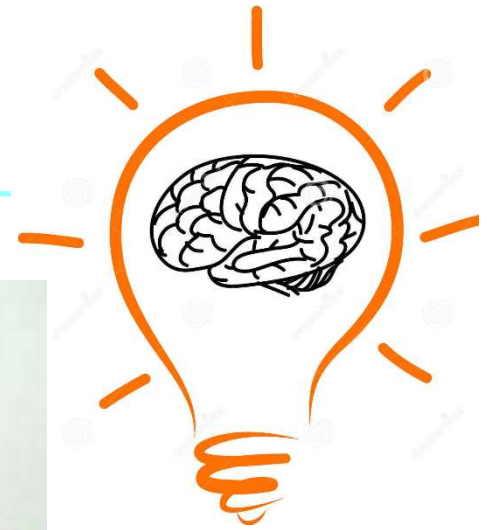


Problemas neurológicos



Problemas neurológicos

- No diagnóstico etiológico → sí diagnóstico funcional o sindrómico (por ej tetraparesia espástica, retraso mental).
- El no tener un diagnóstico claro → problemas pronóstico y toma de decisiones. La evolución de los síntomas en el contexto de cada situación clínica/personal nos ayudará.
- Enfermedades van evolucionando: la misma decisión de tratamiento puede ser adecuada en un momento, pero no en otro momento en que los síntomas hayan empeorado.



Problemas neurológicos



1. TRASTORNOS DEL SUEÑO

- El sueño es primordial a cualquier edad, y su alteración va a inducir la aparición de trastornos en la conducta del niño.
- Para un sueño correctamente estructurado es necesaria la integridad del sistema nervioso central → niños con problemas neurológicos pueden presentar trastornos del sueño (dificultad para iniciar el sueño, dificultad para mantenerlo o ambos).



Problemas neurológicos



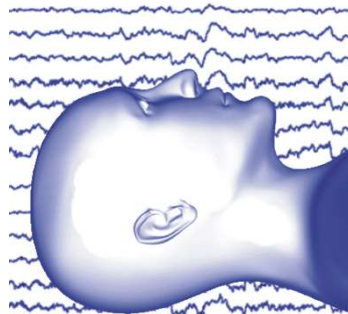
- Etiopatogenia:

- Encefalopatías, ceguera cortical/no cortical e hipoacusias neurosensoriales.
- Enfermedades del neurodesarrollo (TEA).
- Epilepsias.
- Parálisis cerebral infantil (PCI): insomnio de conciliación y de mantenimiento, despertares frecuentes, y trastornos respiratorios del sueño.
- Farmacos: IRSS, BZD, metilfenidato, inhibidores de la recaptación de NA, anticonvulsivantes, antipsicóticos, beta-bloqueantes, metilxantinas, glucocorticoides, antihistamínicos, opioides.
- Otras causas (dolor, reflujo, hipoxia...).

Problemas neurológicos

- Manejo diagnóstico:

1. Anamnesis detallada características del insomnio: duración, intensidad, tipo, evolución, tratamientos farmacológicos u otras alternativas empleadas.
2. Calendario de sueño.
3. La polisomnografía es el *gold standard* (apnea obstructiva del sueño y los movimientos relacionados con el sueño).
4. Si dudas o sospecha de convulsiones nocturnas → polisomnografía ampliada con electroencefalograma (EEG).



Problemas neurológicos



- Tratamiento:

Reeducación del hábito del sueño.

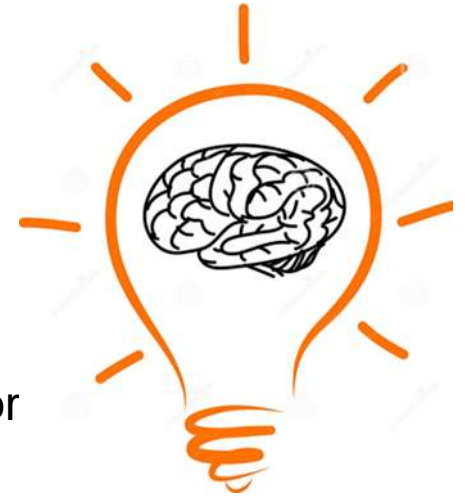
Tratamiento conductual.

Fármacos: no existe el medicamento hipnótico ideal. Los estimulantes y sedantes del SNC producir un efecto paradójico en los niños con alteraciones neurológicas.

Melatonina, zolpidem, hidrato de cloral.



Problemas neurológicos



2. IRRITABILIDAD-AGITACIÓN

- La irritabilidad: estado emocional caracterizado por un menor control sobre el temperamento, se traduce en arrebatos verbales o de comportamiento.

- La agitación: estado de alerta potenciado.

Tensión muscular aumentada o excitación neurovegetativa (diaforesis y taquicardia).



