



FUNDACION H. A. BARCELO
FACULTAD DE MEDICINA

INSTITUTO UNIVERSITARIO DE CIENCIAS DE LA SALUD

FUNDACIÓN H.A.BARCELÓ

FACULTAD DE MEDICINA

Tesis para la Obtención del DOCTORADO EN CIENCIAS DE LA SALUD

“Detección precoz de la Deformidad Neuromuscular en niños con Parálisis Cerebral Espástica. Estudio descriptivo del perfil clínico y de la frecuencia en pacientes severamente comprometidos de 2 a 5 años de edad de un Hospital Pediátrico provincial de referencia del Nordeste Argentino (NEA), y establecimiento de criterios para dicha detección”

AUTOR: **Patricio Pablo MANZONE**, Médico Cirujano Ortopedista

Director de Tesis: **Prof. Dr. Helton Luiz Aparecido DeFino**

Co-Director de Tesis: **Prof. Dr. Alfredo Zurita**

Consejera de Tesis: **Prof. Dra. Patricia Cudeiro**

Año 2017

**Lugar de Realización: Hospital Pediátrico “Dr. Avelino L. Castelán” – Resistencia –
Provincia del CHACO – República ARGENTINA.**

DEDICATORIA

* A mis padres, Yolanda y Alfredo, que me brindaron los elementos primordiales de educación y valores para intentar ser un hombre de bien.

* A María Emilia, mi compañera de ruta, por su amor y apoyo incondicional en tantos años de camino juntos.

* A mis hijos, Luisella y Piero, por su amor y su confianza que me llenan de fuerzas para continuar.

* A mis nietos, Bautista y Lorenzo, por llenar de alegría mis momentos de trabajo y de reposo.

* Al querido Dr. Roger Ihlenfeld, quien fuera en vida mi amigo, impulsor y “padrino” dilecto en la especialidad que eligiera.

* A mi querido y recordado amigo el Dr. Víctor Ángel Domenech, quien en vida se constituyera primero en maestro y luego en apoyo constante en mi trabajo en la patología vertebral.

* A mis maestros en Neuro-ortopedia los doctores Christian Morin (Francia), Michel Onimus (Francia) y Freeman Miller (EE.UU.AA.), quienes me brindaron su amistad, me enseñaron los conocimientos iniciales y me transmitieron el amor a los niños con Parálisis Cerebral.

AGRADECIMIENTOS

- * Al Prof. Helton Defino, por tantos años de amistad sincera, por su apoyo continuo y su enseñanza a través de su equilibrada sabiduría.
- * Al Prof. Alfredo Zurita, por su amistad, su experiencia y su consejo siempre oportuno y objetivo.
- * A la Dra. Patricia Cudeiro, por su amistad, su guía y sus principios éticos férreos tan necesarios en nuestras vidas, pero más aún al tratar con los niños a los que atiendo.
- * A la Dra. María Selva Vallejos Arce, por su trabajo desinteresado y rigurosamente científico; sin su participación esta Tesis no hubiera tenido una buena culminación.
- * A Pablo Salgado, por su inapreciable ayuda en terrenos tan áridos para mí entender.
- * Al Dr. Jorge Delfor Cancinos, mi amigo y mi mentor en la Cirugía de Columna; por su sabiduría simple y profunda, por sus conocimientos, por su guía desinteresada, por tantos años de una gran amistad que trascendió siempre las distancias y los tiempos.
- * Al Dr. Eduardo Mariño Ávalos, por su afecto, su presencia y asistencia cada vez que lo necesito, y por su pensamiento siempre claro.
- * Al Dr. Daniel Forlino, por su amistad, su consejo y su espíritu de investigación tan contagioso que motoriza muchos de mis proyectos.
- * A mis amigos y compañeros de trabajo del Centro “Nicolás Andry”, de Resistencia (CHACO), por las experiencias y vivencias compartidas, y los momentos de vida regalados.
- * A mis amigas y compañeras de trabajo del Hospital de Día del Hospital Pediátrico “Dr. Avelino Castelán”, de Resistencia (CHACO), por su trabajo incansable, su solidaridad, su amor por nuestros pacientes; sin ellas esta Tesis no hubiera sido ni siquiera imaginable.
- * Al Dr. Hipólito Etchegoyen, por demostrarme lo que significa juventud y vitalidad científica.

* A mis compañeros de la carrera del Doctorado, que me ayudaron a re-encontrar la avidez por el estudio grupal de mis épocas de la Facultad e impulsaron mi proyecto de investigación.

* A los profesores de la Carrera del Doctorado por los conocimientos transmitidos y las experiencias generosamente vertidas; en especial al Prof. Sergio Remesar, por la calidez con que guio mis pasos iniciales, y al Prof. Hugo Arce por la solidez y seriedad con que me brindó ideas y conocimientos tan necesarios.

* Finalmente, a mis pacientitos y sus familias que tanto necesitan pero también tanto me dan diariamente: las enseñanzas de vida y el afecto que me brindan. Me infunden en cada encuentro el deseo de continuar ayudando.

Tesis de Doctorado



Patricio Pablo MANZONE

Médico Cirujano Ortopedista

Doctorando



Prof. Dr. Helton Luiz DEFINO

Prof. de Cirugía Ortopédica

Director de Tesis



Prof. Dr. Alfredo ZURITA

Prof. De Atención Primaria de la Salud, Epidemiología e Informática

Co-Director de Tesis

RESUMEN

Introducción: Las escoliosis de comienzo temprano son las que se inician en los primeros años de vida por múltiples causas. Una de ellas es la Parálisis Cerebral (PC) espástica, en niños con compromiso severo. Según la literatura la escoliosis neuromuscular aparece en la PC hacia los 7 u 8 años, raramente en niños más pequeños, aunque está descripta en menores de 6 años.

Objetivo: Determinar la frecuencia de deformidades neuromusculares de comienzo temprano en niños pequeños PC espásticos, definir su perfil clínico y recomendaciones para la detección precoz.

Diseño del Estudio: Cuantitativo, no experimental, mixto - exploratorio y descriptivo - , observacional, sistemático y transversal; con muestreo No probabilístico intencional.

Método: Revisión de historias de pacientes citados para controles habituales. Criterios de inclusión: edad entre 2 y 5 años, portadores de PC espástica, nivel V del Gross Motor Function Classification System (GMFCS), domiciliados en la provincia y nacidos entre 2009 y 2013. Se usaron para analizar los datos el t-test para los paramétricos y el chi-cuadrado para los no paramétricos. Se aceptó como nivel de significación estadística un $p < 0.05$.

Resultados: De 158 niños catastrados fueron incluidos **38 casos** [21 varones (55,3%), 17 mujeres (44,7%)]. Edad promedio: 3 años y 7 meses (rango 2 años - 5 años y 4 meses). Los dos departamentos provinciales más poblados fueron los de mayor número de casos y de pacientes con deformidades. En la etiología de la PC predominó la perinatal: 21 (55,3%), y el estado nutricional prevalente fue el eutrófico: 28 casos (73,7%).

La deformidad espinal fue muy frecuente: **32 niños (84,2%)**, sin diferencias estadísticas entre sexos; hubo 20 cifoescoliosis, 1 lordoescoliosis, 6 escoliosis y 5 hipercifosis. Los valores angulares medios fueron 23.9° (10°- 50°) para las deformidades frontales y 58° (9°- 92°) para

las sagitales. No hubo asociación significativa entre deformidad espinal y etiología, trastornos digestivos, convulsiones, ni con un estado nutricional determinado.

Diecisiete de 38 (44,7%) presentaron oblicuidad pélvica, sin diferencias estadísticas en pacientes con y sin deformidad raquídea. La relación entre casos con y sin deformidad espinal, existencia o no de oblicuidad pelviana y con o sin excentración de caderas, tampoco mostró diferencias. Todos los pacientes sin excentración de cadera presentaron deformidad espinal, tuvieran o no oblicuidad pelviana. Tampoco hubo asociación entre deformidades ortopédicas de miembros y deformidad espinal.

Conclusión: La frecuencia de deformidades neuromusculares en niños de hasta 5 años con PC espástica severa es alta: **84,2%** (32 casos) en nuestro Hospital Pediátrico Provincial. No hay una prevalencia inusual en los diferentes departamentos provinciales. Los niños PC espásticos con alta probabilidad de deformidad raquídea temprana son todos GMFCS V, de cualquier etiología de PC, con diversas discapacidades múltiples e independientemente de las deformidades de miembros que presenten.

PALABRAS CLAVES: deformidad neuromuscular - escoliosis – comienzo temprano - parálisis cerebral espástica – detección precoz.

INDICE

	Página
PRÓLOGO	10
TABLA DE ABREVIATURAS	11
PARTE I: INTRODUCCIÓN	12
Capítulo 1: Antecedentes y Contexto	12
Capítulo 2: Planteamiento del problema	14
Capítulo 3: Justificación de la Investigación	14
a. Relevancia Teórica	14
b. Relevancia Práctica	15
c. Relevancia Social	15
Capítulo 4: Objetivos de la Investigación	16
a. Objetivos Generales	16
b. Objetivos Específicos	16
PARTE II: MARCO TEÓRICO	18
Capítulo 5: Caracterización del cuadro clínico “Parálisis Cerebral (PC) espástica”	18
Capítulo 6: Deformidad de la Columna Vertebral en la PC espástica. Tipos, frecuencia momento de aparición y tratamientos.	21
PARTE III: METODOLOGÍA	26
Capítulo 7: Tipo de Diseño	26
Capítulo 8: Universo y Muestra	26
Capítulo 9: Definiciones Operacionales de las Variables	29
Capítulo 10: Fuentes e Instrumentos.	35
Capítulo 11: Aspectos Éticos	37

Capítulo 12: Plan de Análisis.	38
a. Sistematización	38
b. Elección del Tipo de Análisis	39
PARTE IV: RESULTADOS	40
Capítulo 13: Descripción de Resultados	40
PARTE V: DISCUSIÓN	53
Capítulo 14: Representatividad de la Muestra	53
Capítulo 15: Frecuencias y Relaciones con las procedencias de los casos	57
Capítulo 16: Factores Asociados a la Presencia de la Deformidad.	59
Capítulo 17: Establecimiento de un Perfil del paciente en riesgo	63
Capítulo 18: Implicancias y Perspectivas para los pacientes en riesgo de Deformidad	
Espinal de aparición temprana	64
PARTE VI: CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES	70
Capítulo 19: Conclusiones	70
Capítulo 20: Recomendaciones	71
PARTE VII: REFERENCIAS	73
PARTE VIII: ANEXOS	95
a. Anexos descriptivos metodológicos	95
b. Anexos de resultados	99

PRÓLOGO

Luego de completar mi formación como Cirujano Ortopedista en Buenos Aires y Francia tuve la suerte de regresar a mi provincia natal y comenzar de inmediato a trabajar en el ámbito de la Salud Pública en los temas de mi mayor interés: la Patología de Columna y la Ortopedia Pediátrica. En mi estadía en Francia me interesaron mucho las afecciones ortopédicas padecidas por niños con Parálisis Cerebral (PC); afortunadamente recibí sólidos principios de mis Jefes: el Profesor Michel Onimus (Servicio de Cirugía de Escoliosis y Ortopedia Infantil – Hospital Universitario St. Jacques – Besançon) y el Dr. Christian Morin (Servicio de Ortopedia Pediátrica – Institut Calot – Berck Plage). Durante los años siguientes en mi práctica asistencial en el Hospital Pediátrico de Resistencia, dicho interés se profundizó y me llevó a visitar diferentes servicios de gran experiencia: entre ellos el Servicio o Programa de PC a cargo del Dr. Freeman Miller (Departamento de Ortopedia Pediátrica - Alfred I Dupont Institute - Wilmington – EE.UU.AA). Sin embargo, me preocupó con el pasar del tiempo la gran proporción de niños pequeños severamente afectados de PC con deformidades raquídeas muy precoces que veía en la consulta ambulatoria, así como la cantidad de niños de mediana edad con deformidades ya establecidas de gran valor angular. Observando que en la literatura no se trataba con la profundidad debida la aparición precoz de estas deformidades (encuadradas dentro del grupo de “*early onset scoliosis*” o escoliosis de comienzo temprano), y considerando que una oportunidad terapéutica preciosa se estaba desperdiciando, surgió la iniciativa de realizar la presente investigación.

Queda pendiente para un futuro espero no muy lejano – enlazada con la presente – una investigación de campo sobre la mejor solución para estas deformidades precoces.

TABLA DE ABREVIATURAS (según orden de aparición)

PC: parálisis cerebral.

EN: escoliosis neuromuscular.

NEA: Nordeste Argentino.

ECNE: Encefalopatía Crónica No Evolutiva.

CDPC: Centers for Disease Control and Prevention.

UA: unidad de análisis.

GMFCS: “Gross Motor Function Classification System”.

HC: historia clínica.

CO: “Cérvico-occipital”.

C: “Cervical”.

CT: “Cérvico-Torácica”.

T: “Torácica”.

TL: “Tóraco-Lumbar”.

L: “Lumbar”.

LS: “Lumbo-sacra”.

TLS: “Tóraco-lumbo-sacra”.

IProDiCh: Instituto Provincial para la Inclusión de las Personas con Discapacidad de la Provincia del Chaco.

NBI: necesidades básicas insatisfechas.

DINREP: Dirección Nacional de Relaciones Económicas con las Provincias.

PARTE I: INTRODUCCIÓN

Capítulo 1: Antecedentes y Contexto

Las deformidades neuromusculares de la columna vertebral aparecen en el niño secundarias a diferentes condiciones subyacentes (todas ellas enfermedades que involucran deficiencias neurológicas y/o musculares), y desarrollan una compleja y progresiva distorsión de todo el tronco. La “parálisis cerebral” (PC)¹ es uno de estos trastornos capaces de provocar el desarrollo de una deformidad en el niño afectado (Newton 2011). Por lejos, la más común de las deformidades es la escoliosis neuromuscular (EN)² (Miller 2005). Por otra parte, las escoliosis de comienzo temprano (en inglés “*early onset scoliosis*”) son aquellas que comienzan en los primeros años de la vida, en la infancia y niñez temprana, pudiendo tener múltiples causas; entre ellas se destacan las enfermedades neuromusculares (Williams 2014).

En general, las EN están caracterizadas por curvas largas, rígidas y progresivas de la columna que aparecen en la vida antes de la etapa puberal, y producen oblicuidad de la pelvis y alteración importante del contorno sagital de la columna y del tronco. Como todos los tipos de escoliosis, estas curvas pueden aumentar mientras el niño tenga crecimiento significativo por delante; por ende, cuanto más precoz sea el comienzo de la deformidad, mayor será la potencialidad de producir una deformidad muy importante cuando termine dicho crecimiento. Además, una vez llegado a la madurez esquelética (es decir, al final del crecimiento), si la deformidad presente es muy importante, continuará progresando y agravándose de manera ineluctable durante el resto de la vida (Mohar 2012).

La historia natural de las deformidades neuromusculares progresivas lleva a profundas alteraciones en los niños, adolescentes y adultos jóvenes afectados: produce modificaciones

¹ En adelante “parálisis cerebral” se referirá como **PC**.

² En adelante “escoliosis neuromuscular” será referida como **EN**.

deletéreas en la calidad de vida y en la sobrevida, en especial en aquellos aquejados de PC. Así, los que pueden deambular pierden su capacidad de marcha, los usuarios de sillas de ruedas no pueden sentarse confortablemente y pueden presentar úlceras por decúbito, el contacto costo-ilíaco les produce dolor, la deformidad del tórax reduce seriamente la función respiratoria, los cuidados por terceros se perjudican mucho, etcétera (Newton 2011).

En general, los principios aceptados internacionalmente para el tratamiento de estas deformidades en la PC consisten en la utilización de métodos ortopédicos (ortesis, yesos) cuando las curvas son pequeñas y flexibles, especialmente en los pacientes de menor edad (pre-púberes). Se intenta frenar o desacelerar la progresión hasta que el crecimiento haya avanzado lo suficiente para permitir un tratamiento quirúrgico definitivo. Teniendo en cuenta que la edad más frecuente de comienzo de la deformidad descrita es alrededor de los 7 u 8 años (Persson-Bunke 2012), el objetivo de confort y contención de estos tratamientos durante el crecimiento también es importante.

Sin embargo, un área de controversia es la aparición de estas deformidades — especialmente de las escoliosis — en el niño PC muy pequeño (entre los 2 y 5 años). No hay consenso ni datos precisos en la bibliografía respecto a su prevalencia. Nuestra experiencia empírica en la atención de estos pacientes en el único Hospital público pediátrico provincial de Complejidad VI (Arce 1988; MSN 2009; Decreto 847/2016) nos induce a pensar que el “comienzo temprano” de la escoliosis neuromuscular en la PC es mucho más frecuente de lo que se cree (Miller 2005; Shah 2011). Al menos, en nuestra región del Nordeste Argentino (NEA)¹ la frecuencia de aparición parece ser alta.

¹ En adelante Nordeste Argentino será referenciado como **NEA**.

Tampoco se encuentra bien caracterizado el tipo de deformidad que aparece tempranamente, ni hay consenso sobre la mejor manera de tratar la misma. Estos aspectos tienen evidentes connotaciones económicas ya que los tratamientos de los niños con PC y los de aquellos con escoliosis implican elevados costos y grandes erogaciones en los sistemas de salud.

Capítulo 2: Planteamiento del problema

El presente trabajo de investigación buscó entonces determinar las posibilidades de detección precoz de deformidades neuromusculares de comienzo temprano — con énfasis en la EN — en niños pequeños con PC espástica severa, a través de la identificación de su frecuencia en un grupo de niños de 2 a 5 años con PC espástica atendidos en el único Hospital Pediátrico provincial, nacidos durante un período dado de tiempo (2009 – 2013). Asimismo, se encaró la descripción del perfil clínico ortopédico de los portadores de dicha deformidad, y el establecimiento de criterios para dicha detección.

En consecuencia, las preguntas que se planteó esta investigación fueron:

¿Cuál es la frecuencia en nuestro Hospital Pediátrico provincial de la Deformidad Neuromuscular de comienzo temprano (con énfasis en la EN) en niños de 2 a 5 años de edad - nacidos durante el período 2009-2013 – portadores de severo compromiso de PC espástica?
¿Y cuál es el perfil clínico ortopédico particular de los afectados por la deformidad?

