



# Boletín de la SPAO

Vol. 14, N.º 02, 2024

SOCIEDAD DE PEDIATRÍA  
DE ANDALUCÍA ORIENTAL



## Boletín de la SPAO

(ISSN: 1988-3420)

Órgano de expresión de la Sociedad de  
Pediatria de Andalucía Oriental

## Editores Jefe

Julio Romero Gonzalez  
Javier Díez-delgado Rubio  
Olga Escobosa Sanchez

## Editor Asociado

Jose Antonio Hurtado Suazo

## Director honorífico

Gabriel Galdó Muñoz

## Consejo editorial

Carlos Ruiz Cosano  
José Antonio Hurtado  
Carlos Roca Ruiz  
José María Gómez Vida  
Francisco Giménez Sánchez  
Francisco Javier Garrido Torrecillas  
Julio Ramos Lizana  
José Miguel Ramón Salguero  
Enrique Blanca  
Antonio Jerez Calero  
José Maldonado Lozano  
Carlos Trillo Belizón  
María del Mar Vázquez del Rey  
Antonio Bonillo Perales  
Ana Martínez-Cañabate Burgos  
José Murcia García  
María Angeles Vázquez López  
Victor Bolivar Galiano  
Esmeralda Nuñez Cuadros  
Jesus De la Cruz Moreno

Almería, España  
Paraje de Torrecardenas SN  
contacto@spao.info

## Normas de Publicación en

[http://www.spao.info/Boletin/  
normaspublicacion.php](http://www.spao.info/Boletin/normaspublicacion.php)

*Publicación trimestral*

## 02-13

### Luxación de cadera en la parálisis cerebral infantil

Alberto Flores Meca

## 14-21

### Manejo de problemas de salud ósea en pacientes con parálisis cerebral infantil

Marta Martínez Carretero, Silvia González Garrido,  
Olga Escobosa Sánchez, Antonio Blanco Molina  
y Beatriz Bravo Mancheño

## 22-27

### Enterocolitis como forma de presentación de alergia alimentaria en prematuros

Javier Díez-Delgado Rubio



# Luxación de cadera en la parálisis cerebral infantil

Alberto Flores Meca

Unidad Neonatal. Hospital Materno Infantil  
Residente de Cirugía Ortopédica y Traumatología.  
Hospital Universitario Virgen de las Nieves  
(Granada)

## RESUMEN

**Introducción:** La parálisis cerebral infantil es una patología con una prevalencia elevada en nuestro medio. Esta se asocia con diferentes problemas musculoesqueléticos, generando de forma característica una displasia de caderas de evolución progresiva.

**Desarrollo:** Las recomendaciones actuales en el manejo de pacientes con PCI están enfocadas en conseguir un diagnóstico precoz de la subluxación de cadera. La más importante es realizar un seguimiento estrecho, con evaluaciones clínicas y exploración física cada 4-6 meses desde la fecha de diagnóstico, asociado a control radiográfico. En estos pacientes se debe valorar la adecuación de tratamiento general de la espasticidad y de tratamiento profiláctico específico para la luxación espástica de caderas, con especial interés en las infiltraciones de toxina botulínica de aquellos músculos más afectados. Aquellos pacientes con alteraciones radiográficas deben ser valorados por un especialista en ortopedia pediátrica, de cara a un posible manejo quirúrgico de la subluxación. En pacientes no deambulantes, el principal objetivo de las intervenciones debe ser el control del dolor de los pacientes y una movilidad adecuada de caderas que permita las transferencias y una adecuada higiene perineal, donde diferentes opciones de tratamiento pueden ser planteadas, llegando incluso a diferentes técnicas quirúrgicas paliativas.

**Conclusiones:** El tratamiento de la displasia de cadera en la parálisis cerebral infantil se ha de adecuar al estadio evolutivo de la enfermedad y la demanda funcional de los pacientes, siendo de especial importancia realizar un diagnóstico precoz de la misma.

## PALABRAS CLAVE

Cerebral palsy. Dislocation of the hip. Hip dysplasia. Osteotomy. Spastic hip. Treatment.

Parálisis cerebral infantil. Luxación de cadera. Displasia de cadera. Osteotomía. Cadera espástica. Tratamiento.

## INTRODUCCIÓN

La parálisis cerebral infantil (PCI) es una encefalopatía no progresiva presente en la época perinatal o primeros años de vida que origina una alteración del movimiento y la postura.

Es la discapacidad física más frecuente en países desarrollados con una incidencia que alcanza los 2-2,5/1.000 nacidos vivos[1].

Fisiopatológicamente, la lesión de las motoneuronas superiores produce un desequilibrio entre músculos antagonistas que origina una limitación del movimiento. La falta de estiramiento del músculo y tendón afectados produce su acortamiento, que deriva en rigidez muscular mantenida. Esta altera la transmisión de cargas al hueso, apareciendo al final deformidades óseas y articulares rígidas, siendo especialmente afectada la cadera de estos pacientes.

El nivel funcional de deambulación tendrá valor pronóstico y ayudará a planificar el tratamiento del paciente. La presentación más común de la patología es el tipo espástico, que ocasiona exceso de tono muscular generalizado en todo el territorio afecto[2].

La clasificación Gross Motor Function Classification System (GMFCS) es el método más utilizado en la actualidad para clasificar a los niños con PCI, basándose en las capacidades funcionales y limitaciones a la deambulación. Es una clasificación fiable y comparable, siendo el mejor método para comunicar la gravedad y pronóstico de estos pacientes[3,4]. Consta de cinco estadios (Figura 1):

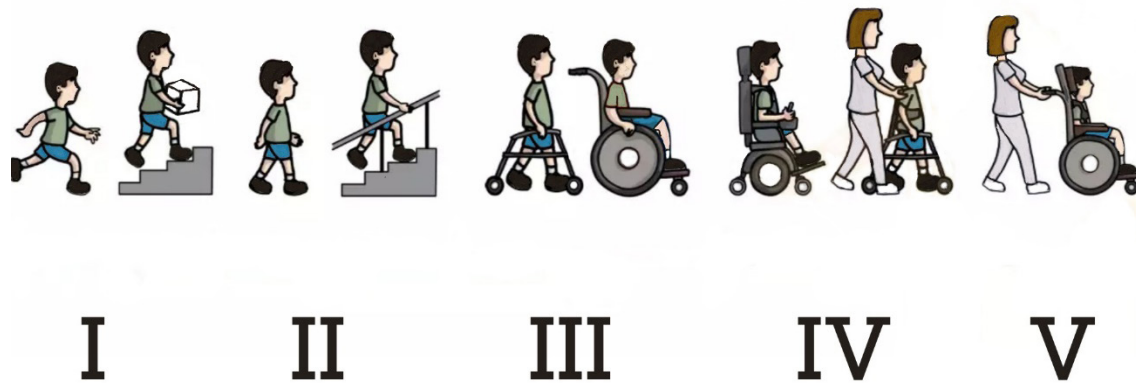


Figura 1. Escala GMFCS

I: Deambula, corre y sube escaleras sin ayuda.

II: Deambula mejor con aparatos por debajo de la rodilla.

III: Necesita muletas o andador.

IV: Necesita silla de ruedas, no deambulantes.

V: No control postural de tronco y cuello.

Los tipos IV y V son considerados no deambulantes y con mayor número de afectaciones corporales, siendo el tipo V el de menor tasa de supervivencia global[5].

La incidencia de displasia de cadera en pacientes con parálisis cerebral infantil (PCI), es mucho más elevada respecto a los niños sin patología, y aumenta conforme se asciende en la escala GMFCS (siendo mayor en los niños más afectados GMFCS V)[6,7].

Esta displasia provoca en los pacientes, de manera progresiva, dolor y limitación funcional (en los grados más leves de la GMFCS) y dificultad para las transferencias, movilizaciones e higiene en los grados más avanzados.

Para lograr un adecuado manejo de estos pacientes es preciso adaptar nuestra actitud terapéutica

al estado funcional del paciente, para lo que hemos de conocer la evolución natural de esta displasia y las diferentes opciones terapéuticas de las que disponemos a lo largo de la evolución de la enfermedad.

El objetivo del presente trabajo es realizar una revisión de las características distintivas de la luxación o displasia de cadera en pacientes con parálisis cerebral infantil, así como desarrollar un algoritmo de manejo de estos pacientes, adecuando nuestras opciones terapéuticas al estado funcional del paciente.

## DESARROLLO

Los niños con parálisis cerebral (PCI) nacen con caderas reducidas, pero con el paso del tiempo y debido a la espasticidad se va desarrollando la displasia de cadera. La incidencia de luxación de cadera aumenta según van apareciendo las contracturas fijas en flexión-adducción de la cadera.

La evolución natural de la displasia es hacia la subluxación y posteriormente una luxación completa. Progresivamente, la cabeza femoral se va orientando hacia el exterior de la cavidad cotiloidea, siendo la luxación posterolateral y superior la localización más frecuente[8,9].

Existen, por tanto, dos factores que condicionan la luxación:

- Factores musculares: espasticidad de los aductores y flexores de cadera (psoas), asociado a una debilidad relativa de los músculos extensores y abductores.
- Factores óseos: alteraciones en el esqueleto. La coxa valga y la anteversión femoral dificultan el desarrollo de un acetábulo con la concavidad adecuada para retener la cabeza femoral (displasia acetabular).

La morbilidad que ocasiona incluye dolor, dificultad para mantener la posición y sedestación, dificultad en la marcha en aquellos que pueden hacerla, dificultad higiene, oblicuidad pélvica y un posible incremento en el riesgo de escoliosis[10].