En sus etapas iniciales la agitación puede manifestarse mediante una frecuente actividad motriz sin motivo, trastornos en los patrones del sueño-reposo, o dificultad para concentrarse o descansar.

Problemas neurológicos



- Los niños con enfermedades neurológicas → dolor y otros síntomas estresantes (> frecuencia que la población pediátrica general).
- Riesgo mayor de desarrollar complicaciones que pueden producir irritabilidad: neurológicas (espasticidad, convulsiones y disfunción autonómica), gastrointestinales (vómitos, reflujo, estreñimiento e intolerancia alimentaria), respiratorias (infecciones intercurrentes, acúmulo de secreciones y disnea)...

Problemas neurológicos



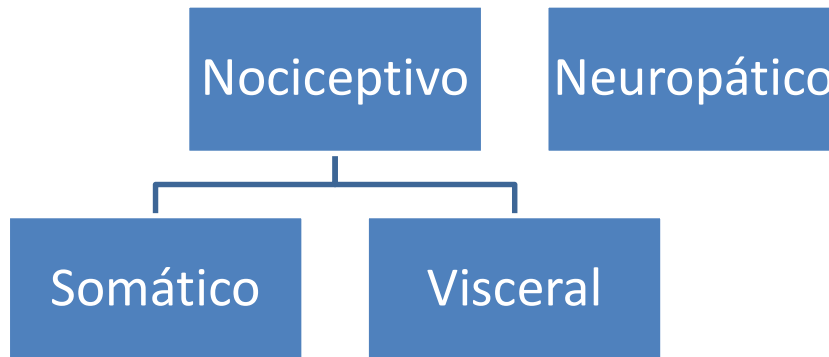
- Dolor como causa de irritabilidad:

Valoración y control prioritario.

Si hay una *causa de dolor posible*, hay que suponerlo.

El decaimiento, la irritabilidad o trastornos del sueño pueden ser por dolor.

El *dolor neuropático* → considerar en el niño con patología neurológica grave que presenta irritabilidad inexplicable.

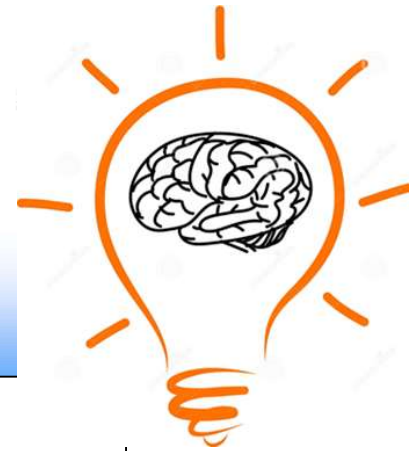


Problemas neurológicos

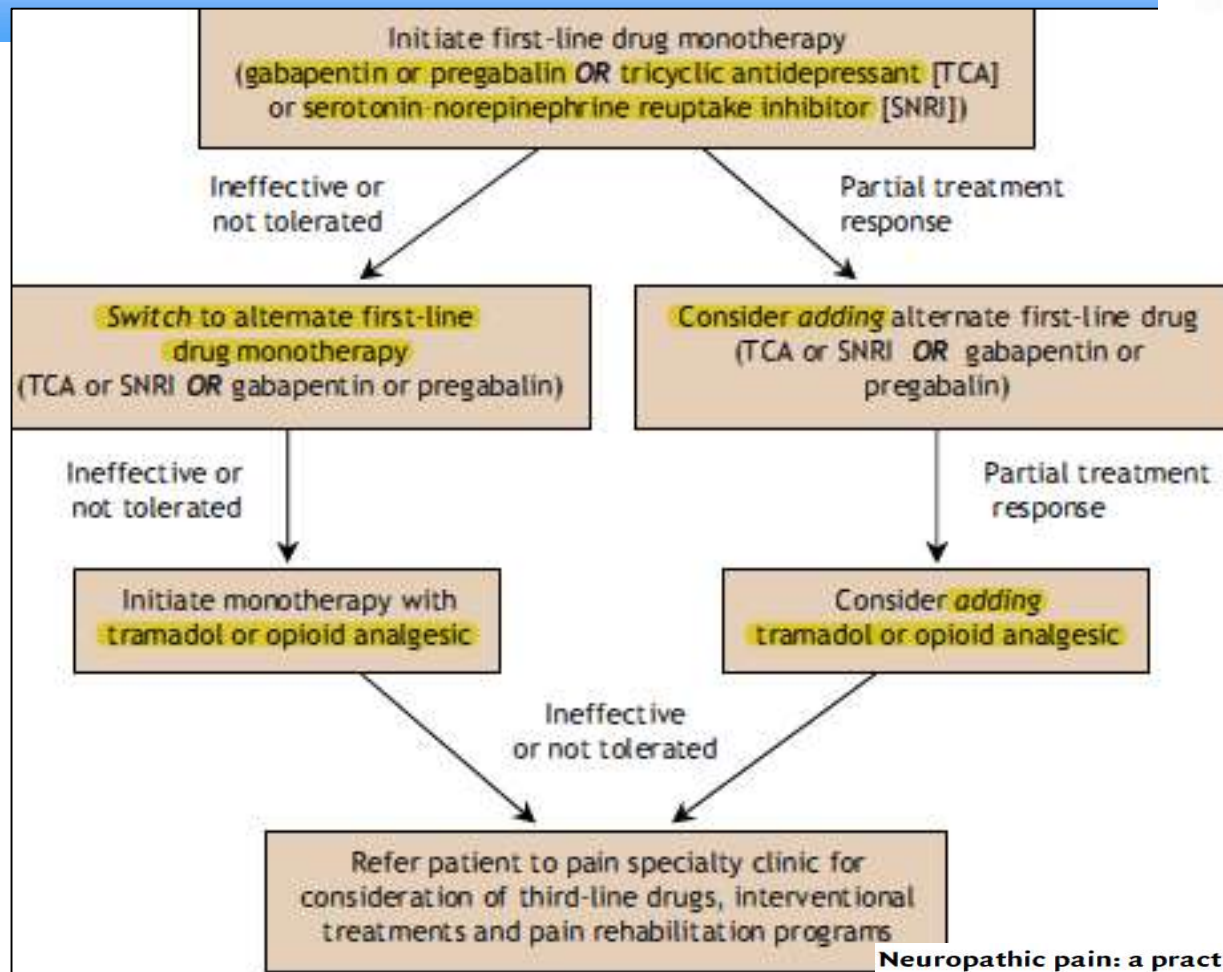
- Evaluación de los síntomas y otras posibles causas