Capítulo 3: Justificación de la Investigación

a. Relevancia Teórica

La relevancia teórica de esta investigación estuvo dada por la caracterización más exacta de las deformidades neuromusculares de comienzo temprano en la PC espástica. El conocimiento de su frecuencia y del perfil clínico ortopédico de las mismas permitiría ayudar a su detección

precoz. Teniendo en cuenta que la Fundación Barceló como institución de enseñanza universitaria de Ciencias de la Salud tiene sedes en distintas áreas (provincias) del país – incluida una sede en el NEA - , la investigación que esta Tesis propuso sería doblemente relevante al 1) expandir un área del conocimiento dentro de dichas ciencias en una patología que tiene presencia mundial, y 2) contextualizar la misma en el ámbito de la Argentina.

b. Relevancia Práctica

Los resultados obtenidos de esta investigación pueden servir para sistematizar la atención de los niños pequeños con PC espástica y deformidades espinales, y también para optimizar el tratamiento de los mismos. Entender la frecuencia de las deformidades espinales de aparición precoz en este universo de pacientes puede inducir a la organización de campañas gubernamentales que favorezcan la detección y atención temprana de dichos casos. La determinación del perfil clínico ortopédico característico del paciente afectado puede permitir proveer a los profesionales que atienden estos pacientes, en otras áreas del país, de una herramienta sistemática de detección precoz adecuada y optimizando calidad y costo.

c. Relevancia Social:

En este contexto, el presente trabajo implica un importante beneficio para la población infantil con PC espástica y para la sociedad en general.

El primer grupo, la población infantil con PC espástica, se puede beneficiar en los siguientes aspectos: 1) por la detección precoz de estas deformidades, surgida de la toma de conciencia determinada por el conocimiento de su frecuencia, 2) con un tratamiento más temprano que intente disminuir las secuelas y complicaciones que la historia natural de la enfermedad pueden producir, y finalmente 3) por la programación de acciones más eficaces en estos niños en los contextos de estimulación, rehabilitación y educación.

Por otro lado, la sociedad se puede beneficiar, en nuestra provincia en particular, en el NEA y en el resto de la población en general, por la disminución de los costos del tratamiento de los pacientes con PC espástica ante la detección precoz de las deformidades. El ahorro en los costos terapéuticos permitiría un mejor aprovechamiento económico de los fondos de salud disponibles a fin de diseñar otros tipos de acciones necesarias para estos pacientes o para cualquier otro ámbito de la salud de la sociedad.

Capítulo 4: Objetivos de la Investigación

Esta investigación se fijó objetivos generales y específicos. A saber:

a. Objetivos Generales

1. Determinar la frecuencia de las deformidades neuromusculares — en especial de la EN — en niños de 2 a 5 años con PC espástica severa atendidos en el Hospital Pediátrico provincial, nacidos durante el período 2009-2013.

2. Describir el perfil ortopédico de los niños de 2 a 5 años con PC espástica severa que presentan deformidad neuromuscular.

3. Establecer criterios específicos de detección precoz de la deformidad neuromuscular de comienzo temprano en dichos niños.

b. Objetivos Específicos

1.1 Establecer la cantidad de casos de niños pequeños con PC espástica severa en el Hospital Pediátrico provincial con presentación temprana de deformidades neuromusculares — en especial la EN — en el período indicado.

1.2 Discriminar la distribución de dichos casos por departamentos de proveniencia de los pacientes atendidos.

1.3 Detectar las áreas de la provincia con mayor frecuencia de esta afección en dicho período.

2.1 Explorar los patrones que presentan los niños con PC espástica severa con deformidad neuromuscular de comienzo temprano – en especial EN - estudiados.

2.2 Describir los cuadros clínico-ortopédicos en dichos niños.

3.1 Contrastar el perfil clínico ortopédico de los pacientes de 2 a 5 años con PC espástica severa y deformidades espinales.

3.2 Identificar los criterios a recomendar para la detección precoz de los portadores de deformidades.

PARTE II: MARCO TEÓRICO

Capítulo 5: Caracterización del cuadro clínico “Parálisis Cerebral (PC) espástica”

La PC es “una condición de la niñez en la que existe un trastorno motor (parálisis) causada por una lesión estática, no progresiva del cerebro (cerebral)” (Miller 2005). Dicho término, si bien no se ajusta a la realidad de la entidad, es uno de los más antiguos con que se la conoce y ha sido impuesto por el uso; otras denominaciones son: Enfermedad Motriz de Origen Cerebral (de la bibliografía francesa) (Gayraud 1989), Encefalopatía Estática (Karol 2014) y la más actual en curso Encefalopatía Crónica No Evolutiva¹ (ECNE) (Arendar 1993; Vericat 2013). Su prevalencia mundial varía de 1 a 7 por 100.000 niños (Renshaw 2001), afectando aproximadamente a 2 de cada 1000 nacidos vivos (Odding 2006; Kruse 2009; Park 2011; Nelson 2015).

La lesión cerebral – que pudo haber ocurrido por diferentes causas antes, durante o después del parto (Miller 2005; Karol 2014) – condiciona de acuerdo a su extensión y localización diferentes alteraciones patológicas en el cuerpo en crecimiento del niño afectado, asociadas siempre a un trastorno del movimiento. Así, la extensión de la lesión crea diferentes patrones geográficos de manifestaciones acorde a los segmentos anatómicos corporales que se encuentran comprometidos. En los casos más severos puede producir una “cuadruplejía” o “compromiso global del cuerpo” (**Figuras N° 1 y 2**). En pacientes con menor afección se puede observar una “triplejía”, una “diplejía” o una “hemiplejía” (Bleck 1987; Renshaw 2001; Herring 2002). Además, según su localización el daño del sistema nervioso central se puede manifestar de diversas formas fisiopatológicas de acuerdo al tipo de trastorno motor que

¹ En adelante Encefalopatía Crónica No Evolutiva será referida como **ECNE**.

predomine (espástica, hipotónica, distónica, atetósica, atáxica o mixta). Existe un consenso generalizado que las formas espásticas son las más frecuentes (Bleck 1987; Herring 2002; Miller 2005; Karol 2014).

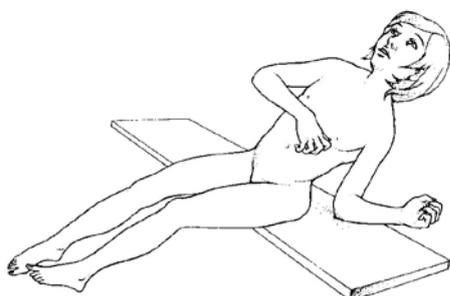


Figura N° 1: Patrón tipo cuadríparético o cuadripléjico o de compromiso global del cuerpo.

Tomado de Bleck (Bleck 1987)



Figura N° 2: Ejemplo típico de niño con compromiso global visto en nuestro hospital. Obsérvese la grosera deformidad espinal. (Niño que NO corresponde a la presente serie)

El término “espasticidad” se usa para definir “un aumento anormal en el tono muscular que interfiere con la relajación normal del músculo, impide el rango de movimiento normal articular y causa movimientos rígidos y dificultosos” (Birch 2014). La espasticidad presente durante el crecimiento determina la aparición de diferentes alteraciones en el sistema músculo-esquelético del niño, que inicialmente son reductibles y flexibles pero que gradualmente se convierten en deformidades estructurales rígidas (Bleck 1987). En los miembros pueden estar comprometidas las siguientes áreas: 1) los Pies (equino, equino-varo, valgo, plano-valgo, pie cavo, juanetes, dedos en garra), 2) los Tobillos (valgo), 3) las Rodillas (*genu flexum*, contractura en hiperextensión, *genu recurvatum*, desalineaciones en el plano frontal, anomalías rotacionales de la tibia, rótula alta, subluxación de la rótula), 4) las Caderas

(contracturas en flexión, en aducción o ambas, contracturas en hiperextensión, contractura en abducción, anomalías rotacionales, deformidad en valgo, subluxación o luxación, caderas en “barrido de viento”), 5) los Hombros (anomalías rotacionales fijas, inestabilidad articular), 6) los Codos (contractura en flexión, pronación fija de antebrazos, luxación de la cabeza del radio), 7) las Manos, Muñecas y Dedos (contracturas en flexión, dedos en “cuello de cisne”) y 8) los Pulgares (inclusión en la palma por contractura en flexo-aducción) (Renshaw 2001; Herring 2002; Miller 2005; Karol 2014).

Así, estas deformidades pueden afectar diversas articulaciones de los miembros en diferentes combinaciones produciendo alteraciones que perturban la ambulación hasta impedirla completamente, y trastornan las posturas sentada y acostada. Se sabe que cuanto más extensa sea la lesión cerebral, mayor severidad tendrá el compromiso y las deformidades de los miembros, y más graves serán los trastornos funcionales.

Pero además del compromiso de los miembros, los niños con PC espástica presentan una gran variedad de problemas multi-sistémicos: trastornos deglutorios, buco-dentales, salivatorios y alimentarios, trastornos de la comunicación (verbal y no verbal) y de la audición, convulsiones, trastornos de la visión y sensoriales, problemas de la gnosis, perceptivos y prácticos, trastornos intelectuales y problemas psiquiátricos entre otros (Gayraud 1989; Miller 2005; Wajid 2006).

La complejidad global de este cuadro hace que el abordaje de los niños con PC sea imprescindiblemente multidisciplinario – o mejor, interdisciplinario o trans-disciplinario - con diferentes modelos posibles (Bleck 1987; Miller 2005; Redon Tavera 2006; Cohen 2012). Los tratamientos necesarios son muy numerosos abarcando, además de las intervenciones del médico pediatra de cabecera, diversas terapéuticas como ser: terapia física, cirugía ortopédica, terapia ocupacional, manejo médico y neurológico, tratamiento ortésico,

intervenciones de neurocirugía, atención nutricional, intervenciones psicológicas, cuidados domiciliarios, y otras formas de rehabilitación. Los costos de tales tratamientos y cuidados del niño con PC espástica son elevados en todas partes del mundo convirtiéndose en una carga económica importante tanto para la familia como para el conjunto de la sociedad, como lo son diferentes entidades ya reconocidas hace tiempo en nuestro país (Carrillo 1951). Pero si bien existe una orientación actual a imponer recortes en los gastos a partir de límites especificados para una mejor utilización de los recursos económicos sanitarios (Vallejos-Torres 2015), en el caso de la PC dichos gastos son completamente justificables (Arroyave Loaiza 2000; Centers for Disease Control and Prevention (CDCP)¹ 2004; Ruiz 2004; Murphy 2006₁; Murphy 2006₂; de Lissovoy 2007; Kancherla 2012; Houthrow 2012; Bourke-Taylor 2013). Además son continuos, puesto que la mayoría de dichos costos perduran durante toda la vida del paciente (Beecham 2001; Kruse 2009; Park 2011; Katz 2013).

Capítulo 6: Deformidad de la Columna Vertebral en la PC espástica. Tipos, frecuencia, momento de aparición y tratamientos.

La columna vertebral de niños y adolescentes — es decir, de seres en crecimiento — puede presentar distintos tipos de condiciones con desalineaciones de su contorno y curvaturas, genéricamente llamadas “deformidades” (Sarwark 1999; Scoliosis Research Society 2000; O’Brien 2008; Scoliosis Research Society 2015). En la columna vertebral del niño con PC pueden aparecer varias de estas deformidades abarcando distintos sectores topográficos de la misma (Miller 2005), pero la que ocurre más frecuentemente en el niño espástico es la escoliosis de patrón neuromuscular (Herring 2002; Miller 2005; Persson-Bunke 2012; Karol 2014), especialmente en el área tóraco-lumbar (Herring 2002; Miller 2005; Karol 2014). Es

¹ En adelante Centers for Disease Control and Prevention será referida como **CDCP**.

ampliamente reconocido que aquellos niños con compromiso más profundo y severo son los que tienen mayor riesgo de ocurrencia de la misma (Bleck 1987; Saito 1998; Miller 2005; Shah 2011; Newton 2011; Persson-Bunke 2012; Karol 2014). No es infrecuente además que dichos niños tengan como componente asociado a la EN una oblicuidad de la pelvis, lo que complica y agrava aún más el cuadro (Bleck 1987; Herring 2002; Miller 2005; Shah 2011; Newton 2011; Karol 2014).

En estos pacientes severamente comprometidos por su PC si bien la valoración más útil de la deformidad raquídea para su seguimiento y su terapéutica es la evaluación clínica (Kotwicki 2008), lo aceptado y empleado internacionalmente de manera corriente son las mediciones radiográficas – realizadas generalmente por goniometría acorde a métodos predeterminados aceptados, como el método de Cobb por ejemplo -. Estas mediciones son necesarias para definir la evolución, el pronóstico y el tratamiento de las deformidades, así como para comparar objetivamente los casos entre sí y los resultados de los tratamientos (Scoliosis Research Society 2000; Herring 2002; Miller 2005; O’Brien 2008; Newton 2011; Shah 2011; Karol 2014).

Epidemiológicamente “frecuencia” de una afección es la cantidad o número de ocurrencias de la misma en una población, mientras que “prevalencia” es el número o proporción de casos de dicha afección en toda la población dada, que puede ser “puntual” (en un punto específico de tiempo) o “periódica” (durante un período específico) (CDC 2012). En los casos de deformidades neuromusculares en la PC — y especialmente de las escoliosis — los artículos publicados suelen emplear indistintamente los términos. Según la literatura generalmente la deformidad neuromuscular de la PC como tal aparece bien entrada la niñez: hacia los 7 u 8 años (Persson-Bunke 2012), siendo muy rara la ocurrencia en la infancia o en niños pequeños (Miller 2005). A las escoliosis que se presentan en niños de menos de 5 años se las llama

genéricamente “escoliosis de comienzo temprano” (“*early onset scoliosis*”, en inglés) (Dickson 1994; Gillingham 2006; Akbarnia 2007). Pero en realidad no existen datos concretos en la literatura sobre la prevalencia o la frecuencia de estas formas de comienzo temprano en PC espásticas, y diferentes autores solo se limitan a mencionar que tal hecho es poco frecuente (Miller 2005; Shah 2011). Un estudio de prevalencia prospectivo importante relativamente reciente (Presson-Bunke 2012) en un grupo incluido en el sistema de salud sueco comienza solo por encima de los 4 años. Esto cobra aún más importancia a la luz del hecho que en la historia natural de este tipo de EN cuanto más precoz es el inicio de la escoliosis, mayores son los riesgos de agravación y de llevar a una deformidad muy severa durante el crecimiento (Saito 1998; Fernandes 2007; Gu 2011).

Es comprensible por ende que, junto con la falta de datos en la literatura sobre prevalencia o frecuencia de la EN en niños espásticos menores de 5 años, tampoco haya datos sobre las características que dicha deformidad reviste en este grupo etario, ni del perfil del niño que está más expuesto a su desarrollo y sus patrones de progresión. Al respecto, es necesario recordar que no es infrecuente llamar “perfil clínico” o “perfil ortopédico” en la literatura especializada al contexto o cuadro clínico de las enfermedades neuromusculares (Lavanchy 2011; Biurru Borda 2012) — en particular de la PC (Costa 2007; Alquimim 2012) — y también de las escoliosis (de Lima Júnior 2011). Para ello, se recaban los elementos de la anamnesis, el examen físico y los datos complementarios investigados, comunes en todos los pacientes que presentan la misma afección.

Es aceptado que el mejor tratamiento de la deformidad escoliástica severa y progresiva de la PC del niño mayor, el preadolescente y el adolescente es la cirugía (Miller 2005; Watanabe 2009; Bohtz 2011; Newton 2011). Pero en cambio, una cirugía de este tipo en un niño pequeño o un infante — aparte del hecho que no siempre es efectiva — conlleva secuelas

gravísimas debido a la detención del crecimiento residual del tórax, el tronco y la columna (Vitale 2008; Sarlak 2009; Karol 2011; Dimeglio 2012; Canavese 2013). Por tanto, en las escoliosis de la PC espástica de comienzo muy temprano debe encararse otro tipo de tratamiento que no exponga a dichos riesgos. El tratamiento ideal todavía no ha sido definido (Fletcher 2012; Corona 2013), aunque existen intentos de aproximación al tema (McElroy 2012).

Sin embargo, antes de encarar un tratamiento temprano se torna imprescindible realizar una detección precoz de los niños afectados, dentro del marco de lo que se conoce como “prevención secundaria de la enfermedad (Bonita 2008₁). Esto implica organizar un programa epidemiológico de aplicación sistemática, para detectar a través de un cribado en la población específica — aquella que concuerda con el “perfil clínico” que se encuentra en riesgo —, basado en los criterios de Frame y Carlson (Frame 1975), con el objetivo de disminuir la tasa de morbi-mortalidad asociada. Es evidente que la condición previa a dicha detección precoz es la descripción del perfil clínico ortopédico de los pacientes portadores de la afección y el establecimiento de criterios diagnósticos (Bonita 2008₁).

Por otra parte, el costo de los tratamientos quirúrgicos de las escoliosis en general se ha incrementado sustancialmente en los últimos años (Malvarez 2006), influyendo en el mismo diferentes variables (Kamerlink 2010) que son más acuciantes y notorias en las EN (Murphy 2006₃) – lo que las hace más costosas también (Barsdorf 2010) -, siendo el grado de la deformidad un factor importante (Deifenbach 2013). Dado que – como se dijo – cuanto mayor sea el tiempo de crecimiento mayor será la posibilidad de progresión y mayor será el grado de deformidad, parece lógico concluir que las curvas de la PC espástica que comienzan muy temprano y no son tratadas evolucionan hasta requerir tratamientos mucho más costosos al detectarse ya en el niño mayor, el preadolescente o el adolescente. Además, cuanto mayor sea

ese grado de deformidad residual más negativo será el impacto en la calidad de vida del paciente.

La escasa edad y la profunda afección de todo el cuerpo de este grupo de pacientes hace muy dificultosa la evaluación de su estado tanto desde un punto de vista respiratorio como de su calidad de vida antes y después de un tratamiento (Vitale 2011). Sin embargo, en los últimos años ha aparecido un cúmulo importante de evidencias que parecen demostrar la posibilidad real de evaluar de manera adecuada la función respiratoria de estos niños con estudios morfológicos de imágenes (Gollogly 2004; Gollogly 2004₂; Park 2012; Hsia 2012; McClung 2013; Glotzbecker 2014), así como de su calidad de vida (Narayanan 2006, Bowen 2012).

La presente investigación – considerando la magnitud del problema planteado y en vistas de su estado de arte – intentó demostrar la frecuencia de aparición de esta afección en los niños pequeños severamente comprometidos, definir el perfil clínico ortopédico de los pacientes en riesgo, y determinar los criterios y recomendaciones para una detección precoz.

