en la infancia

1. **En el desarrollo normal del ni3o en los primeros a3os de vida, la conducta est3 basada, principalmente, en el movimiento.** P. ej.: el ni3o con un tono normal se adapta a los brazos de la madre, patalea si est3 contento o echa los brazos para que lo cojan. Un buen control cef3lico le permitir3 pronto ampliar la visi3n del entorno. La manipulaci3n le permitir3, inicialmente, explorar su cuerpo (mira sus manos, toca sus piernas) y, m3s adelante, explorar manualmente la textura y forma de los objetos. Con sus desplazamientos, iniciar3 la exploraci3n del espacio, etc.

Todas estas actividades estar3n limitadas en los ni3os con PC importante; de manera que, el trastorno motor puede afectar (si no se hace algo para evitarlo) a todas sus experiencias de relaci3n con el medio: afectivas, sensoriales, de percepci3n, etc.

As3 pues, el ni3o con trastorno motor grave es, adem3s, un ni3o "deprivado".

2. El trastorno motor afecta directamente a dos de las caracter3sticas m3s propias de la infancia: **el juego y el movimiento.**

En la escala de valores infantil, la capacidad motriz es importante: "el que m3s corre"; "el que mejor juega al f3tbol", etc., con lo que el ni3o con trastorno motor tendr3 dificultades para integrarse en las motivaciones principales de su grupo de edad.

Atenci3n terap3utica

Partiendo de la base de que la PC es un trastorno motor permanente y que afecta adem3s, habitualmente, a otras funciones, el objetivo de la terapia no es la curaci3n, sino conseguir el mejor desarrollo funcional en todos los 3mbitos; la atenci3n terap3utica del ni3o con PC tendr3 tres l3neas:

1. **Tratamiento del trastorno motor.** Objetivos: cada vez se hace m3s hincapi3 en el concepto de que el tratamiento del trastorno motor en la PC no puede ser gen3rico, sino que deben plantearse objetivos concretos que puedan ser evaluados; estos objetivos tender3n a mejorar una funci3n concreta o a prevenir y tratar las retracciones o deformaciones secundarias o a paliar el dolor en los casos m3s graves. Para las familias, el acudir a los diferentes tratamientos, representa un desgaste de tiempo y econ3mico que debe estar justificado.

Metodolog3a:

- **T3cnicas de terapia funcional (fisioterapia y terapia ocupacional)**^(13,14): existen t3cnicas variadas, sin que exista evidencia en la actualidad de la supremac3a de alguna t3cnica en particular. El m3todo de terapia del neurodesarrollo (Bobath) es una de las m3s utilizadas en nues-

tro medio. Recientemente, se est3 incidiendo m3s en t3cnicas cuyo objetivo es mantener la fuerza y longitud muscular, priorizando la repetici3n de la actividad motora auto generado con aparente buen resultado. P. ej.: en ni3os con hemiparesia, t3cnicas de "aprendizaje motor" basadas en limitar la funci3n con las extremidades sanas mediante inmovilizaci3n, forzando de esa manera el aprendizaje del movimiento con las extremidades afectas.

- **T3cnicas ortop3dicas (ortesis, cirug3a)**: fundamentales en el tratamiento de estos ni3os (no incidir3 en este tema, que debe ser desarrollado por un especialista).
- **Tratamiento farmacol3gico**: el tratamiento farmacol3gico de la espasticidad se puede plantear a dos niveles:
 - **Nivel general**: tienen su indicaci3n en la espasticidad generalizada, pero no son, en general, bien aceptados por la ocurrencia de efectos adversos. Los m3s utilizados son: benzodiazepinas orales (poco recomendable por sus posibles efectos cognitivos), baclofeno o tizanidina orales que son, en general, poco eficaces a las dosis bien toleradas. En los casos graves, tiene su indicaci3n la implantaci3n de una perfusi3n intratecal de baclofeno con bomba subcut3nea. Recientemente, se han consensuado en Europa unos criterios de uso en la PC⁽¹⁵⁾.
 - **Local: toxina botul3nica**. Existe en la actualidad una gran cantidad de experiencia documentada de que el tratamiento con toxina botul3nica, aunque no es una panacea, es una intervenci3n muy 3til y bien tolerada, que debe plantearse precozmente para evitar o reducir en lo posible las graves consecuencias de la espasticidad en los m3sculos afectados (disminuci3n del crecimiento, contractura, disminuci3n progresiva de la movilidad)⁽¹⁵⁾.

Es fundamental, no obstante, plantearlo en un contexto multidisciplinario, pues carece de sentido inyectar toxina sin ofrecer en paralelo una terapia funcional aprovechando la relajación muscular.

La dosificación (botox) es variable, de 1 a 6 U/kg en un músculo (generalmente, 2-3 U/kg) en función de su tamaño y del número de músculos a inyectar, sin superar las 400 unidades de dosis total.

2. **Prevenir o paliar las repercusiones que el trastorno motor condiciona en su desarrollo global.** El segundo objetivo fundamental en la atención terapéutica del niño con PC es la prevención secundaria de la deprivación ocasionada por su trastorno mediante **adaptaciones:**

- Material de juego.
- Material de desplazamientos (incluyendo silla de ruedas precoz para facilitar la autonomía).
- Material escolar.
- Medios aumentativos o alternativos de comunicación (*fundamental conseguir que el niño se exprese por sí mismo y no sea tratado eternamente como un bebé*), etc.

El desarrollo de las técnicas de informática y robótica ha representado un avance en la atención de estos niños, pero se utiliza mucho menos de lo que se debería, por lo menos en nuestro medio.

3. **Despistaje y tratamiento de los trastornos asociados:**

- Sensoriales (hipoacusia, déficit del campo visual, etc.)
- Cognitivos (retraso mental, trastornos visoperceptivos, déficit de atención, etc.).
- Epilepsia.
- Trastornos del sueño.
- Salud general: hipocrecimiento, estreñimiento, reflujo esofágico-gástrico, etc.

Por último, es fundamental el **apoyo a la familia**, proporcionándole en todo momento una atención e información comprensiva, respetando sus puntos de vista, haciéndoles copartícipes de todas las decisiones que afectan a su hijo y facilitando al máximo la información sobre posibles ayudas.

Del contenido eminentemente preventivo de este enfoque terapéutico se deduce:

- **La importancia de un inicio temprano del tratamiento.**
- **La necesidad del trabajo en equipo multidisciplinar.**

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.** Lorente I, Bugie C. Parálisis cerebral. En: Fejerman-Fernández Álvarez. Neurología Pediátrica. 2ª edición. Editorial Panamericana; 1997. p. 258-69.
- 2.*** Bax M, Goldstein M, Rosebaum P, Levinton A, Paneth N. Proposed definition and classification of cerebral palsy, April 2005. Dev Med Child Neurol. 2005; 47: 571-6.
- 3.*** Surveillance of cerebral Palsy in Europe (SCPE). Prevalence and characteristics of children with cerebral palsy in Europe. Dev Med Child Neurol. 2002; 44(9): 633-40.
- 4.* Wu D, Zou YF, Feng XL, Yang L, Zhang GC, Bu XS, Tang JL. The association of genetic polymorphisms with cerebral palsy: a meta-analysis. Dev Med Child Neurol. 2011; 53(3): 217-25.
- 5.*** Palisano R, Rosebaum P, Walter S, Russell D, Word D, Gallupi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with CP. Dev Med Child Neurol. 1997; 39: 214-23.
- 6.*** Amer M, Beckung B, Eliasson AC, Krumlinde L, Rosenbaum P, Rosblad B. Manual Ability Classification System for Children with cerebral palsy. Marzo 2005.
- 7.** Carlsson M, Hagber G, Olsson I. Clinical and etiological aspects of epilepsy in children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol. 2003; 45: 371-6.
- 8.** Kilincaslan A, Mikkades NM. Pervasive developmental disorders in individuals with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol. 2009; 51: 289-94.
- 9.*** Krageloh-Mann I, Horber V. The role of magnetic resonance imaging in elucidating the pathogenesis of cerebral palsy: a systematic review. Dev Med Child Neurol. 2007; 49: 144-51.
- 10.** Ashwal S, Russman BS, Blasco PA, Miller G, Sandler A, Shevell M, Stevenson. 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(6): 851-63.

- 11.*** Jyoti R, O'Neil R, Hurrion E. Predicting outcome in term neonates with hypoxic-ischemic encephalopathy using simplified MR criteria. Pediatr Radiol. 2006; 36: 38-42.
- 12.*** Yukiko N, Kiyoshi M, Noriko A, et al. Magnetic resonance imaging regional T1 abnormalities at term accurately predict motor outcome in preterm infants. Pediatrics. 2007; 120: e10-9.
- 13.** Garvey MA, Giannetti ML, Alter KE, Lum PS. Cerebral Palsy: New approaches to therapy. Curr Neurol Neurosci Rep 2007; 7: 147-55.
14. Majnemer A, Darrach J. New Concepts in the rehabilitation of children with developmental disabilities: occupational therapy and physical therapy perspectives. En: Shevell M, ed. Neurodevelopmental disabilities: clinical and scientific foundations. London: McKheith Press; 2009. p. 394-409.
- 15.** Dan B, Motta F, Vles JSH, Vloberghs M, Bewcher JG, Eunson P, et al. Consensus on the appropriate use of intrathecal baclofen (ITB) therapy in paediatric spasticity. Eur J Paediatr Neurol. 2010; 14: 19-28.
- 16.*** Pascual SI, Herrera A, Poo P, et al. Guía terapéutica de la espasticidad infantil con toxina botulínica. Revista de Neurología. 2007; 44(5): 303-9.

Bibliografía recomendada

- Bax M, Goldstein M, Rosebaum P, Levinton A, Paneth N. Proposed definition and classification of cerebral palsy, April 2005. Dev Med Child Neurol. 2005; 47: 571-6.

Artículo que ha vuelto a poner en la palestra el tema de la clasificación de la PC, aunque demuestra que persisten temas pendientes. Los conceptos que defiende se explican en la presente revisión.

- Surveillance of cerebral Palsy in Europe (SCPE). Prevalence and characteristics of children with cerebral palsy in Europe. Dev Med Child Neurol. 2002; 44(9): 633-40.

Algunos resultados del Registro Europeo que recoge las tendencias epidemiológicas en un total de 6.000 niños de 13 regiones europeas.

- Palisano R, Rosebaum P, Walter S, Russell D, Word D, Gallupi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with CP. Dev Med Child Neurol. 1997; 39: 214-23.

Creadores de la GMFCS para clasificar la gravedad de afectación motora general de los niños con PC que ha sido universalmente aceptada.

- Amer M, Beckung B, Eliasson AC, Krumlinde L, Rosenbaum P, Rosblad B. Manual Ability Classification System for Children with cerebral palsy. Marzo 2005.

Sistema sencillo y útil para clasificar la habilidad manual de niños con PC de 4 a 18 años, que ha sido bien acogido por la comunidad internacional.

- Krageloh-Mann I, Horber V. The role of magnetic resonance imaging in elucidating the pathogenesis of cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol.* 2007; 49: 144-51.

Artículo de revisión sobre los resultados de la RM realizada por encima del año de edad, en niños de más de dos años con diagnóstico de PC y publicados en inglés entre 1990 y 2006. Correlación imagen, forma clínica.

- Jyoti R, O'Neil R, Hurrión E. Predicting outcome in term neonates with hypoxic-ischemic encephalopathy using simplified MR criteria. *Pediatr Radiol.* 2006; 36: 38-42.

Los autores proponen una forma simplificada de los MR scoring pre-existent, que demuestra tener un buen valor predictivo aunque la muestra es pequeña.

- Yukiko N, Kiyoshi M, Noriko A, et al. Magnetic resonance imaging regional T1 abnormalities at term accurately predict motor outcome in preterm infants. *Pediatrics.* 2007; 120: e10-9.

Este estudio encuentra un alto valor predictivo positivo y negativo para el pronóstico de PC en las imágenes de leucomalacia en la corona radiata por encima del brazo posterior de la cápsula interna.

- Pascual SI, Herrera A, Poo P, et al. Guía terapéutica de la espasticidad infantil con toxina botulínica. *Revista de Neurología.* 2007; 44(5): 303-9.

Revisión muy completa y consensuada por 12 autores del Grupo Español de Espasticidad sobre indicaciones, técnica, valoración de resultados y efectos adversos del tratamiento local de la espasticidad con toxina botulínica.

Caso clínico

Niña visitada a los 6 meses y 3 semanas por deficiente crecimiento del PC.

No antecedentes familiares de interés. Embarazo con infección de orina en el segundo trimestre. Parto inducido a las 36 semanas por RCIU.

La **exploración** mostraba un PC de 38 cm (-3 SDS) con curva aplanada desde el nacimiento. Buen control cefálico, buen seguimiento ocular, aunque con atención inconstante; balbucea y sonríe al hablarle, aunque a veces lo hace mirando al techo con la misma expresión. No hace sonidos silábicos. Inicia coger objetos con manipulación crispada, consigue cambiarlos de mano. No retira un paño de la cara. Calla al escuchar un sonido, aunque no se gira para buscar la fuente de sonido. Hipertonía moderada de extremidades inferiores con aumento del reflejo miotático en aductores y aquileos, asimétrico de predominio izquierdo. No voltea, no endereza el tronco en sedestación.

Se remitió al Centro de Desarrollo Infantil y Atención Temprana (CDIAP) para iniciar fisioterapia y estimulación global.

Se solicitó TAC craneal que mostraba: dilatación ventricular de predominio posterior (colpocefalia) y calcificaciones periventriculares. Extensas áreas de alteración de la señal de sustancia blanca sugestivas de leucomalacia (Fig. 1).

Se solicitó otra prueba que permitió el diagnóstico etiológico.