- Cuando la causa no está clara → ensayo terapéutico con fármacos que actúen a nivel del **dolor neuropático**, dolor central e hiperalgesia visceral como la gabapentina y la amitriptilina.



Tratamiento fisiopatológico: DOLOR NEUROPÁTICO



Neuropathic pain: a practical guide for the clinician

Tratamientos neurológicos



GABAPENTINA

- Gabapentina está estructuralmente relacionada con el neurotransmisor GABA.
- Usado habitualmente como fármaco de segunda línea (epilepsia) y como coadyuvante en analgesia (dolor neuropático).
- Dosis inicial 5 mg/kg al acostarse, segundo día: 5 mg/kg/12 h, tercer día: 5 mg/kg/8 h. Titular el efecto. Dosis habitual: 8-35 mg/kg/día (tres dosis).

La morfina incrementa las concentraciones plasmáticas de la gabapentina.

Los antiácidos disminuyen la biodisponibilidad de la gabapentina: **separar la toma de gabapentina 2 h de la del antiácido.**

Tratamientos neurológicos



AMITRIPTILINA

- Antidepresivo tricíclico potente con efecto sedante intenso y de rápida instauración.
- Inhibidor no selectivo de la recaptación de monoaminas (noradrenalina y serotonina).
- Dosis inicial de 0.1 mg/kg al acostarse, pudiendo aumentarse en cada 2-3 semanas hasta alcanzar 0.5-2 mg/kg/día.

- Precauciones:

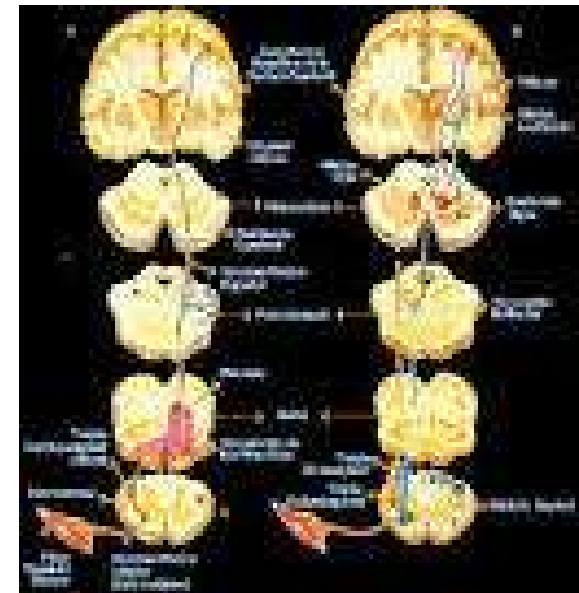
El tratamiento deberá iniciarse y discontinuarse de forma progresiva.