PARTE III: METODOLOGÍA

Capítulo 7: Tipo de Diseño

Esta investigación tuvo un diseño metodológico cuantitativo (Pawlowikz y Bottinelli 2003) y entiende haber sido una investigación primaria no experimental (Vieytes 2004). Adoptó la forma de Estudio de Campo en Ciencia Aplicada, mixto - a la vez Exploratorio y Descriptivo -, observacional sistemático o estructurado (Sabino 1992; Vieytes 2004; Vieytes 2004₂). El modelo observacional elegido fue el “muy sistematizado” a fin de lograr una recolección precisa y controlada de datos (Rubio y Varas 2004). En cuanto al “movimiento del objeto” o “por el momento en que se recogen los datos” (Vieytes 2004), fue un estudio transversal ya que intentó mostrar la frecuencia de la afección en toda la población evaluada (pacientes de 2 hasta 5 años) y el perfil clínico ortopédico de la misma al momento de cierre del estudio, correspondiente con la entrevista registrada de cada paciente (Bonita2008₂; CDCP 2012).

Capítulo 8: Universo y Muestra

Se trabajó con todo el universo de niños portadores de PC espástica con compromiso severo, atendidos en el Sistema de Salud Pública Estatal de nuestra provincia. El universo censado de pacientes, posibles candidatos, fueron aquellos identificados en los Registros Catastrales del Servicio de Estadística del Hospital Pediátrico y del Departamento de Estadística Sanitaria de la Provincia (Departamento de Estadística Sanitaria 2014; Torres 2014), y correspondiente a los años que abarcó la investigación. De dichos registros se obtuvo una población de **158 casos**; los casos incluidos en la presente investigación salieron de dicho universo.

Se usó una muestra No Probabilística Intencional (Roales Riesgo 1988, Sabino 1992; Rubio y Varas 2004₂), seleccionando los casos que cumplieran con los criterios de inclusión. Dichos casos son citados habitualmente por los Servicios de Asistencia Social y del Hospital de Día

del Hospital Pediátrico para controles médicos de rutina; se utilizaron por tanto los datos de las historias clínicas de los casos seleccionados citados de esta manera. Esta muestra estuvo conformada por niños de entre 2 y 5 años, portadores de PC espástica, con compromiso global (o cuadripléjicos/cuadriparéticos) atendidos en el Servicio de Ortopedia y Traumatología del Hospital Pediátrico provincial, dentro del contexto de citación habitual para controles médicos sistematizados, nacidos entre los años 2009 y 2013, registrados y catastrados. Para definir más estrictamente los miembros de la muestra que se empleó, se describen a continuación los criterios de inclusión y exclusión que recortaron exactamente las Unidades de Análisis (UA)¹ investigadas (Bottinelli 2003; Remesar 2008).

Criterios de Inclusión: * Edad entre 2 y 5 años.

* Portadores de PC espástica con Compromiso Global del Cuerpo, con nivel V de la escala del Gross Motor Function Classification System (GMFCS)¹ (Palisano 1997) (**Figura N° 3**), y sin ninguna capacidad de desplazamiento autónomo — “No ambuladores” según la clasificación de Hoffer (Hoffer 1973).

* Ser atendidos en el Servicio de Ortopedia y Traumatología Infantil del Hospital Pediátrico “Dr. Avelino Castelán” de Resistencia – Chaco – (autorización otorgada por el Comité de Ética en Investigación del Hospital)

* Ser nacidos entre los años 2009 y 2013 y domiciliados en la provincia.

Criterios de Exclusión: * Pacientes que cumplen los criterios de inclusión pero fallecidos al momento del corte.

* Presencia de trastornos neurológicos otros que PC.

¹ En adelante Unidad de Análisis será referida como UA.

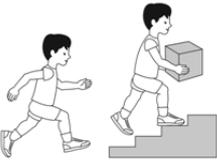
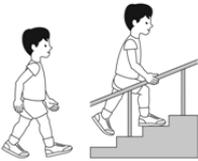
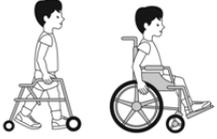
* Tipos fisiopatológicos diferentes del espástico.

* Pacientes con otros tipos topográficos de PC (diparéticos, triparéticos, hemiparéticos).

* Niños que no concurren sistemáticamente a la citación.

* Pacientes domiciliados en otra provincia u otro país vecino.

Figura Nº 3: Gross Motor Function Classification System. Según Palisano 1997.

	<p>GMFCS Level I</p> <p>Children walk at home, school, outdoors and in the community. They can climb stairs without the use of a railing. Children perform gross motor skills such as running and jumping, but speed, balance and coordination are limited</p>
	<p>GMFCS Level II</p> <p>Children walk in most settings and climb stairs holding onto a railing. They may experience difficulty walking long distances and balancing on uneven terrain, inclines, in crowded areas or confined spaces. Children may walk with physical assistance, a hand-held mobility device or used wheeled mobility over long distances. Children have only minimal ability to perform gross motor skills such as running and jumping.</p>
	<p>GMFCS Level III</p> <p>Children walk using a hand-held mobility device in most indoor settings. They may climb stairs holding onto a railing with supervision or assistance. Children use wheeled mobility when traveling long distances and may self-propel for shorter distances.</p>
	<p>GMFCS Level IV</p> <p>Children use methods of mobility that require physical assistance or powered mobility in most settings. They may walk for short distances at home with physical assistance or use powered mobility or a body support walker when positioned. At school, outdoors and in the community children are transported in a manual wheelchair or use powered mobility.</p>
	<p>GMFCS Level V</p> <p>Children are transported in a manual wheelchair in all settings. Children are limited in their ability to maintain antigravity head and trunk postures and control leg and arm movements.</p>

El procedimiento muestral se basó en la búsqueda de todas las historias clínicas del Hospital Pediátrico provincial de los pacientes comprendidos en los criterios de inclusión, citados para controles médicos habituales y que hubieren concurrido a dichos controles. Se seleccionó este procedimiento dado que se desconocía la variabilidad del atributo investigado (deformidad raquídea) en la población seleccionada (Remesar 2008).

El modelo observacional “muy sistematizado” al que se hizo referencia más arriba implicó en realidad que la “entrevista estructurada” de la investigación salió del control escrito obrante en la historia. Este último se basó en preguntas realizadas cotidianamente en las consultas de control médico de rutina de los niños en estudio, previamente sistematizadas para lograr una recolección precisa e idéntica de los datos (**Anexo a.1**). Es sobre esos datos recolectados en las historias clínicas de esta manera sistemática y estructurada que se trabajó en esta investigación.

Por último, para asegurar la reproducibilidad de los datos se efectuó una lectura a ciegas de los estudios complementarios de imágenes (radiografías) por otro médico calificado del Servicio de Ortopedia y Traumatología del Hospital, siguiendo criterios estrictos de evaluación (Scoliosis Research Society 2000; O’Brien 2008). Dicha lectura y evaluación se contrastaron con las observaciones y mediciones propias.

Capítulo 9: Definiciones Operacionales de las Variables

Las variables que fueron estudiadas en cada UA incluyeron: Sexo – Edad a la entrevista – Domicilio de Residencia – Etiología de la PC –Tipo de Deformidad Espinal – Localización de la Deformidad Espinal – Lado de la Deformidad en las Curvas Frontales – Valor Angular de la Deformidad – Grado de Oblicuidad Pelviana – Convulsiones – Trastornos Digestivos/Deglutorios – Estado Nutricional – Traqueostomía - Deformidades Ortopédicas asociadas.

Para definir el perfil clínico ortopédico de las UA que efectivamente presentaren EN de comienzo temprano y diferenciarlas de aquellas que no la tuvieron, se utilizaron las variables: Etiología de la PC –Tipo de Deformidad Espinal – Localización de la Deformidad Espinal – Lado de la Deformidad en las Curvas Frontales – Grado de Oblicuidad Pelviana –

Convulsiones – Trastornos Digestivos/Deglutorios – Estado Nutricional –Traqueostomía -
Deformidades Ortopédicas asociadas.

Las definiciones operacionales de cada una de estas variables investigadas fueron:

1. Sexo: el sexo biológico de la UA constatado en la Historia Clínica (HC)¹ de la UA y con los caracteres sexuales del mismo.
2. Edad a la evaluación: el tiempo transcurrido en meses desde la fecha de nacimiento y la fecha de la evaluación.
3. Domicilio de Residencia: el departamento de la provincia del Chaco del domicilio actualizado de la UA.
4. Etiología de la PC: el momento en que las causas de la afección obraron sobre la UA para provocar la PC en relación con su nacimiento.
5. Tipo de Deformidad Espinal: se entendió por esta variable los distintos tipos de desalineaciones y curvaturas que se pudieran observar en la columna vertebral de la UA en las radiografías.
6. Localización de la Deformidad Espinal: el área topográfica de la columna en que asentare la deformidad en la radiografía de la UA.
7. Lado de la Deformidad de las Curvas Frontales: la ubicación de la vértebra ápex o vértice y la convexidad de la curva en la radiografía de la UA en el plano frontal, respecto de la línea media.
8. Valor Angular de la Deformidad: el ángulo de la deformidad, sea en el plano frontal o en el plano sagital, de acuerdo con el método de Cobb por goniometría simple en las radiografías de la UA.

¹ En adelante “Historia Clínica” será referida como **HC**

9. Grado de Oblicuidad Pelviana: el ángulo que la pelvis forma con la horizontal en la radiografía del plano frontal de la UA medida por goniometría simple.

10. Convulsiones: esta variable determinó la existencia de crisis convulsivas en la UA.

11. Trastornos Digestivos/Deglutorios: esta variable puso en evidencia la existencia de trastornos funcionales del aparato digestivo.

12. Estado Nutricional: se refirió esta variable al percentil en el que se ubica el peso de la UA respecto a la tabla de peso teórico normal de niños cuadripléjicos de la misma edad.

13. Traqueostomía: se refirió a la alteración de la función respiratoria del paciente que requiere de la realización de una traqueotomía permanente para el mantenimiento de dicha función.

14. Deformidades Ortopédicas asociadas: esta fue una variable multidimensional que relató la presencia de diferentes alteraciones o deformidades en el esqueleto apendicular.

Se enumeran a continuación los distintos Valores, Escalas de Valores o Resultados asumidos como posibles para cada Variable.

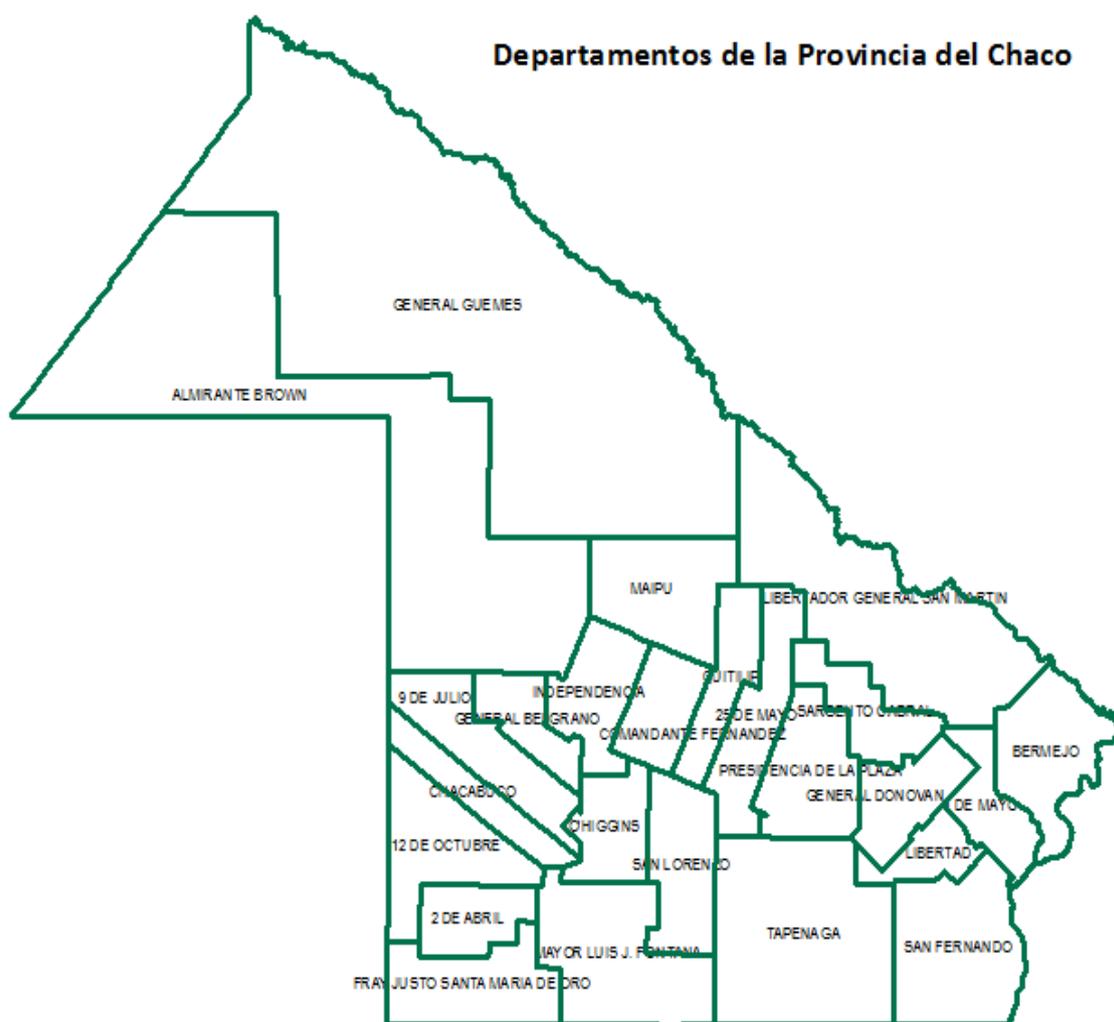
1. Sexo: Masculino – Femenino

2. Edad a la primera o única entrevista: se definieron en meses desde 24 meses (2 años cumplidos) – 25 – 26 – etc. – 60 meses (5 años).

3. Domicilio de Residencia: Los resultados posibles fueron los 25 distintos Departamentos de la Provincia del Chaco donde reside efectivamente cada UA: Almirante Brown – Bermejo – Chacabuco – Comandante Fernández – Doce de Octubre – Dos de Abril – Fray Justo Santa María de Oro – General Belgrano – General Donovan – General Güemes – Independencia – Libertad – Libertador General San Martín – Maipú – Mayor Luis Jorge Fontana – Nueve de Julio – O'Higgins – Presidencia de la Plaza – Primero de Mayo –

Quitilipi – San Fernando – San Lorenzo – Sargento Cabral – Tapenagá – Veinticinco de Mayo
(Figura N° 4).

Figura N° 4: Departamentos de la Provincia del Chaco



4. Etiología de la PC: Causas Congénitas – Causas Perinatales – Causas Postnatales – Mixtas o Indeterminadas.

5. Tipo de Deformidad Espinal: ninguna - escoliosis – cifoescoliosis – lordoescoliosis – hipercifosis – hiperlordosis – misceláneas o deformidades combinadas no catalogadas.

6. Localización de la Deformidad Espinal: Cérvico-occipital (CO) – Cervical (C) – Cérvico-Torácica (CT) – Torácica (T) – Tóraco-Lumbar (TL) – Lumbar (L) – Lumbo-sacra (LS) – Tóraco-lumbo-sacra (TLS)¹.

7. Lado de la Deformidad de las Curvas Frontales: Derecho – Izquierdo.

8. Valor Angular de la Deformidad: los valores posibles para esta variable comenzaron a partir de 10° para el caso de las curvas frontales (escoliosis), considerándose patológico todo valor a partir de 11° y no teniendo límite superior conocido previamente. Para el caso de las curvas sagitales y los componentes sagitales de las curvas complejas (hipercifosis, hiperlordosis, cifoescoliosis, lordoescoliosis) los valores posibles comenzaron por encima de 0°; se consideraron patológicos los valores que estuvieren fuera del rango de valor normal para la región vertebral y para la edad (Blanke 2008; Chapman 2009). Sin embargo, debido a que no existe uniformidad en los criterios de cuáles son los rangos normales de cifosis torácica y lordosis lumbar (Chapman 2009) ni los de valores de la región tóraco-lumbar (T10-L2), especialmente en los niños cuyo perfil sagital se encuentra en desarrollo, se tomaron como normales los valores establecidos en los trabajos de Widhe (Widhe 2001) y de Kamaci y colaboradores (2015) puesto que incluyen las edades de la presente investigación.

9. Grado de Oblicuidad Pelviana: los valores posibles para esta variable comenzaron a partir de 0°, no teniendo límite superior conocido previamente.

10. Convulsiones: SI – NO.

11. Trastornos Digestivos/Deglutorios: SI – NO.

12. Estado Nutricional: eutrófico – desnutrido – sobrepeso/obesidad.

¹ En adelante “Cérvico-occipital” se referirá como **CO**; “Cervical”, como **C**; “Cérvico-Torácica”, como **CT**; “Torácica” será **T**; “Tóraco-Lumbar” a su vez, **TL**; “Lumbar” se acotará como **L**; “Lumbo-sacra”, como **LS**; y “Tóraco-lumbo-sacra” será en fin **TLS**.

13. Traqueostomía: SI – NO.

14. Deformidades Ortopédicas asociadas: se registraron según la siguiente escala nominal: ninguna - pie equino – pie equinovaro – pie valgo – pie plano valgo – pie talo - pie cavo - valgo de tobillo – hallux valgus – bunio dorsal – dedos del pie en garra - genu flexo – contractura en extensión de rodilla – genu recurvatum - alteración rotatoria femoral – rótula alta – subluxación de rótula - alteración rotatoria tibial – cadera flexa – cadera en extensión – cadera abducta - cadera aducta – cadera subluxada/luxada – alteración rotatoria de hombro – inestabilidad articular del hombro - codo flexo – antebrazo pronado – luxación de cúpula radial - muñeca flexa – dedos en flexión – dedos “en cuello de cisne” - pulgar-incluido-en palma .

Los diversos Indicadores fueron los siguientes: la constatación del sexo biológico a través de la lectura de la HC y de la observación de los caracteres sexuales durante la evaluación de la UA, el cálculo de la cantidad de meses transcurridos desde la fecha de nacimiento hasta el momento de la evaluación, la verificación de los datos administrativos y civiles en la HC donde se registra el domicilio actualizado, la verificación de los datos sobre las posibles causas de la lesión cerebral aportados por la HC y su contraste con la clasificación de Miller de causas de PC (Miller 2005, Karol 2014), la lectura de las radiografías actualizadas de la columna vertebral solicitadas al momento de la última consulta clínica, la búsqueda en las evaluaciones de Neurología Pediátrica la existencia de medicación continua para crisis convulsiva, las evaluaciones de Clínica Pediátrica, Gastroenterología, Cirugía Pediátrica y Nutrición en la HC buscando cualquier trastorno funcional del aparato digestivo, y/o la utilización de sonda naso-gástrica a permanencia o la existencia de una gastrostomía o “botón gástrico”, el peso de la UA al momento de la última consulta - obrante en la HC - contrastado con las tablas de peso teórico normal de niños cuadripléjicos de la misma edad (Krick 1996)

para la obtención de un percentil que determinó dicho estado, la existencia o no de una traqueostomía permanente en los datos de la HC, la revisión de datos de la HC del examen realizado durante la última consulta y de las radiografías sobre las deformidades asociadas.