Las opciones de rescate en pacientes con madurez esquelética de una cadera no tratada suelen ser escasas. Por ello, la detección y seguimiento precoces es fundamental. Los pacientes con PCI precisan un seguimiento periódico de sus caderas, con el objetivo de realizar un diagnóstico y tratamiento precoz de la subluxación de cadera.

Las recomendaciones actuales aconsejan exploraciones clínicas cada 4-6 meses desde el diagnóstico de la PCI. Estas visitas se complementarán con radiografías anteroposteriores de pelvis, la primera entre los 2-4 años de edad. Luego anualmente hasta los 8 años y bianualmente desde los 8 hasta la madurez esquelética[11].

Si se objetiva empeoramiento clínico o radiográfico durante el seguimiento, ha de seguirse más estrechamente a estos pacientes, con revisiones cada 4-6 meses.

El objetivo de este seguimiento es el diagnóstico y tratamiento precoz de la subluxación, antes de que esta se haya establecido la luxación y se puedan acometer intervenciones menos agresivas sobre el paciente.

### Valoración clínica

La valoración de los pacientes con PCI debe comenzar con una evaluación global del estado del paciente que integre diversos puntos que nos hagan enfocar el tratamiento más adecuado al estado basal del mismo y que incluya una valoración del estado neurológico, nutricional, respiratorio/ventilatorio, de mineralización ósea y novel cognitivo.

Así mismo, es importante valorar el estado basal ortopédico del paciente para que nos permita comprender la situación basal de dependencia y movilidad con la que contamos a la hora de dirigir un tratamiento:

- Uso de silla de ruedas
- Dolor
- Higiene perineal y vestido
- Función de la marcha y transferencias
- Raquis (la luxación de caderas en PCI puede asociarse a escoliosis que genere báscula pélvica y nos haga tratar de manera preferente la patología raquídea).

### Exploración física

La exploración física de estos pacientes debe ir encaminada fundamentalmente a la afectación de una posible subluxación de caderas sobre el rango articular de las mismas (y la posibilidad de aparición de dolor con las movilizaciones), así como la concurrencia de otras alteraciones de miembros tales como disimetrías o alteraciones del perfil torsional femoral y tibial, o la presencia de oblicuidad pélvica.

Existen ciertas maniobras que nos ayudan a valorar el grado de afectación y acortamiento de los distintos grupos musculares de los miembros inferiores en estos tipos de pacientes y que detallaremos a continuación.

Maniobra de Thomas (Figura 2): Valora el acortamiento del iliopsoas. Se realiza una flexión máxima

de la cadera con el paciente en decúbito supino. Si se produce una flexión pasiva de la rodilla contra-

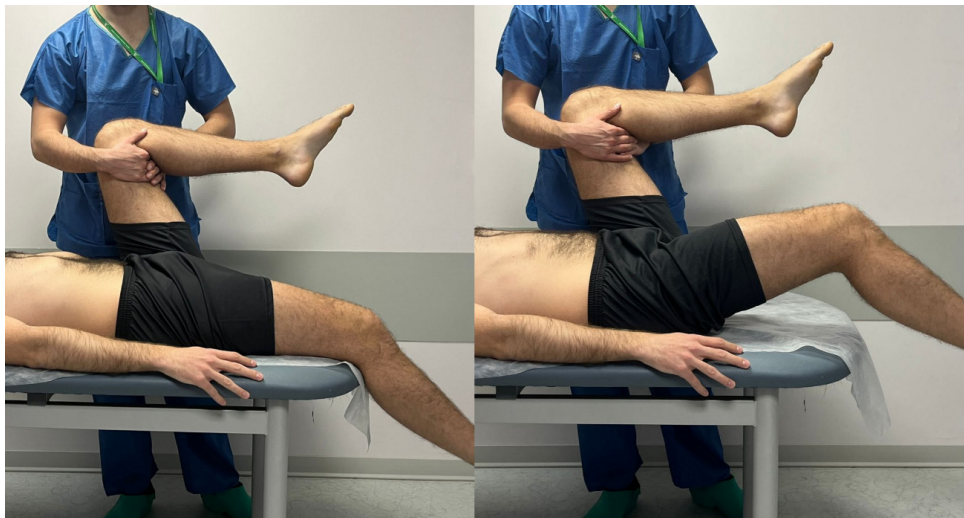


Figura 2. Maniobra de Thomas



Figura 3. Signo de Duncan-Ely

lateral la maniobra se considera positiva e indica acortamiento del psoas ilíaco de la pierna en la que se produce la flexión pasiva.

Signo de Duncan-Ely (Figura 3): Valora el acortamiento de la musculatura cuadricepsital, especialmente del recto anterior. Se posiciona al paciente en decúbito prono y se realiza una flexión pasiva de la rodilla. La maniobra resulta positiva si se produce

una separación de la pelvis respecto a la camilla de exploración.

Ángulo poplíteo (Figura 4): Valora el acortamiento de la musculatura isquiotibial. Se posiciona al paciente en decúbito supino, con la cadera de la pierna a explorar en flexión de 90° y la contralateral en extensión completa. Posteriormente se mide el ángulo de extensión máxima de la rodilla con fle-

xión de cadera, siendo patológico un ángulo con una limitación a la extensión superior a 45°.

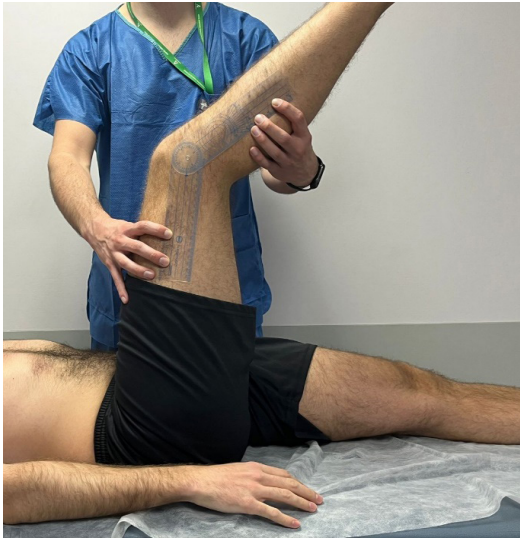


Figura 4. Ángulo poplíteo

### Valoración radiológica

Dos son los parámetros para valorar el grado de subluxación en pacientes con PCI: el índice de migración de Reimers y el índice acetabular [10,12,13] (Figura 5).

- Índice de Reimers (IM): es el porcentaje de cabeza femoral que no queda cubierta por el techo acetabular en una proyección anteroposterior de pelvis. En un niño sin alteración en la cadera, el IM es inferior al 10%. El límite normal es del 25% a los cuatro años. Un índice de migración mayor del 30% es considerado anormal.
- Índice acetabular (IA): se calcula en una radiografía anteroposterior de pelvis. Es el ángulo formado por la línea de Hilgenreiner y la que parte desde el borde interno del acetábulo a la parte superolateral del mismo. Si está aumentado indica displasia acetabular (25-35°).

Las caderas con un IM > 50% no se reducen de forma espontánea y alrededor de la tercera parte de ellas acaban luxándose. Cuando existe un IM del 30-60%, tienen un riesgo superior de adquirir mayor desplazamiento conforme su edad progresa. El mayor riesgo de luxación se produce en los años intermedios de la infancia (4-12 años de edad)[14].

### Tratamiento general de la espasticidad

La combinación de fisioterapia, ortesis y la infiltración de toxina botulínica en puntos de espasticidad

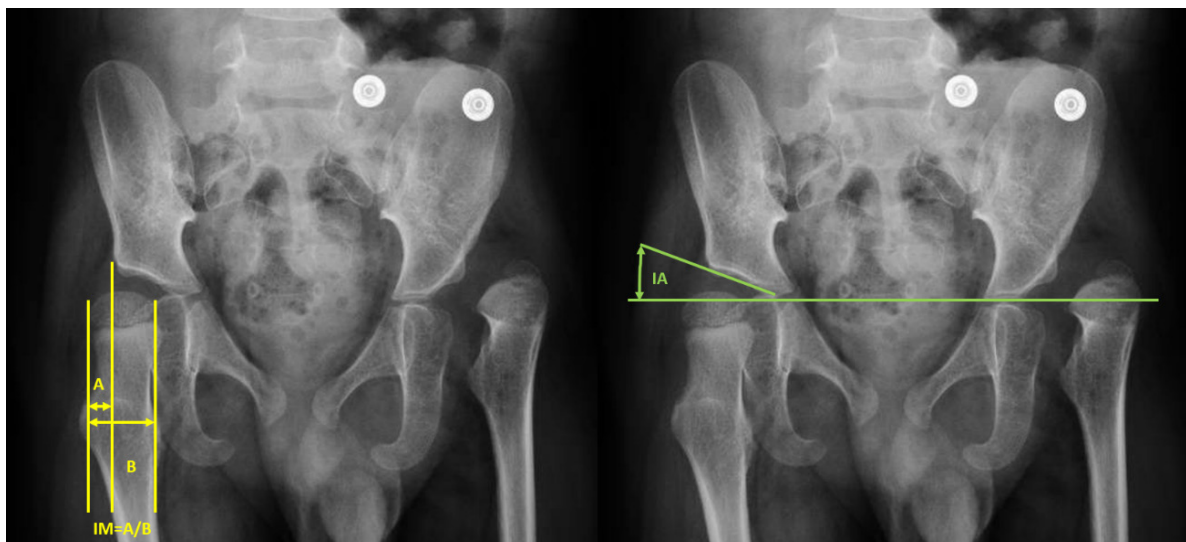


Figura 5. Índice de Reimers (izquierda) e Índice acetabular (derecha)



focal ha demostrado que retrasa la necesidad de realización de cirugía ortopédica y la complejidad de las intervenciones en pacientes con PCI[2].