Problemas neurológicos

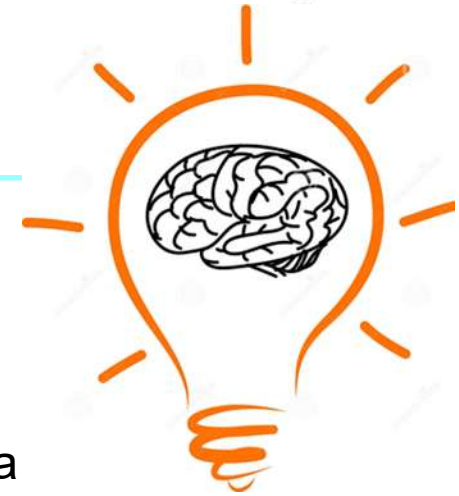


3. RIGIDEZ Y ESPASTICIDAD

- Ambas se producen por afectación del SNC a nivel cerebral.
- La rigidez es secundaria a afectación extrapiramidal (afectación de los ganglios de la base y sus vías de conexión).
- La espasticidad a afectación de la vía piramidal (vía corticoespinal descendente), siendo mucho más frecuente la segunda en la infancia.

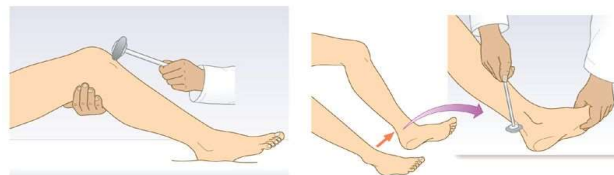


Problemas neurológicos



ESPASTICIDAD:

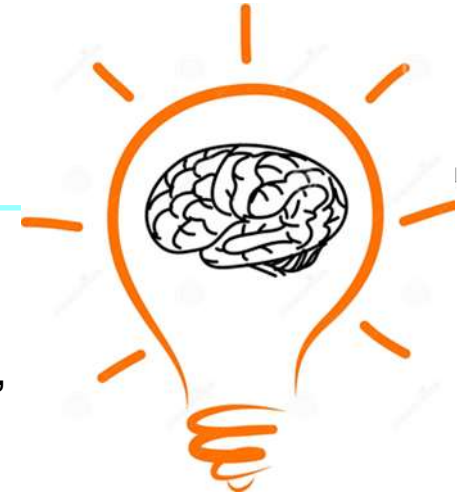
- Trastorno motor caracterizado por un aumento del tono dependiente de la velocidad del tono muscular que resulta de la hiperexcitabilidad del reflejo de extensión → incremento de la resistencia del músculo al estiramiento pasivo (fenómeno de rigidez espástica o en «navaja de muelle»).
- Causa: lesión vía piramidal → síndrome de la neurona motora superior (reflejos hiperactivos, reflejo plantar extensor-signo de Babinski, espasmo muscular y pérdida del control motor y de la agilidad).



A
B
Douglas et al: Macleod's Clinical Examination, 12th Edition.
Copyright © 2009 by Churchill Livingstone, an imprint of Elsevier, Ltd. All rights reserved.

Problemas neurológicos

- Se asocia: dolor, deformidad y discapacidad funcional → limitación funciones y actividades (marcha, manipulación, equilibrio, habla o deglución).
- Enfermedades con > espasticidad: la parálisis cerebral, traumatismos craneoencefálicos, ictus, lesión medular y diferentes enfermedades neurodegenerativas.
- Fisiopatología: síndrome (gradual y modo indefinido). Hiperactividad de las neuronas gamma, alfa y/o de las interneuronas. Aumento de la excitabilidad del reflejo monosináptico entre las fibras sensitivas de las motoneuronas alfa.



Problemas neurológicos



Cuadro 2. Diferencias entre síndrome de neurona motora superior e inferior.

| Neurona motora inferior | Neurona motora superior |
|--------------------------|---------------------------|
| Debilidad severa | Debilidad leve o moderada |
| Atrofia muscular marcada | Atrofia muscular leve |
| Fasciculaciones | Sin fasciculaciones |
| Hipo o arreflexia | Hiperreflexia |
| Clonus ausente | Clonus presente |
| Flacidez | Espasticidad |
| Babinski ausente | Babinski presente |



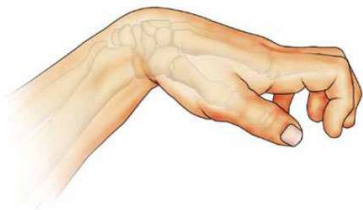
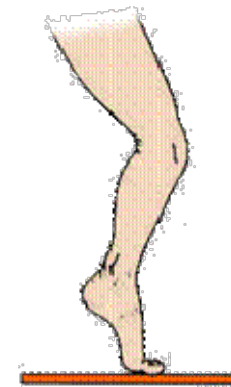
- Los principales rasgos clínicos que caracterizan a los pacientes con espasticidad son: a) la paresia o debilidad; b) la contracción involuntaria y el acortamiento muscular que provoca retracción y c) la hiperactividad muscular con la consecuente dificultad de relajación del músculo y la cocontracción.