Capítulo 10: Fuentes e Instrumentos.

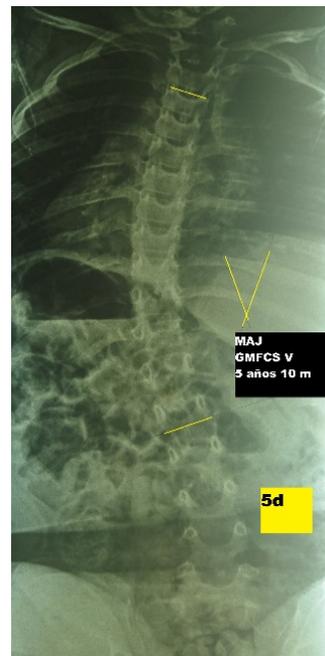
Las Fuentes fueron de distintos tipos. Algunas fueron Fuentes Primarias, por ejemplo: la entrevista clínica (consulta clínica) de tipo estructurada de la UA por el investigador (Rubio y Varas 2004₃), las radiografías obtenidas para cada UA en posición sentada y en posición acostada, de frente y de perfil, y el peso registrado en la balanza de cada UA. Para la obtención de las Radiografías en posición sentada– dado que estos niños no tienen ningún control del tronco - se utiliza un soporte especial radiolúcido de fabricación hospitalaria propia acorde a lo descrito por Miller (Miller 2005) (**Figuras N° 5a, 5b, 5c y 5d**).

Otras Fuentes fueron Secundarias; dentro de estas algunas Directas, por ejemplo, las respuestas dadas por los padres o cuidadores durante la entrevista clínica (consulta clínica) de la UA, y alguna más Indirecta: la HC general hospitalaria perteneciente a la UA.

Los Instrumentos y/o Herramientas de recolección de datos utilizados fueron: 1) la grilla de recolección de datos para volcar los datos de la anamnesis y el examen físico tomados durante la consulta médica (ver **Anexo a.1**), 2) una calculadora, 3) el mapa político de la provincia del Chaco (ver **Figura N° 4**), 4) un calendario, 5) un goniómetro para medición de ángulos, 6) la clasificación de Miller de las causas de PC (Miller 2005; Karol 2014), 7) el glosario de términos revisado de la Scoliosis Research Society (Scoliosis Research Society 2000), 8) el manual de mediciones radiográficas de la misma sociedad (O'Brien 2008) y las descripciones de mediciones de oblicuidad pelviana de diversos autores (Vialle 2006; O'Brien 2008; Chapman 2009), 9) una balanza pediátrica, 10) las descripciones de los textos clásicos

(Gayraud 1989; Renshaw 2001; Herring 2002; Miller 2005; Shah 2011; Newton 2011; Karol 2014), y 11) la tabla de peso teórico normal de niños cuadripléjicos de la misma edad (Krick 1996) (**Anexo a.2**).

Figura N° 5a: Silla de posicionamiento radio lúcida descrita por Miller (tomado de Miller 2005; página 434); **Figura N° 5b:** Silla de posicionamiento fabricada en nuestra institución hospitalaria; **Figura N° 5c:** Silla de nuestro hospital con paciente a ser radiografiada (niña que no pertenece a la serie de la presente tesis: MAJ, 5 años 10 meses GMFCS V); **Figura N° 5d:** Radiografía frente de la paciente que muestra una escoliosis.



Capítulo 11: Aspectos Éticos

Con respecto a los aspectos éticos de la investigación, de acuerdo a los postulados de la Guía editada por el Ministerio de Salud de la Nación (MSN 2011), esta investigación presentó los siguientes aspectos:

1. Proporcionó un conocimiento nuevo y científicamente válido no factible de obtener sin la participación de los pacientes.

2. Se ajustó a los tres principios éticos básicos: respeto por las personas (garantizado por la información completa al mayor a cargo del menor evaluado), beneficencia (garantizado por el hecho que los riesgos de esta investigación fueron prácticamente inexistentes) y justicia (garantizado por el trato equitativo que se brindó a todos los intervinientes, y por el beneficio que lograrían los pacientes en la misma situación a futuro de los pacientes estudiados).

3. Se tomaron todas las precauciones necesarias para proteger la privacidad y la confidencialidad de la información de los participantes en el estudio, conforme a la Ley Nacional 25326 de Habeas Data. Así, se omitieron los datos que pudiesen identificar a los individuos y se limitó su acceso sólo al investigador. Además, se eliminaron todos los datos de identificación en los resultados para el análisis estadístico, que fueron “no nominalizados”; esto último implicó vincular la información de cada niño (UA) a través de un código solo conocido por el investigador. Dicho código – creado ad hoc – consistió en una identificación alfa numérica sin ninguna relación con los datos de filiación de la UA, y cuya estructura y valor es solo conocida por el investigador.

4. Del Consentimiento Informado: dado que se trató de una investigación observacional, con datos no vinculables (se mantuvo el anonimato de manera absoluta y estricta en la recolección y procesamiento de datos), comportando riesgos mínimos o inexistentes ya que se trabajó con historias clínicas, se estimó no necesario – de acuerdo a la normativa del

Ministerio de Salud (MSN 2011) y a lo aceptado actualmente en el ámbito ético internacional (Grady 2017) – la firma de un Consentimiento Informado. De todas maneras, se garantizó la protección de la confidencialidad de los datos eliminando toda la información de identificación personal de los registros del estudio después de compilar los datos necesarios para la investigación, como quedó especificado en el apartado anterior.

Por tanto, se solicitó en esta instancia la aprobación para la investigación por parte del CEI (Comité de Ética en Investigación) del Hospital Pediátrico “Dr. Avelino Castelán” de Resistencia, para el uso de los datos provenientes de la atención médica sin el consentimiento previo de los pacientes, ya que se planteó que el proyecto era científicamente válido, se previó un riesgo mínimo o inexistente y se garantizó la protección de la privacidad y la confidencialidad de los individuos mediante una disociación irreversible de los datos.

Capítulo 12: Plan de Análisis.

Se planteó un Plan de Análisis para responder las preguntas de la investigación y cumplir con sus objetivos. Al ser un proyecto exploratorio y descriptivo se centró el tratamiento y análisis de los datos en el valor y en la variable (Samaja 1999). Se utilizaron mayoritariamente elementos de estadística descriptiva, con análisis univariado y bivariado (Rubio y Varas 2004₂; Williams 2008).

a. Sistematización:

Los datos recolectados se codificaron y tabularon para la creación de una base de datos (Sabino 1992₃); esta base se armó utilizando la información recolectada en cada UA a través de una planilla informática ideada en EXCEL ® (ver **Anexo a.3**) que contuvo todas las variables investigadas. Dicha planilla se ideó con base digital, y los datos fueron cargados personalmente por el investigador en un ordenador Ultrabook marca DELL ®. Se utilizó

como programa de análisis estadístico cuantitativo el SPSS ®, compatible con el formato de la planilla EXCEL previamente llenada.

b. Elección del Tipo de Análisis:

Como establecido previamente, se realizó un análisis cuantitativo de los datos con elementos de estadística descriptiva: obtención de medias, medianas o modas, análisis de frecuencias y análisis de correlaciones (Sabino 1992₄; Rubio y Varas 2004₂; Guyat 2006; Williams 2008, CDCP 2012).

Para contestar la pregunta de investigación acerca de la frecuencia, se definieron las frecuencias globales para la existencia o no de deformidades, y de los distintos tipos de las mismas dentro de la población estudiada. En lo que respecta a las preguntas sobre el perfil ortopédico y las diferencias entre pacientes con y sin deformidad se analizaron frecuencias para las variables sexo, domicilio, etiologías, convulsiones, trastornos deglutorios/digestivos, traqueostomía y estado nutricional y deformidades ortopédicas asociadas. Asimismo, se estudió la posible asociación de las variables con el uso de tablas de contingencias de entradas dobles y múltiples.

A su vez, el mismo tipo de análisis permitió cumplir con los objetivos generales. En la discriminación de análisis de los objetivos específicos se utilizaron frecuencias globales, medias y medianas, tablas de contingencia y tablas estratificadas.

El análisis estadístico se hizo con el t-test de Student para los datos paramétricos (variables con valores continuos o cuantitativos) y el chi-cuadrado para los datos no paramétricos (variables con valores categóricos o cualitativos) (Guyat 2006; Williams 2008; CDCP 2012).

Se aceptó como nivel de significancia estadística un 0,05.

PARTE IV: RESULTADOS

Capítulo 13: Descripción de Resultados

Del total de 158 casos catastrados en los Registros Estadísticos hospitalarios y de la Dirección de Estadística Sanitaria, cumplieron con los criterios de inclusión y fueron enrolados en el presente estudio 39 casos (UA). Sin embargo, uno de ellos falleció poco después de la evaluación clínica de rutina sin completar los exámenes radiográficos correspondientes, por lo que los resultados se analizaron sobre **38 UA totales**, lo que constituye la muestra correspondiente.

1. Datos sociodemográficos: La edad promedio fue de 43 meses (3 años y 7 meses), siendo la edad mínima de 24 meses (2 años) y la edad máxima 64 meses (5 años y 4 meses). La muestra estuvo compuesta de 21 varones (55,3%) y 17 mujeres (44,7%), y los sexos fueron comparables en edad ($p = 0,696$) (**Anexo b.1: Tabla N°1**).

Los dos departamentos más poblados [San Fernando y Comandante Fernández] fueron los que brindaron mayor número de casos y mayor número de pacientes con deformidades. También habían sido los dos departamentos con mayor cantidad de personas con cuadriplejía espástica censadas por el Instituto Provincial para la Inclusión de las Personas con Discapacidad de la Provincia del Chaco¹ (IProDiCh) (ver **Anexos b.2 y b.3**): ambos departamentos sumaron 170 (62,8%) cuadripléjicos del total de 334 (IProDiCh 2016). En la muestra estos dos departamentos sumaron 25 pacientes (65,8%) (**Anexo b.4: Tabla N° 2**). Al comparar las proporciones de casos en el censo y en la muestra, no se observaron diferencias estadísticas.

¹ En adelante “Instituto Provincial para la Inclusión de las Personas con Discapacidad de la Provincia del Chaco” se referirá como **IProDiCh**

Vemos además que las proporciones entre la muestra (UA censadas) de estos departamentos y del restante de los departamentos de proveniencia, y los totales de cuadripléjicos espásticos de los mismos, no mostraron diferencias estadísticamente significativas; por lo que se puede considerar una muestra representativa con respecto al censo, en lo que respecta a las dos localidades con mayor frecuencias de casos (**Anexo b.5: Tabla N° 3**).

Si se toma en cuenta la situación socio-económica de los departamentos de acuerdo a los porcentajes de hogares con necesidades básicas insatisfechas¹ (NBI), los departamentos con mayor población, con más cantidad de cuadripléjicos espásticos, y con mayor aportación de casos para esta investigación (27 de las 38 UA), fueron los que presentaron menos del 20,0% de los hogares con NBI (INDEC 2012; DINREP 2014; IProDiCh 2016) (**Anexo b.6: Tabla N° 4**).

2. Datos dependientes de las variables médicas: En la etiología de la PC predominaron las perinatales (55,3 %; 21 casos) (**Anexo b.7: Tabla N° 5**).

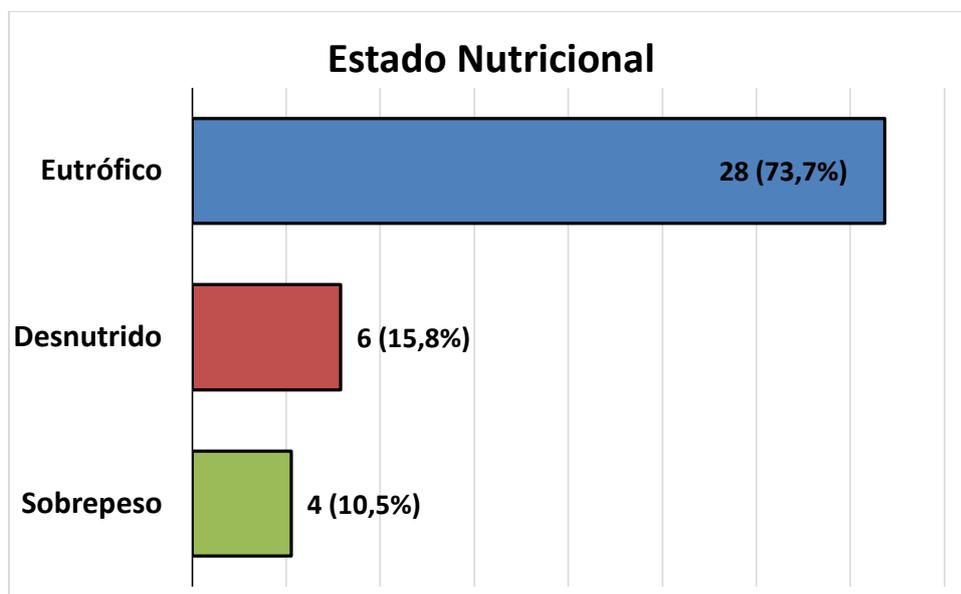
Los 38 pacientes eran no verbalizados: 33 (86,8%) son del grupo V, 3 (8,0%) del grupo IV y 2 (5,2%) del grupo III según la clasificación de Hidecker y colaboradores (Hidecker 2011).

Respecto a las variables médicas generales, 26 (68,4%) pacientes tenían asociado diferentes tipos de crisis epilépticas en tratamiento; y 12 (31,6%) no tenían ningún tipo de manifestación convulsiva. Presentaron Trastornos Deglutorios/Digestivos 25 (65,8%), y de ellos, la mayoría (23; 92,0%) tenía sonda naso-gástrica a permanencia o gastrostomía. Pero solo 2 presentaban traqueostomía permanente. Con respecto al estado nutricional, el prevalente fue el eutrófico

¹En adelante “necesidades básicas insatisfechas” se referirá como **NBI**.

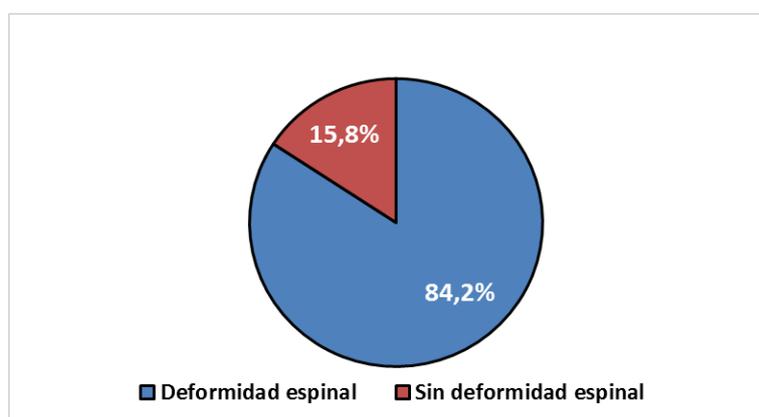
con 28 casos (73,7%); el total de desnutridos fue de 6 pacientes (15,8%; IC95%: 6,0-31,2) (Gráfico N° 1).

Gráfico N° 1: Distribución porcentual del estado nutricional de los pacientes.



3. Datos referidos a las Deformidades: La deformidad espinal fue muy frecuente en este grupo: **32 pacientes (84,2%)** presentaron alguna forma de la misma (Gráfico N° 2).

Gráfico N° 2: Distribución porcentual de deformidad espinal.



Entre las deformidades encontradas fueron más frecuentes la asociación de curvas frontales (escolióticas) y sagitales, observándose 20 cifoescoliosis (**Figura N° 6**), 1 lordoescoliosis, 6 escoliosis y 5 hipercifosis (**Gráfico N° 3**).

Figura N° 6: Caso 11CG24; 4 años 1 mes. Radiografías Sentada. Escoliosis 20°, Cifosis 69°.