En niveles GMFCS IV y V en los que la hipertonia interfiere con los cuidados del paciente se pueden emplear técnicas más invasivas como la infiltración intratecal con baclofeno o la realización de una rizotomía dorsal selectiva de las raíces posteriores de L1 a S1, con el fin de mejorar la espasticidad y facilitar el manejo domiciliario de estos niños en cuanto a transferencias e higiene.

Dentro del tratamiento general de la espasticidad de estos pacientes, a nivel musculoesquelético se persiguen los siguientes objetivos:

- Aumentar la longitud de lo que tiende a acortarse y potenciar lo débil: fisioterapia, ortesis, transferencias tendinosas (en pacientes con adecuado control motor).
- Actuar sobre el componente biarticular respetando el monoarticular.
- Realinear los tres planos de espacio.

### **Manejo de la cadera en la PCI**

La deformidad progresiva de la cadera espástica requiere tratar las contracturas de partes blandas, el desplazamiento de la cabeza femoral y la displasia del acetábulo de manera secuencial e intentando ser lo menos invasivo posible en estadios iniciales.

El porcentaje de cabeza femoral descubierta o índice de Reimers, la falta de abducción, la edad y el estado del paciente justifican la cirugía profiláctica de la luxación, la reconstructiva ósea o la paliativa.

### **Tratamiento profiláctico**

Las caderas en las que se realiza tratamiento profiláctico son aquellas en las que existe una limitación

de la movilidad sin alteraciones radiológicas relevantes. Podemos diferenciar dos tipos[2]:

- Estadio de cadera de riesgo: En la que sólo se aprecia la contractura de los músculos flexores y aductores y en la radiología se objetiva un índice de Reimers entre 20 - 30% (radiografía normal cerca del límite patológico).
- Estadio de subluxación moderada: En el que además del déficit de movilidad, la cabeza femoral empieza a no estar cubierta por el acetábulo y en la radiología se objetiva un índice de Reimers de aproximadamente 30%, y asocia generalmente displasia acetabular en un grado muy incipiente.

Una vez comienza la subluxación de cadera es raro que mejore sin tratamiento. Existen diferentes tipos de intervenciones profilácticas que se pueden llevar a cabo en estos estadios iniciales de la patología:

- Fisioterapia realizando ejercicios de estiramiento de psoas, aductores, isquiotibiales.
- Favorecer la bipedestación, lo que mejora la densidad ósea y disminuye el valgo y la anteversión femoral.
- Tratamiento general de la espasticidad visto anteriormente.
- Infiltraciones periódicas de toxina botulínica tipo A en los músculos espásticos (psoas, aductores, recto interno).
- Elongaciones de los músculos espásticos (cirugía de partes blandas- tenotomías o alargamientos musculo-tendinosos)

El uso de la toxina botulínica no ha demostrado una disminución en la prevalencia de la luxación espástica de cadera en los pacientes no deambulantes. Sí existe acuerdo en que el uso de la toxina botulínica disminuye el número de indicaciones quirúrgicas a lo largo del desarrollo y permite diferir cirugías[15].

La cirugía y la toxina botulínica no son dos opciones alternativas, sino que pueden ser complementarias.

### Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico sobre la cadera en niños con PCI debe realizarse en tres etapas según el estadio evolutivo de la luxación en cada paciente[16]:

- Fase preventiva: Consiste en relajación de los tejidos blandos o elongación tendinosa para evitar la subluxación (cirugía de partes blandas)
- Fase reconstructiva: Incorpora osteotomías óseas para corregir la subluxación o luxación
- Fase paliativa: Encaminada a mitigar el dolor crónico por la luxación de la cadera.

### Fase preventiva: Cirugía de partes blandas

El planteamiento quirúrgico debe ser progresivo, siendo el primer eslabón el alargamiento de partes blandas, a ser posible de una forma precoz con objeto de prevenir el desarrollo de la deformidad y evitar la luxación de la cadera.

Aunque el objetivo primordial de la elongación de partes blandas es detener la progresión temprana de la subluxación de cadera, también lo es enlenteceer la progresión en aquellos pacientes con afectación severa, no deambulantes, con una salud insuficiente para tolerar procedimientos quirúrgicos más extensos y agresivos. La intervención temprana de partes blandas tiene por objetivo retrasar cirugías más complejas hasta que el niño sea de mayor tamaño y disponga de un mayor stock óseo[16,17].

Existen diferentes factores a tener en cuenta en la toma de decisión de cirugía de partes blandas, como son[14,16,18,19]:

- Edad: Generalmente en niños menores de 8a. A mayor edad, mayor tasa de fracaso.

- Estado funcional: A mayor GMFCS mayor fracaso.
- Aparición de contracturas: La toxina botulínica está indicada en espasticidad de los músculos que luxan la cadera, pero pierde efectividad en contracturas establecidas.
- Rango de movilidad: Flexión o abducción <30°, signo de Thomas >30° y un Duncan Ely positivo
- Índice de Reimers 25-60°: Niños mayores de 8 años e IM > 40% son subsidiarios a cirugía reconstructiva.

Por otra parte, las contraindicaciones relativas para realizar una cirugía de partes blandas son:

- Afectación muy severa, GMFCS V. En estos casos se realizará cirugía de partes blandas si la higiene perineal es dificultosa.
- Pacientes con distonía espástica o debilidad muscular atetósica.
- Pacientes sin contracturas.
- Niños > 4 años con Índice de Reimers del 60-100%. En estos casos se realizará cirugía ósea.

Las diferentes técnicas quirúrgicas van enfocadas a realizar elongaciones dirigidas a aquellos músculos con acortamientos establecidos, sirvan como ejemplo.

Tenotomía de los aductores: Generalmente de manera percutánea. Se realiza la sección del aductor largo. Si no se consigue suficiente abducción (> 45°) se puede realizar tenotomía del gracilis y del aductor corto.

Tenotomía intrapélvica del psoas: Se accede al psoas intrapélvico seccionando la parte tendinosa del mismo para conseguir una elongación de sus fibras. En aquellas deformidades de la cadera en flexión, se aconseja resección del iliopsoas a nivel del reborde pélvico, para preservar la fuerza flexora de la cadera[20].

## Fase reconstructiva

Clásicamente, se ha indicado el tratamiento quirúrgico reconstructivo sobre la cadera cuando tras tratamiento conservador no se consigue mantener un adecuado índice de migración de Reimers. La cirugía reconstructiva de la articulación necesita como requisito una cabeza femoral viable.

La indicación de tratamiento quirúrgico reconstructivo incluye[21,22]Shenton's line, shape of the femoral head, shape of the roof of the acetabulum, and presence of windblown effect. Of the 31 children (61 hips:

- Pacientes con PCI que presentan progresión de la subluxación de cadera tras cirugía profiláctica previa de elongación de partes blandas al menos una año antes, y en donde el índice de migración de Reimers es mayor del 40%.
- Niños mayores de 8 años, con subluxación de cadera, en los que el índice de migración de Reimers es mayor del 40%.
- Niños de cualquier edad con subluxación de caderas (IMR mayor del 40%) con leve a moderada deformidad de la cabeza femoral.

El objetivo del tratamiento es obtener una cadera con una congruencia articular correcta y estable, con índice de migración de Reimers inferior al 25% y sin cambios osteoartroticos ni dolor con la movilización de la misma[21,23].

Los complicaciones y reintervenciones son más frecuentes en los pacientes GMFCS IV y V, es decir, el grupo de pacientes que requieren cirugías más complejas de reconstrucción.

A continuación, desarrollaremos brevemente las dos técnicas principales para abordar los dos componentes de la deformidad ósea de estos pacientes: la valguización y anteversión femoral, y la displasia acetabular.

Osteotomía femoral proximal varizante, desrotadora y de acortamiento (OFVD): De esta forma se persigue un ángulo cervicodiafisario de unos 100°

y una reducción de la anteversión de aproximadamente unos 10°.

La osteotomía femoral está indicada si el IMR es superior al 40%. Si no existe displasia acetabular, puede ser considerado como procedimiento único. En niños con IMR mayor del 60% la OFVD presenta un alto índice de recurrencia por lo que asociarla a una osteotomía pélvica ha mostrado un beneficio significativo en estos pacientes, con menores tasas de recidiva[24].

Osteotomía pélvica: La indicación de realizar osteotomía pélvica (OP) son los pacientes que presentan un índice de Reimers mayor del 60% o una displasia residual acetabular importante con un índice acetabular mayor de 25-35°[25].

A diferencia de la displasia del desarrollo de la cadera, en la que la falta de cobertura acetabular predomina en la región anterior del mismo, en la luxación espástica el defecto de cobertura acetabular se localiza en la parte posterior de éste, por lo que las técnicas quirúrgicas de elección en estos pacientes (Dega, San Diego), aportan mayor estabilidad en la región posterosuperior del acetábulo.

Ya que estos pacientes necesitan asociar diferentes intervenciones a diferentes niveles, existe el consenso de la adecuación de realizar en un solo acto quirúrgico la elongación de partes blandas, la reducción abierta de la cadera, la OFVD y la OP[2](Figura 6).



Figura 6. Osteotomía femoral varizante desrotadora

## Fase paliativa

Las caderas luxadas no tratadas o tras el fracaso de los tratamientos previos incrementan el riesgo de dolor en el paciente adolescente o adulto entre el 10 y el 30%[26].