Problemas neurológicos

- Los patrones de espasticidad más comunes son:

Miembro inferior: a) Pies equinos, equinovaros b) Garra digital, hiperextensión del primer dedo del pie c) Aducción de muslos d) Cadera aducta e) Flexo de rodillas/extensión de rodillas.

Miembro superior: a) Aducción y rotación interna del hombro b) Flexo de codo c) Flexo de muñeca d) Dedos en garra e) Pulgar incluido en palma.



Problemas neurológicos



- Evolución:

La espasticidad → fenómeno duradero, dinámico y cambiante.

Evolución natural hacia la *cronicidad*.

NMS → espasticidad (no = todos grupos musculares) →
desequilibrio fuerzas + debilidad muscular → disminución
del movimiento articular (**trastorno primario**) → contracturas
y deformidades (**trastornos secundarios**) → posturas
anómalas (**trastornos terciarios**) ----→ **CONTRACTURAS
FIJAS Y LIMITACIÓN DE LA MOVILIDAD.**

Tratamiento en estadios iniciales.



Problemas neurológicos

Finalmente se ve afectada la movilidad, higiene, autocuidado, patrones de sueño, apariencia, autoestima y ánimo.

La espasticidad también puede ser causa de dolor.

La inactividad puede producir úlceras por decúbito, problemas cardiovasculares, infecciones respiratorias, tromboflebitis, osteoporosis, etc.

El tratamiento se debe seleccionar y ajustar de acuerdo con el objetivo mas importante de cada niño y de su familia.



Problemas neurológicos



- Evaluación:

Análisis cinético de la marcha

Videofilmación

Rango dinámico de movimiento articular (escala de Tardieu)

Grado de espasticidad (escala de Ashworth)

| Escala de Tardieu | |
|-------------------|--|
| 0 | No existe resistencia al movimiento |
| 1 | Resistencia escasa en un ángulo específico del estiramiento, pero no hay agarrotamiento muscular |
| 2 | Claro agarrotamiento en un ángulo específico, interrumpiendo el estiramiento, seguido por una relajación |
| 3 | Clonía que aparece en un ángulo específico que dura menos de 10 segundos mientras el evaluador está manteniendo la presión |
| 4 | Clonía que aparece en un ángulo específico que dura más de 10 segundos mientras el evaluador está manteniendo la presión |

| Escala de Ashworth modificada | |
|-------------------------------|---|
| 0 | No aumento del tono |
| 1 | Ligero aumento de la respuesta del músculo al movimiento (flexión o extensión) visible con la palpación o relajación, o sólo mínima resistencia al final del arco del movimiento. |
| 1+ | Ligero aumento de la respuesta del músculo al movimiento en flexión o extensión seguido de una mínima resistencia en todo el resto del arco de recorrido (menos de la mitad) |
| 2 | Notable incremento en la resistencia del músculo durante la mayor parte del arco del movimiento articular, pero la articulación se mueve fácilmente |
| 3 | Marcado incremento en la resistencia del músculo; el movimiento pasivo es difícil |
| 4 | Las partes afectadas están rígidas en flexión o extensión cuando se mueven pasivamente |

Problemas neurológicos



- Tratamiento:
 - a) No farmacológico: fisioterapia y ortesis.
 - b) Farmacológico:
 - Fármacos de administración oral: baclofeno, tizanidina y diazepam (espasticidad generalizada y en el control de los espasmos).
 - Infusión intratecal de baclofeno (espasticidad general grave, refractaria a los fármacos administrados por vía oral).
 - Inyección intramuscular de toxina botulínica tipo A (espasticidad focal).

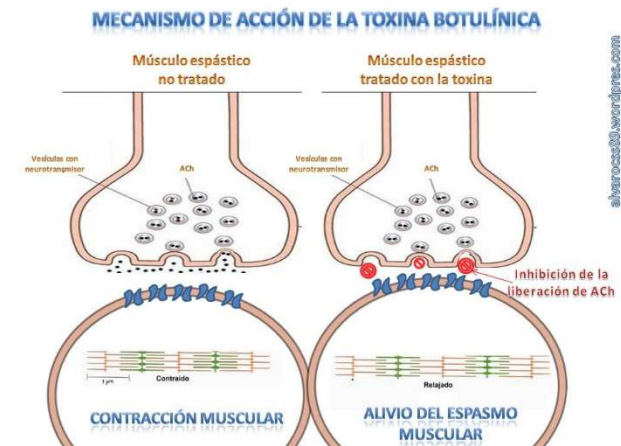


Tratamientos neurológicos



TOXINA BOTULÍNICA TIPO A

- Neurotoxina producida por el *Clostridium botulinum*, cuyo mecanismo de acción consiste en el bloqueo selectivo, temporal y reversible de la neurotransmisión en las terminaciones periféricas colinérgicas de la unión neuromuscular, produciendo debilidad y atrofia en el músculo infiltrado.