Potenciales evocados auditivos de tronco (PEAT) normales.

Evolución

Persistencia de un retraso global de adquisiciones y signos bilaterales de espasticidad de predominio distal en extremidades inferiores con mayor afectación izquierda.

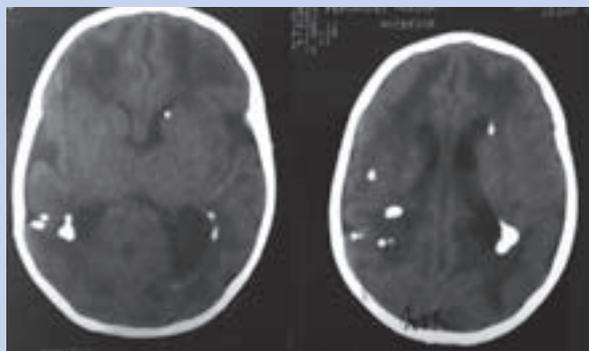


Figura 1.

Curva de PC deficiente (inferior a - 3 SDS).

Inició sedestación con 14 meses y gateo a los 18 meses. Marcha libre a los 28 meses, inestable con equinismo de predominio izquierdo. Retraso en la adquisición del lenguaje. Frases a los 3 años.

La valoración cognitiva al alta de CDIAP muestra un déficit cognitivo leve: (CI 55 MSCA).

Nunca ha presentado crisis epilépticas, aunque el EEG presenta actividad paroxística de mediana frecuencia en hemisferio derecho, que no generaliza.

Escolarización con soporte psicopedagógico y, posteriormente, adaptación curricular. A partir de los 12 años, en un centro de educación especial donde siguió una EGB adaptada.

Seguía tratamiento con Botox inicialmente en aductores y posteriormente en gemelo izquierdo. Intervenida de trasplante tendinoso en tobillo izquierdo.

Algoritmo diagnóstico del niño con parálisis cerebral (PC)⁽¹⁰⁾

1. Confirme que existe un trastorno motor de origen central y que la historia personal y familiar no sugieren un trastorno progresivo
2. Confirme a la exploración que no existen signos añadidos de afectación periférica o sistémica
3. Clasifique el tipo de PC
4. *Screening* de trastornos asociados:
 - a. Valoración de alimentación y deglución
 - b. Valoración cognitiva
 - c. Valoración de visión y audición
 - d. Valoración del lenguaje
 - e. Obtenga EEG

¿Se ha realizado RM cerebral u otros estudios que determinan la etiología de su parálisis cerebral? (P. ej.: en periodo neonatal)

Sí

No precisa nuevos exámenes diagnósticos

RNM normal

Considerar en el contexto de la historia familiar la necesidad de exámenes metabólicos o genéticos

No

Obtener neuroimagen RNM mejor que TAC

RNM anormal

1. Determinar si la RMN determina la causa de su PC
2. Si existe una malformación cerebral, considerar test genéticos
3. Si existe infarto cerebral, considerar evaluación de coagulopatía o trombofilia



Fondo de ojo

A. Clement Corral*, S. Clement Corral**,
M.L. Andrés Domingo*, C. Jiménez Serrano*

*Hospital Universitario Niño Jesús. Madrid. **Clínica Oftalmológica Clement. Madrid



Pediatr Integral 2011; XV(8): 788-793

Introducción

El examen del fondo de ojo resulta de gran utilidad para el médico pediatra y no sólo en la urgencia en sí, sino también en la práctica diaria, ya que permite orientar el diagnóstico de ciertas patologías que cursan con unos signos a nivel ocular bastante característicos.

A la hora de explorar el fondo de ojo de un paciente, el instrumento que se revela más útil para el médico no oftalmólogo es, sin duda, el oftalmoscopio directo. Describiremos las diferentes partes del oftalmoscopio además de la técnica recomendada para realizar una fundoscopia de manera correcta.

Los colirios midriáticos producen una dilatación de la pupila, lo cual va a facilitar la exploración del fondo de ojo. De todos ellos, hay algunos que pueden ser utilizados por los pediatras de manera segura.

Por otro lado, saber reconocer un fondo de ojo normal es esencial para poder diagnosticar posteriormente las alteraciones en la fundoscopia. Describiremos qué es lo considerado como normal, para luego detenernos en la patología del nervio óptico, de la mácula, de los vasos y de las zonas de la retina que tenemos al alcance con el oftalmoscopio directo.

Oftalmoscopio directo

El descubrimiento del oftalmoscopio directo por Hermann von Helmholtz, en 1850, supuso una revolución, ya que permitió el reconocimiento de la oftalmología como una especialidad independiente.

Basado en el principio de que la retina no sólo absorbe la luz, sino que también la refleja, el oftalmoscopio consiste en una fuente de luz y un espejo interior con un orificio central que emite luz hacia la retina del paciente para después recoger la porción de luz reflejada por la retina, la cual va a

ser percibida por el observador como una imagen directa y aumentada en tamaño.

El oftalmoscopio directo va a permitir observar de manera monocular los 10-15 grados centrales de la retina, básicamente la papila, la mácula y los vasos centrales, con una amplificación de unas 14 veces.

Tiene el inconveniente de que no permite explorar la periferia del fondo de ojo (para ello habría que utilizar un oftalmoscopio indirecto de manejo mucho más complicado) y de que la exploración puede verse dificultada e incluso imposibilitada si los medios (córnea, cristalino) no son transparentes, ante grandes defectos refractivos o la mala colaboración del paciente.

El oftalmoscopio directo posee una serie de diafragmas para modificar el tamaño de haz de luz emitida. De manera que, se preferirá un haz de luz pequeño en los casos de pupila pequeña o no dilatada y uno grande en casos de pupilas grandes o dilatadas. El haz de luz vertical permitirá discernir la convexidad (elevación) o concavidad (excavación) de una lesión a nivel del fondo de ojo (Fig. 1).

También, permite la proyección de una rejilla para realizar mediciones, en general la unidad de la rejilla es de 0,2 mm; al igual que posee diferentes filtros, de los cuales el verde facilita la visualización de hemorragias y anomalías vasculares, al igual que la capa de fibras nerviosas (fibras que van de la retina hacia el nervio óptico).

A la hora de enfocar la imagen, el oftalmoscopio posee una serie de lentes positivas (aparecen como números en verde o negro) y negativas (en rojo o naranja) que se pueden seleccionar, teniendo en cuenta que la lente requerida para percibir una imagen clara del fondo de ojo depende del error refractivo del examinador, del paciente y de la distancia entre ambos⁽¹⁾.



Figura 1. Oftalmoscopio directo

Durante la exploración, conviene pedirle al paciente que fije la vista en un objeto lejano, ya que así disminuye, por una parte, la constricción de la pupila asociada a la acomodación en la visión cercana, además de evitar el constante movimiento de los ojos del paciente.

Es aconsejable que la cabeza del examinador esté a la misma altura que la del paciente. El examinador utilizará el mismo ojo que el que vaya a explorar (el ojo derecho para explorar el ojo derecho del paciente y viceversa) e iniciará la exploración a medio metro, de manera que vea el reflejo rojo anaranjado del fondo de ojo a través de la pupila. Así pues, irá acercándose al paciente sin perder ese reflejo, hasta que consiga ver alguna de las estructuras del fondo de ojo. En ese momento, procederá al enfoque de la imagen, girando el disco de lentes hacia positivos o negativos, según lo explicado anteriormente.

Con frecuencia, las primeras estructuras que se observan son los vasos retinianos; estos confluyen a nivel de la papila o nervio óptico; de manera que, una vez que se localiza un vaso, no hay más que seguirlo para encontrar el nervio óptico. Se recomienda terminar la exploración con la mácula/fóvea, debido a la fotofobia que ello conlleva.

Colirios midriátricos

Los colirios midriátricos dilatan la pupila, facilitando así la exploración del fondo de ojo y siendo imprescindibles en el caso de que se quiera examinar la periferia de la retina.

Hay colirios simpaticomiméticos, como la fenilefrina y parasimpaticolíticos, como la atropina, el ciclopentolato o la tropicamida.

De entre ellos, el más recomendable para llevar a cabo la oftalmoscopia es la tropicamida; ya que, teniendo un efecto máximo parecido al resto de los midriátricos (hacia los 30 mi-



Figura 2. Fondo de ojo normal

nutos post instilación), la duración de su efecto es menor (2-6 h comparado con el ciclopentolato que dura hasta 24 h) y apenas tiene efectos secundarios comparado con la fenilefrina (alteraciones cardiocirculatorias) o el ciclopentolato (alteraciones cutáneas, intestinales e, incluso, psiquiátricas)⁽²⁾.

Dependiendo de la pigmentación del iris, bastará o no la aplicación de una única gota de tropicamida, media hora antes de la exploración. Ante un iris muy pigmentado suele ser necesaria la aplicación de 2 o más gotas cada 10-15 minutos para realizar una buena dilatación.

Pese a que, como hemos dicho, la tropicamida tiene pocos efectos secundarios, se recomienda comprimir el punto/saco lagrimal después de la instilación para evitar el paso del colirio a la circulación vía las fosas nasales.

Fondo de ojo normal

Al iniciar la exploración del fondo de ojo, lo primero a observar es el reflejo rojo, producto del reflejo de la luz en la coroides (membrana vascular situada por debajo de la retina y cuyo papel fundamental es la nutrición de esta misma) y en el epitelio pigmentario de la retina (en contacto estrecho con los fotorreceptores)⁽³⁾.

Posteriormente, observaremos los vasos retinianos, tanto la arteria central de la retina (rama de la arteria oftálmica) como la vena central de la retina, los cuales surgen de la papila, a modo de cuatro ramas (nasal inferior y superior y temporal inferior y superior) que se van dividiendo a medida que avanzan hacia la periferia de la retina (Fig. 2).

Las venas son de calibre mayor que las arterias (relación de 3/2 en el niño no prematuro como en el adulto, siendo mayor la relación en el niño prematuro). Además, presentan una coloración rojiza más oscura que las arterias y no poseen el reflejo brillante de estas últimas.

Los vasos retinianos se encargan de nutrir a los 2/3 internos de la retina, mientras que el tercio externo depende de la coriocapilar (vasos de la coroides).

Si hay una estructura que destaca en el fondo de ojo es el nervio óptico o papila. No sólo sirve de referencia para localizar lesiones, sino que su tamaño permite estimar, además, la medida de éstas.

Se trata de un disco levemente alargado en sentido vertical, de color amarillo rosado o algo más pálida-grisácea en el prematuro (debido a la falta de mielinización de las fibras del nervio óptico), de bordes nítidos y de 1,5 mm de diámetro.

En general, la papila no está excavada, aunque se admite una excavación papilar de hasta 3/10 (de ratio excavación/disco óptico), siempre que exista una simetría entre ambos nervios ópticos.

En cuanto a la mácula, esta se localiza a dos diámetros de papila del nervio óptico hacia el lado temporal. En el centro de la mácula, se sitúa la fovea, algo más pigmentada y donde se agrupan el mayor número de conos, haciendo de esta estructura la zona de máxima agudeza visual.

En el prematuro, no se observa el reflejo foveal que aparece más tardíamente, hacia los 3-4 meses y es hacia los 2 años de edad cuando el fondo de ojo del niño se asemeja al del adulto.

Fondo de ojo patológico

Patología de los vasos

Ante el hallazgo de hemorragias retinianas en el niño, hay que comprobar si se trata de hemorragias traumáticas (perinatales, por traumatismo craneo encefálico, por RCP, asociadas al “shaken-baby”) o no traumáticas (por hemopatías, infecciosas, asociadas a diabetes, en estados hipertensivos, colagenosis, asociadas a enfermedades oculares, como la enfermedad de “Coats”).

Un breve inciso sobre las hemorragias perinatales, las cuales aparecen en alrededor del 34% de los recién nacidos y suelen ser superficiales, peripapilares y se reabsorben en menos de una semana.

Al diagnóstico del síndrome del “shaken-baby”, generalmente se llega por exclusión, debido a la dificultad que entraña. No sólo los niños no presentan lesiones externas en más de un 20% de los casos, sino que, además, no hay antecedentes de malos tratos en el 40% de los casos fatales. Sin embargo, hay una serie de indicios oftalmológicos que hacen de la fundoscopia un arma fundamental para apoyar el diagnóstico del síndrome del “shaken-baby”. No en vano, la incidencia de hemorragias retinianas en estos niños ronda el 53-80%, frente a la incidencia en niños accidentados (0-10%)⁽⁴⁾, tras compresiones torácicas (0-2,3%), convulsiones (0,7%) o pacientes con vómitos persistentes (0%).

Aunque se pensaba que aparecía principalmente en el polo posterior, el hecho de que se presenten también en la periferia y, de manera bilateral, de la retina, es otro dato a favor del “shaken-baby”. Además, si bien las hemorragias suelen ser superficiales, en llama, en capa de fibras nerviosas, el hecho de que se vean afectadas todas las capas de la retina también es muy sugestivo de abuso.

Otro tipo de hemorragia con gran asociación al síndrome del “shaken-baby” es la hemorragia vítrea, con una incidencia



Figura 3. Retinopatía diabética

del 14% (frente al 0% en casos accidentales) que, además, permite estimar la fecha de abuso, ya que aparece posteriormente (a partir del 2º día).

Por último, resaltar que la severidad del cuadro oftalmológico se correlaciona con la severidad de la patología intracraneal e, incluso, la presencia de hemorragias retinianas bilaterales aumenta la mortalidad en un 38%.