Las técnicas de cirugía paliativa están indicadas en los pacientes con luxación sintomática que presentan deformidad severa asociada de la cabeza femoral o destrucción del cartílago articular que contraindicarían la realización de procedimientos

reconstructivos, así como en las luxaciones crónicas irreductibles o tras fracasos de cirugías previas. El objetivo principal de este tipo de intervenciones es el alivio del dolor y la mejora de la calidad de vida de estos pacientes[2].

Entre las técnicas descritas se encuentran la artroplastia de resección, la artroplastia total de cadera, la osteotomía valguizante y la artrodesis. La elección de una u otra técnica varía en función de la edad y la capacidad de deambulación del paciente (Figura 7).

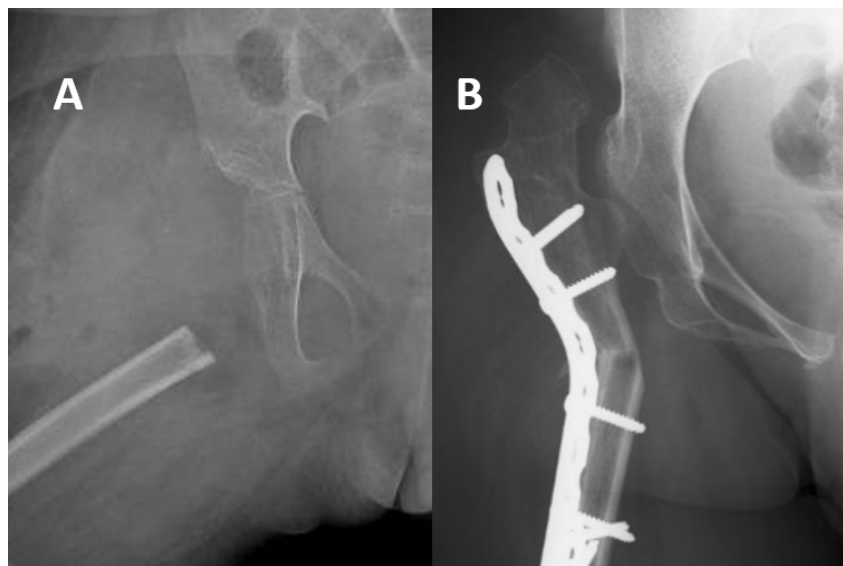


Figura 7. Técnicas de rescate. A: Artroplastia de resección. B: Osteotomía valguizante

## CONCLUSIONES

Las recomendaciones actuales en el manejo de pacientes con PCI están enfocadas en conseguir un diagnóstico precoz de la subluxación de cadera.

La más importante es realizar un seguimiento estrecho, con evaluaciones clínicas y exploración física cada 4-6 meses desde la fecha de diagnóstico de PCI, con control radiográfico (radiografía anteroposterior de pelvis) entre los 2-4 años de edad en los GMFCS I y II (deambulantes independientes) y una radiografía anual hasta los 8 años, para seguir

con radiografía bianual hasta la madurez esquelética en los GMFCS III, IV y V, mientras el IM sea  $< 30^\circ$ . En estos pacientes se debe valorar la adecuación de tratamiento general de la espasticidad y de tratamiento profiláctico específico para la luxación espástica de caderas, con especial interés en las infiltraciones de toxina botulínica de aquellos músculos más afectados.

Con  $IM > 30^\circ$  los controles deben ser semestrales y debe ser valorado por un especialista en ortopedia infantil, con el fin de planificar una intervención próxima.

Los pacientes menores de 8 años con IM 30-60% son susceptibles de realizarles elongación de aductores y de iliopsoas; los mayores de 8 años con IM > 40% y todos los niños con IM > 60% debe recomendarse cirugía reconstructiva de la cadera (elongación aductores, osteotomía varizante, acortamiento femoral y osteotomía pélvica).

Hoy en día la cirugía de partes blandas en la subluxación de cadera en los pacientes espásticos es considerada como "método temporizador", para ganar tiempo y reducir la agresividad de futuras intervenciones.

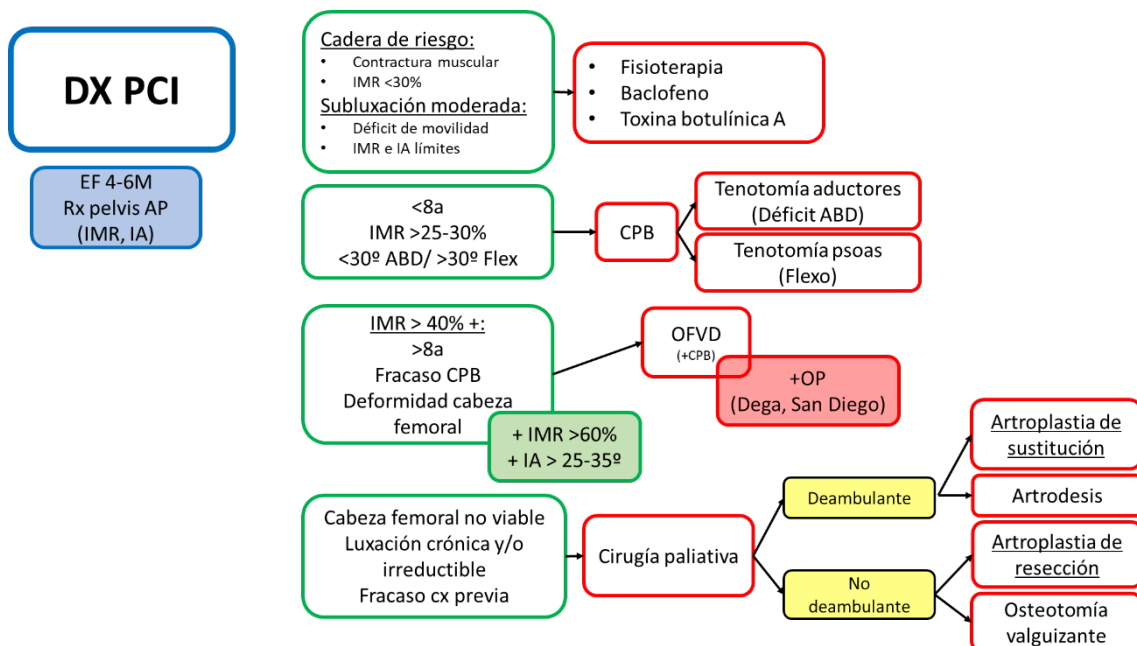
En pacientes no deambulantes, el principal objetivo de las intervenciones debe ser el control del dolor de los pacientes y una movilidad adecuada de caderas que permita las transferencias y una adecuada higiene perineal, donde diferentes opciones de tratamiento pueden ser planteadas, llegando incluso a diferentes técnicas quirúrgicas paliativas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Blair E. Epidemiology of the Cerebral Palsies. *Orthop Clin North Am.* octubre de 2010;41(4):441-55.
2. Parálisis cerebral infantil [Internet]. Editorial médica Ergo. [citado 30 de enero de 2023]. Disponible en: <https://ergon.es/producto/paralisis-cerebral-infantil/>
3. Mandaleson A, Lee Y, Kerr C, Graham HK. Classifying cerebral palsy: are we nearly there? *J Pediatr Orthop.* marzo de 2015;35(2):162-6.
4. Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* abril de 1997;39(4):214-23.
5. Westbom L, Bergstrand L, Wagner P, Nordmark E. Survival at 19 years of age in a total population of children and young people with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* septiembre de 2011;53(9):808-14.
6. Soo B, Howard JJ, Boyd RN, Reid SM, Lanigan A, Wolfe R, et al. Hip displacement in cerebral palsy. *J Bone Jt Surg-Am Vol.* enero de 2006;88A(1):121-9.
7. Lonstein J, Beck K. Hip Dislocation and Subluxation in Cerebral-Palsy. *J Pediatr Orthop.* 1986;6(5):521-6.
8. Bagg M, Farber J, Miller F. Long-Term Follow-up of Hip Subluxation in Cerebral-Palsy Patients. *J Pediatr Orthop.* febrero de 1993;13(1):32-6.
9. Black BE, Griffin PP. The cerebral palsied hip. *Clin Orthop.* mayo de 1997;(338):42-51.
10. Cooke P, Cole W, Carey R. Dislocation of the Hip in Cerebral-Palsy - Natural-History and Predictability. *J Bone Jt Surg-Br Vol.* mayo de 1989;71(3):441-6.
11. Chan G, Miller F. Assessment and Treatment of Children with Cerebral Palsy. *Orthop Clin North Am.* julio de 2014;45(3):313-+.
12. Reimers J. The Stability of the Hip in Children - a Radiological Study of the Results of Muscle Surgery in Cerebral-Palsy. *Acta Orthop Scand.* 1980;5-100.
13. Parrott J, Boyd RN, Dobson F, Lancaster A, Love S, Oates J, et al. Hip displacement in spastic cerebral palsy: Repeatability of radiologic measurement. *J Pediatr Orthop.* octubre de 2002;22(5):660-7.
14. Flynn JM, Miller F. Management of hip disorders in patients with cerebral palsy. *J Am Acad Orthop Surg.* 2002;10(3):198-209.
15. Molenaers G, Van Campenhout A, Fagard K, De Cat J, Desloovere K. The use of botulinum toxin A in children with cerebral palsy, with a focus on the lower limb. *J Child Orthop.* junio de 2010;4(3):183-95.
16. Valencia FG. Management of Hip Deformities in Cerebral Palsy. *Orthop Clin North Am.* octubre de 2010;41(4):549-+.
17. Presedo A, Oh CW, Dabney KW, Miller F. Soft-tissue releases to treat spastic hip subluxation in children with cerebral palsy. *J Bone Jt Surg-Am Vol.* abril de 2005;87A(4):832-41.