Espasticidad focal o segmentaria de un grupo muscular determinado

Tratamientos neurológicos



- Las dosis de TB-A en la infancia debe calcularse en relación al peso del paciente, según el músculo a infiltrar y el grado de espasticidad (guías de recomendación de espasticidad).
- Máxima dosis por sesión: 16 U/kg Botox ® (max 400U); 40 U/kg Dysport® (max 750 U). Máxima dosis por músculo:6U/kg Botox® y 15U/kg Dysport®.

No infiltrar nuevamente al paciente antes de los tres meses, para minimizar el riesgo, que aunque bajo, existe de crear anticuerpos.

Tratamientos neurológicos



- Precauciones:

Pacientes con neuropatía periférica motora, alteraciones de la unión neuromuscular y miopatías.

Pacientes con patología respiratoria crónica

- Efectos adversos:

Generales: dolor o hematoma en el punto de infiltración, debilidad generalizada transitoria, síndrome gripe-like.

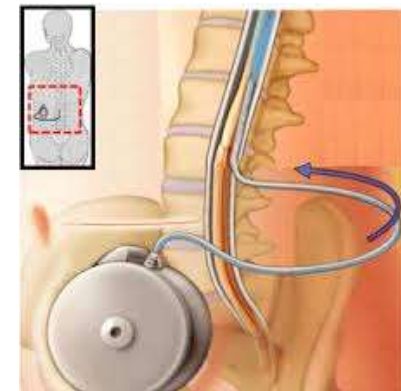
Dependientes del sitio de inyección.

Tratamientos neurológicos



BACLOFENO

- Depresor de la transmisión refleja monosináptica y polisináptica en la médula espinal por estimulación de los receptores GABA sin afectar a la transmisión neuromuscular.
- Por vía oral atraviesa poco la barrera hematoencefálica.



- *Dosis y pautas de administración:*

- Vía oral: 0,75 - 2 mg/kg/día. Administrar siempre de forma progresiva.
- Vía intratecal: variabilidad individual. Realizar fase de prueba con bolo intratecal (PL o catéter intratecal), seguido de fase de determinación con dosis individual como paso previo a la de mantenimiento (infusión intratecal mediante sistema de liberación a través de bomba implantable).

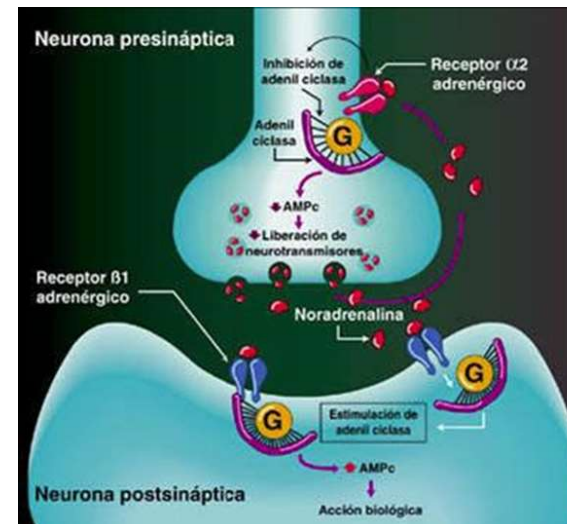
Reducir dosis progresivamente

Tratamientos neurológicos



TIZANIDINA

- Agonista de receptores alfa-2 adrenérgicos que reduce la espasticidad por incremento de la inhibición presináptica de las neuronas motoras (inhibe la liberación de aminoácidos excitatorios en las interneuronas espinales). Posee también cierto efecto analgésico.
- Atraviesa la barrera hematoencefálica.



Tratamientos neurológicos



- Dosis entre 0,1-0,2 mg/kg/día repartidos en dos o tres tomas

- Precauciones:

Puede producir hipotensión.

No debe interrumpirse de forma brusca, sino de forma gradual.

Riesgo de sedación y alucinaciones.

- Efectos secundarios:

Trastornos cardiovasculares: hipotensión, bradicardia

Trastornos del SNC: somnolencia y mareo (frecuentes).

Trastornos gastrointestinales: sequedad de boca (frecuentes).

- Interacciones farmacológicas:

Inhibidores de CYP1A2. **Evitar asociación con fluvoxamina, ciprofloxacino.**

Precaución con fenitoina, baclofeno, etanol y otros fármacos depresores del sistema nervioso central por riesgo de aumento de sedación.