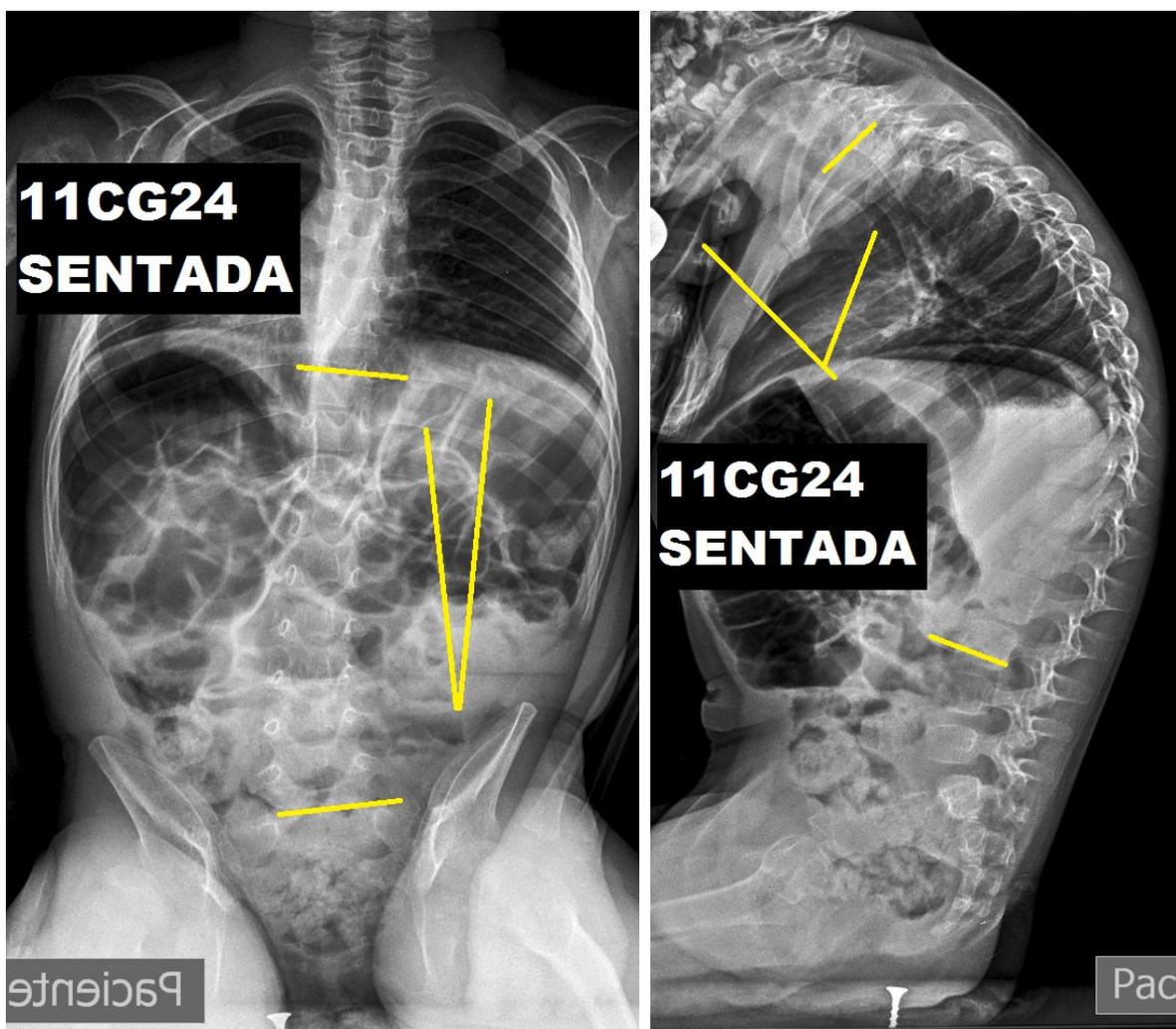
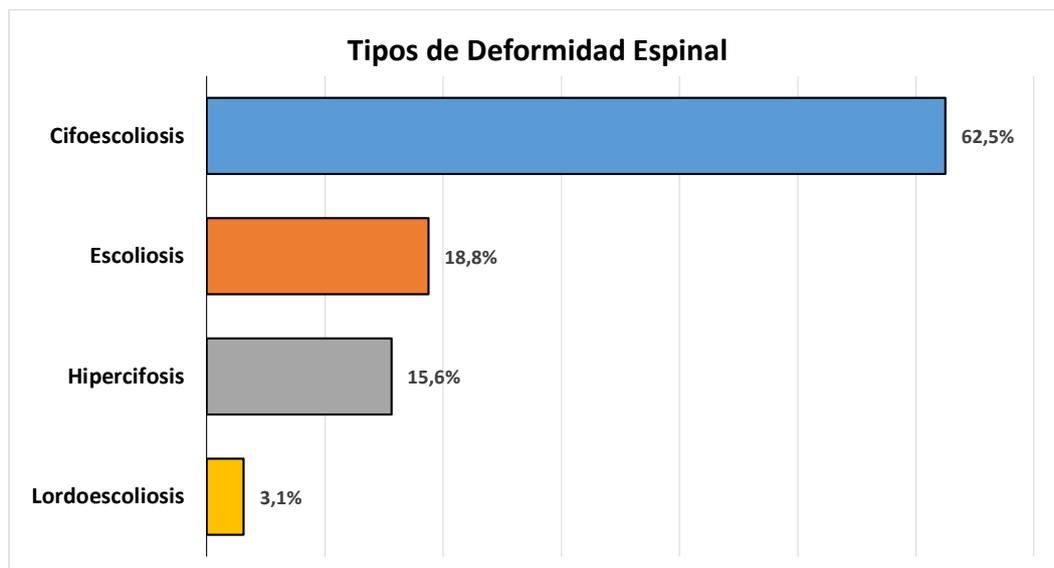
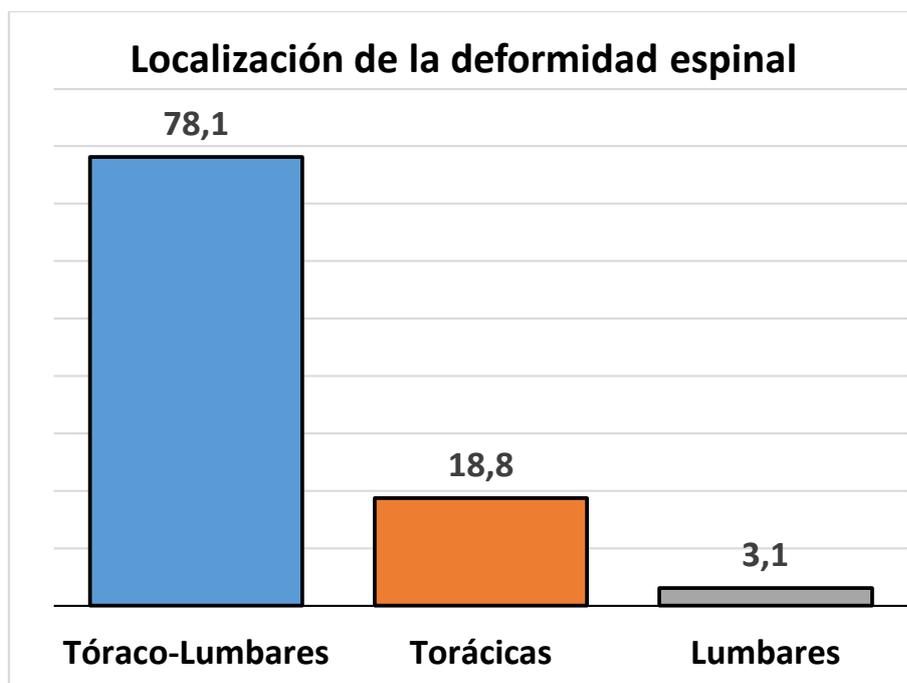


Gráfico N° 3: Distribución porcentual de tipos de deformidad espinal.



La localización predominante de la deformidad espinal en los 32 niños que la presentaron fue tóraco-lumbar (**Gráfico N° 4**).

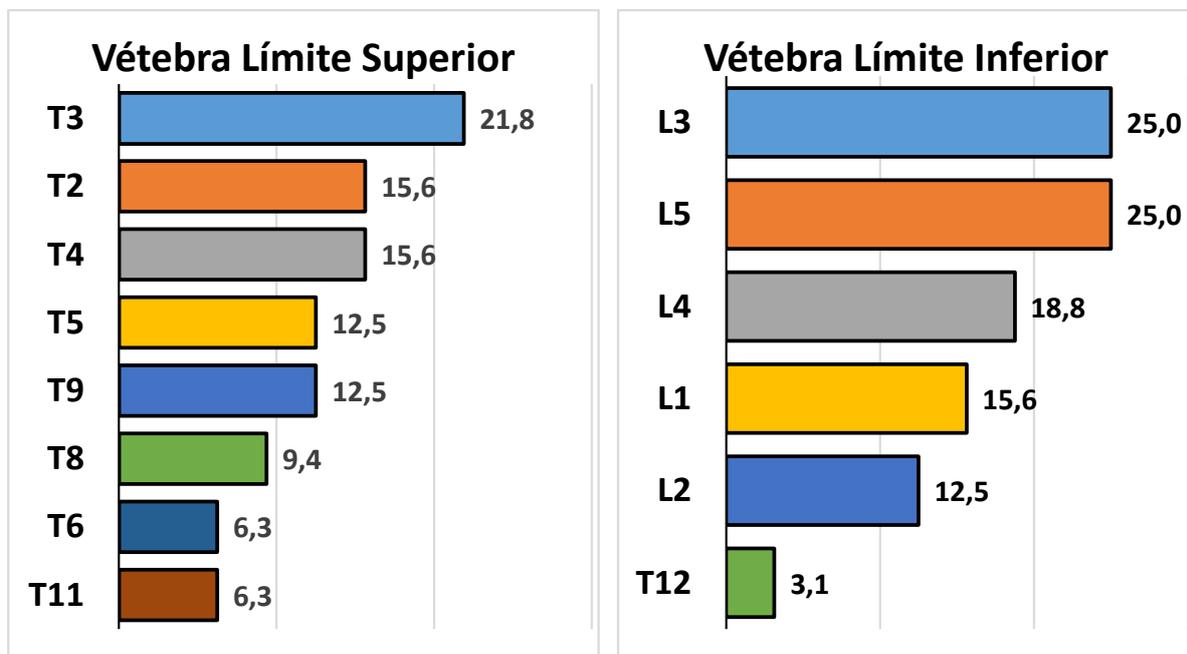
Gráfico N° 4: Distribución porcentual de la localización de la deformidad espinal.



El lado de las mismas en las 27 curvas con componente frontal (componente escoliótico de 27 curvas = 20 cifo escoliosis, 6 escoliosis y 1 lordo escoliosis) fueron 14 Derechas (51,9%) y 13 (48,1%) Izquierdas.

Las vértebras límites superiores más frecuentes de las deformidades estuvieron en las torácicas superiores, y las vértebras límites inferiores estuvieron entre la lumbar media y las inferiores (**Gráfico N° 5**).

Gráfico N° 5: Distribución porcentual de Vértebras Límites (los valores representan %)



El valor angular medio de las deformidades espinales frontales (27 curvas escolióticas) fue de 23.9°, y el de las deformidades espinales sagitales (26 curvas = 20 cifo escoliosis, 5 hipercifosis, 1 lordo escoliosis) fue 58° (**Anexo b.8: Tabla N° 6**).

No se observaron diferencias estadísticas entre sexos en pacientes con deformidad y sin deformidad ($p = 0,778$): para las mujeres la relación fue 4,7:1, y para los varones 6:1 (**Anexo b.9: Tabla N° 7**).

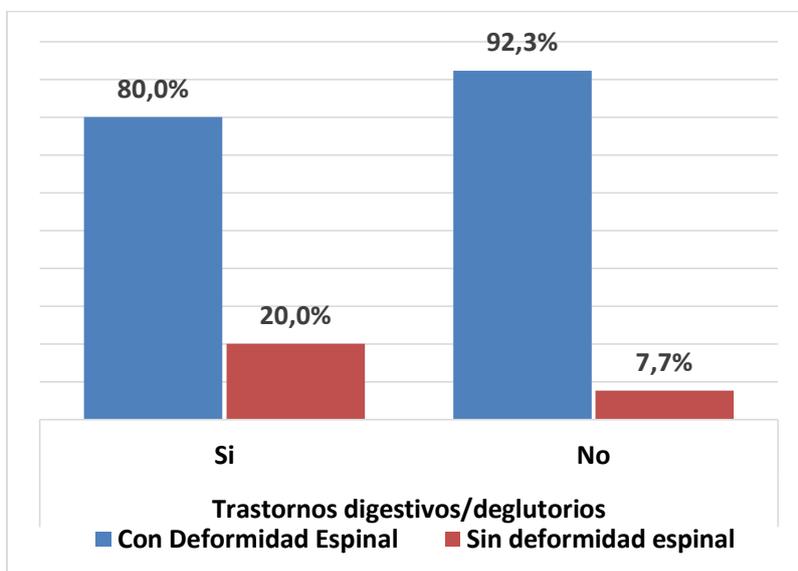
Y considerando el sexo respecto al tipo de deformidad, si bien la cifoescoliosis predominó levemente más en el sexo femenino mientras que la hiperCIFOSIS lo hizo en el masculino, tampoco hubo diferencias estadísticamente significativas ($p = 0,205$) entre ambos sexos y tipos de deformidades (**Anexo b.10: Tabla N° 8**).

Como se observó el 55,3% (21/38) de los pacientes presentaban una etiología perinatal, y esta proporción prácticamente se mantuvo (53,1%, 17/32) en los 32 pacientes con deformidad (**Anexo b.11: Tabla N° 9**).

Pero si bien las etiologías perinatales fueron muchos más frecuentes en esta serie, tampoco se encontró una asociación significativa entre la misma y la presencia de deformidad espinal si se la compara con las otras etiologías globalmente consideradas ($p = 0,540$) (**Anexo b.12: Tabla N° 10**) o discriminadas (**Anexo b.13: Tabla N° 11**).

La asociación entre existencia o no de deformidad y presencia o no de trastornos digestivos no mostró diferencias estadísticamente significativas ($p = 0,323$) (**Grafico N° 6**).

Grafico N° 6: Comparación entre pacientes con y sin deformidad y co-existencia de trastornos digestivos/deglutorios.



Tampoco la hubo entre deformidad y existencia o no de convulsiones ($p = 0,391$) (**Gráfico N° 7**), ni entre la existencia o no de deformidad con el estado nutricional – eutrófico, desnutrido o con sobrepeso – ($p = 0,335$) (**Gráfico N° 8**), ni tampoco entre dicho estado nutricional y el tipo de deformidad en los casos (32/38) en que esta estaba presente ($p = 0,881$).

Gráfico N° 7: Comparación entre pacientes con y sin deformidad y co-existencia de convulsiones

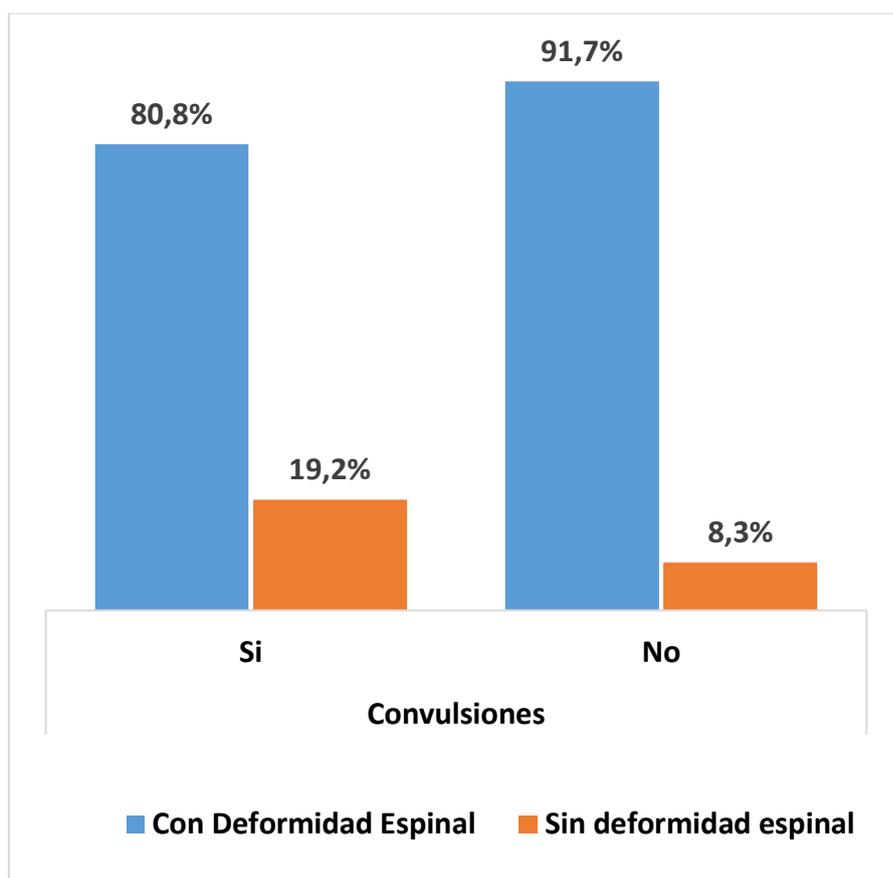
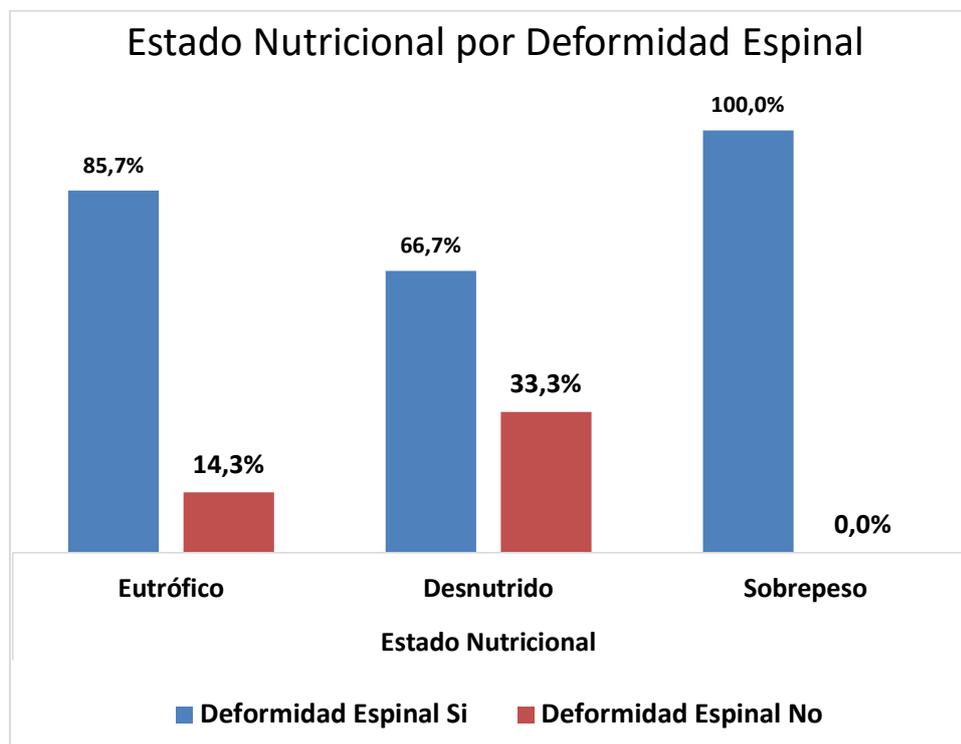


Grafico N° 8: Distribución porcentual de pacientes con y sin deformidad según el estado nutricional.



Además, en la evaluación estadística entre departamentos con más y con menos del 20% de los hogares con NBI y el estado nutricional de los 32 pacientes con deformidad, tampoco hubo ninguna asociación (**Anexo b.14: Tabla N° 12**).