La retinopatía diabética (RD) pre-puberal es muy rara y no suele ser proliferativa. Es en la adolescencia cuando aparece en forma de retinopatía leve (85%, microaneurismas) y tiene mayor riesgo de evolución hacia formas más graves. Esto, probablemente, es debido a la mayor duración de la diabetes (más de 7 años), a un peor control de la glucemia por aumento de las necesidades de insulina de estos pacientes, su mala compliance y a las modificaciones hormonales puberales (aumento de la hormona de crecimiento, disminución del Insulin Growth Factor-1 y aumento de esteroides sexuales) (Fig. 3).

Hay un cuadro de RD proliferativa (en la que crecen neovasos desde la retina hacia el vítreo) que entraña gran gravedad, ya que puede conducir a la ceguera en pocos meses por asociar desprendimiento de retina traccional y/o glaucoma neovascular. Esta RD florida aparece en mujeres jóvenes con DM tipo I de inicio prepupal, con mal control (HbA1c >10%) y pluripatológicas. Requiere de un tratamiento agresivo y precoz con láser e incluso con cirugía vítrea⁽⁵⁾.

La retinopatía hipertensiva en la infancia suele ir asociada a un problema renal, endocrino o a una alteración hemodinámica. Los hallazgos fundoscópicos asociados son: el estrechamiento arteriolar, la tortuosidad venosa y el edema retiniano y papilar (signo de encefalopatía hipertensiva).

En casos más evolucionados, aparecen hemorragias, exudados algodonosos/duros (en forma de estrella macular), se produce una escleritis vascular, una atrofia macular/papilar y otras alteraciones asociadas a infartos coroideos. Dichos cambios pueden asociar una pérdida importante de la agudeza visual.



Figura 4. Edema de papila (asociado a trombosis)



Figura 5. Edema de papila

Patología del nervio óptico

Dentro de este apartado, nos vamos a limitar a hablar del diagnóstico diferencial de la papila de bordes borrosos y de algunas anomalías congénitas del nervio óptico.

Ante una papila de bordes no definidos, lo primero es descartar un edema del nervio óptico. Hay una serie de signos sugestivos de edema de papila, como son: la pérdida de nitidez de los bordes de la papila (empezando por el superior y el inferior, para después afectar al lado nasal y, por último, al temporal), asociada al borramiento de los vasos por el edema de la capa de fibras nerviosas; tortuosidad vascular; desaparición del pulso venoso espontáneo (está ausente en el 20% de la población normal); pérdida de la excavación fisiológica; y la aparición de exudados blancos o algodonosos, hemorragias peripapilares y pliegues circulares en la retina (líneas de "Paton") en edemas ya evolucionados (Figs. 4 y 5).

Ante un edema del nervio óptico bilateral aislado, es decir, no asociado a otras lesiones en el fondo de ojo y con agudeza visual en general mantenida (aunque si el proceso está ya muy evolucionado puede verse afectada de manera severa), se sospechará un papiledema por hipertensión intracraneal, procediéndose a la realización de una prueba de neuroimagen.

Otras causas de edema de papila bilateral son: la retinopatía diabética, la hipertensiva y la inflamación ocular (uveítis), todas ellas con lesiones en el fondo de ojo asociadas bien definidas.

Si se trata de un hallazgo unilateral (aunque también hay casos bilaterales) asociado a pérdida de agudeza visual, defecto pupilar aferente relativo sin otros signos en el fondo de ojo, habrá que sospechar una neuropatía, cuya etiología puede ser: inflamatoria, desmielinizante, isquémica, tóxica nutricional, traumática o compresiva-tumoral. En estos casos, también habrá que incluir pruebas de neuroimagen para llegar al diagnóstico.

Muy frecuentemente nos hallamos ante un pseudopapiledema que deberemos sospechar en caso de papilas de bordes borrosos, sin borramiento de vasos, con patrones anómalos de

ramificación vascular, sin exudación ni ingurgitación venosa⁽⁶⁾. Entre las causas de pseudopapiledema, se incluyen anomalías congénitas del nervio óptico, como las drusas del nervio óptico (que es la causa más común), los discos oblicuos o las fibras de mielina⁽⁷⁾ y las papilas de grandes hipermetropes (Figs. 6-9).

Otras malformaciones congénitas del nervio óptico son los colobomas de papila, que son consecuencia de un defecto en el cierre de la hendidura fetal. Pueden aparecer de manera aislada o asociados a numerosos síndromes/malformaciones oculares. La papila de "Morning Glory" es un nervio óptico grande y excavado del que emergen los vasos retinianos estrechados, de manera radial; también, se presenta de manera aislada o asociada a un encefalocele basal o al "moya moya". Estas alteraciones, junto con la foseta óptica (cráter en la zona temporal a nivel del nervio óptico) presentan una mayor incidencia de desprendimiento de retina⁽⁸⁾ (Fig. 10).



Figura 6. Drusas del nervio óptico



Figura 7. Disco oblicuo



Figura 8. Fibras de mielina



Figura 9. Papila hipermetrópica



Figura 10. Coloboma de papila

Patología de la mácula

La patología de la mácula se caracteriza por una afectación de la agudeza visual; ya que, como hemos explicado con anterioridad, es la zona de máxima visión. El paciente puede referir una mancha o escotoma central al igual que metamorfopsias (distorsión en la forma o tamaño de los objetos). También, se ve alterada la visión de colores, sobre todo del eje tritán (azul-amarillo), pues es en la mácula donde se concentran la mayoría de los conos.

A nivel macular, podemos encontrarnos con múltiples lesiones. Pueden ser atróficas, en cuyo caso habrá que descartar patología inflamatoria-infecciosa (coriorretinitis, a descartar el TORCH: toxoplasmosis, sífilis/varicela, rubéola, citomegalovirus, herpes), distrófica o hereditaria (la enfermedad de Stargardt, que es la más frecuente, la enfermedad de Best

y la retinosquiasis juvenil, además de las distrofias de conos), degenerativa (miopía), traumática (agujero macular), tóxica (por cloroquina) o solar⁽⁹⁾ (Figs. 11 y 12).

Otro cuadro típico macular es la estrella macular por acúmulo de lípidos intrarretinianos. Esta puede ser secundaria a hipertensión, papiledema, inflamaciones (neuroretinitis en la enfermedad por arañazo de gato) u oclusiones vasculares (Fig. 13).

Además, está la clásica mancha rojo-cereza, presente en algunas esfingolipidosis en sus formas precoces (gangliosidosis tipo Tay-Sachs, Sandhoff, Norman-Wood o enfermedad de Landring; enfermedad de Niemann-Pick; enfermedad de Gaucher; leucodistrofia metacromática infantil) por acúmulo de lípidos en toda la mácula salvo en la fovea, la cual resalta en color rojo. También, puede verse en el edema traumático



Figura 11. Foco de coriorretinitis macular

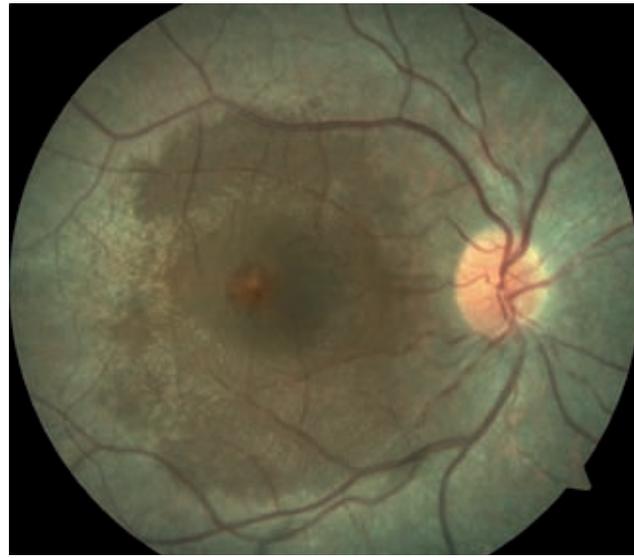


Figura 12. Retinosquisis juvenil asociada a Goldman Fabre

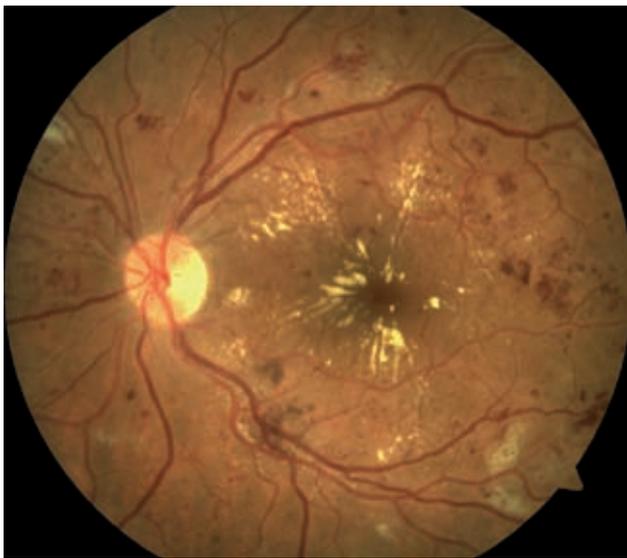


Figura 13. Estrella macular asociada a retinopatía diabética



Figura 14. Agujero macular

macular de “Berlin”, en la toxicidad por cloroquina o en la oclusión de la arteria central de la retina, entre otras. En ocasiones, el agujero macular asocia una imagen similar (Fig. 14).

Por último, ante un edema macular, debemos pensar en patología inflamatoria (*pars-planetis*, post cirugía de catarata), vascular (diabetes, Coats) y en las distrofias de tipo retinosis pigmentaria⁽¹⁰⁾.

Bibliografía

1. Sit M, Levin AV. Direct ophthalmoscopy in pediatric emergency care. *Pediatr Emerg Care*. 2001; 17(3): 199-204.
2. Gil-Gibernau JJ. Fondo de ojo normal y patológico. *Oftalmología en la infancia: clínica, diagnóstico y tratamiento*. Cap. V. Ed. Scriba; 1991. p. 77-145.
3. Clement F, et al. Anatomía y fisiología del globo ocular. Vía óptica. *Motilidad ocular*. *Oftalmología*. Cap. 1. Ed. Luzan 5; 1994. p. 13-26.
4. Togioka BM, Arnold MA, Bathurst MA, Ziegfeld SM, Nabaweesi R, Colombani PM, et al. Retinal hemorrhages and shaken baby syndrome: an evidence-based review. *J Emerg Med*. 2009; 37(1): 98-106.
5. Mehidi AB, Guyot-Argenton C, et al. La retinopathie diabetique du sujet jeune: l'enfant et l'adolescent. *Diabetes Metab*. 2003; 29: 300-6.
6. Gil Gibernau JJ, Cavero L, et al. Anomalías congénitas y del desarrollo del nervio óptico. *Neuropatías ópticas: diagnóstico y tratamiento*. Cap 6. SEO; 2002. p. 119-35.
7. Brodsky. Congenital optic disc anomalies. *Taylor and Hoyt's Pediatric ophthalmology and strabismus*. Cap. 59. Elsevier Saunders; 2005. p. 625-46.
8. Nicholson B, Ahmad B, Sears JE. Congenital optic nerve malformations. *Int Ophthalmol Clin*. 2011; 51(1): 49-76.
9. Jackson TL, Egan C, et al. Differential diagnosis. *Medical Retina. Moorfields Manual of Ophthalmology*. Cap. 10. Mosby Elsevier; 2008. p. 440-53.
10. Hollander DA, Bhisitkul RB. Miscellaneous retinal disorders. *Taylor and Hoyt's Pediatric ophthalmology and strabismus*. Cap. 58. Elsevier Saunders; 2005. p. 615-24.



La educación de los sistemas ejecutivos

J.A. Marina

Catedrático de Filosofía. Director de la Universidad de Padres (UP)



Pediatr Integral 2011; XV(8): 794-796

En el artículo anterior estudié las funciones ejecutivas del cerebro humano. Son responsables de la autorregulación de la conducta. Pueden actuar de modo inconsciente o estar conscientemente dirigidas. Los controles homeostáticos, por ejemplo, son automáticos. Como transición entre ambas modalidades, los comportamientos pueden automatizarse, convirtiéndose en hábitos que actúan de forma mecánica, pero que pueden monitorizarse conscientemente en caso de necesidad. Conducimos un coche de manera automática, hasta que una señal de alarma nos hace prestar atención. Esta posibilidad de conmutar, de “cambiar de vías” aumenta extraordinariamente la eficacia de nuestro cerebro. Desde el punto de vista educativo, nos interesa estudiar la formación de los “sistemas ejecutivos autodirigidos”, lo que tradicionalmente se llamaba “voluntad”. Este concepto desapareció de la psicología porque hablaba de una facultad innata mal descrita, pero se empieza a recuperar con otra formulación: no es una capacidad innata, sino unas destrezas aprendidas (Marina, 1998). La capacidad de dirigir conscientemente la conducta se adquiere a partir de la maduración neuronal, mediante la educación, la interacción social y la utilización del lenguaje interior.

Al estudiar esta nueva pedagogía, tendré que referirme a patologías de los sistemas ejecutivos, porque en ellas se ve con más claridad la estructura y funcionamiento de estos sistemas. De hecho, hasta principios del siglo pasado, sobre todo los trastornos en el control de las ideas, las emociones o las conductas, es decir, lo que ahora consideramos trastornos de los sistemas ejecutivos. Además, muchas veces es difícil distinguir las disfunciones patológicas de las disfunciones provocadas por una mala educación, y muchos investigadores trabajamos

para elaborar una ciencia preventiva de algunos problemas patológicos, basada en la educación (Seligman 2002, Arauxo, Cornes, Fernández-Ríos, 2008).