Problemas neurológicos



4. CRISIS CONVULSIVAS

- Indicador de afectación SNC.
- Pacientes: enfermedad neurológica, tumores cerebrales, enfermedades sistémicas (crónica o aguda), alteraciones metabólicas (hipo/hipernatremia, hipoglucemia, hipo/hiperkaliemia) o como resultado del avance de la enfermedad (metástasis cerebrales).

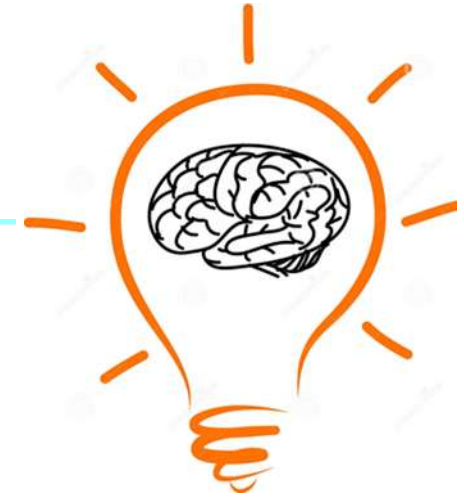


Problemas neurológicos



- Actitud diagnóstica ante las crisis:
 1. Confirmar que los episodios son crisis epilépticas vs TPNE.
 2. Crisis provocadas (infecciones, descompensaciones electrolíticas, traumatismos...) o no provocadas.
 3. Preguntar por la semiología de la crisis, duración, si precisó de medicación de rescate...
 4. En función tipo crisis (parcial, generalizada) elegir fármaco antiepiléptico óptimo.
 5. Factores desencadenantes (medicación, alteraciones sueño...)

Problemas neurológicos



- Tratamiento:

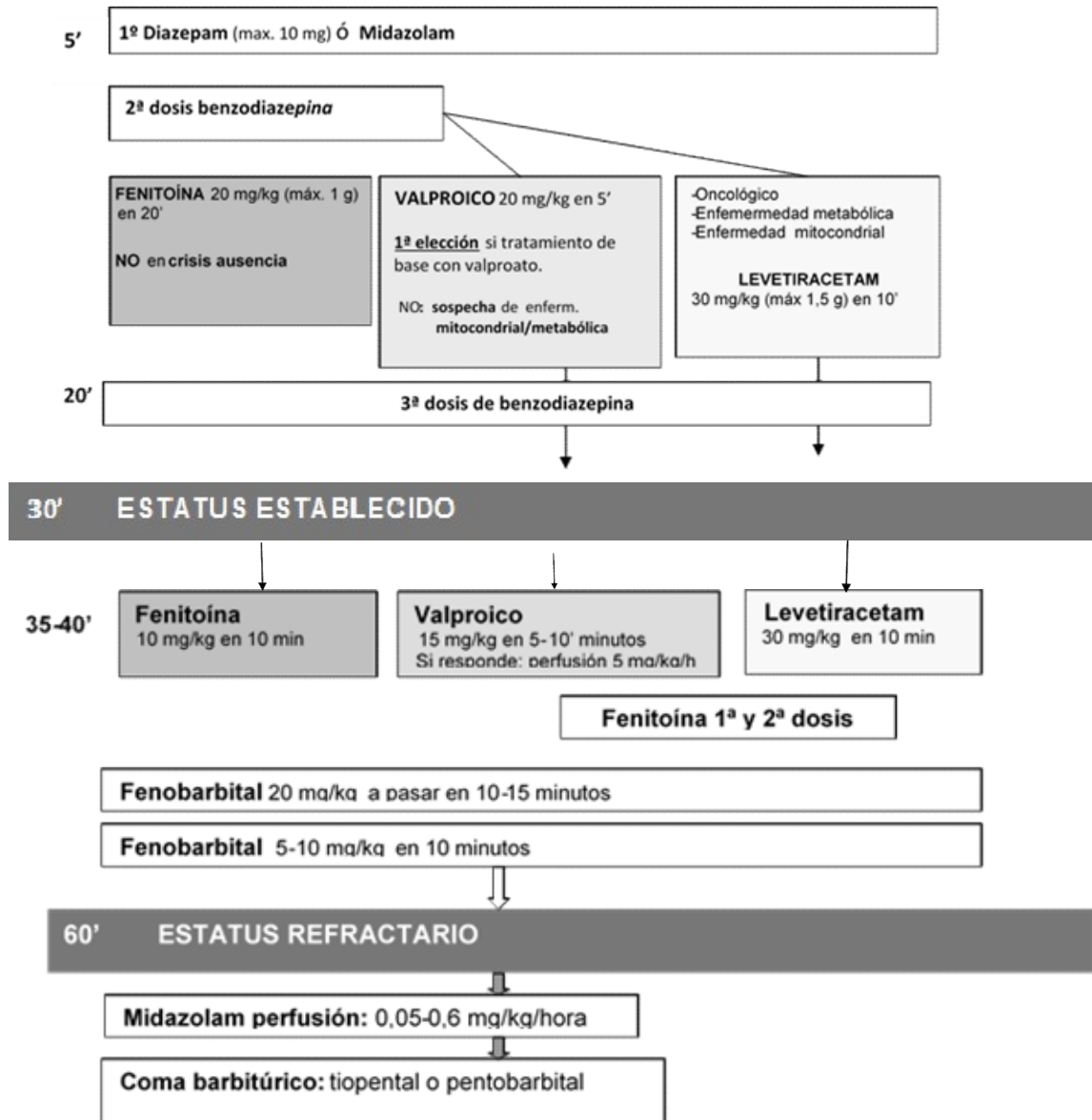
Diagnóstico del tipo de crisis → decidir si tratar o no y como.