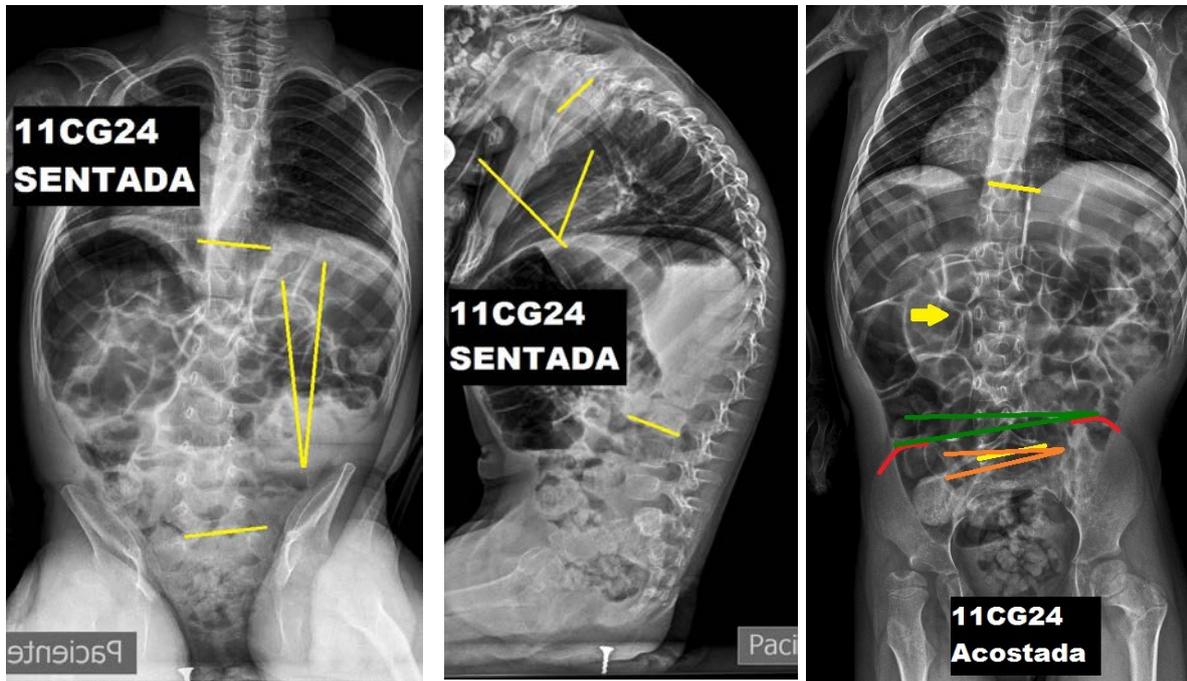
Finalmente, cuando se consideró la sub-clasificación de los pacientes GMFCS V de Jain y colaboradores (Jain 2016) en sub-grupos de riesgo progresivamente mayor y de crecientes probabilidades de complicaciones en los tratamientos de las deformidades espinales según la cantidad de discapacidades que se vayan sumando, de nuestros 32 pacientes con deformidad espinal solo 2 presentaban traqueostomía, aunque 23 tenían gastrostomía o sonda nasogástrica a permanencia. Así, 17 de los pacientes con deformidad eran del subtipo 5.3 (es decir aquellos de más alto rango de discapacidades múltiples y con mayor tasa de complicaciones en las cirugías de deformidades) (**Anexo b.15: Tabla N° 13**). Como acotación que

ejemplifica la severidad de los pacientes involucrados en la investigación, cabe agregar que originariamente eran 39 casos; sin embargo, uno de ellos no fue incluido dado que falleció entre la recolección de datos clínicos y la realización de las radiografías necesarias, y otro paciente ya dentro de los incluidos (**caso N° 28 10GO28**) falleció pocos meses después de haberse completado el estudio. Sin embargo, no se encontraron diferencias significativas entre los pacientes con y sin deformidad entre los diferentes subgrupos ($p = 0,805$) (**Anexo b.15: Tabla N° 13**). Tampoco hubo diferencias estadísticas significativas en los pacientes con distintas deformidades entre los diferentes subgrupos ($p = 0,197$) (**Anexo b.16: Tabla N° 14**).

4. Datos referidos a la Oblicuidad Pelviana: Diecisiete (44,7%) de los 38 pacientes presentaban oblicuidad pélvica: 16 pacientes con alguna deformidad espinal y un paciente sin deformidad espinal (total 17 pacientes con oblicuidad); en promedio la Oblicuidad Pelviana en este grupo fue de 15° (rango de 2° a 30°). Veintiuno (55,3%) de los 38 casos de la serie no tuvieron oblicuidad pelviana; de ellos, 16 niños tenían deformidad espinal (9 con cifoescoliosis, 5 con escoliosis y 2 con hipercifosis).

La diferencia de presencia o no de oblicuidad entre pacientes con y sin deformidad raquídea no fue estadísticamente significativa ($p = 0,131$). Ahora bien, a excepción de los pacientes sin deformidad – en los que el 83,3% (5/6) no presentaron oblicuidad pélvica -, las diferentes deformidades presentaron de manera equilibrada en sus grupos casos con y sin oblicuidad pelviana. Sin embargo, entre los casos con deformidad– como era de esperar – la mayoría de aquéllos en los que la deformidad se ubicó a nivel torácico no presentó oblicuidad pelviana (83,3%, 5/6); mientras que el 57,7% (15/26) de los que presentaban deformidades tóraco-lumbares o lumbares sí la presentaron (**Figura N° 7**). Sin embargo, esta asociación tampoco fue estadísticamente significativa ($p = 0,07$).

Figura N° 7: Caso 11CG24; 4 años 1 mes. Radiografías Frente y Perfil Sentada y Frente Acostada. Escoliosis Tóraco-lumbar 20°, Cifosis 69°. Obsérvese en la Radiografía acostada la oblicuidad pélvica asociada a la escoliosis tóraco-lumbar, su sentido y la excentración de la cadera izquierda.

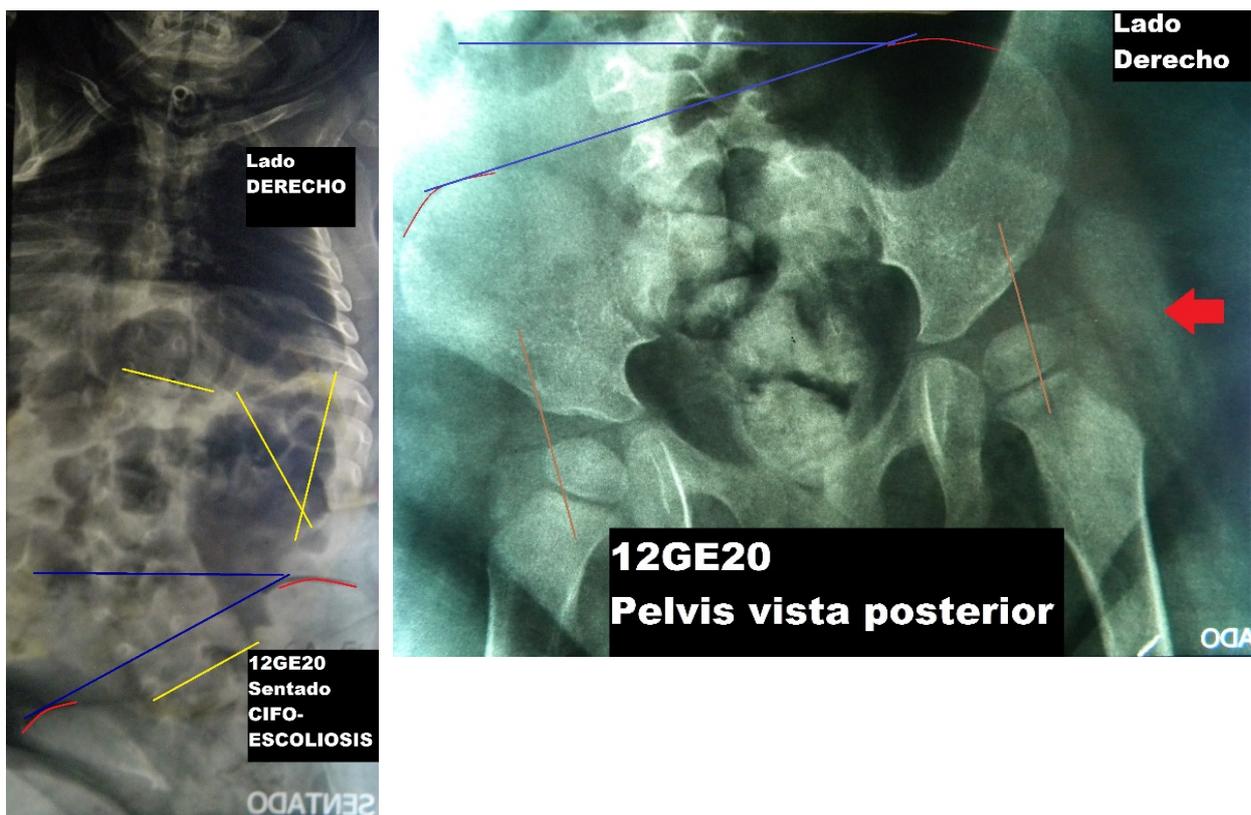


En relación al lado de la deformidad de la curva frontal, sí existió también una diferencia: el 71,4% (10/14) de los pacientes con deformidad frontal convexa a derecha tuvieron oblicuidad pélvica asociada, contra el 38,5% (5/13) de los que tenían una curva frontal de convexidad izquierda, aunque esta diferencia no fue estadísticamente significativa ($p = 0,849$).

Asimismo, al evaluar la relación entre casos con y sin deformidad espinal, la existencia o no de oblicuidad pelviana y la asociación o no con excentración (contractura en aducción o luxación o subluxación) de caderas, no se encontró diferencias estadísticamente significativas ($p = 0,132$) entre todos estos factores en las tablas de contingencia (**Anexo b.17: Tabla N° 15** y **Figura N° 8**). En el caso de los pacientes que presentaban excentración de cadera, aquellos con Oblicuidad pelviana tuvieron deformidad espinal en un 91,7% (11/12) y los que no tenían

Oblicuidad pelviana solo mostraron un 64,3% (9/14) de deformidad espinal; pero esta diferencia no fue estadísticamente significativa ($p=0,099$). Llamativamente, todos los pacientes sin excentración de cadera (12) presentaron deformidad espinal, tuvieran o no Oblicuidad Pelviana asociada.

Figura N° 8: Caso 12GE20; 2 años 2 meses. Radiografías de Frente de Columna Vertebral Sentado y de Pelvis póstero-anterior. Obsérvese en la Radiografía de columna la medición de la Oblicuidad Pélvica, su sentido y la excentración de la cadera derecha en la radiografía de pelvis.



5. Datos referidos a la variable Deformidades Ortopédicas asociadas: Finalmente, la variable multidimensional Deformidades Ortopédicas Asociadas estuvo presente en todos los casos, excepto uno (1). Curiosamente se trataba de un paciente con una cifoescoliosis pero sin oblicuidad pélvica.

Las deformidades más frecuentes (aquellas vistas en más de 10 pacientes al menos) fueron: cadera aducta en 23 casos, pulgares incluidos en la palma también en 23, genu flexo fijo en 19 niños, dedos de la mano flexos en 15 casos, codo flexo fijo en 12, cadera subluxada o luxada en 11 pacientes y pie equino también en 11. Las caderas aductas, subluxadas y luxadas representan momentos y modalidades distintos de la “excentración de las caderas” (Reimers 1980; Reimers 1985; Miller 2005; Karol 2014), por lo que para el análisis estadístico se decidió unificar en este último término todas las situaciones; el hecho que el número total de pacientes con caderas excentradas no coincida con la sumatoria de pacientes con caderas aductas y subluxadas/luxadas se debe a que algunos combinaban ambas situaciones. Aclarado esto, en la evaluación estadística vemos que no se observaron diferencias significativas entre cada una de las deformidades ortopédicas más frecuentes y la presencia o no de deformidad espinal (**Anexo b.18: Tabla N° 16**).

PARTE V: DISCUSIÓN

Capítulo 14: Representatividad de la Muestra. ¿Frecuencia o Prevalencia?

a. La PC abarca un grupo de patologías de diferentes etiologías; es un “paraguas diagnóstico” cuyos desórdenes integrantes deben ser estrictamente catalogados acorde a los criterios de inclusión y exclusión de la enfermedad (Badawi 1998; Wajid 2006; Camacho-Salas 2007). Esta amplia gama de entidades que integran su diagnóstico, la falta de un consenso unánime para realizar el mismo, junto con el hecho que este (el diagnóstico) es muy difícil de establecer antes del año – o muchas veces antes de los 2 años –, hacen que los catastros de niños con PC muestren muy frecuentemente un sub-registro (Miller 2005; Redon Tavera 2006; Candela 2006).

En nuestra Provincia no existe un registro exacto del número de niños con PC espástica con afectación del tipo de cuadriplejía. El Departamento de Estadística Sanitaria dependiente del Ministerio de Salud Pública provincial brinda para todo el ámbito del Chaco y para el año 2015 un número de egresos hospitalarios con diagnóstico de PC espástica – todos los tipos topográficos incluidos - de 527 (Departamento de Estadística Sanitaria 2016). A su vez, los datos para 2016 proporcionados por el IProDiCh (IProDiCh 2016), nos muestran un total de 519 pacientes con PC espástica – también todas las edades y los tipos topográficos incluidos – y 334 pacientes con cuadriplejía espástica – todas las edades y etiologías (entre ellas la PC) – comprendidas. Por lo tanto, se podría decir que definir un universo de **158 niños solamente** (entendiendo por ellos a los menores de 14 años, como lo define el Sistema Provincial de Salud Pública) con PC espástica que reciben asistencia dentro de la Salud Pública (y salidos de dicho Registro hospitalario de Salud Pública), no es algo muy alejado de la realidad.

Dado que la presente investigación se realizó íntegramente en una institución pública (único Hospital Pediátrico de la provincia) a donde acuden primariamente los pacientes sin cobertura

social, se puede argüir que este universo incluiría solo a una parte de la población provincial no siendo representativa del total. Es por ello entonces que consideramos pertinente hablar de “frecuencia observada” de las deformidades neuromusculares en esta muestra. Sin embargo, entre el 57,9% y el 66,0% de la población del Chaco no posee cobertura en salud (Informe PNUD 2011; INDEC 2012₁). Además, el hospital donde se llevó a cabo la investigación es el único centro sanitario de atención pediátrica provincial (considerando también los privados) con todas las complejidades y especialidades incluidas, lo que hace que muchos de los pacientes PC con discapacidades múltiples poseedores de cobertura social busquen de todos modos una atención en el mismo (ver más adelante punto **d**). Estos dos considerandos permiten asumir razonablemente que el universo estudiado (158 pacientes) no está lejos del total provincial real, y por ende parece también lógico estimar que la “frecuencia observada” en esta muestra no difiere mucho de la “prevalencia” global en la población del Chaco.

b. Si nos atenemos a la distribución de la población en los departamentos de la provincia, la frecuencia de casos seleccionados (muestra) sigue aproximadamente la densidad poblacional de los mismos (Dirección Nacional de Relaciones Económicas con las Provincias¹ (DINREP) 2013), a excepción del caso del Depto. Gral. Güemes que es uno de los de más baja densidad poblacional y sin embargo aporta 2 casos, y ambos con deformidad espinal. El departamento más poblado y de mayor concentración de habitantes del grupo etario analizado es el de San Fernando (33,3%) - donde se encuentra la capital de la provincia -, seguido por Comandante Fernández (Roque Sáenz Peña) que representa el 9,0%. Según el Censo del 2010 la población de niños y adolescentes de estos departamentos era de 144.657 y 38.718 respectivamente, que en términos relativos sumados eran el 17,4% de la población total (1.055.259 hab.)

¹Dirección Nacional de Relaciones Económicas con las Provincias, será referida en adelante como **DINREP**.

(Vucko2015). Además, las proporciones entre las UA censadas de estos departamentos y del restante de los departamentos de proveniencia, y los totales de cuadripléjicos espásticos de los mismos, no mostraron diferencias estadísticamente significativas.

c. Como se estableció más arriba (**Capítulo 7**) el consenso de la literatura es que la deformidad neuromuscular en la PC aparece bien entrada la niñez: hacia los 7 u 8 años (Persson-Bunke 2012), siendo muy rara la ocurrencia en niños pequeños (Miller 2005). Existen algunos reportes que muestran la posibilidad de una aparición muy precoz de la deformidad vertebral en los pacientes con PC, aunque no dan cuenta de frecuencias de dicha ocurrencia ni de la necesidad de su despistaje precoz (Jiménez Bernadó 2013). Asimismo, Patel y Shapiro (Patel 2016) afirman que la deformidad se desarrolla tempranamente (2 a 5 años) pero no ofrecen prueba bibliográfica o estadística ni de casos, no establecen la edad de los primeros controles, y solo ponen un ejemplo de 3 años y otro de 7 años en su artículo. También Gu y colaboradores (Gu 2011) encontraron que la edad es el factor predictivo más importante para el desarrollo y aumento de una deformidad; sin embargo, colocan la edad de corte para la progresión de los ángulos de Cobb superiores a 40° en los 12 años, y no establecen la edad menor de aparición. Se encuentran, por otra parte, antecedentes de publicaciones que promueven una detección precoz de deformidades ortopédicas en niños con PC de 2 a 5 años, fuera del área de salud (Solano Leon 2012); pero las mismas no se refieren al área espinal sino sólo a los miembros, no pretenden en realidad una detección precoz sino más bien una prevención a través de ejercicios y posturas, ni conllevan una sistemática médica de cribado.

Se eligió entonces para la presente investigación tomar como punto de inicio el estudio la edad de 2 años debido a que “el cuadro espástico formal suele definirse alrededor de los 2 años” (Redon Tavera 2006). Asimismo, a partir de los 2 años el sistema de clasificación del

grado de compromiso (GMFCS) presenta una adecuada estabilidad en las evaluaciones sucesivas (Gorter 2009); aunque también está demostrado que los niños con el compromiso más severo (GMFCS V) presentan dicha estabilidad en su evaluación ya antes de dicha edad (Gorter 2009). Estos hechos validaron la implementación de la presente investigación a partir de los 2 años de edad.

d. Ahora bien, en estos niños se sabe que el desarrollo y la prevalencia de una deformidad espinal están en relación directa con el grado de compromiso neurológico e inversamente proporcional a la capacidad ambulatoria (Tsikiros 2005). Por ello el criterio de selección de niños más afectados (GMFCS V) está en relación directa con el hallazgo de la frecuencia alta de deformidad en los pacientes evaluados aquí.

Este grupo de niños pequeños y severamente afectados requiere de una atención compleja y múltiple por diferentes terapeutas. El enfoque interdisciplinario y transdisciplinario que se utiliza en el Hospital Pediátrico de Resistencia, a través de la coordinación de su Hospital de Día, es uno de los más aceptados para brindar una mejor atención al niño con PC espástica.

Redon Tavera y colaboradores dicen textualmente:

Dentro del aspecto asistencial, la mejor atención que el niño espástico puede recibir es aquella proporcionada por las clínicas conjuntas entre rehabilitación, cirugía ortopédica y comunicación humana, mejor aún si todos estos servicios se imparten dentro de una misma instalación. (Redon Tavera 2006)

Además este enfoque permitió una recolección de los datos obrante en las HC segura y ética para el presente trabajo (Grady 2017).

Por último, en nuestra muestra no hubo diferencias estadística significativas entre varones y mujeres en cuanto a la presencia de deformidad ($p = 0,777$), estando ambos sexos afectados de manera comparable.