Se trata de un campo complejo y confuso, como demuestra la dificultad de precisar las entidades nosológicas. Por ejemplo, la categoría de “niño desorganizado”, con manifestaciones normalmente subclínicas y confusas, incluye: problemas de déficit de atención, reducidas estrategias de afrontamiento, incapacidad de aprender de la experiencia, funciones cognitivas inconstantes, preferencia por actividades muy estructuradas, falta de organización, memoria a corto plazo limitada, sentimiento de impotencia ante estímulos complejos, inquietud y pobre atención, miedo de fracasar, comprensión reducida, inhabilidad para secuenciar la información, sensibilidad limitada hacia los demás, dificultades comunicativas y sociales, dificultad para generalizar los datos, mala gestión del tiempo, pobre motivación, preferencia por la rutina, obsesiones y rituales, pobres habilidades motoras y coordinación, personalidad restrictiva, baja estima y confianza (Stein y Chowdhury, 2006). En la categoría de TDAH, tenemos que incluir al menos tres subtipos: **dispersos**, con síntomas que corresponden casi exclusivamente a déficit de atención; **hiperactivos**, en los que no se observan signos de dispersión sino de inquietud motora; **impulsivos**, en los que aparece un fallo en el control de los impulsos. En los países escandinavos, se utiliza como categoría diagnóstica el DAMP (*Deficit in Attention, Motor Control and Perception*). La dificultad de delimitar con claridad estos trastornos encuentra explicación si los interpretamos como trastornos de los sistemas ejecutivos (Gillberg, 2006).

El aprendizaje de las funciones ejecutivas es necesario y difícil, porque tienen que controlar un sistema de ocurrencias

Consultorio abierto

Envíe su consulta a: J.A. Marina. E-mail: jamarina@telefonica.net

dotado de autonomía propia. Los deseos, las preocupaciones, las palabras emergen en nuestra conciencia aunque no queramos. Tienden a imponerse, y los sistemas ejecutivos tienen por ello que inhibir esos procesos espontáneos de acuerdo a criterios y planes establecidos. Como dice Marvin Minski, en el cerebro humano hay múltiples sistemas compitiendo por adueñarse de la respuesta, y los sistemas ejecutivos son los encargados de entregar el control a uno o a otro. Nuestra inteligencia, como he explicado en artículos anteriores, tiene dos niveles: el **generador** y el **ejecutivo**. Cada uno de ellos exige un tipo apropiado de educación. Seymour Epstein ha elaborado un sistema semejante al que propongo. En cada sujeto hay dos sistemas de producción y control. Uno, implícito, no consciente, afectivo, producido por las experiencias relevantes (se corresponde lo que llamo inteligencia generadora). Otro, explícito, racional, analítico, movido por normas y deberes. Los dos sistemas pueden entrar en colisión y, en ocasiones, la inteligencia generadora puede imponerse (Epstein, 1998). Estos sistemas duales nos permiten explicar muchos aspectos de nuestro comportamiento, por ejemplo nuestra resistencia a la tentación. Fritz Strack y Roland Deutsch, de la Universidad de Würzburg, suponen que hay dos sistemas de procesamiento de información, el impulsivo y el reflexivo. Los impulsivos se rigen por recompensas inmediatas, los reflexivos por metas a largo plazo (Strack y Deutsch, 2004).

El aprendizaje de los sistemas ejecutivos se convierte así en objetivo educativo prioritario y ésta me parece la mayor novedad en educación actual. Los pedagogos han elaborado métodos de aprendizaje para las siguientes funciones: la activación, la inhibición de la impulsividad, la flexibilidad cognitiva, la planificación, la memoria de trabajo, la regulación emocional, el control de la atención y la perseverancia (Gagne, Leblanc, Rousseau, 2009, Caron, 2011). La capacidad de autocontrol está relacionada con la gestión de la atención voluntaria, la regulación emocional, el control del esfuerzo, la construcción de la conciencia moral, la empatía, las conductas prosociales, la tolerancia a la frustración y la capacidad de aplazar la recompensa (Eisenberg, Smith, Sadovsky, Spinrad, 2007). En los programas de la UP, fomentamos cada una de esas competencias de manera independiente, en momentos distintos de la evolución del niño, con la convicción de que por distintos caminos estamos favoreciendo la educación de los sistemas ejecutivos. No es de extrañar que estemos asistiendo a una invasión de textos sobre educación de estas funciones (Kutscher, 2009, Dawson y Guare, 2003 y 2009, Meltzer, Cooper-Kahu, 2008, Gagne, Leblanc, Rousseau, 2009, Caron, 2011). Conviene no olvidar que casi todos los estudios sobre el temperamento infantil incluyen algún componente relacionado con la autorregulación. Gray incluyó la impulsividad. Thomas y Chase, el nivel de actividad motriz, la tendencia a distraerse, la persistencia y duración de la atención, la facilidad o dificultad para adaptarse a una necesidad de cambio. Buss y Plomin, la actividad, es decir, la forma de realizar una acción. Rothbart en sus investigaciones con niños de 3 a 7 años descubrió tres rasgos temperamentales: extraversión, afectividad negativa y control del esfuerzo, relacionado con los sistemas ejecutivos (Rothbart, Ellis y Posner, 2007).

Para organizar este complejo dominio, vamos a seguir el esquema de Mel Levine y estudiar tres aspectos de la edu-

cación de los sistemas ejecutivos: control de la activación, control de acceso y control de salida.

Control de la activación

Hay personas activas y pasivas. Con gran vitalidad o con escasa vitalidad. Apáticas o entusiastas. Lentas o rápidas para entrar en acción. La vitalidad –“un estado de bienestar marcado por un sentimiento de energía”– está siendo estudiada por psicólogos y educadores (Peterson y Seligman, 2004, Thayer, 1996). Son rasgos del carácter, con frecuencia basados en el temperamento, que derivan de la **inteligencia generadora**. De ella depende nuestro sentimiento de desinterés o de aburrimiento. A veces, la falta de energía puede deberse a un problema fisiológico –un ligero asma, problemas de sueño, la alimentación, etc.–, en otros casos debemos hablar de “ausencia de motivación”. No olvidemos que llamamos “motivación” a la fuente de nuestra energía mental para actuar. Baumeister afirma que la energía mental es limitada y puede agotarse, y producir fenómenos de cansancio (Schmeichel y Baumeister, 2007). Pero, por regla general, la motivación despierta la energía. La fuerza de motivación es la suma de los deseos, los incentivos y de algunas circunstancias facilitadoras (sentimiento de eficacia, optimismo, dificultad baja, esperanza en alcanzar la meta). Una persona puede sentirse carente de motivación, si no experimenta ningún deseo (por miedo al fracaso, habituación, cansancio, satisfacción, etc.), porque no percibe ningún incentivo (nada le parece valioso) o no experimenta ningún placer (anhedonia). Los temperamentos extrovertidos, como estudió Jeffrey Gray, son más sensibles a las señales de recompensa, y soportan mejor el esfuerzo por conseguirlas. En cambio, los introvertidos son más sensibles a las señales de amenaza, y eluden el esfuerzo aunque eso implique renunciar al premio. El estrés crónico, es decir, estar sometido a tensión y miedo en casa, en la escuela, en el grupo, sin tener suficientes habilidades de afrontamiento para manejar la situación produce un sentimiento de falta de motivación. El estrés puede ser físico o emocional y afecta a la atención, a la capacidad de focalizar y a la concentración (Ericson, Dreverts y Schulkin, 2003). El cerebro no puede soportar altos niveles de estrés durante mucho tiempo, porque reduce hasta un 50% de la producción de nuevas neuronas. Los métodos para reducir el estrés –evitación de las causas, desensibilización, relajación, autoinstrucciones, actividad física, habilidades de resolución de problemas– mejoran la activación.

Otra de las causas de la pasividad –y también de la depresión– puede ser la **impotencia aprendida**. Es un sentimiento crónico de no sentirse capaz de enfrentarse a una situación, y el convencimiento de que haga lo que haga los efectos serán negativos. Eso provoca una situación de pasividad o retirada. Puede desaprenderse, pero no hay que pensar que el niño puede controlar la situación a voluntad. El problema es que ha perdido el control. Se aprende por modelos parentales negligentes o negativos. Si sus cuidadores padecen “indefensión aprendida” es más probable que el niño la aprenda. También pueden influir experiencias traumáticas, siempre que se vivan como pérdida de control. La sobreprotección puede igualmente provocarla. Cuando el niño es demasiado prote-

gido del fracaso, puede desarrollar un intenso miedo hacia él. La “impotencia aprendida” es más probable en aquellos individuos que atribuyen sus fracasos a un defecto de carácter. Esta creencia puede funcionar como una autoprofecía. Sin embargo, hay otro sesgo posible también distorsionado. La de aquellos que culpan de todo a los demás. En ambos casos, lo común es la falta de control. Los métodos educativos más eficaces consisten en recuperar la experiencia de eficacia y control, y en cambiar las creencias básicas que están fomentando la impotencia aprendida (Seligman).

Surge una dificultad. Si el sentimiento de vitalidad, de ánimo o de desánimo emergen de las profundidades del inconsciente, ¿cómo podemos educarlas? ¿Cómo podemos conseguir que caigan bajo el imperio de los sistemas ejecutivos? En algunos casos es imposible. La única salida es farmacológica. Pero, en muchos otros, la inteligencia ejecutiva puede ponerse como meta alertar, activar el sistema. El yo ejecutivo puede poner en práctica técnicas para conseguirlo: utilizar el lenguaje interior para animarse, hacer ejercicio físico, cambiar las creencias patógenas, proponerse metas alcanzables para recuperar la experiencia de éxito. Robert Gagné, pedagogo especializado en estos temas propone varias estrategias para mejorar la activación en la escuela: 1) son beneficiosas las pedagogías por proyectos; 2) el ejercicio físico ayuda a regular el nivel de activación; y 3) utilizar el lenguaje interno para regularse.

Los educadores debemos ayudar al niño a poner en práctica estos métodos. Para conseguirlo, es importante eliminar los obstáculos que bloquean la fuerza de motivación. Didier Pleux considera que los más frecuentes son la ansiedad, la autoevaluación y la intolerancia a la frustración. Cada una de estas modalidades necesita un método educativo especial (Pleux, 2008).

Hay personas con una fuerte activación, están más dadas a la acción que a la reflexión. Otras en cambio tienen una activación débil. Los problemas pueden venir de un exceso de activación o de un defecto.

- **Exceso.** Greg tiene más energía que los otros niños (es unos meses mayor), quiere participar siempre, le gusta todo, pero no entrega los trabajos a tiempo, olvida cosas importantes, no comprende lo que es prioritario, comienza tantas cosas que no puede terminarlas. Objetivo: canalizar su energía (no eliminarla), ayudarle a planificar, aprovechar su activación, prever el tiempo que le va a llevar una nueva actividad, proponerle gráficos de sus actividades, provocar pausas para ralentizar sus respuestas.
- **Defecto.** Julia parece perezosa, pero es simplemente lenta en comenzar. Parece poco motivada, pero no es verdad. Sólo le cuesta arrancar. Parece tranquila, pero mientras lo está no aprende. No hace preguntas, es tímida, cuando no entiende algo espera. No comienza la tarea hasta que la maestra viene a indicárselo. Entonces la hace bien. Objetivo: enseñarla a activarse con más rapidez. Conviene indicarle un límite de tiempo para hacer la tarea, incluso señalárselo con un reloj de arena. Señalar las etapas que tiene que cumplir en cada tarea. Afinar su concepción del tiempo. Hay que crear en ella un automatismo de arranque (Jensen, 2010).

En esta rápida revisión, sólo pretendo poner de relieve la importancia de este nuevo enfoque pedagógico, que se introduce en dominios compartidos con la pediatría, y en los esfuerzos que estamos haciendo por elaborar métodos educativos eficaces. En el próximo número, trataré de los otros dos aspectos del sistema ejecutivo: el control de acceso de la información y el control de las respuestas.

Bibliografía

1. Arauxo A, Cornes JM, Fernández-Ríos L. Prevención de la depresión unipolar en España. www.usta.edu.co
2. Carr N. ¿Qué está haciendo Internet con nuestras mentes? Taurus, Madrid. Baumeister RF, Vohs KD. Handbook of Self-Regulation. Nueva York: The Guilford Press; 2011.
3. Cooper-Kahu J. Late, lost and unprepared: a parent guide to helping children with executive functioning. Woodbine House; 2008.
4. Dawson P, Guare R. Executive skill in children and adolescent. Nueva York: Guilford; 2003.
5. Dawson P, Guare R. Smart but scattered. The Revolutionary “Executive Skill” Approach to Helping Kids reach Their Potential. Nueva York: Guilford; 2009.
6. Eisenberg N, Smith CL, Sadovsky A, Spinrad TL. Effortful Control. En: Baumeister RF, Vohs KD. Handbook of self-regulation. Nueva York: The Guilford Press; 2007.
7. Epstein S. Personal control from the perspective of cognitive-experiential self-theory. En: Kofka M, Weary C, Sedek G, eds. Personal control in action. Nueva York: Plenum Press, Nueva Plenum Press; 1998.
8. Erickson K, Drevets W, Schulkin J. Glucocorticoid regulation of diverse cognitive functions in normal and pathological emotional states. *Neurosci Biobehav Rev.* 2003; 27: 233-46.
9. Gagné PP, Leblanc N, Rousseau A. Apprendre: une question de stratégie. Montreal: Chenelière; 2009.
10. Gillberg C. Deficits in attention, motor control and perception (DAMP). En: Stein SM, Chowdhury U, eds. Disorganized children. Londres: Jessica Kingley; 2006.
11. Homann M, Weikart DP, Bourgon L, Proulx M. Partager le plaisir d'apprendre. Montreal: Chenelière; 2007.
12. Jensen E. Different brains, different learners. Thousand Oaks: Corwin; 2010.
13. Kutscher ML, Moran M. Organizing the disorganized child: simple strategies to succeed in school. Nueva York: Harper; 2009.
14. Meltzer L. Promoting executive function in the classroom. Nueva York: Guilford; 2010.
15. Pererson C, Seligman MEP. Character, strength and virtues. Nueva York: Oxford University Press; 2004.
16. Pleux D. Pour mieux faire. Paris: Odile Jacob; 2008.
17. Rothbart MK, Ellis LK, Posner MI. Temperament and self-regulation. En: Baumeister RF, Vohs KD, eds. Handbook of self-regulation. Nueva York: The Guilford Press; 2007.
18. Schmeichel BJ, Baumeister RE. Self-regulation strength. En: Baumeister RF, Vohs KD, eds. Handbook of self-regulation. Nueva York: The Guilford Press; 2007.
19. Seligman MEP. Positive psychology, positive prevention, and positive therapy. En: Snyder CR, López SJ. Handbook of positive psychology. Oxford: Oxford University Press; 2002.
20. Stein SM, Chowdhury U, eds. Disorganized children. Londres: Jessica Kingley; 2006.
21. Stiegler B. Prendresoin de la jeunesse et des générations. Paris: Flammarion; 2008.
22. Strack F, Deutsch R. Reflective and impulsive determinants of social behavior. *Pers Soc Psychol Rev.* 2004; 8: 220-47.
23. Thayer RE. The origin of every day moods: managing energy, tension and stress. Nueva York: Oxford University Press; 1996.