Si se encuentran factores desencadenantes (hipoglucemia) se debe tratar siempre. Si no se encuentran, y las convulsiones interfieren en la calidad de vida del paciente, está indicado el tratamiento con fármacos antiepilépticos (FAE).

Dentro de los FAEs debe utilizarse el fármaco más adecuado al tipo de crisis con menores efectos secundarios. Politerapia racional.

BZD: anticonvulsivante, antiespástico, sedante.

Tratamientos neurológicos



Tratamientos neurológicos



MIDAZOLAM

- Benzodiacepina de vida media muy corta con una acción farmacológica de duración breve.
- Ansiolítico, anticonvulsivante y miorrelajante.
- *Amnesia anterógrada breve tras administración iv/im.*
- Antiepiléptico: midazolam bucal 0,2-0,3 mg/kg/dosis.
- Estatus refractario: perfusión continua vía sbc/iv.

| PESO | EDAD | DOSIS |
|---------------|-------------------|--------|
| 6 kg – 12 kg | 3 meses – 1 año | 2.5 mg |
| 13 kg – 25 kg | 1 año - <5 años | 5 mg |
| 26 kg – 35 kg | 5 años - <10 años | 7.5 mg |
| >35 kg | >10 años | 10 mg |

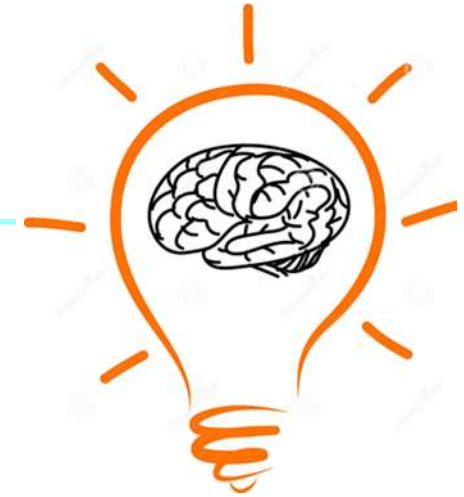
Tratamientos neurológicos



DIAZEPAM

- Benzodiacepina de vida media prolongada.
- Rápida acción (3min vía iv, 5-7 min vía rectal).
- No produce acción de bloqueo del sistema nervioso autónomo periférico ni efectos secundarios extrapiramidales.
- Antiepiléptico: via rectal 0.2-0.5 mg/kg/dosis (max 10 mg dosis)
- Estatus epiléptico: perfusión continua vía sbc/iv.

Tratamientos neurológicos



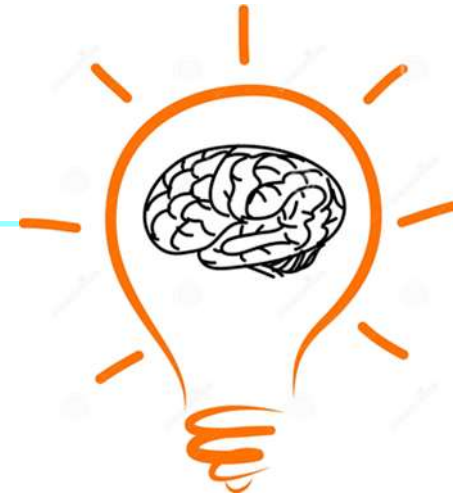
CARACTERÍSTICAS COMUNES DE LAS BZD

- Efectos adversos:

- a) Somnolencia, ataxia, mareos, vómitos, náuseas, molestias epigástricas, visión borrosa.
- b) Déficits cognitivos leves, amnesia anterógrada.
- c) Reacciones paradójicas, agresividad (en casos de daño cerebral). Alucinaciones.
- d) Erupciones máculopapulares, prurito generalizado
- e) Síndromes de discontinuación hasta en un 50%. Se recomienda por lo tanto una reducción gradual de la dosis, 20-25% semanal.

En casos de intoxicación: **FLUMAZENIL (ANEXATE)**.

Las bzd pueden empeorar crisis tónicas.



GRACIAS!!!