Capítulo 15: Frecuencias y Relaciones con las procedencias de los casos

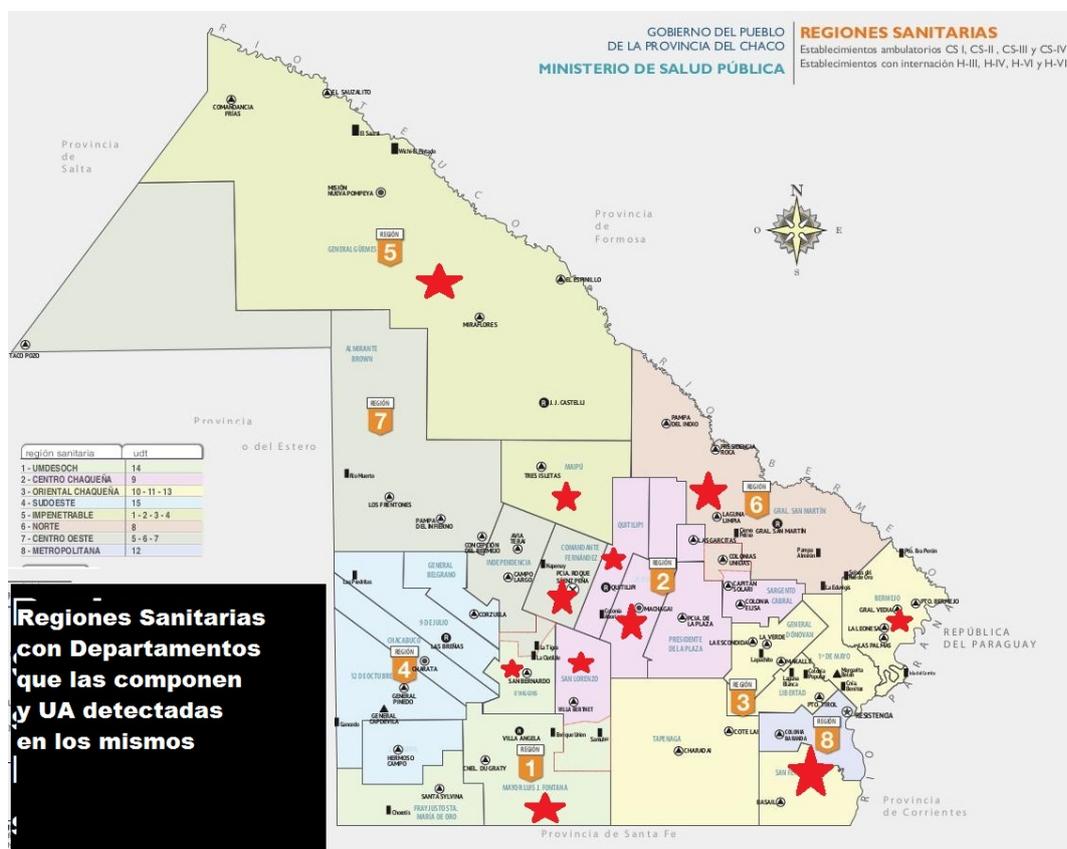
En los 38 pacientes de este estudio – con una edad promedio de 43 meses, o sea 3 años 7 meses – encontramos una frecuencia alta de deformidad espinal (84,2% = 32 pacientes). Los 32 pacientes con deformidad siguieron - como vimos -una distribución en frecuencia en los diferentes departamentos de la provincia acorde con la distribución general de población total y de cuadripléjicos espásticos de los mismos.

Se suele reconocer que la PC es más prevalente en los grupos socio-económicamente más desfavorecidos (Odding 2006). En la presente investigación cuando se tomó en consideración el estado socio-económico de los diferentes departamentos provinciales de procedencia, no se encontró una relación entre mayores dificultades socio-económicas de un departamento y mayor proporción de casos con deformidades. En efecto, tomando en cuenta la proporción de hogares con NBI por departamentos, la provincia del Chaco tiene en promedio un 23,2% de sus hogares con NBI (DINREP 2014). Pero en este estudio los departamentos con mayor proporción de hogares con NBI (por encima del 20%) aportaron solo 10 de las unidades de análisis, de los cuales 7 con deformidades.

Otra medida del estado socio-económico más o menos desfavorecido de los departamentos provinciales, es la consideración de la desigualdad de los ingresos a través del coeficiente de Gini (Cortés 1983; Chaves 2003). Este coeficiente se representa por un número “entre 0 y 1, en donde 0 se corresponde con la perfecta igualdad (todos tienen los mismos ingresos) y donde el valor 1 se corresponde con la perfecta desigualdad (una persona tiene todos los ingresos y los demás ninguno)” (Vucko 2015). Se sabe que la desigualdad de la distribución de ingresos influye como factor en el estado de salud de los individuos (Álvarez Pérez 2011). Un coeficiente de Gini por encima de 0,4 alerta sobre las posibilidades de groseros desequilibrios socio-económicos. Ahora bien, la provincia del Chaco está dividida desde el

punto de vista organizativo en salud, en 8 Regiones Sanitarias (Ministerio de Salud Pública de la Provincia del Chaco 2017). En el año 2014 en la provincia el coeficiente de Gini fue de 0.336, y bastante similar en sus diferentes Regiones Sanitarias, siendo la Región 6 Norte la que presenta menor desigualdad (Vucko 2015). Sin embargo, si observamos la relación de este coeficiente con la frecuencia de UA de este estudio, de los casos con deformidades según dichas Regiones Sanitarias, y el porcentaje de hogares con NBI, vemos que aquellas regiones con coeficiente superior a 0.4 son las que más baja proporción tienen de UA y de casos con deformidades respecto a los cuadripléjicos espásticos censados (**Figura N° 9 y Anexo b.19**).

Figura N° 9: Regiones Sanitarias de la provincia del Chaco con los departamentos que la integran, y lugares donde se detectaron UA (*estrellas rojas*)



Este trabajo de investigación no tuvo como objetivo ni como diseño metodológico (ver Capítulos 4, 7, 8 y 9) la búsqueda de la relación directa entre el estado socio-económico en

particular de cada UA y la presencia o no de deformidad a baja edad. No se descarta ni confirma – por ende – una virtual asociación entre ambas, quedando su dilucidación para una futura investigación. Solo podemos establecer con los presentes datos que no parece haber asociación entre el estado socio-económico del lugar de proveniencia (departamento) del paciente y la existencia de deformidades espinales de comienzo temprano en estos niños.

En síntesis, se puede establecer de este análisis que la prevalencia de la deformidad espinal en estos niños pequeños espásticos severamente afectados es muy alta (84,2%), que la distribución de su frecuencia sigue las variables demográficas de densidad poblacional, y que las diferentes variables socio-económicas de los departamentos provinciales no parecen influir en la misma.

Capítulo 16: Factores Asociados a la Presencia de la Deformidad.

Existen controversias sobre la historia natural de la aparición y desarrollo de la escoliosis en la PC dado que no hay una sólida evidencia en la literatura (Campbell 2016). Una revisión sistemática previa (Loeters 2010) no logró encontrar asociación de la aparición y progresión de la escoliosis en niños PC con factores de riesgo determinados. La presente tesis confirma dichos hallazgos pero amplía y aporta algunos datos significativos sobre dichos factores de riesgo en niños de menor edad.

a. La incidencia de PC se ha correlacionado tanto con la edad gestacional como con el peso al nacer (Hagberg 1996; Nelson 2015). De estos dos factores la duración del embarazo es el que se considera más preminente (Robaina Castellanos 2010); pero la prevalencia de la PC aumenta con el aumento de los recién nacidos con muy bajo peso (Karol 2014), siendo éste uno de los factores asociados reconocibles más importantes entre sus causas perinatales (Velazquez Quintana 2004). En nuestro país los últimos Indicadores Básicos publicados

muestran que más del 7,0% de los recién nacidos tienen menos de 2500 g al nacer, y el 1,1% pesan menos de 1500 g (MSN 2015); en el Chaco esas cifras son 7,8% y 1,1%, respectivamente. Por lo tanto las causas perinatales impresionan tener mayor importancia en nuestro medio (**Tabla N° 5**). Sin embargo, como vimos en este grupo de pacientes no hubo relación estadística significativa que estableciera una mayor frecuencia de deformidad espinal y un tipo etiológico específico de PC espástica (**Tabla N° 9**).

b. Tampoco se pudo comprobar en este estudio que haya asociación entre el desarrollo precoz de una deformidad espinal y la existencia de trastornos digestivos, de convulsiones, ni del estado nutricional (cualquiera sea este) de los pacientes (ver **Capítulo 13**). Esto se encuentra en consistencia con el hecho que los trastornos digestivos, de alimentación y nutrición son altamente frecuentes en estos niños (Wajid 2006).

En un estudio sobre la historia natural de la escoliosis en los pacientes PC cuadripléjicos espásticos no deambuladores, Gu y colaboradores (Gu 2011) demostraron que la edad es el factor aislado de mayor poder predictivo en la progresión del ángulo de Cobb – es decir de la deformidad -: para un mismo ángulo cuanto menor es la edad, mayores son las posibilidades de progresión. Sin embargo, un dato importante es que encontraron que este efecto es mayor en el grupo de traqueostomizados (los pacientes más severos) respecto a los no traqueostomizados.

Por su parte Jain y cols. (Jain 2016) sub-clasificaron a los pacientes con PC severamente comprometidos (GMFCS V) en sub-grupos de riesgo progresivamente mayor y de crecientes probabilidades de complicaciones en los tratamientos de las deformidades espinales de acuerdo a la cantidad de discapacidades que se vayan sumando. Este artículo demuestra que el grupo de UA seleccionados para la presente tesis incluyó un subgrupo de pacientes que tienen un alto riesgo de presentar complicaciones luego de un tratamiento quirúrgico de

deformidades avanzadas a edades más tardías. Sin embargo, al no encontrar diferencias significativas en los sub-tipos entre pacientes con y sin deformidad, y en los diferentes tipos de deformidades (ver **Tablas N° 13 y 14**), se puede establecer que todos los niños PC espásticos GMFCS V – todos sin importar el sub-grupo - presentan un riesgo elevado de desarrollo de deformidad espinal temprana. Esto no invalida lo ya establecido (Jain 2016) que cuanto mayor sea la carga de discapacidades múltiples de los niños, mayor será la probabilidad de complicaciones en un tratamiento quirúrgico ulterior de las mismas.

c. Con respecto a la presencia de deformidades ortopédicas más usuales (aquellas observadas en más de 10 pacientes al menos, a saber: pies equinos, genu flexos, caderas aductas/subluxadas/luxadas, codos flexos, dedos flexos, pulgares incluidos), vimos que no se observaron diferencias significativas entre cada una de ellas y la presencia o no de deformidad espinal (**Tabla N° 16**). En consecuencia, se puede considerar que la existencia de algunas de las deformidades enlistadas arriba no constituye per se una señal de alarma para la aparición precoz de deformidad espinal. Si bien, los pacientes cuyas caderas no presentaron ninguna forma de excentración (no aducción ni subluxación ni luxación) parecieran tener cierta predisposición a tener deformidad espinal (**Tabla N° 16**), el p de la asociación fue de 0.07 no mostrando significancia.

d. Un punto importante es la relación de la deformidad raquídea con la oblicuidad pélvica, y de estas dos con la excentración de cadera (luxación, subluxación, retracción en aducción) (Patel 2016). Sin embargo, el trabajo de Patel y Shapiro (Patel 2016) no fue homogéneo: combinó diferentes afecciones neuromusculares, y tomó en cuenta solo 26 pacientes ECNE/PC cuadripléjicos espásticos, estando además GMFCS IV y V mezclados. En la serie de esta tesis que fue homogénea en casos de niños pequeños (2 a 5 años) GMFCS V no encontramos diferencias significativas en cuanto a la presencia o no de oblicuidad entre

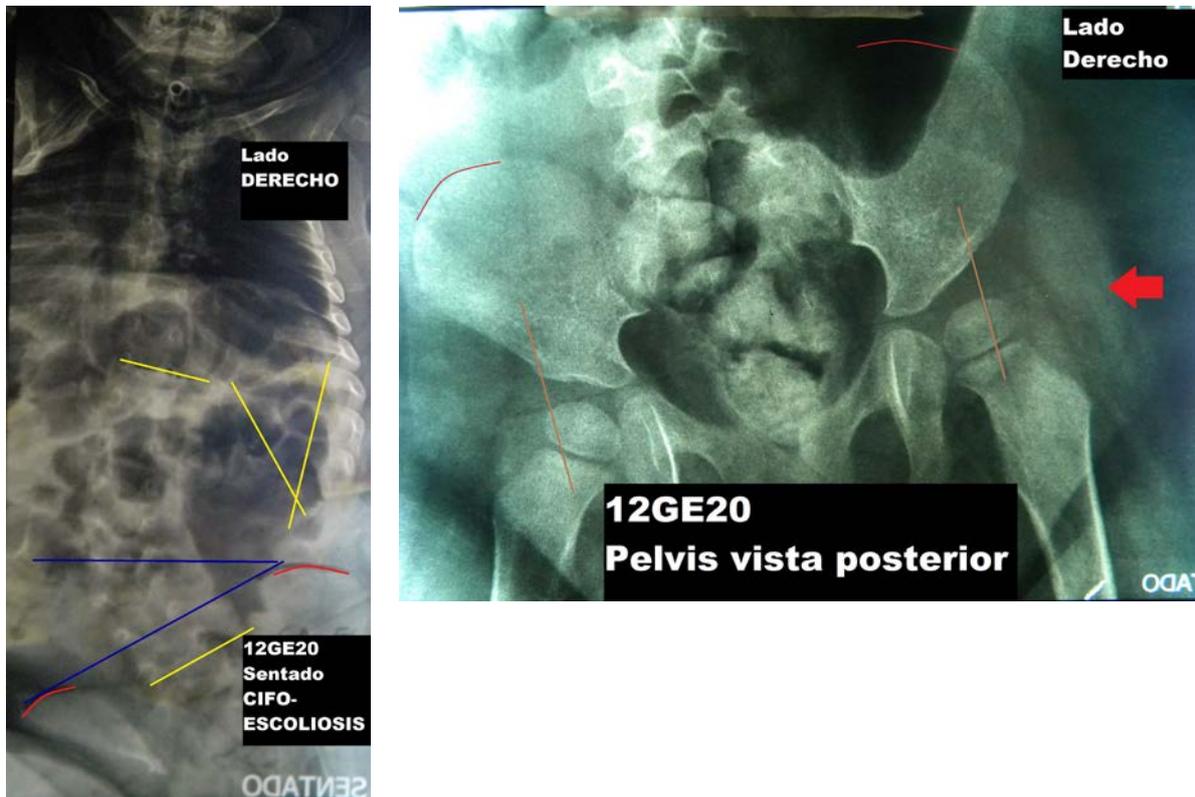
pacientes con y sin deformidad raquídea. Tampoco hubo aquí diferencias estadísticamente significativas ($p = 0,132$) entre casos con y sin deformidad, existencia o no de oblicuidad pelviana y asociación o no con excentración (aducción o luxación o subluxación) de caderas (**Tabla N° 15**); aunque fue más frecuente que aquellos con excentración de cadera y oblicuidad pelviana tuvieran deformidad espinal - 91,7% (11/12) – comparados con los que tenían excentración de cadera pero sin oblicuidad pelviana - 64,3% (9/14) -. Por lo tanto, en este grupo de niños pequeños la oblicuidad pelviana no parece actuar como en los niños mayores a la manera de “marcador de la aparición de escoliosis” (Senaran 2007). Lo llamativo fue que todos nuestros casos sin excentración de cadera, tuvieran deformidad espinal independiente de la presencia o no de oblicuidad pelviana; esto está de acuerdo a lo encontrado por Loeters y colaboradores (Loeters 2010) en niños muchos mayores acerca de la existencia de una evidencia muy débil de la asociación entre escoliosis, oblicuidad pelviana y luxación de cadera.

Por otra parte, la lateralidad de la escoliosis tampoco parece influenciar la excentración (Garg 2013) (**Figuras N° 7 y 10**); aunque hay hallazgos controvertidos de la asociación en pacientes mayores de 6 años entre dirección de la escoliosis y dirección de la oblicuidad pelviana y/o de la deformidad de caderas “en barrido de viento” (Porter 2007; Crawford 2015). Quizás estas diferencias sí estén en relación con la descripción de Patel y colaboradores quienes aducen que el patrón de desarrollo de la deformidad puede ser en el 44,0% de los casos la columna más rápido que la cadera, y en el 40,0% columna y cadera al mismo tiempo (Patel 2016).

e. Finalmente, la oblicuidad pélvica se vio más frecuentemente en los pacientes con deformidades tóraco-lumbares (57,7%, 15/26) y en los pacientes con deformidad frontal convexa a derecha (71,4%, 10/14); pero ninguna de estas asociaciones fue significativa ($p =$

0,07 y 0,849, respectivamente) (ver **Capítulo 13**). Por lo tanto, tampoco se puede pensar que formen parte del perfil del niño con deformidad.

Figura N° 10: Caso 12GE20; 2 años 2 meses. Radiografías Frente póstero-anterior sentado de columna y póstero-anterior de pelvis. Obsérvese en la Radiografía la escoliosis convexa a izquierda, la medición de la Oblicuidad Pélvica, su sentido y la excentración de la cadera derecha (correspondiente al lado más alto de la oblicuidad pelviana).



Capítulo 17: Establecimiento de un Perfil del paciente en riesgo

Se puede establecer según los hallazgos descriptos que un niño pequeño (de entre 2 y 5 años) PC espástico, severamente comprometido (cuadripléjico con compromiso global), GMFCS V, tiene una alta probabilidad de presentar una deformidad neuromuscular, sin importar el estado socio-económico del departamento de donde provenga.

La deformidad que más frecuentemente vamos a ver en este niño es la cifoescoliosis, y en segundo lugar la escoliosis pura; y la localización más frecuente es la tóraco-lumbar. No presenta, sin embargo, sistemáticamente asociada una oblicuidad pelviana.

Dicha deformidad se puede presentar sin importar la etiología de la PC, pero es más riesgosa a futuro cuanto más severo es el compromiso y la existencia de múltiples discapacidades. Ya ha sido publicado recientemente que los niños menores de 10 años portadores de EN y que presentan severo compromiso y co-morbilidades multi-sistémicas, muestran franca y continua progresión de la escoliosis hasta valores quirúrgicos (Sitoula 2014). Esta investigación demuestra que esto se ajusta también a la aparición de las deformidades a muy baja edad.

El niño en riesgo de aparición de deformidad puede o no presentar oblicuidad pélvica asociada, y no muestra aparentemente ninguna asociación estadística con deformidad alguna de los miembros; aunque pareciera ser más frecuente en aquellos que no tienen excentración de cadera – sin que ello sea una asociación estadística significativa -.