El Rincón del Residente

Coordinadores:

J. Pérez Sanz, D. Gómez Andrés, J. Rodríguez Contreras
Residentes de Pediatría. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid



El Rincón del Residente es una apuesta arriesgada de Pediatría Integral. No hemos querido hacer una sección por residentes para residentes. Yendo más allá, hemos querido hacer una sección por residentes para todo aquel que pueda estar interesado. Tiene la intención de ser un espacio para publicaciones hechas por residentes sobre casos clínicos, imágenes y revisión bibliográfica. ¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en www.sepeap.org

Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico

M. González Gallardo*, A.I. Rodríguez Bandera**, R. de Lucas Laguna***

*MIR de Pediatría. Hospital Universitario La Paz. **MIR de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. ***Médico Adjunto. Jefe de Sección de Dermatología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Pediatr Integral 2011; XV(8): 797-802

V arón de 10 años, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que presenta, desde hace varios meses, lesiones cutáneas blanquecinas asintomáticas en la rodilla que han ido aumentando de tamaño progresivamente. El paciente atribuye el inicio de las lesiones a un traumatismo. A la exploración se aprecia la siguiente imagen (Fig. 1).

1. Con los datos anteriormente aportados, ¿cuál es el diagnóstico correcto?
 - a. Pitiriasis alba.
 - b. Pitiriasis versicolor.
 - c. Vitíligo.
 - d. Hipopigmentación postinflamatoria.
 - e. Hipomelanosis de Ito.
2. Con respecto al tratamiento de esta patología en nuestro paciente, señale la opción verdadera:
 - a. En este caso podríamos aplicar corticoides tópicos durante largas temporadas sin efectos adversos.
 - b. Una de las opciones terapéuticas válidas sería la aplicación de tacrolimus tópico.
 - c. El uso de UVB de banda estrecha estaría totalmente contraindicado.
 - d. No se han descrito remisiones espontáneas de esta enfermedad.
 - e. Todas las opciones son falsas.



Figura 1.

Respuestas correctas

- La respuesta correcta es la opción C: vitíligo. La imagen muestra una mácula acrómica de, aproximadamente, 6 cm de eje mayor, de bordes netos y convexos, sin descamación y rodeada de piel normal. El diagnóstico es eminentemente clínico, aunque puede reforzarse con la luz de Wood y confirmarse histológicamente. En el diagnóstico diferencial de dicha enfermedad se incluyen:
 - Pitiriasis alba (ligeramente escamosa, de bordes poco definidos y de color blanquecino). Suele aparecer en la cara, brazos y hombros. Suele presentarse en pacientes que cumplen criterios de dermatitis atópica.
 - Pitiriasis versicolor (escamas finas con fluorescencia verdosa-amarillenta a la luz de Wood y KOH positivo). Presentan signo de la uña típico.
 - Hipomelanosis de Ito (bilateral, siguiendo las líneas de Blaschko). Son lesiones congénitas o presentes al nacimiento.
 - Hipopigmentación postinflamatoria: es difícil diferenciar de la pitiriasis alba, pero en esta última no hay fase inflamatoria evidente.
- La respuesta correcta es la opción B: la aplicación de tacrolimus tópico sería útil en áreas delimitadas, focales y relativamente expuestas al sol, como ocurre en nuestro caso. La opción A es falsa: se han descrito casos de atrofia cutánea con la aplicación de corticoides tópicos durante largas temporadas. La opción C no es totalmente cierta: en los casos de áreas extensas y en mayores de 6 años se podría usar UVB de banda estrecha. Opción D: es falsa, pues se han descrito remisiones espontáneas de la enfermedad.

Discusión

El vitíligo es una enfermedad crónica de curso variable, que se caracteriza por una pérdida del color de la piel, debido a la ausencia de melanocitos. La etiología es desconocida. La mayoría de los casos son esporádicos, pero un 20% de los pacientes afectados presenta un familiar de primer grado afecto. Se han planteado varias teorías para explicar la patogenia: la hipótesis inmunitaria (ciertos linfocitos destruyen los melanocitos), la hipótesis neurogénica (interacción entre células nerviosas y melanocitos) y la hipótesis de la autodestrucción (diversas sustancias tóxicas destruirían dichas células)⁽¹⁾.

La incidencia del vitíligo se estima en torno al 1% de la población y puede comenzar a cualquier edad. La edad media de presentación en pediatría es de 6,2 años. Afecta ligeramente más a mujeres. La mayoría de los pacientes atribuyen el comienzo de la enfermedad a eventos específicos en la vida como una quemadura, enfermedad, o el estrés emocional. A excepción del fenómeno de Koebner, no hay evidencia de que dichos factores causen o precipiten el vitíligo⁽²⁾.

Las lesiones cutáneas se caracterizan por ser máculas de diversos tamaños, de color tiza o pálido, bien delimitadas y de

bordes convexos. Suelen aparecer de manera simétrica y bilateral, aunque pueden no serlo. A veces los pacientes refieren un traumatismo desencadenante y, en otras ocasiones, puede existir prurito inicial o un halo eritematoso alrededor de la mácula. Existen localizaciones típicas⁽³⁾: periorificial (ocular, genital, peribucal), sobre prominencias óseas (los codos o rodillas), punta de dedos, áreas expuestas a sol, etc. El tipo más frecuente es el vitíligo vulgar (manchas dispersas en toda la superficie corporal).

Se han descrito diversas enfermedades que se asocian de una manera relativamente frecuente, aunque difícil de cuantificar dada su prevalencia: alteraciones tiroideas, diabetes mellitus (aunque la validez de dicha asociación no está bien establecida) o anemia perniciosa. Puesto que en el epitelio pigmentario y el tracto uveal existen células pigmentadas, puede existir uveítis asociada. Puede formar parte de algunos síndromes, entre los que se incluyen el síndrome de Schmidt y APECED (poliendocrinopatía autoinmune-candidiasis-displasia ectodérmica).

El curso clínico es variable. Las áreas localizadas de vitíligo, como en nuestro caso, pueden responder a la aplicación tópica de esteroides potentes (aunque éstos tienen el riesgo de producir atrofia cutánea), tacrolimus⁽⁴⁾ o pimecrolimus. Los análogos de la vitamina D, aunque no son útiles en monoterapia, pueden potenciar el efecto de los corticoides tópicos⁽⁵⁾. En pacientes con lesiones extensas puede usarse UVB de banda estrecha (siempre y cuando sean mayores de 6 años). La repigmentación se produce generalmente alrededor del folículo piloso⁽⁶⁾ y puede ser temporal o parcial, aunque en los niños suele ser más permanente y completa que en los adultos. En un pequeño porcentaje de casos puede producirse remisión espontánea.

Palabras clave (MeSH)

Vitíligo.

Bibliografía

- Halder RM, Taliaferro SJ. Vitíligo. En: Fitzpatrick, ed. *Dermatología en Medicina general*. Séptima edición. Madrid: Editorial Panamericana; 2009. p. 616-8.
- Ortonne JP. Vitíligo and other disorders of Hypopigmentation. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, Callen JP, Horn TD, eds. *Dermatology*. Second Edition. EE.UU.: Mosby; 2007. p. 913-20.
- Paller AS, Mancini AJ. Disorders of Pigmentation. En: Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology: A Textbook of Skin Disorders of Childhood and Adolescence. Elsevier; 2011. p. 266-9.
- Feltes R, Floristán U, Sendagorta E, Ramírez P, Díez-Sebastián J, De Lucas Laguna R. Uso de pomada de tacrolimus al 0,1% durante un año en niños con vitíligo. *Rev Asoc Colomb Dermatol*. 2010; 18: 26-32.
- Felsten LM, Alikhan A, Petronic-Rosic V. Vitíligo: a comprehensive overview. *J Am Acad Dermatol*. 2011; 65(3): 493-514.
- Peyrí Rey J. Alteraciones de la pigmentación cutánea. En: *Protocolos de Dermatología pediátrica*. Asociación Española de Pediatría; 2007. p. 103-10.

A Hombros de Gigantes

Las revisiones de pediatría que te pueden interesar publicadas en las revistas internacionales más importantes.

D. Gómez Andrés

MIR. Hospital Universitario La Paz.
Trastornos del Desarrollo y Maduración Neurológica. IdiPaz-UAM



Pediatría general y extrahospitalaria

★★★★★ Urinary tract infection: clinical practice guideline for the diagnosis and management of the inicial UTI in febrile infants and children 2 to 24 months. *Pediatrics*. 2011; 128: 595-610

Las ITU tienen una importancia creciente como localización de infecciones bacterianas graves. Su manejo diagnóstico, la importancia de cada una de las pruebas disponibles para ello, los criterios terapéuticos para seleccionar entre anti-biototerapia oral o parental, las pruebas complementarias (ecografía, cistourografía miccional y la medicina nuclear) utilizadas para evaluar la causa y las consecuencias de una primera ITU y el uso de profilaxis antibiótica se repasan en esta valiosísima guía.

★★★★★ Management of non-toxic-appearing acutely febrile child: a 21st Century approach. *J Pediatr*. 2011. 159(2): 181-5

Que la fiebre sea la primera causa de consulta urgente en el sistema de salud dedicado a los niños nos debería llevar a tener protocolos claros de actuación basados en pruebas científicas y en datos epidemiológicos de actualización continuada. A pesar de su frecuencia y la absorción de recursos que supone, los protocolos de atención al paciente con fiebre atienden a conceptos anticuados y la atención está lejos de ser uniforme y basada en evidencias según estos autores.

★★★★★ Nocturnal enuresis – theoretic background and practical guidelines. *Pediatr Nephrol*. 2011; 26: 1207-14

Práctica revisión sobre un problema frecuente. Destacable su sencilla explicación de 3 posibles vías patogénicas en este problema (poliuria nocturna, hiperactividad del detrusor nocturna y umbrales de despertar elevados). Revisa la aproximación diagnóstica inicial de la que destacan la historia clínica (incluye una interesante guía de preguntas para orientarla) y la tira reactiva de orina, aporta una lista de signos de alarma, repasa la comorbilidad que hay que descartar y establece varios niveles de tratamiento. Reserva la alarma (para familias y pacientes motivados) y la desmopresina (para el resto de casos) como recursos iniciales y añade exploraciones y otras terapias (tolterodina y, después, imipramina) si fracasan las dos anteriores.

★★★ Identification of developmental-behavioural problems in primary care: a systematic review. *Pediatrics*. 2011; 128: 356-63

Un artículo para pensar en el programa actual del niño “sano”. Aunque, en general, existe una ausencia alarmante sobre este tema tan importante y limita las conclusiones, los autores concluyen que la validez diagnóstica de los pediatras que trabajan sin herramientas de cribado para la detección de trastornos del desarrollo o comportamentales tiene una especificidad en torno o mayor al 70%, pero una sensibilidad baja, en general, menor del 54%. Además, el trabajo con herramientas de cribado parece tener una sensibilidad mayor que los pediatras pero no mejora una especificidad que sigue siendo escasa.

★★★ The evidence-base for complementary medicine in children: a critical overview of systematic reviews. *Arch Dis Child*. 2011; 96: 769-76

En una época en la que la medicina es cada vez más científica, toda terapia, incluidas aquellas que se escapan de las aproximaciones habituales, deben ser evaluadas rigurosamente para ofrecer al paciente la seguridad y la calidad que merece. Esta revisión destaca por demostrar que las revisiones sistemáticas sobre terapias alternativas son de baja calidad (no sólo los ensayos clínicos que incluyen). A pesar de todo ello, parece que la hipnosis, la fototerapia o la acupuntura podrían ofrecer mejoras terapéuticas en algunas enfermedades según estas revisiones sistemáticas. Por ello, aún manteniendo una perspectiva no dogmática, estos abordajes necesitarían aún una evaluación científica adecuada para ser recomendados.

Dermatología

★★★★ Pediatric dermatology emergencies. *Curr Opin Pediatr*. 2011; 23(4): 403-6

Aunque son relativamente raras, las urgencias dermatológicas son potencialmente graves. Existen 3 tipos de enfermedades que pueden dar estas alteraciones: las reacciones alérgicas (espectro del eritema multiforme mayor/síndrome de Stevens-Johnson/necrólisis epidérmica tóxica y el DRESS, una erupción secundaria a antiepilépticos con afectación sistémica: fiebre, hipertransaminasemia, fracaso renal...), las

infecciones (el eccema herpético de los atópicos que destaca por su alto riesgo de viremia y de bacteriemia por *S. aureus* y el SSSS) y las genodermatosis (de las que los autores destacan el bebé coloidón).