18. Heimkes B, Martignoni K, Utzschneider S, Stotz S. Soft tissue release of the spastic hip by psoas-rectus transfer and adductor tenotomy for long-term functional improvement and prevention of hip dislocation. J Pediatr Orthop Part B. julio de 2011;20(4):212-21.
19. Miller F, Dias RC, Dabney KW, Lipton GE, Triana M. Soft-tissue release for spastic hip subluxation in cerebral palsy. J Pediatr Orthop. octubre de 1997;17(5):571-84.
20. Mallet C, Simon AL, Ilharreborde B, Presedo A, Mazda K, Pennecot GF. Intramuscular psoas lengthening during single-event multi-level surgery fails to improve hip dynamics in children with spastic diplegia. Clinical and kinematic outcomes in the short- and medium-terms. Orthop Traumatol-Surg Res. junio de 2016;102(4):501-6.
21. Oh CW, Presedo A, Dabney KW, Miller F. Factors affecting femoral varus osteotomy in cerebral palsy: a long-term result over 10 years. J Pediatr Orthop-Part B. enero de 2007;16(1):23-30.
22. Miller F, Girardi H, Lipton G, Ponzio R, Klauermann M, Dabney KW. Reconstruction of the dysplastic spastic hip with peri-ilial pelvic and femoral osteotomy followed by immediate mobilization. J Pediatr Orthop. octubre de 1997;17(5):592-602.
23. Settecerri JJ, Karol LA. Effectiveness of femoral varus osteotomy in patients with cerebral palsy. J Pediatr Orthop. diciembre de 2000;20(6):776-80.
24. Song HR, Carroll NC. Femoral varus derotation osteotomy with or without acetabuloplasty for unstable hips in cerebral palsy. J Pediatr Orthop. febrero de 1998;18(1):62-8.
25. Roye D, Chorney G, Deutsch L, Mahon J. Femoral Varus and Acetabular Osteotomies in Cerebral-Palsy. Orthopedics. noviembre de 1990;13(11):1239-43.
26. Boldingh EJ, Bouwhuis CB, van der Heijden-Maessen HCM, Bos CF, Lankhorst GJ. Palliative hip surgery in severe cerebral palsy: a systematic review. J Pediatr Orthop Part B. enero de 2014;23(1):86-92.

### ALGORITMO DE MANEJO





## Manejo de problemas de salud ósea en pacientes con parálisis cerebral infantil

Marta Martínez Carretero  
Silvia González Garrido  
Olga Escobosa Sánchez  
Antonio Blanco Molina  
Beatriz Bravo Mancheño

Unidad de cuidados paliativos, crónicos complejos y hospitalización a domicilio pediátricas. Reumatología pediátrica. Servicio de pediatría. HMI Virgen de la Nieves. Granada

## RESUMEN

Los pacientes pediátricos con parálisis cerebral infantil (PCI) tienen mayor riesgo de baja densidad mineral ósea (DMO) y osteoporosis debido a múltiples factores de riesgo, como la inmovilidad o la desnutrición. Para poder identificar sus problemas es preciso conocerlos. Es importante la valoración ósea precoz en estos pacientes. La evaluación puede incluir encuesta dietética, analítica sanguínea, radiografía y/o densitometría ósea (DEXA) individualizando según cada paciente. El seguimiento de la salud ósea debe ser semestral o anual, incluyendo diferentes pruebas complementarias.

El tratamiento se centra principalmente en medidas preventivas, asegurando los niveles de calcio y vitamina D, de elección mediante dieta o suplementación si es insuficiente. En aquellos casos con diagnóstico de osteoporosis o algunos casos con baja DMO y factores de riesgo asociados se puede valorar el tratamiento con bifosfonatos.

Como conclusión, el manejo integral de la salud ósea en pacientes pediátricos con parálisis cerebral infantil requiere un enfoque multidisciplinar y seguimiento evolutivo para prevenir complicaciones y mejorar su calidad de vida.

## PALABRAS CLAVE

Bifosfonatos. Calcio. Densitometría ósea. Osteoporosis. Parálisis cerebral infantil. Vitamina D.

## INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La parálisis cerebral infantil es la causa de discapacidad más frecuente en pediatría (1,2). Estos pacientes se consideran pacientes crónicos

complejos por sus múltiples necesidades de atención médica (1). Es necesario abordar de forma ordenada sus principales problemas. Para poder identificarlos es preciso conocer cada uno de ellos (1).

En esta revisión, nos centraremos en los problemas de salud ósea. Debido a la presencia de varios factores de riesgo, presentan riesgo elevado de baja densidad mineral ósea y osteoporosis (1,3,4). Es importante la valoración ósea precoz, puesto que en muchos casos las fracturas patológicas ocurren de forma asintomática, afectando a su calidad de vida (1,3).

De esta manera, consideramos necesario establecer unos criterios de actitud en el seguimiento de estos pacientes, con el objetivo de realizar un diagnóstico precoz, así como tener la capacidad de ofrecer una actitud preventiva y terapéutica adaptada a cada situación.

Se realiza esta revisión con el objetivo de establecer una aproximación diagnóstica y terapéutica de la salud ósea en pacientes con PCI. En este trabajo se exponen los factores de riesgo que presentan estos pacientes, los métodos diagnósticos más utilizados y las principales medidas preventivas y terapéuticas, así como indicaciones para el control evolutivo de la salud ósea de estos pacientes.

## DESARROLLO

### 1. Concepto

La osteoporosis infantil es una enfermedad que se caracteriza por una alteración en la resistencia ósea (disminución de masa ósea y cambios en la microarquitectura) que predisponen a un incremento de la fragilidad ósea y a su vez el riesgo de fractura (4–6).



## 2. Definiciones en pediatría (1,3–7)

Tabla I: Definiciones en pediatría

DEFINICIONES	
Baja DMO para la edad cronológica	Z-score (DEXA) < -2DE
Osteoporosis	Fractura vertebral por compresión en ausencia de enfermedad local o traumatismo de alta energía.
	Baja DMO (< -2DE) asociado a: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Dos o más fracturas de hueso largo hasta los 10 años de edad.</li> <li>• Tres o más fracturas de hueso largo en cualquier edad hasta los 19 años.</li> </ul>
	Fracturas de repetición o con traumatismo de baja energía en pacientes con enfermedad crónica que lo justifique. * En estos casos, la DEXA completa la valoración ósea, pero un valor normal no excluye el diagnóstico

## 3. Factores de riesgo

En los niños con PCI la salud ósea es un aspecto fundamental dentro de su seguimiento clínico. Debido a los múltiples factores de riesgo (2,4,5,7,8) asociados a su patología, detallados en la tabla II, estos pacientes con frecuencia presentan baja mineralización

ósea y fracturas patológicas, siendo asintomáticas en un alto porcentaje de los casos (1,4). Esta condición empeora el estado de salud del niño y afecta en gran medida a su calidad de vida, debido a que aumenta su grado de dolor y su discapacidad física (2).

Tabla II. Factores de riesgo de OP en pacientes con PCI

Inmovilidad → disminución carga corporal, ausencia de bipedestación...
<b>Desnutrición</b>
Ingesta insuficiente de Calcio y vitamina D
<b>Baja exposición solar</b>
Fármacos osteotóxicos (antiepilépticos, corticoides sistémicos...)

## 4. Pruebas complementarias

### 4.1. Análisis sanguínea

En pacientes con PCI, se realizará analítica sanguínea con perfil fosfocálcico (calcio, fósforo, PTH, fosfatasa alcalina, 25-OH-Vitamina D) al

menos una vez al año (especialmente en otoño-invierno) (3–5).

En caso de precisar suplementación con vitamina D, la monitorización analítica será cada 6 – 12 meses, incluyendo medición de calcio en orina (3,5).

## 4.2. Radiografías

- En caso de sospecha de *fractura patológica*, se realizará radiografía de la zona a estudio (4,5).
- Para la valoración de *fractura vertebral*, la ISCD sugiere entre sus recomendaciones que la DEXA podría ser un sustituto de la radiografía lateral de columna como primer estudio, dejando esta prueba como segundo nivel en caso de dudas diagnósticas o para situaciones en las que la disponibilidad de la radiografía sea más rápida (situaciones urgentes) (4,7).

## 4.3. Densitometría ósea (DEXA)

La densitometría obtenida mediante absorciometría dual fotónica de Rayos X (**DEXA**) constituye el **procedimiento más adecuado** para la cuantificación de la masa ósea (1–5,7). Se trata de una prueba cómoda, precisa, incruenta y que aporta escasa radiación. Traduce las imágenes óseas en cantidad mineral ósea por superficie (g/cm<sup>2</sup>; DMO) (3).

La DEXA se suele realizar en columna lumbar y cuerpo entero (excluyendo la cabeza) (1,3–5,7). La medición del cuello femoral en pacientes neurológicos es compleja y además de ello, no se recomienda en la edad pediátrica debido a su variabilidad (3,7,8). Por esta razón, en la práctica clínica pediátrica, la principal valoración se hará a nivel de **columna lumbar** (1,7). Si bien es cierto que, en pacientes con PCI, ante dificultad de posicionamiento, escoliosis severa o presencia de artefactos, **es posible la valoración del fémur distal lateral** (3,7).