Digestivo

★★★★ Clinical practice: diagnosis and treatment of functional constipation. *Eur J Pediatr.* 2011; 170: 955-63

Excelente revisión en la que se recogen los puntos más importantes en el diagnóstico y tratamiento del estreñimiento funcional. Destacan los algoritmos que nos proponen para el manejo en menores y mayores de un año.

Genética y dismorfología

★★★★★ Health supervision for children with Down syndrome. *Pediatrics.* 2011; 128: 393-406

Estas guías clínicas son una interesante asistencia para todos los pediatras que atienden a pacientes con síndrome de Down (es decir, casi todos). Tras una interesante revisión sobre las generalidades del síndrome de Down los autores discuten, edad por edad, desde la visita prenatal hasta la transición a la vida adulta, los peculiares controles de salud que requieren estos niños. De amable lectura, clara, concisa y ordenada y, además, incluyendo tanto la atención a los problemas físicos del niño como a las complicaciones neuropsicológicas del paciente y los problemas que pueden ocurrir en el entorno.

★★★★★ Evaluation and management of nonsyndromic craniosynostosis. *Acta Paediatrica.* 2011; 100: 1185-94

Los autores nos ofrecen una interesante revisión sobre la epidemiología, la clasificación (simples vs. complejas, primarias vs. complejas y sindrómicas vs. no sindrómicas), la etiología (factores genéticos y ambientales no del todo claros), las características clínicas, las complicaciones (ya sean oftalmológicas: hipertelorismo, papiledema y atrofia óptica; o neurológicas: aumento de la presión intracraneal, cefaleas, parálisis de pares craneales y, raramente, epilepsias), las pruebas diagnósticas (donde la exploración física y el TC son claves, aunque la RMN y la ultrasonografía pueden tener un papel) y las opciones quirúrgicas para la terapéutica (indicadas para evitar las deformidades compensatorias a los 3-9 meses y que incluyen procedimientos quirúrgicos abiertos y nuevas opciones terapéuticas).

★★★★★ Practical Guidelines for Managing Patients with 22q11.2 Deletion Syndrome. *J Pediatr.* 2011; 159(2): 332-9

Cierto consenso sobre el manejo de los pacientes que padecen el síndrome de microdelección más frecuente en nuestra especie. Tras un sencillo pero completo análisis sobre los antecedentes, los autores proponen un esquema de seguimiento muy valioso para establecer un protocolo que permita el manejo multidisciplinar del paciente y que el pediatra y la familia de estos pacientes seguramente agradecerán. Como crítica, no es de fácil lectura y su uso parece más destinado a la consulta puntual que al estudio.

Infectología

★★★★★ The Management of Community-Acquired Pneumonia in Infants and Children Older Than 3 Months of Age: Clinical Practice Guidelines by the Pediatric Infectious Diseases Society and the Infectious Diseases Society of America. *Clin Infect Dis* 2011 53(7): e25. Executive Summary. *Clin Infect Dis.* 2011; 53(7): 617-30

Lecturas altamente recomendables. Aunque existen pocas sorpresas sobre el manejo, el resumen puede servir como una visión general útil para cualquier pediatra o residente y la versión completa consigue un análisis detallado del conocimiento acumulado sobre la neumonía adquirida en la comunidad en niños.

★★★★★ Complications of acute bacterial sinusitis in children. *Pediatr Infect Dis J.* 2011; 30: 701-2

Tras una concisa revisión de la epidemiología, esta sencilla revisión repasa las complicaciones extracraniales e intracraniales de las sinusitis bacteriana. Nos recuerda la frecuencia del edema inflamatorio (antes conocida como celulitis preseptal), la importancia de la oftalmoparesia y la proptosis para descartar complicaciones postseptales y las distintas complicaciones intracraniales. Evalúa también la microbiología, el papel del TC y la RMN en la valoración de las complicaciones, las distintas posibilidades antibióticas y los abordajes quirúrgicos.

Neonatología

★★★★★ Recommendations for the Prevention of Perinatal Group B Streptococcal (GBS) Disease. *Pediatrics.* 2011; 128: 611-6

Resumen de las recientes recomendaciones del CDC. La figura 1 del artículo acumula la mayor parte de la información esencial del artículo. Lectura imprescindible.

★★★ Fetal and perinatal consequences of maternal obesity. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2011; 96: F378-82

La obesidad materna es un problema creciente. En esta revisión, los autores repasan las consecuencias de esta epidemia como el aumento de mortalidad perinatal y la prematuridad, el riesgo de anomalías cardíacas y defectos del tubo neural, el mayor número de complicaciones intraparto, el aumento de ingresos neonatales por hipoglucemia y por dificultad respiratoria, las dificultades para la lactancia materna y las consecuencias a largo plazo que predisponen a los hijos de madres obesas a mayores complicaciones metabólicas. A pesar de estas complicaciones, parece difícil establecer recomendaciones concretas para estas pacientes.

Neurología

★★★★★ Developmental and behavioural disorders through the life span. *Pediatrics.* 2011; 128: 364-73

La discapacidad intelectual (término preferible a retraso mental), las discapacidades relacionadas con el aprendizaje (dislexia, disgrafía y discalculia) y el TDAH son patologías frecuentes en cualquier consulta pediátrica y aunque cada

vez conocemos mejor detalles sobre su diagnóstico y manejo, nos sigue resultando complicado responder a una pregunta muy importante: el pronóstico en la vida adulta. En esta excelente revisión, los autores nos muestran los resultados que consiguen estos pacientes en la vida adulta y aquellas oportunidades terapéuticas y sociales que deberíamos ofrecer tanto a nivel laboral, social y de salud. Discuten, además, sobre los factores individuales y ambientales que pueden mejorar las oportunidades de estos pacientes.

★★★★ Pediatric stroke. *Childs Nerv Syst.* 2011; 27: 1375-90

Magnífica revisión sobre un problema de salud grave pero desapercibido. Los autores discuten la epidemiología y la fisiopatología de este trastorno. Clasifican y analizan las peculiaridades de cada tipo de ictus tanto en sus formas infantiles como en sus formas perinatales.

★★★★ Perinatal and neonatal risk factors for autism: a comprehensive meta-analysis. *Pediatrics.* 2011; 128: 344-55

Los trastornos del espectro autista son un conjunto de problemas de etiología incierta y de prevalencia creciente. Su importante impacto en el paciente y en su familia, junto a su escasa vulnerabilidad a la terapéutica actual, hacen aún más importante determinar factores de riesgo sobre los que podamos intervenir como prevención primaria. Los factores perinatales y neonatales más asociados son la presentación fetal anómala, las complicaciones relacionadas con el cordón umbilical, la dificultad respiratoria inmediata, los traumatismos obstétricos, el parto múltiple, las complicaciones hemorrágicas maternas, nacer en verano, el bajo peso al nacimiento, el bajo peso para la edad gestacional,

las malformaciones congénitas, Apgar bajo a los 5 minutos, los problemas de alimentación, la aspiración de meconio, la anemia neonatal, la incompatibilidad ABO y Rh e hiperbilirrubinemia. Los factores que no parecen involucrados son la anestesia durante el parto, el parto instrumental, el nacimiento postérmino, el peso alto al nacimiento y el perímetro cefálico.

Psiquiatría infantil

★★★★ Approach to psychosomatic illness in adolescents. *Curr Opin Pediatr.* 2011; 23(4): 384-9

Los síntomas psicósomáticos son frecuentes en Atención Primaria (20-50% de las consultas por síntomas físicos) y ocasionan limitaciones en las actividades de la vida diaria y en la participación escolar con mayor uso de recursos de salud. Los autores revisan la epidemiología y los factores de riesgo que provocan la aparición de estos trastornos. Muy interesantes son los puntos respecto al manejo diagnóstico y las posibilidades terapéuticas.

★★★★ Anxiety in children and adolescents with chronic physical illnesses: a meta-analysis. *Acta Paediatrica.* 2011; 100: 1069-76

En esta interesante revisión sistemática y metaanálisis de 322 estudios, se muestra que los niños y adolescentes con problemas físicos crónicos tienen no sólo más síntomas depresivos sino también más síntomas ansiosos. Sin embargo, las diferencias en general son muy pequeñas y existen algunas enfermedades (síndrome de fatiga crónica, cefaleas tensionales o migrañas, desórdenes sensoriales o epilepsia) con mayores niveles de ansiedad.

+Pediatrí@

Esta nueva sección pretende dar a conocer aquellas tecnologías nuevas para la difícil (o imposible) tarea de enfrentarse a un ordenador para obtener información útil (es decir, de alta calidad, actualizada y completa pero no excesiva).

PubMed Clinical Queries

D. Gómez Andrés

MIR. Hospital Universitario La Paz.

Trastornos del Desarrollo y Maduración Neurológica. IdiPaz-UAM

Cuando se hacen búsquedas en bases de datos, uno suele estar interesado en una enfermedad concreta y en un aspecto determinado de la misma (tratamiento, diagnóstico, pronóstico...). Otras veces no estamos interesados en encontrar estudios aislados sobre la enfermedad de la que buscamos datos sino que pretendemos encontrar datos más procesados, como revisiones sistemáticas.

Aunque hay otras soluciones para estos problemas (por ejemplo, usar un *subheading* para buscar sólo respecto al diagnóstico dentro del MeSH de la enfermedad o utilizar los límites para seleccionar "Systematic Review" como tipo de publicación), existe otra opción dentro de Pubmed que puede ayudarnos: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/clinical/> (a la que se puede acceder desde la página principal de Pubmed desde "Pubmed Tools", la columna del medio).

Las "queries" son herramientas derivadas de utilizar filtros de búsqueda que han sido validados previamente. Existen varios tipos de queries, pero las más interesantes están agrupadas bajo el término "Clinical Queries"; en particular, son muy valiosas "Clinical Study Categories" y "Systematic Reviews".

La query "Clinical Study Categories" selecciona aquellos artículos sobre una temática concreta (etiología, diagnóstico, tratamiento, pronóstico y guías de predicción clínica) respecto a la búsqueda que se realiza. Por ejemplo, si estoy interesado en el diagnóstico de la enfermedad celíaca haré lo siguiente: 1) relleno "Celiac Disease" (MeSH) y doy a buscar; 2) en la parte de la izquierda, aparecen dos opciones; 3) selecciono "Diagnosis" en el menú "Category"; 4) automáticamente aparecen todos los artículos que hablan de diagnóstico y que incluyen los términos de mi búsqueda. Una ventaja adicional de los "Clinical Study Categories" es que puedo seleccionar si quiero un filtro muy específico ("narrow") o muy sensible ("broad") dependiendo del interés y tiempo del que disponga. Esta herramienta es especialmente útil cuando se quiere realizar una búsqueda rápida sobre un tema concreto y es recomendable utilizarla desde una búsqueda específica a una búsqueda sensible.

La query "Systematic Reviews" está orientada a seleccionar estudios de recopilación crítica de estudios primarios como las revisiones sistémicas, pero también metaanálisis, guías clínicas, etc.



Entrega de premios de El Rincón del Residente

Durante el XXV Congreso de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP), celebrado en Santiago de Compostela del 13-16 de octubre de 2011, se entregaron tres Premios del Rincón del Residente de la Revista *Pediatría Integral* seleccionados por el Comité Editorial a los dos mejores casos clínicos, así como a la mejor imagen clínica publicadas durante todo el curso. Pueden verse en www.sepeap.org.

- 1^{er} caso clínico: *Niña de 10 años con tos de un mes de evolución y fiebre intermitente*. Autores: M. Triana Junco, L. Latorre Navarro, R. Gómez García, F. Baquero Artigao (Fig. 1).
- 2^o caso clínico: *Fiebre en niña procedente de África*. Autores: M. González Gallardo, Y. de la Casa Ventura, M.I. de José Gómez, S. García-Bujalance (Fig. 2).
- Imagen clínica: *Neonato de 5 días de vida con distrés respiratorio*. Autores: A. Zarauza Santoveña, B. Fernández Caamaño, Y. Mozo del Castillo (Fig. 3).

El Rincón del Residente está coordinada por: David Gómez Andrés, Josué Pérez Sanz y Javier Rodríguez Contreras (residentes del Hospital Universitario Infantil La Paz-Madrid) a los cuales quiero expresar mi agradecimiento por su esfuerzo y dedicación, y está supervisada por el Comité Editorial de *Pediatría Integral*.

Estos premios se han establecido para incentivar la participación de los residentes en la revista. Desde aquí quiero



Figura 1.

animar a los residentes de las diferentes áreas geográficas del país para que participen enviando sus casos e imágenes, lo cual contribuirá a compartir la experiencia, aumentar los conocimientos y mejorar el currículo.

M^a Inés Hidalgo Vicario
Directora Ejecutiva de *Pediatría Integral*

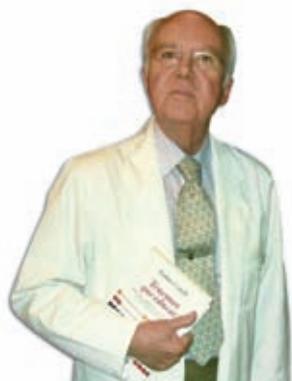


Figura 2.



Figura 3.

Crítica de libros



Carlos Marina
Pediatra y Profesor de la
Universidad Europea de
Madrid (UEM)



EL GRAN LIBRO DE LA PEDIATRÍA. La guía básica con las soluciones a todos los problemas de salud infantil

Dr. Juan Casado Flores

2ª edición. Planeta prácticos; 2010

La educación sanitaria permanente de padres –fundamentalmente– y educadores, junto con los restantes implicados en la atención al niño –familiares y cuidadores en general– va a ser fundamental para asegurar, encauzar y facilitar la imprescindible labor, tanto asistencial como formativa del pediatra, conducente, en último término, al mejor cuidado de la salud y control del adecuado crecimiento y desarrollo del niño.