La DMO en pediatría debe expresarse como **“Z-score”**, que representa la masa ósea comparada con controles sanos *según edad y sexo* (3,4). En los pacientes crónicos, es necesario ajustar este valor según *tamaño corporal y talla en caso de estar ante una talla p<3* (fórmula de Zemel) (3–5,7). Para ello, podemos ayudarnos de la aplicación nutricional disponible en la página web de la SEGHNIP.

## 5. Controles evolutivos de valoración de salud ósea en pacientes con PCI

Tabla III: Controles evolutivos de valoración de salud ósea en pacientes con PCI

Encuesta dietética (calcio y vitamina D)	Cada 6 – 12 meses (asegurar ingesta adecuada) (5). <i>Calculadora de SEIOMM.</i>
Analítica sanguínea (Ca, P, PTH, 25OH vitamina D, FA).	Cada 6 – 12 meses (3,5). *Añadir <i>calciuria</i> en caso de tratamiento con vitamina D
Radiografía simple lateral de columna completa	A los 6 – 8 años (si DEXA no concluyente) (1). Posteriormente, cada 2 años. Antes si diagnóstico de OP (5).
DEXA	A los 6 años si GMFCS IV-V (1). Antes si factores de riesgo o sospecha de osteoporosis (fracturas huesos largos/vertebrales) (7). Se recomienda repetir (individualizar, no hay consenso) (5,7): <ul style="list-style-type: none"> <li>• A los 2 – 3 años si Z-score normal.</li> <li>• Anualmente si Z-score &lt; -2</li> </ul>

## 6. Tratamiento

### 6.1. Optimizar medidas preventivas

- **Estilo de vida**

- **Exposición solar:** se recomienda 10 – 15 minutos diarios, al menos en cara y extremidades. Se considera la principal fuente de vitamina D (90% depende de la radiación UVB) (2,4–6).
- **Ejercicio físico:** favorecer la bipedestación siempre que sea posible, a través de la fisioterapia, bipedestadores... (2–6)

### 6.2. Asegurar aporte nutricional (Ca y vitamina D) (1–6,8)

- **Aporte nutricional**

- **Calcio:** Es considerado muy importante el aporte adecuado de calcio para una correcta mineralización ósea, bien sea por dieta (de elección) o por suplementación (5). En aquellos pacientes que alcanzan los niveles diarios recomendados (tabla IV) mediante la dieta (5,7), no estaría indicado la suplementación de este, puesto que no aportaría más beneficio añadido (3–5).

**Tabla IV: Aportes recomendados de Calcio al día**

APORTES RECOMENDADOS DE CALCIO (al día)	
1 – 3 años	700 mg
4 – 8 años	1000 mg
9 – 18 años	1300 mg

Por tanto, la suplementación con calcio estaría indicada en aquellos casos en los que la ingesta diaria se considere insuficiente (siempre junto a vitamina

D) (1,3–6). Para ello, es necesario la realización de una encuesta dietética de forma regular. Podemos ayudarnos de la calculadora de ingesta de calcio por dieta disponible en la página web de la SEIOMM (<https://seiommm.org/herramientas/calculadora-de-ingesta-de-calcio>)

- **Vitamina D:** La vitamina D desempeña un papel importante en la regulación del metabolismo Ca/P, mejorando la absorción intestinal y renal de ambos (4,5). La exposición solar es el principal estímulo para su síntesis (90%) (3–5).

Los aportes diarios recomendados de vitamina D (dieta o suplementación) en pacientes con factores de riesgo de OP, como es el caso de los pacientes con PCI, se establece en torno a 800 – 1000 UI (límite 4000 UI/día) (5).

En pediatría, se asumen valores de 25OH vitamina D > 20 ng/ml (50 nmol/L) como adecuados, entre 12–20 ng/ml insuficientes y < 12 ng/ml deficiente (4–6). Sin embargo, las guías actuales consideran que pacientes con enfermedades de riesgo pueden tener mayores necesidades de vitamina D, por lo que en este caso se establece un rango óptimo entre 30–60 ng/ml.

Debido al riesgo aumentado de hipovitaminosis, se recomienda la monitorización de niveles de vitamina D en pacientes con PCI, especialmente los meses de otoño-invierno (4,5).

Por tanto, la indicación para iniciar tratamiento con vitamina D en dichos pacientes sería en **aquellos niños con hipovitaminosis (25OH vitamina D < 30 ng/ml) hasta su completa normalización** (tras asegurar una ingesta adecuada previo a su retirada) (1,3,5,6).

Las guías recomiendan la suplementación con vitamina D2/D3 para minimizar el riesgo de toxicidad (hipercalcemia), puesto que los niños con PCI suelen tener función hepática y renal normal (3).

Puesto que no hay una dosis diaria recomendada para pacientes con patología crónica, la recomendación actual es iniciar tratamiento a las dosis recomendadas para niños sanos (800 – 1000 UI/día) y modificar según PTH, niveles de 25-OH-Vit D3 y calciuria (3,5,6). Si en los controles realizados nos

encontramos con una hipercalciuria o no es posible la recogida de orina, será necesario la realización de una ecografía abdominal (3,5) para despistaje de nefrocalcinosis. En caso de iniciar tratamiento se recomienda, por tanto, monitorización analítica cada 6 -12 meses (3,5).

**Tabla V. Formulaciones más frecuentes en pacientes con PCI. Posibilidad de administración por SNG/gastrostomía**

FORMULACIONES MÁS FRECUENTES EN PACIENTES CON PCI (vía oral limitada)
VITAMINA D3 (COLECALCIFEROL)
VITAMINA D3 2000 UI (66 UI/gota)
VITAMINA D3 10000UI (200 UI/gota)
CALCIO + COLECALCIFEROL
CALCIO 1000 mg / COLECALCIFEROL 880 UI (comprimidos efervescentes)
CARBONATO CALCIO 2,56g / COLECALCIFEROL 880 UI (comprimidos efervescentes)

### 6.3. Asociar tratamiento antirresortivo

- **Bifosfonatos**

*¿Cuándo usarlos?*

A día de hoy, existen múltiples estudios sobre el uso de los bifosfonatos en osteoporosis secundaria en la edad pediátrica y progresivamente hay más datos de seguridad a medio y largo plazo. A pesar de ello, siguen siendo necesarios más estudios para obtener conclusiones.

Hasta ahora, las únicas indicaciones para el uso de bifosfonatos eran dentro de ensayos clínicos o como uso compasivo en casos muy graves. Pero cada vez más se apuesta por el uso de estos fármacos, de tal manera que se recomienda su uso (tras consentimiento informado) siempre que cumplan criterios de osteoporosis (3,4,6) y podrían también ser utilizados como tratamiento preven-

tivo en pacientes con baja DMO en pubertad temprana (Tanner 2) en dos situaciones (4,8):

- Persistencia de los factores de riesgo y Z-score < -2,5DE con tendencia descendente en dos determinaciones separadas al menos un año.
- Ausencia de factores de riesgo, si el Z-score es < -3DE con tendencia descendente en dos determinaciones separadas al menos un año.

*¿Qué bifosfonato usar y a qué dosis?*

No hay evidencia clara sobre qué bifosfonato usar en cada caso (4,6). Lo más usados en niños son el pamidronato y zolendronato por vía intravenosa y alendronato y risendronato por vía oral. De todos ellos, los más usados son el pamidronato y el zoletrónico intravenosos (3,4,6,8), quedando los orales únicamente para casos de osteoporosis leves sin fracturas vertebrales (4,6).

Tabla VI. Dosis de los bifosfonatos más utilizados en pediatría. (5,6)

BIFOSFONATOS MÁS UTILIZADOS EN OSTEOPOROSIS SECUNDARIA INFANTIL		
Fármaco	Dosis	Intervalo
Pamidronato (IV)	< 1 año: 0,5 mg/kg	Cada 2 meses
	1 – 2 años: 0,25 – 0,5 mg/kg/día	3 días cada 3 meses
	2 – 3 años: 0,375 – 0,75 mg/kg/día	3 días cada 3 meses
	>3 años: 0,5- 1 mg/kg/día	3 días cada 4 meses
	Dosis máxima: 60 mg/dosis: 11,5 mg/kg/año	
Zolendronato (IV)	0,0125 – 0,05 mg/kg	Cada 6-12 meses (dosis máxima 4 mg)
Alendronato (VO)	< 40 kg: 5 mg	Cada 24 horas
	>40 kg: 10 mg	Cada 24 horas
Risendronato (VO)	< 40 kg: 15 mg	Semanalmente
	>40 kg: 30 mg	Semanalmente

#### Efectos secundarios de los bifosfonatos

En general son bien tolerados en niños (3). En el caso de los bifosfonatos intravenosos es frecuente el síndrome pseudogripal (3,6) (suele aparecer entre el primer y tercer día de tratamiento, duran unos días y no suelen recurrir en próximas dosis). Otro de los efectos adversos frecuente es la hipocalcemia (suele ser asintomática), la hipofosforemia e hipomagnesemia (menos frecuentes), por ello es importante asegurar unos niveles adecuados de vitamina D y calcio antes y durante el tratamiento (6).

Uno de los efectos adversos más conocidos de los bifosfonatos orales es la esofagitis, para minimizarlo deben tomarse en ayunas, no masticar el comprimido y no tomar nada en los 30 minutos siguientes en los que deberá mantenerse en bipedestación (5,6,8). Situaciones difíciles de conseguir en niños con PCI por su comorbilidad (disfagia, reflujo gastroesofágico, escoliosis).

Otro efecto adverso es el retraso de la formación del callo óseo tras una osteotomía quirúrgica. Por ello, se recomienda suspender el tratamiento 3-4

meses antes de la intervención. No se recomienda su suspensión en fracturas no quirúrgicas (6).