Pues bien, en estos momentos aparece en el mercado editorial pediátrico una obra que inmediatamente reclama nuestra atención: *El gran libro de la pediatría. La guía básica con las soluciones a todos los problemas de salud infantil*. Su amena lectura sobre un texto tan extraordinaria y nítidamente expuesto obliga a interesarse por la identificación de su afortunado autor. Ha de ser pediatra y experto en divulgación médica. Difícil conjunción. Bien pronto se aclara el misterio: estamos ante un nuevo libro del **Dr. Juan Casado Flores**.

Para llevar a efecto una tan conseguida divulgación de cualquier tema hay, previamente, que dominar magistralmente el asunto a tratar, exprimirlo hábilmente y filtrarlo sabiamente. Todos estos pasos han sido dados con éxito por el autor. El resultado: la mejor y más clara **Guía de salud infantil** actualmente disponible, puesta feliz y oportunamente a nuestro alcance, para que, como pediatras, la leamos atentamente y la sepamos recomendar a todos los relacionados con el niño a nuestro cuidado.

El Dr. Juan Casado reúne en su envidiable perfil pediátrico la triple actividad clínica, docente e investigadora, forjada tras tres décadas de ejercicio profesional ininterrumpido, tanto en

el primer hospital pediátrico de España, el Hospital del Niño Jesús, en Madrid, como en una de las más competitivas Universidades, la Autónoma de Madrid. Jefe de Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos y Profesor Titular de Pediatría en cada una de las instituciones mencionadas, ha sabido hacer compatible su enorme responsabilidad profesional con un talante abierto, manifiesta sencillez, permanente espíritu de colaboración, cultivo de la amistad, fácil empatía y el mejor compañerismo.

La obra que se comenta, reúne en unas 500 páginas de impecable edición, todo lo que va interesar a los nuevos padres, profundamente alterados por la llegada de un nuevo ser al seno familiar, y deseosos de que se les aclaren la multitud de dudas que, para el mejor cuidado de su hijo, les van surgiendo.

Esta **Guía de salud infantil** cumple a la perfección su papel orientador y clarificador. Escrita muy coloquialmente –hablando a la madre o al padre– y utilizando un lenguaje común y una redacción perfecta, tanto gramatical como conceptualmente, hacen al texto fácilmente legible, ameno y asimilable, tanto a los no entendidos como a los propios profesionales de la salud. Considero este hecho la más destacable virtud de texto tan eminentemente divulgativo.

El autor, como experto docente, divide la amplia y detallada exposición ofrecida en seis grandes secciones: el niño sano, síntomas y enfermedades comunes, problemas en la piel, trastornos del comportamiento, problemas en huesos y columna y accidentes y primeros auxilios. Inolvidables todas y cada una de las secciones mencionadas.

Estamos ante un libro de “alto interés pediátrico y divulgativo”. Tras su atenta lectura, lo recomendamos, con gran fundamento, aplauso y admiración.



Fórmulas magistrales en pediatría

Dr. Joaquín Callabed

Terrassa (Barcelona): Acofarma Distribución, S.A.; 2011

Que el título de este libro –fechado en 2011– no nos lleve a considerar que estamos ante una narración, todo lo interesante que se quiera, pero correspondiente a la Historia de la Farmacología en la antigua Pediatría. Grave error. Se trata de una auténtica puesta al día de una actividad terapéutica de permanente interés, pero muchas veces olvidada, incluso muy escasamente cultivada en los estudios de Farmacología durante el Grado de Medicina y, muy justificadamente, “resucitada” gracias a la dedicación, rigor y esfuerzo del pediatra Dr. Joaquín Callabed.

La envidiable inquietud pediátrica del Dr. Callabed –inasequible al desaliento– junto con su admirable formación

humanística le lleva al estudio de las Fórmulas Magistrales desde hace más de 20 años. El libro que ahora se comenta es, en realidad, la 2ª edición, corregida y aumentada, de la publicación original ya totalmente agotada. Colaboran en esta ocasión prestigiosos farmacéuticos que aportan al libro una enriquecedora y justificada óptica pluridisciplinar. La clave del éxito terapéutico de una Fórmula Magistral va a estar, en efecto, en una correcta, clara y fluida comunicación con el farmacéutico, elaborador final de la prescripción del pediatra.

Que la Fórmula Magistral tiene un espacio terapéutico amplio y privilegiado en la actual Pediatría es la primera conclusión que surge tras la detenida lectura del libro en cuestión. Y que la convivencia de la Fórmula Magistral con la Terapia Farmacológica clásica ha de ser como **feliz encuentro** y nunca como **indeseada confrontación** expresa el mensaje principal del autor.

El interés práctico de la Fórmula Magistral para el pediatra clínico se inicia con el conocimiento de su progresiva revalorización, tanto farmacológica como terapéutica; continúa con el aprendizaje de elaboración de una correcta **receta magistral** para el cuadro patológico a tratar, importante nexo de unión con el profesional farmacéutico; sin olvidar las características y peculiaridades farmacológicas del niño, que condicionarán sobremanera la elaboración y dosificación de la Fórmula Magistral.

El libro que se comenta, en sus casi 350 páginas de un magnífico papel, nítida impresión y una muy rica iconografía a todo color, junto con muy demostrativas tablas y cuadros, de gran impacto didáctico, así como innumerables modelos de **recetas magistrales** a aplicar en las más variadas patologías infantiles, hacen su lectura más que interesante, realmente apasionante. Cuadros tan inquietantes para el pediatra como acné y rosácea; dermatitis atópica, seborreica y del área del pañal; psoriasis; infecciones bacterianas y víricas de la piel infantil; micosis; picaduras de insectos; pediculosis; escabiosis; vitíligo; ictiosis; y alopecia areata, constituyen el núcleo central del libro, de máximo interés pediátrico. Los modelos de Fórmulas Magistrales a aplicar en cada caso van a facilitar y enriquecer la labor terapéutica del pediatra.

Pero hay más. La formulación magistral no empieza y termina sobre la piel del niño, continúa imparable en cuadros tan frecuentes como el reflujo gastroesofágico (ranitidinas y omeprazoles), así como en la patología cardiovascular (diuréticos, hipotensores y antiarrítmicos). Las más variadas Fórmulas Magistrales van a facilitar la difícil dosificación de cada principio activo en el pequeño paciente.

El impacto de la Formulación Magistral llega hasta el propio hospital pediátrico: un capítulo dedicado a la medicación del niño hospitalizado nos va a ilustrar con las “posibilidades magistrales” a nuestro alcance, junto con un completo y útil Directorio Informático de Formulación Magistral.

El brillante colofón viene constituido por el capítulo dedicado a “Aspectos éticos de la investigación clínica en la infancia y adolescencia”. El saber y bien hacer del Dr. Callabed pone al alcance del interesado lector el amplio e inquietante panorama bioético de la Pediatría en estos primeros años del siglo XXI.

Gran libro para leer, meditar y aplicar.

Visita nuestra web

Director: Dr. A. Redondo Romero



www.sepeap.org

A través de nuestra Web puedes encontrar:

- Información de la Agencia Oficial del Medicamento.
- Criterios del Ministerio de Sanidad y Consumo sobre la valoración de méritos para la fase de selección de Facultativos Especialistas de Área.
- Puedes bajar los CD-ROM de los Congresos Nacionales de la SEPEAP.
- Puedes acceder a los resúmenes de los últimos números de *Pediatría Integral*.
- También puedes acceder a los números anteriores completos de *Pediatría Integral*.
- Información sobre Congresos.
- Informe sobre Premios y Becas.
- Puedes solicitar tu nombre de usuario para acceder a toda la información que te ofrecemos.
- Ofertas de trabajo.
- Carpeta profesional.
- A través de nuestra Web tienes un amplio campo de conexiones.

Nuestra web: www.sepeap.org ¡Te espera!

Pediatría Integral

Volumen XV, Número 6

“Endocrinología 1”

Editorial

M.I. Hidalgo Vicario

1. Pubertad normal y sus variantes
M.T. Muñoz Calvo, J. Pozo Román
2. Pubertad precoz y retraso puberal
J. Pozo Román, M.T. Muñoz Calvo
3. Talla baja
J. Pozo Román
4. Obesidad en la infancia y en la adolescencia
M.T. Muñoz Calvo, M.I. Hidalgo Vicario

5. Síndrome metabólico en la infancia y en la adolescencia
M.T. Muñoz Calvo, M. Güemes Hidalgo
Regreso a las Bases
Valoración auxológica del crecimiento I
J. Pozo Román
Brújula para Educadores
La motivación
J.A. Marina
El Rincón del Residente
Imagen en pediatría clínica. Haz tu diagnóstico
A. Zarauza Santoveña, B. Fernández Caamaño, Y. Mozo del Castillo
A hombros de Gigantes
+ Pediatr@
D. Gómez Andrés

Volumen XV, Número 7

“Endrocrinología 2”

1. Seguimiento del niño con diabetes tipo 1
C. Bezanilla López, I. González Casado
2. Hipotiroidismo congénito y neonatal
A. Rodríguez Sánchez, B. Huidobro Fernández, M.D. Rodríguez Arnao
3. Raquitismo carencial y otras formas de raquitismo
J.C. Silva Rico, N. Silva Higuero
4. Hiperplasia suprarrenal congénita
M.D. Rodríguez Arnao, M. Echeverría Fernández, A. Rodríguez Sánchez
5. Hiperandrogenismo
B. Roldán Martín, M. Echeverría Fernández, A. Rodríguez Sánchez
Regreso a las Bases
Valoración auxológica del crecimiento II
J. Pozo Román
Brújula para Educadores
Las funciones ejecutivas del cerebro
J.A. Marina
El Rincón del Residente
Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico
Rechazo de tomas: un motivo de consulta frecuente
Y. Mozo del Castillo, V. Díaz Marugán, M. Parrón Pajares, P. Rubio Aparicio,
J. Leal de la Rosa

Temas de los próximos números

Volumen XV, Número 9

“Neurología 2”

1. Trastornos del tamaño y forma del cráneo.
Plagiocefalia
J. Hinojosa
2. Convulsión febril
M.L. Padilla Esteban, C. García Rebollar, A. de la Fuente García
3. Epilepsia en la infancia y en la adolescencia
P. Tirado Requero, A. Martínez Bermejo
4. Trastornos paroxísticos no epilépticos
J.L. Herranz Fernández
5. Cefalea en el niño
R. Cancho Candela

Volumen XV, Número 10

“Vacunas”

1. Características generales. Vacunas: bases inmunológicas, inmunidad colectiva y de grupo. Composición, conservación/manipulación, seguridad, contraindicaciones, vías, intervalos
F.J. Álvarez García
2. Calendario vacunal. Mal vacunado. Vacunas combinadas
J.C. Silva Rico
3. Vacunas frente al neumococo. Situación actual
J. Ruiz Contreras, Á. Hernández Merino
4. Vacunación frente al papiloma y adolescencia
J.M. Bayas Rodríguez
5. Gripe estacional y pandémica
J. Arístegui Fernández
6. Vacunación en inmigrantes, viajeros, adoptados
M.J. Cilleruelo Ortega, M. García Hortelano, R. Piñero Pérez
7. Vacunas en enfermedades crónicas. Inmunodeprimidos, trasplantes
D. Moreno Pérez
8. Vacunas en situaciones especiales: prematuros, embarazo, personal sanitario, guarderías, pinchazo accidental con jeringa, abuso sexual, mordedura antirrábica...
J. García Sicilia



Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas y respuestas de este número de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de 3,6 créditos por número de formación continuada deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante todo el curso, desde enero-febrero de 2011 hasta el 28 de febrero de 2012, fecha en la que finalizará el curso y empezará el siguiente.

Valoración del desarrollo psicomotor normal

1. Señale la respuesta correcta:

- Si la escala DDST-II demuestra puntuaciones bajas, no es necesario realizar un examen físico.
- Si la escala DDST-II demuestra puntuaciones bajas, hay que advertir inmediatamente a los padres de que el niño es un retrasado.
- Si la escala DDST-II demuestra puntuaciones bajas, es conveniente realizar una exploración física completa y las recomendaciones oportunas tras una reevaluación exhaustiva.
- Si la escala DDST-II demuestra puntuaciones bajas, hay que derivar inmediatamente al niño a un centro de atención temprana.
- Si la escala DDST-II demuestra puntuaciones altas, hay que dar al paciente de alta.

2. Señale la respuesta correcta respecto a un niño que adquiere la transferencia contralateral con 10 meses de edad:

- En este caso, la transferencia contralateral está adquirida con normalidad.
- En este caso, la transferencia contralateral está adquirida precozmente.
- En este caso, la transferencia contralateral está adquirida tardíamente, lo que es un factor de protección respecto a la existencia de una parálisis cerebral.
- En este caso, la transferencia contralateral está adquirida tardíamente, lo que constituye un marcador 100% seguro de la existencia de que el paciente es retrasado mental y así hay que comunicarlo a los padres.

- En este caso, la transferencia contralateral está adquirida tardíamente, lo que debe ponernos sobre aviso para realizar un examen minucioso al paciente.

3. Respecto al recién nacido, señale la respuesta correcta:

- Los automatismos son actividades organizadas sobre estructuras que, posteriormente, servirán de base para actividades instintivas futuras necesarias para la supervivencia.
- Los reflejos "primitivos o arcaicos" no tiene valor en la exploración del recién nacido.
- Los automatismos son actividades desorganizadas sobre estructuras que posteriormente no tienen valor alguno.
- En cuanto al eje corporal, la estática cervical, al traccionar por los miembros superiores al bebé, es poco efectiva pero muy sostenida en el tiempo.
- La actividad sinérgica no es útil para detectar asimetrías.