Aunque la osteonecrosis mandibular no ha sido documentada en pediatría, se recomienda mantener una higiene dental adecuada, realizando en la medida de lo posible, revisiones odontológicas previo al inicio de tratamiento con bifosfonatos (3,6,8).

#### Duración del tratamiento

No hay consenso sobre la duración del tratamiento con bifosfonatos (3-5,8,9). Puesto que en estos pacientes los factores de riesgo de OP serán mantenidos, se podría plantear suspender o retirar el tratamiento progresivamente cuando no haya fracturas en los dos años previos y existe una mejoría en la DEXA, con un Z-score > -2DE (4).

#### Monitorización de la respuesta

- El dolor suele resolverse a las 2- 6 semanas del inicio del tratamiento (5).
- En caso de fractura vertebral, se pueden observar datos de remodelado vertebral en radiografía simple tras unos meses desde su inicio (6).

- A partir del año, podría observarse una mejora en el Z-score medido mediante DXA (9).

## CONCLUSIONES

La PCI es la causa más común de discapacidad en la infancia y requiere una atención médica multidisciplinar. Este trabajo se centra en revisar los problemas de salud ósea en estos pacientes, dado su riesgo elevado de osteoporosis.

Es crucial la identificación temprana de factores de riesgo para poder realizar un abordaje precoz y mejorar la calidad de vida de estos pacientes, ya que en muchas ocasiones presentan fracturas patológicas que cursan de manera asintomática.

Es fundamental la valoración de la salud ósea de forma regular de estos pacientes. Se utilizarán diferentes pruebas complementarias individualizadas en cada caso. En primer lugar, la encuesta dietética nos ayuda a valorar la ingesta de calcio y vitamina D, siendo necesario anualmente completar el estudio con una analítica sanguínea que incluya el metabolismo fosfocálcico. Además, se deberá realizar radiografías y/o DEXA de forma individualizada.

Tras una minuciosa valoración se podrán implementar medidas preventivas, como la exposición solar, la realización de actividad física o el aporte nutricional de Calcio y vitamina D, y terapéuticas como el uso de bifosfonatos.

La monitorización continua y la actualización de protocolos son fundamentales para mejorar los resultados clínicos y la calidad de vida de estos pacientes.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Peláez Cantero MJ, Moreno Medinilla EE, Cerdón Martínez A, Gallego Gutiérrez S. Abordaje integral del niño con parálisis cerebral. *An Pediatr (Barc)*. 2021 Oct;95(4):276.e1-276.e11.
2. Scheinberg MA, Golmia RP, Sallum AME, Pippa MGB, Cortada AP dos S, Silva TG da. Bone health in cerebral palsy and introduction of a novel therapy. *Einstein (Sao Paulo)*. 2015 Dec;13(4):555-9.
3. Fehlings D, Switzer L, Agarwal P, Wong C, Sochett E, Stevenson R, et al. Informing evidence-based clinical practice guidelines for children with cerebral palsy at risk of osteoporosis: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2012 Feb;54(2):106-16.
4. Mir-Perelló C, Magallares López B, Sevilla Pérez B, Bou Torrent R, González Fernández MI, López Corbet M, et al. Recomendaciones para el diagnóstico y tratamiento de la baja masa ósea para la edad cronológica y la osteoporosis infantil en Atención Primaria.
5. Galindo-Zavala R, Bou-Torrent R, Magallares-López B, Mir-Perelló C, Palmou-Fontana N, Sevilla-Pérez B, et al. Expert panel consensus recommendations for diagnosis and treatment of secondary osteoporosis in children. *Pediatr Rheumatol*. 2020 Dec;18(1):20.
6. Galindo Zavala R, Núñez Cuadros E, Díaz Cordovés-Rego G, Urda Cardona AL. Avances en el tratamiento de la osteoporosis secundaria. *An Pediatr (Barc)*. 2014 Dec;81(6):399.e1-399.e7.
7. Brance ML. Posición oficial ISCD 2019. Densitometría Ósea en pediatría. Puesta al día sobre las nuevas recomendaciones. *Rev Argent Reumatol*.
8. Granild-Jensen JB, Pedersen LK, Langdahl B, Starup-Linde J, Rackauskaite G, Farholt S, et al. Cerebral palsy and bisphosphonates – and what can be learned from other types of secondary osteoporosis in children: A scoping review. *Acta Paediatr*. 2023 Apr;112(4):617-29.
9. Hurley T, Zareen Z, Stewart P, McDonnell C, McDonald D, Molloy E. Bisphosphonate use in children with cerebral palsy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2021 Jul 5;(7):CD012756.



# Enterocolitis como forma de presentación de alergia alimentaria en prematuros

Javier Díez-Delgado Rubio  
Mail: diezdelgado.javier@gmail.com

Unidad Neonatal. HMI Princesa Leonor.  
Almería

## RESUMEN

La enterocolitis necrotizante es una conocida entidad clínica en recién nacidos pretérminos, que genera una importante morbilidad y mortalidad en esta población. Sin embargo, existen otros cuadros, que comparten síntomas y signos clínicos y que pueden simular una enterocolitis necrotizante. Entre ellos, la enterocolitis inducida por proteínas alimentarias. La principal alergia/intolerancia es la inducida por las proteínas de leche de vaca. La sintomatología aparece en la semana siguiente a la introducción de la leche, aunque en pretérminos, clásicamente se retrasa hasta 4 semanas, siendo rara su aparición más temprana. Presentamos el caso de recién nacido pretermino, con debut clínico dentro de las primeras 48 horas de vida, lo que nos sugiere la presencia de una sensibilización intrauterina.

## PALABRAS CLAVE

Enterocolitis necrotizante; Alergia a proteínas alimentarias; Alergia a proteínas de leche de vaca; Prematuridad;

## CASO CLINICO

Se trata de un recién nacido pretérmino, mujer, de 33+5 semanas de edad gestacional. Madre de 20 años, fumadora, primípara, primigesta, con un embarazo controlado sin patología obstétrica.

Parto vaginal, no instrumental, con sospecha de corioamnionitis por lo que la madre recibe ampicilina y gentamicina. Ha completado pauta de maduración pulmonar. Rotura de bolsa, 3 horas antes del parto, objetivándose líquido amniótico meconial.

Apgar 9/10. No precisa reanimación. Peso 2040 grs (p48 para Intergrowth 21). Se administra vitamina K intramuscular y profilaxis oculoumbilical.

La paciente presenta una exploración física sin hallazgos patológicos. Recibe fluidoterapia con glucosa al 10% y se inicia antibioterapia empírica con ampicilina y gentamicina, tras la obtención de screening infeccioso, debido a la sospecha de corioamnionitis. Inicia alimentación con fórmula de prematuro (tomas de 10 ml)

A las 24 horas de vida realiza deposición con hebras de sangre asociado a distensión abdominal. Se deja en dieta absoluta, se coloca sonda nasogástrica abierta a bolsa y se vuelve administrar nueva dosis de vitamina K .

Se solicita radiografía abdominal donde se visualiza distensión de asas.

Evolución tórpida produciéndose a lo largo de las horas siguientes, nuevas deposiciones con mayor cantidad de sangre. Realiza varios vómitos en posos de café y presenta distensión abdominal importante con dolor a la palpación. Irritable. Mantiene tensiones normales (78/50 mmHg). Frecuencia cardiaca 160 lpm. No apneas ni otros signos de dificultad respiratoria.

Se solicita nuevo control analítico: Hemograma: 26.300 leucitos (48,8% neutrófilos; 25,4% linfocitos); 4,39 x 10<sup>6</sup>/μL hematíes; Hemoglobina 16,1 g/dL; Hto 48,4%; VCM 110,3 fl; 342.000 plaquetas; PCR 0,33 mg/dL. Coagulación en rangos normales.

Se realiza nuevo control radiológico (figura 1).

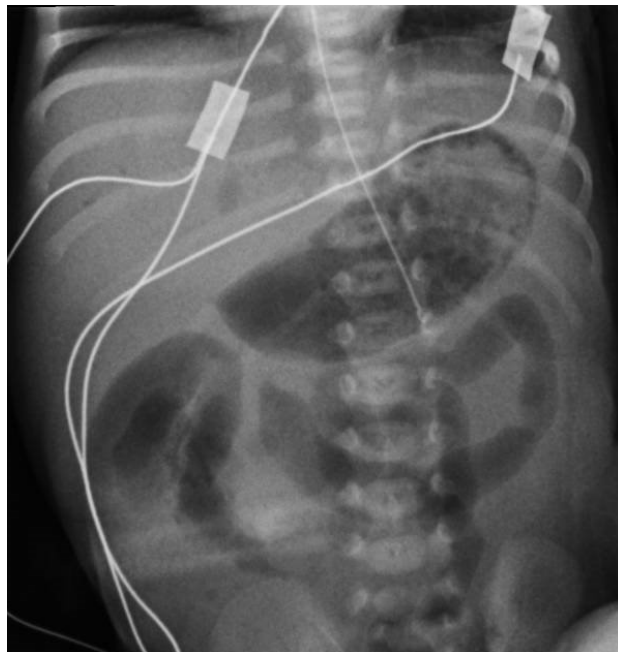
En este punto se traslada a nuestra Unidad. Es valorada por Cirugía Infantil que indica actitud expectante. Se realiza nuevo control analítico: En hemograma destaca la presencia de leucocitosis (20360/uL) sin neutrofilia, 363 000 plaquetas y un 15,4% de eosinófilos. Se objetiva un descenso de 5 g/dL sobre la hemoglobina inicial (11,5 g/dL). PCR 1,46 mg/dL y una procalcitonina en rangos normales. Hemocultivo (-).