4. Señale cuál de los siguientes es una variación de la normalidad con mayor frecuencia:

- Transferencia contralateral de objetos con 14 meses.
- Marcha liberada con 26 meses.
- Marcha de pie sin pasar por la fase de gateo.
- Marcha liberada con 23 meses tras gateo adecuado.
- Sedestación con 10 meses.

5. Señale la respuesta correcta respecto a los signos de alarma:

- La irritabilidad constante con menos de 1 mes de vida no es motivo de preocupación.
- La inexistencia de fase de gateo siempre es motivo de preocupación.

- La pinza bien adquirida a una edad adecuada es un mal indicador de buen estado cerebral.
- La hipertonía de aductores a los 4 meses de edad es fisiológica.
- La ausencia de sedestación a los 9 meses debe ser estudiada.

Caso clínico

6. Respecto al siguiente paciente, señale la respuesta correcta:

- El test de Apgar demuestra que la causa del infarto ha sido la labor durante el parto.
- El paciente es claramente zurdo; de ahí, el uso precoz de su mano izquierda para la manipulación de objetos.
- Si el test de screening hubiera sido normal, no sería necesario realizar la exploración neurológica.
- La tomografía computarizada hubiera sido una técnica más útil que la resonancia magnética para demostrar el infarto cerebral.
- La exploración neurológica es importante en todos los casos.

7. Señale la respuesta correcta:

- El desarrollo del lenguaje está levemente enlentecido, debido, probablemente, a la afectación del hemisferio izquierdo.
- El desarrollo del lenguaje está levemente enlentecido, debido, probablemente, a la afectación del hemisferio derecho.
- El desarrollo del lenguaje está adquirido con normalidad, debido, probablemente, a la afectación del hemisferio izquierdo.
- El desarrollo del lenguaje está adquirido con mayor precocidad de lo normal debido, probablemente, a los problemas durante el parto.
- El desarrollo del lenguaje no debe ser evaluado en estos casos.

8. Señale la respuesta correcta:
- El uso precoz de una sola mano garantiza la integridad cognitiva del paciente.
 - El paciente es zurdo genéticamente determinado, por eso usa la mano izquierda.
 - La adquisición de la lateralidad en este caso es excesivamente precoz, lo que debe hacernos sospechar una lesión cerebral contralateral.
 - La adquisición de la lateralidad en este caso es excesivamente tardía, lo que debe hacernos sospechar una lesión cerebral contralateral.
 - La lateralidad en este caso es normal, por lo que es sorprendente que el paciente pueda tener patología alguna.

Detección y manejo del retraso psicomotor en la infancia

9. Señale la correcta, sobre los hitos del desarrollo psicomotor (DPM):
- Una sedestación alcanzada a los 6 meses es tardía.
 - Una bipedestación autónoma alcanzada con 13 meses es tardía.
 - La sonrisa alcanzada a los 6 meses es tardía.
 - La presencia de bisílabos referenciales a los 14 meses es muy preocupante.
 - Todas son correctas.
10. Para estimar el DPM de un recién nacido pretérmino, debe estimarse la edad corregida a través de la fórmula:
- Edad corregida = "edad cronológica medida en semanas o meses" - "número de semanas o meses de prematuridad".
 - Edad cronológica = "edad corregida medida en semanas o meses" - "número de semanas o meses de prematuridad".
 - Edad corregida = "edad cronológica medida en semanas" - "número de meses de prematuridad".
 - Edad cronológica = "edad corregida medida en semanas" - "número de semanas de prematuridad".
 - Todas son incorrectas.

11. ¿Cuál es la prevalencia del retraso mental (RM)?:
- 1-3/1.000.
 - 1-5/10.000.
 - 10-30/1.000.
 - 2-20/100.
 - 7/10.000.
12. Respecto a la resonancia cerebral en el retraso psicomotor (RPM), señale la respuesta correcta:
- Siempre está indicada.
 - Está indicada en niños hipoestimulados.
 - No está indicada en pacientes epilépticos.
 - No está indicada en RPM acompañado de exploración neurológica anormal.
 - Todas las anteriores son incorrectas.
13. Respecto al origen del RPM, qué respuesta es correcta:
- Puede estar relacionado con un RM.
 - Puede estar anticipando un trastorno del espectro autista.
 - Puede estar relacionado con un problema sensorial.
 - Puede ser la primera manifestación de una parálisis cerebral infantil.
 - Todas son correctas.

Caso clínico

14. Respecto al siguiente paciente, señale la correcta:
- El test de Apgar asegura que el RPM no era por patología del parto.
 - El peso y talla eran anormales al nacimiento.
 - La pérdida de audición es el único responsable del RPM del niño.
 - De haber conocido el problema genético, deberían haberse evitado las demás pruebas.
 - Todas son incorrectas.
15. Señale la correcta:
- El cariotipo no es una prueba obligada en este tipo de pacientes.
 - Estudios genéticos más complejos que el cariotipo están totalmente desaconsejados ante la presencia de rasgos dismórficos.
 - El estudio genético, no sólo aporta información hacia el

- paciente, sino que es útil para establecer el consejo genético.
- Los estudios genéticos sólo traducen problemas neurológicos.
 - Con el cariotipo se descarta cualquier tipo de genopatía.
16. Señale la respuesta correcta:
- Una vez diagnosticada la genopatía, debe retirarse el tratamiento que tenía.
 - Una vez diagnosticada la malformación cortical, debe retirarse la fisioterapia.
 - Una vez conocida la hipoacusia leve, debe retirarse la estimulación psicomotriz.
 - El paciente deberá mantener su tratamiento de estimulación y fisioterapia en los primeros meses de vida.
 - Todas son correctas.

Exploración neurológica para pediatras en Atención Primaria

17. En el siguiente examen, ¿qué comprende el examen neurológico?
- Auscultación cardíaca.
 - Equilibrio.
 - Estudio de pares craneales.
 - Fuerza muscular.
 - Todas las anteriores.
18. ¿Qué indica un signo de Gowers positivo?
- Hipotonía.
 - Debilidad de las extremidades inferiores.
 - Afectación del sistema piramidal.
 - Lesión en las rodillas.
 - Ataxia.
19. Una ausencia del reflejo cócleopalpebral en el primer mes de vida indicaría:
- La necesidad de realizar pruebas auditivas.
 - Sordera.
 - Lesión cerebral.
 - Nada.
 - Ninguna de las anteriores.
20. En el automatismo del reflejo del paracaídas:
- Aparece hacia los 7-8 meses de edad.
 - Persiste durante toda la vida.
 - Su ausencia hacia los 12 meses puede ser considerada como patológica.

- d. a y b son ciertas.
e. a, b y c son ciertas.
21. En el estudio de la sensibilidad, el sentido de la posición en el espacio corresponde a:
- Sensibilidad superficial.
 - Sensibilidad profunda.
 - Sensibilidad vibratoria.
 - Estereognosia.
 - Ninguna de las anteriores.

El trastorno por déficit de atención/hiperactividad (TDAH)

22. Sobre la etiopatogenia del TDAH, señale la respuesta correcta:
- Se trata de un trastorno eminentemente aprendido.
 - Los factores educativos familiares producen exclusivamente el TDAH.
 - Se trata de un trastorno de origen neurobiológico.
 - Los factores educativos escolares producen, básicamente, el TDAH.
 - En la actualidad, no se sabe nada sobre su etiopatogenia.
23. El diagnóstico del TDAH:
- Se realiza sólo mediante exámenes complementarios neurológicos (EEG o RM).
 - Se realiza mediante la administración de un test a la familia.
 - Es eminentemente clínico.
 - En la actualidad, no se puede realizar el diagnóstico del TDAH.
 - Se realiza con un test administrado a los profesores.
24. El tratamiento más apropiado del TDAH de los siguientes es:
- El metilfenidato.
 - Las benzodiazepinas.
 - Los inhibidores selectivos de la recaptación de la serotonina.
 - El haloperidol.
 - La amitriptilina.
25. Sobre el tratamiento farmacológico de la hiperactividad o TDAH, señale la respuesta correcta:
- Es conveniente retrasar en lo posible el inicio del tratamiento farmacológico, para ver si la adolescencia induce mejoría en los síntomas.
 - La efectividad del mismo es muy reducida.

- Se debe utilizar desde la edad preescolar en todos los casos, para evitar la progresión de los síntomas.
 - Hay que realizar siempre y en todos los casos un EEG previo al inicio de su administración.
 - La efectividad del mismo es elevada.
26. Sobre los efectos secundarios del metilfenidato, señale la correcta:
- Afecta gravemente al crecimiento.
 - Dos de los efectos secundarios más frecuentes son el insomnio de conciliación y la pérdida de apetito.
 - Si se observa algún efecto secundario, se debe interrumpir el tratamiento en todos los casos, ya que jamás desaparecen con el tiempo.
 - El metilfenidato no presenta nunca efectos secundarios.
 - El metilfenidato suele afectar a la función renal, por lo que es necesario realizar análisis de orina periódicamente.

Caso clínico

27. Sobre el caso clínico, señale la respuesta correcta:
- El diagnóstico de certeza de TDAH se realiza a partir de los datos que aporta el informe del colegio.
 - La información que aporta el colegio no es relevante a la hora de ayudar a establecer el diagnóstico de la niña.
 - El diagnóstico se realiza después de valorar clínicamente a la paciente teniendo en cuenta, además, los resultados de los diversos informes y cuestionarios aportados.
 - La opinión del colegio es más importante que la que aportan los familiares, ya que conocen mejor a la niña.
 - Es importante no solicitar al colegio ni escalas ni informes en todos los casos.
28. Sobre el tratamiento farmacológico utilizado en el caso clínico, señale la correcta:
- Es el único tratamiento posible para las dificultades de aprendizaje asociadas.

- Puede mejorar la atención de la paciente.
 - Se debería esperar a la intervención educativa antes de iniciar tratamiento farmacológico.
 - Sólo se debe utilizar durante 6 meses sea cual sea la evolución de la paciente.
 - El metilfenidato es útil sólo cuando se asocian TDAH y dificultades del aprendizaje.
29. Sobre el pronóstico y evolución de la niña que aparece en el caso clínico, señale la respuesta incorrecta:
- El metilfenidato no debe usarse en ningún caso si existen dificultades de aprendizaje asociadas a un TDAH.
 - Es conveniente informar al colegio del diagnóstico de TDAH y del tratamiento farmacológico instaurado.
 - Se debe planificar la adecuada coordinación entre el colegio, familia y pediatra.
 - Resulta útil informar al colegio de la existencia de guías y recursos en Internet sobre el TDAH.
 - No se debe utilizar como único tratamiento el farmacológico si existen dificultades de aprendizaje. Es conveniente una intervención de los profesionales de la psicopedagogía.

La parálisis cerebral (PC). Actualización del concepto, diagnóstico y tratamiento

30. ¿Cuál es la forma clínica frecuente de PC?
- Hemiparesia espástica.
 - Diplejia espástica.
 - Tetraparesia espástica.
 - PC disquinética.
 - PC atáxica.
31. ¿Cuál es la forma clínica de PC que se asocia más consistentemente con retraso mental severo?
- Hemiparesia espástica.
 - Diplejia espástica.
 - Tetraparesia espástica.
 - PC disquinética.
 - PC atáxica.
32. ¿Cuál es la patología subyacente más frecuente en la diplejia espástica?

- a. Encefalopatía multiquistica.
 - b. Lesión en ganglios basales y tálamo.
 - c. Leucomalacia periventricular.
 - d. Atrofia córtico-subcortical.
 - e. Displasia cortical.
33. En la hemiparesia espástica congénita, ¿cuál o cuáles de las siguientes afirmaciones son ciertas?
- a. El lenguaje estará preservado independientemente del lado de la lesión.
 - b. La epilepsia es más frecuente en niños con hemiparesia derecha.
 - c. Casi un 80% tendrá un CI dentro de límites normales con un CI verbal mejor que el perceptivo manipulativo.
 - d. Los trastornos específicos de aprendizaje y atención son más frecuentes en niños con hemiparesia izquierda.
 - e. a, c y d son ciertas.
34. El tratamiento farmacológico de un niño con PC:
- a. No existe tratamiento curativo indicado.
 - b. Puede estar indicada la toxina botulínica para mejorar la espasticidad.
 - c. En ocasiones, precisan tratamiento farmacológico los trastornos asociados (epilepsia, déficit atencional, trastornos del sueño, etc.).
 - d. b y c son ciertas.
 - e. Todas las afirmaciones son ciertas.
- Caso clínico**
35. ¿Cuál de los signos hallados en la exploración de los 6 meses sugeriría el diagnóstico de parálisis cerebral?
- a. La curva deficiente de PC.
 - b. El aumento del reflejo miotático en aductores y aquileos, que es un signo de espasticidad.
 - c. El retraso de adquisiciones motoras ya implica PC.
 - d. Todas las anteriores son ciertas.
 - e. Ninguna de las anteriores.
36. ¿Qué signos en la exploración de los 6 meses sugerirían un desarrollo cognitivo no óptimo?
- a. El aplanamiento en la curva de PC.
 - b. La atención visual inconstante.
 - c. La ausencia de sonidos silábicos.
 - d. El no buscar la fuente de sonido aunque lo percibe.
 - e. Todos los anteriores.
37. ¿Cuál es, a tu criterio, la prueba o pruebas que nos clarificarían el diagnóstico etiológico de su trastorno?
- a. Una RNM cerebral.
 - b. Un screening metabólico para descartar acidurias orgánicas.
 - c. Una analítica para descartar celiaquía.
 - d. Una serología para CMV y, en la duda, una PCR en sangre seca de la utilizada en periodo neonatal para la detección precoz.
 - e. Todas las anteriores.