Figura 1



Figura 2



Radiografía de abdomen (Figura 2) y ecografía abdominal que se informa como: Presencia de gas en sistema portal de manera extensa. Porta permeable. Cámara gástrica dilatada, con neumatosis en pared. Asas de intestino delgado dilatadas, pareticas, algunas con pared-mucosa levemente engrosada y con escasa señal doppler parietal. Leve-moderada cantidad de líquido libre entre asas. Tronco de arteria y vena mesentérica permeables con disposición normal. Colon ascendente y descendente en posición normal, no dilatados.

Tras su ingreso en la UCIN, con el diagnóstico de enterocolitis necrotizante, la paciente permanece a dieta absoluta, recibiendo nutrición parenteral completa y antibioterapia. La paciente presenta sangre roja abundante en heces durante las primeras 48 horas tras su ingreso, contrastando con su buen estado general.

Dada la presentación tan precoz y sus manifestaciones clínicas, junto a los datos analíticos, asociadas a la mejoría franca coincidente con la dieta absoluta, se plantea la alternativa diagnóstica de que se trate de una enterocolitis inducida por proteínas de leche de vaca. Se realizan cuerpos reductores en heces (NEGATIVO, IgE total (<12U/ml) y específica a Pt de leche de vaca (NEGATIVAS). Se introduce fórmula elemental, que es bien tolerada, disminuyéndose nutrición parenteral hasta su suspensión sin incidencias. Posteriormente se consigue pasar de fórmula elemental a hidrolizado, con buena tolerancia en el momento del alta.

La paciente es seguida en las consultas de Neonatología y Gastroenterología Infantil, presentando una buena evolución, alcanzando percentiles acordes a su edad corregida y consiguiendo una alimentación que incluye derivados lácteos a los 10 meses de vida.

**Diagnóstico final:** Enterocolitis inducida por proteínas de leche de vaca no mediada por IgE, con probable sensibilización intrauterina.

## DISCUSIÓN

La enterocolitis inducida por proteínas de la dieta o food protein-induced enterocolitis syndrome (FPIES) es un síndrome gastrointestinal de hipersensibilidad alimentaria no mediada por IgE con una incidencia aproximada de 15/100.000 / año. Los mecanismos fisiopatológicos exactos se desconocen, pero se ha propuesto que la activación de los linfocitos T y la producción de TNF- $\alpha$  participan en la inflamación local y en el aumento de la permeabilidad intestinal.

Se presenta con vómitos, diarrea, heces con sangre, letargia y/o pérdida de peso. Los casos más graves pueden presentar acidosis metabólica severa y shock debido al sangrado intestinal, perforación intestinal y/o coagulación intravascular diseminada.

La FPIES puede desarrollarse durante el primer año de vida. La presentación en el periodo neonatal es rara, pudiendo aparecer desde las primeras horas de vida hasta varios días más tarde. La presentación precoz sugiere la posibilidad de una sensibilización intrauterina, habiéndose descrito manifestaciones clínicas antes de haber iniciado la alimentación o incluso, en el feto. Esta comprobada la presencia de otros alérgenos en el líquido amniótico como la lactoferrina o la nicotina, lo que permitiría la exposición del feto.

La sintomatología, así como los hallazgos radiológicos y de laboratorio son poco específicos, lo que hace difícil su diagnóstico. En el periodo neonatal es necesario hacer diagnóstico diferencial con la enterocolitis necrotizante, la proctocolitis por intolerancia a proteínas de leche de vaca y con pro-

cesos quirúrgicos, como malrotación intestinal e incluso con déficit de lactasa y de enteroquinasa.

En nuestro caso, la paciente se diagnosticó inicialmente de enterocolitis necrotizante (ECN). La ECN se presenta en el 6% -7% de los recién nacidos < 1500 grs

La etiopatogenia de esta enfermedad es multifactorial, involucrando a un tracto gastrointestinal prematuro con mucosa inmadura y patrones de motilidad anormales, además de una respuesta inmune inmadura y una probable disbiosis gastrointestinal, sin olvidar el controvertido papel de la nutrición enteral. Al igual que ocurre en la FPIES, la leche materna parece tener un efecto protector frente a este cuadro.

La literatura cita casos de ambas enfermedades que tienen neumatosis, albúmina baja, anemia, elevaciones de reactantes de fase aguda y alteraciones en la serie blanca.

En la ECN predomina la presencia de leucopenia, trombocitopenia y elevación marcada de PCR (proteína C reactiva). Sin embargo, los pacientes con FPIES suelen presentar leucocitosis, eosinofilia, plaquetas normales o trombocitosis y una moderada elevación de PCR. Aunque el ALST (allergen-specific lymphocyte stimulation test) puede ser una prueba de laboratorio muy específica, no está disponible en la mayoría de los laboratorios.

En cuanto a la proctocolitis asociada a la intolerancia a las proteínas de leche de vaca, esta se suele presentar frecuentemente como hebras de sangre en heces y aunque los pacientes pueden presentar distensión abdominal, no suelen tener afectación del estado general. A nivel radiológico pueden tener engrosamiento de la pared intestinal, pero la neumatosis es poco común en contraste con los bebés con FPIES.

La edad y peso de la paciente, la precocidad en la aparición de la clínica, junto a los hallazgos de laboratorio y la rápida y franca respuesta a la supresión del posible alérgeno desencadenante, nos hizo re-dirigir el diagnóstico y comenzar con alimentación elemental y posteriormente hidrolizado, consiguiendo la resolución del caso.

Es precisamente, el cambio de alimentación y la respuesta favorable al mismo, el patrón oro del diagnóstico de estos pacientes.

Por lo general, la lactancia materna se puede continuar, ya que la leche materna es generalmente un desencadenante poco común, con modificaciones dietéticas (eliminación de la leche de vaca y sus derivados en la alimentación materna).

## BIBLIOGRAFIA

1. Cow's Milk Protein Allergy in Term and Preterm Infants: Clinical Manifestations, Immunologic Pathophysiology, and Management Strategies. Burris AD, Burris J, Järvinen KM. Neoreviews. 2020 Dec;21(12):e795-e808.
2. Different presentations of cow's milk protein allergy during neonatal period. Aktaş S, Ergenekon E, Ünal S, Türkyılmaz C, Hırfanoğlu İM, Atalay Y. Turk J Pediatr. 2017;59(3):322-328. .
3. Manifestations of Cow's-Milk Protein Intolerance in Preterm Infants. Cordova J, Sriram S, Patton T, Jericho H, Gokhale R, Weinstein D, Sentongo T. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2016 Jan;62(1):140-4.
4. Prognostic accuracy of clinical signs and diagnostic tests in cow's milk allergy in newborns. Nosan G, Jakic M, Jager M, Paro-Panjan D. Pediatr Neonatol. 2017 Oct;58(5):449-454.

5. Cow's milk protein-specific T-helper type I/II cytokine responses in infants with necrotizing enterocolitis.  
Chuang SL, Hayes PJ, Ogundipe E, Haddad M, MacDonald TT, Fell JM.  
*Pediatr Allergy Immunol.* 2009 Feb;20(1):45-52.
6. Early Onset Allergic Proctitis in a Preterm Neonate-A Case Report and Review of the Literature.  
Ferretti E, Pilon S, Boland M, El Demellawy D.  
*Pediatr Dev Pathol.* 2019 Mar-Apr;22(2):152-156.
7. A Rare Case of Fetal Onset, Food Protein-Induced Enterocolitis Syndrome.  
Ichimura S, Kakita H, Asai S, Mori M, Takeshita S, Ueda H, Muto T, Kondo T, Yamada Y.  
*Neonatology.* 2019;116(4):376-379.
8. A male preterm infant with cow's milk allergy to human milk fortifier showing only severe respiratory symptoms.  
Nakamura T, Hatanaka D, Kashima K, Kusakari M, Takahashi H, Kamohara T, Takahashi N.  
*Fukushima J Med Sci.* 2019 Aug 30;65(2):50-54.
9. Human-Based Human Milk Fortifier as Rescue Therapy in Very Low Birth Weight Infants Demonstrating Intolerance to Bovine-Based Human Milk Fortifier.  
Sandhu A, Fast S, Bonnar K, Baier RJ, Narvey M.  
*Breastfeed Med.* 2017 Nov;12(9):570-573.
10. Food Protein-Induced Enterocolitis Instead of Necrotizing Enterocolitis? A Neonatal Intensive Care Unit Case Series.  
Lenfestey MW, de la Cruz D, Neu J.  
*J Pediatr.* 2018 Sep;200:270-273.
11. Hematochezia caused by eosinophilic proctocolitis in a newborn before oral feeding: a case report.  
Debuf MJ, Claeys T, Stalens JP, Cornette L.  
*J Med Case Rep.* 2017 Jun 16;11(1):160.
12. Lactobacillus GG improves recovery in infants with blood in the stools and presumptive allergic colitis compared with extensively hydrolyzed formula alone.  
Baldassarre ME, Laforgia N, Fanelli M, Laneve A, Grosso R, Lifschitz C.  
*J Pediatr.* 2010 Mar;156(3):397-401. doi: 10.1016/j.jpeds.2009.09.012. Epub 2009 Nov



  
**SPAO**  
SOCIEDAD DE PEDIATRÍA  
DE ANDALUCÍA ORIENTAL

<https://www.spao.es/publicaciones/boletin-spao>