Capítulo 18: Implicancias y Perspectivas para los pacientes en riesgo de Deformidad Espinal de aparición temprana

a. Es sabido que la escoliosis en este grupo de niños con severa discapacidad disminuye la tolerancia de los mismos a la posición sentada, genera dolor por el contacto costo-ilíaco que se produce en la concavidad de la curva escoliótica, dificulta la alimentación y las funciones digestivas y termina produciendo complicaciones cardio-pulmonares graves (Tsirikos 2005; Casas 2009), en pacientes cuya función respiratoria ya se encuentra muchas veces comprometida por su enfermedad de base. Por otro lado, la corrección quirúrgica de estas escoliosis tiene como objetivo mejorar la postura, facilitar una adecuada posición sentada,

reducir el dolor, reducir “la carga” del cuidador, mejorar la función respiratoria, la alimentación y la motilidad gastrointestinal, y disminuir el reflujo (Morris 2009). Esto ha llevado a un abordaje cada vez más agresivo de las deformidades de niños mayores, con aumento de las co-morbilidades y de los costos asociados al tratamiento (Phillips 2013; Rumalla 2016).

En este punto el aspecto ético del tratamiento de estos niños debería adquirir capital importancia. Afortunadamente, en los últimos 150 años se han hecho avances extraordinarios en el reconocimiento y aplicación legal de los derechos de los enfermos como ser la imperiosidad de recibir toda la información necesaria, la libertad de decisión y la obligatoriedad de un consentimiento informado antes de cualquier intervención terapéutica, entre otros (Gracia 1989; World Medical Association 2013). Sin embargo, el principio esencial de autonomía (Gracia 1989) se ve severamente comprometido en estos niños con discapacidades múltiples y las decisiones recaen en sus padres, encargados o cuidadores. Así, si en niños y jóvenes de clases funcionales mejor ubicadas en el score del GMFCS el respeto a la autonomía es problemática (Larivière-Bastien 2011), cuanto más lo es en el paciente con múltiples discapacidades, GMFCS V y no verbalizado. Esto es preocupante debido a la existencia en esta patología de lo que se conoce como “disonancia cognitiva”: hay una aparente paradoja puesto que a pesar de las altas tasas de complicaciones luego de los tratamientos quirúrgicos, los porcentajes de satisfacción de los padres y los cuidadores son muy altas y las cirugías son vistas muy positivamente (Grevitt 2016). Es entonces evidente que se requieren sistemas de medición objetiva de los resultados para proveer información más adecuada que permita identificar quiénes se pueden beneficiar de una cirugía mayor, entre estos pacientes que “no pueden ser sus propios abogados” (Grevitt 2016).

Como vemos entonces, si bien en niños mayores con curvas severas el tratamiento quirúrgico pareciera ofrecer mejoras objetivas en la calidad y en la expectativa de vida (Tsikiros 2003; Cahill 2016; Difazio 2016), persisten aún muchos dilemas éticos en el abordaje de pacientes GMFCS V (Hasler 2013; Whitaker 2015). Esta investigación puede ayudar en este último aspecto. En efecto, se sabe con buen nivel de evidencia que una severa hipercifosis torácica preoperatoria – por ejemplo - afecta negativamente la supervivencia de los pacientes y constituye un factor potente de mal pronóstico (Tsikiros 2003; Morris 2009). En la presente serie el 52,6% de los pacientes (20 casos) con deformidades tuvieron cifoescoliosis como deformidad y 13,2% (5 casos) hipercifosis; es decir que un 68,8% de nuestros casos con deformidad tuvieron un componente cifótico severo, lo que provee una menor expectativa de vida luego de la cirugía (Tsikiros 2003) y apoya una acción más precoz sobre la deformidad a edades tempranas que sea menos invasiva, menos riesgosa y éticamente más recomendable.

b. Una alternativa a lo expuesto en el párrafo anterior podría ser un tratamiento quirúrgico definitivo más temprano. Pero, como ya expusimos previamente en el **Capítulo 6**, una cirugía de este tipo en un niño pequeño conlleva secuelas graves debido a la detención del crecimiento residual del tórax, el tronco y la columna (Vitale 2008; Sarlak 2009; Karol 2011; Dimeglio 2012; Canavese 2013). Además esta cirugía en menores de 10 años presenta una alta tasa de mortalidad en postoperatorio. Sitoula y colaboradores (Sitoula 2016) describen 33 casos de fusión raquídea definitiva por EN en niños menores de 10 años, siendo el caso menor de 4.4 años; este grupo de pacientes presentó un perfil de compromiso múltiple similar a los nuestros: las convulsiones, las gastrostomías y las traqueotomías fueron muy frecuentes (94,0%, 88,0% y 27,0% respectivamente). La tasa de mortalidad del grupo de Sitoula fue alta a 10 años de postoperatorio (28,0%), lo cual está en clara contraposición con otros estudios de cirugías realizadas a mayor edad con larga expectativa de vida (Tsikiros 2003).

c. En los casos en que el comienzo de las deformidades es tan precoz, la detección pronta de las mismas – al momento de su aparición o cercano al mismo – puede permitir usar como dice Mehta el poder de “la fuerza correctiva del crecimiento” (Mehta 2005), impidiendo llegar a deformidades severas y con mayores riesgos en su tratamiento a edades más avanzadas.

Los objetivos actuales del tratamiento de las escoliosis de comienzo temprano son maximizar el crecimiento del tórax y la columna a través del control de la deformidad raquídea, con el fin de promover un desarrollo pulmonar y de la función respiratoria normales, así como mejorar la calidad de vida relacionada a la salud y aliviar la carga que significa para los padres y cuidadores (Matsumoto 2016; Yang 2016). El uso de yesos correctores, ortesis e instrumentaciones transitorias son actualmente modalidades terapéuticas aceptadas y reconocidas que permiten el crecimiento corrigiendo o enlenteciendo la progresión de la deformidad, logrando retrasar la cirugía – que en todo caso se hace en mejores condiciones – o en algunos casos impedirla (Yang 2016).

Así, las intervenciones ultraprecoces de las escoliosis de comienzo temprano pueden llevar a la corrección de la deformidad con el uso del crecimiento como factor que influencia el tamaño y la forma de la columna vertebral (Mehta 2005). En el caso de los yesos correctores seriados, de efectividad demostrada en dicho tratamiento incluso para las EN (Fletcher 2012; Waldron 2013; Dede 2016), el éxito depende de lo precoz que se inicien: debe ser comenzado al mismo momento de la detección de la deformidad y siempre antes de los 4 años (Mehta 2005; Dede 2016).

De manera similar, las ortesis espinales aunque no pueden detener la progresión de la deformidad, pueden sí reducir el ritmo de dicha progresión mediante la disminución de las fuerzas deformantes que actúan sobre la columna vertebral– especialmente aquellas dependientes de los momentos creados por la fuerza de gravedad (Clin 2011) - y, por lo tanto,

retrasando el momento de la cirugía hasta el cese del crecimiento, o en algunos casos, evitando la necesidad de la misma (Morris 2002; Morris 2009; National Collaboration Centre 2012; Rutz 2013).

Finalmente, a pesar de la necesidad de múltiples cirugías y la frecuente asociación de complicaciones (McElroy 2012; Yazici 2013), las instrumentaciones transitorias de diferentes tipos llamadas genéricamente “barras de crecimiento” han mostrado que pueden corregir la deformidad espinal mientras permiten el crecimiento de la columna vertebral y de los pulmones (Yazici 2013; Yang 2016).

d. Obviando el aspecto de la necesidad de un tratamiento, la detección precoz de las curvas de comienzo temprano en estos pacientes severamente comprometidos tiene grandes implicancias para su manejo. Estos niños completamente dependientes para todo tipo de actividad requieren de sistemas de asientos y movilidad especiales ya entre los 12 y 24 meses de edad (Miller 2005), en los cuales es necesario un soporte corporal total debido a al compromiso físico severo y la ausencia de control del tronco (Furumasu 2008). Por ende, en la vida diaria de estos pacientes es importante considerar la existencia de una deformidad neuromuscular precoz para la adecuación de la postura sentada.

Se suele reconocer que la producción de deformidad neuromuscular en la PC depende de un desequilibrio del trabajo muscular que causa una carga biomecánica anormal en la columna, lo que a su vez lleva a un crecimiento anómalo de los cuerpos vertebrales esqueléticamente inmaduros (Shah 2011; Rutz 2013). Sin embargo, también se aceptan como implicados la postura asimétrica y – sobre todo – la carga de peso corporal (Madigan 1981; Neville 2005; Porter 2007; Rutz 2013). Respecto a esto último, es ampliamente reconocido el efecto de las fuerzas gravitacionales (la gravedad) en la progresión de la deformidad escoliótica en general habida cuenta que exista una incurvación lateral de la columna (Schultz 1984; Adam 2008;

Devrelle 2010; Keenan 2015₂): las fuerzas gravitacionales producen momentos significativos en la columna escoliótica que actúan aumentando la deformidad (Rutz 2013; Keenan 2015) (Figura N° 11).

Dadas estas condiciones, las curvas escolióticas por encima de 20°-25° tienen biomecánicamente grandes probabilidades de progresión (Shah 2011; Keenan 2015), considerando en los casos neuromusculares los momentos generados por la carga de peso en la posición sentada. Cabe recordar que en esta serie el valor angular medio de las deformidades espinales frontales (27 curvas escolióticas) fue de 23,9°, y el 18,5% tuvo un ángulo de 20°. Sin embargo, las mismas al ser de baja angulación y de inicio reciente son, además, flexibles (Rang 1981), y pueden por tanto ser contenidas adecuadamente si se las toma en consideración en la prescripción y provisión de sistemas de asientos apropiados (Vekerdy 2007; Furumasu 2008) - respetando principios biomecánicos que han demostrado potencial de contención y corrección de las curvas (Holmes 2003).

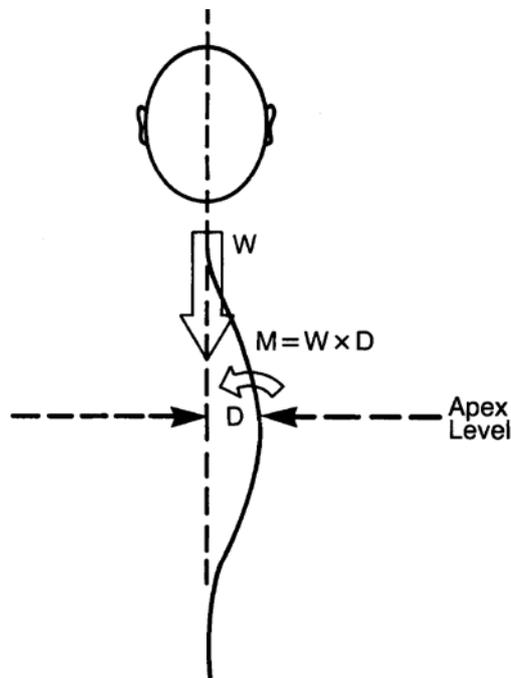


Figura N° 11: Esquema que muestra como la fuerza de gravedad del tronco (en posición sentada o parada) produce un aumento de una curvatura lateral pre-existente, favoreciendo la progresión de una escoliosis (Tomado de Schultz 1984)

PARTE VI: CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

Capítulo 19: Conclusiones

De la presente investigación se puede concluir entonces las siguientes premisas que cumplimentan los objetivos previamente trazados para la misma:

- 1.** La frecuencia de las deformidades neuromusculares en los niños con PC espástica severa (GMFCS V, con discapacidades múltiples) es alta. En nuestra investigación se observó en un **84,2%** de los pacientes evaluados, confirmando además que la edad de aparición de dichas deformidades espinales es mucho más precoz de lo que obraba previamente en la literatura. Considerando nuestros datos poblacionales esta frecuencia habla también de una alta prevalencia en la población total.
- 2.** En el Hospital Pediátrico provincial de Resistencia (Chaco) – Hospital Pediátrico “Dr. Avelino Castelán”- se detectaron entonces en el rango etario investigado (entre 2 a 5 años) en los nacidos entre el 2009 y el 2013, 32 casos de deformidades espinales.
- 3.** Los departamentos provinciales de proveniencia de estos niños están acordes con la distribución general de la población total y de cuadripléjicos espásticos de los mismos, sin existir un pico de prevalencia inusual. La mayor proporción de casos fueron vistos en los departamentos más poblados y con mayor número de cuadripléjicos espásticos.
- 4.** Las áreas de mayor frecuencia de casos son las de mayor densidad de población sin importar el estado socio-económico del departamento de donde provengan.
- 5.** Los niños PC espásticos de entre 2 y 5 años con afectación severa con una alta frecuencia de aparición de deformidad neuromuscular son todos GMFCS V, de cualquier etiología de la PC, con grave compromiso verbal, y presentando otros diversos grados de discapacidades múltiples (tales como convulsiones, gastrostomía o uso de sonda nasogástrica, y/o

traqueostomía), independientemente de las deformidades ortopédicas de miembros que se le asocien o no.

6. Por ende, la pesquisa de deformidades espinales precoces debe centrarse en todos los niños pequeños (2 a 5 años) con PC espástica GMFCS V con discapacidades múltiples.

Capítulo 20: Recomendaciones

1. Considerando que la posibilidad de aparición y progresión de la deformidad espinal en el niño con cuadriplejía espástica es mayor en los GMFCS V (Garg 2013), en aquellos de menor edad (Gu 2011) y en los que poseen múltiples discapacidades (Jain 2016), y dado que en esta serie la frecuencia de deformidad encontrada entre los 2 y 5 años de edad fue muy elevada (84,2% de los casos), la primera recomendación que surge es incentivar la pesquisa sistemática de deformidades espinales en dicho grupo poblacional en todos los Servicios de Ortopedia y Traumatología que trabajen con pacientes pediátricos. Esto permitirá el inicio de un abordaje terapéutico precoz de la afección espinal.

2. Acorde a lo relatado en el punto anterior se recomienda sistematizar la atención de los niños pequeños con PC espástica y deformidades espinales para optimizar su tratamiento: dado las premisas establecidas previamente (ver **Capítulo 18c**) sugerir el inicio más temprano de un tratamiento con yesos, ortesis o instrumentaciones transitorias que intenten disminuir las secuelas y complicaciones que la falta del mismo y la historia natural pueden producir.

3. Por otra parte, dado que este grupo de pacientes son atendidos en nuestra provincia mayoritariamente en Institutos Educativos-Terapéuticos, en Servicios de Rehabilitación (públicos y privados), y en general en Servicios de Pediatría y Consultorios Pediátricos descentralizados se recomienda al Ministerio de Salud provincial encarar una campaña gubernamental de concientización en dichos centros respecto de la alta frecuencia/prevalencia

de la afección. Esto favorecerá la detección y atención temprana de las deformidades espinales en dichos casos.

4. Dado que estos niños son dependientes totales necesitados de sistemas de asiento y transporte especiales (sillas de ruedas adaptadas), y que la postura sentada por la acción de la fuerza de la gravedad puede efectivamente agravar las deformidades en dichos sistemas si no son adecuados, se recomienda que seguido a la detección precoz en los centros ante citados (ver arriba punto 3) se instruya en la prescripción y provisión de dichos sistemas en los afectados, a fin de contribuir desde el punto de vista terapéutico y rehabilitador.

5. Finalmente, de manera secundaria a esta investigación - aunque como corolario de la misma - y habida cuenta de las dificultades estadísticas encontradas para establecer con certeza un universo exacto de estos pacientes, cabe sugerir una recomendación al Ministerio de Salud provincial. Se recomienda así poner en marcha un sistema unificado de registro de estos pacientes articulando los datos de las distintas fuentes de registros públicos (Servicios de Estadística de los Hospitales provinciales, Departamento de Estadística Sanitaria, IProDiCh, Programa Federal INCLUIR SALUD [Programa Federal INCLUIR SALUD Ex PROFE 2017]), así como la de los diferentes servicios de Neonatología y Pediatría de la actividad asistencial privada, con la colaboración de las asociaciones y entidades científicas pertinentes.

PARTE VII: REFERENCIAS

- Adam CJ, Askin GN, Pearcy MJ (2008): Gravity-induced torque and intravertebral rotation in idiopathic scoliosis. *Spine*; 33(2), E30-E37.
- Akbarnia B. A. (2007): Management themes in early onset scoliosis. *J Bone Joint Surg*; 89 (suppl 1), 42-54.
- Alquimim AF, Lacerda HC, Oliveira PHG, Rodriguez RK, Escobar ÉGVF (2012): Perfil clínico dos portadores de paralisia cerebral do Naspi e Psf do bairro Eldorado de Montes Claros-MG. *Revista Multidisciplinar das Faculdades Integradas Pitágoras*; 10 (14): 90-94.
- Álvarez Pérez AG, Alegret Rodríguez M, Luis González IP, Leyva León Á, Rodríguez Salvá A, Bonet Gorbea M,... & Van der Stuyft P (2011): Diferenciales de salud y una aproximación mediante el empleo del coeficiente de Gini y el índice de concentración en las provincias cubanas, 2002-2008. *Revista Cubana de Higiene y Epidemiología*; 49 (2), 202-217.
- Arce H (1988): Bases conceptuales para la acreditación y categorización de establecimientos, Confeclisa, Argentina.
- Arendar GA, Canelo SB, Paladino DL, Zacarías A (1993): Hemiplejías infantiles. Diagnóstico y tratamiento. *Rev Asoc Arg Ortop y Traumatol*; 58 (4): 493-499.
- Arroyave Loaiza G, Jarillo Soto EC, Garfias Garnica MG, Ribera Ibarra DB, Uribe Zamarripa JA (2000): Coste-beneficio del tratamiento farmacológico de la parálisis cerebral con espasticidad en México. *Rev Esp Salud Pública*; 74: 549-559.
- Badawi N, Watson L, Petterson B, Blair E, Slee J, Haan E, Stanley F (1998): What constitutes cerebral palsy? *Developmental Medicine and Child Neurology*; 40: 520-527.

- Barsdorf AI, Sproule DM, Kaufmann P (2010): Scoliosis surgery in children with neuromuscular disease: findings from the US National Inpatient Sample, 1997 to 2003. *Arch Neurol*; 67(2):231-235.
- Beecham J, O'Neill T, Goodman R. (2001): Supporting young adults with hemiplegia: services and costs. *Health Soc Care Community*; 9 (1): 51-59.
- Birch JG. (2014): Chapter 3: The Orthopaedic Examination: A Comprehensive Overview. En Editor: John A. Herring Tachdjian's *Pediatric Orthopaedics*; (5th Ed), Philadelphia, Elsevier Saunders, p. 25-60.
- Biurum Borba LA, Carneiro da Silva PE, Zamponi Junior JO, Volpato França F (2012): Perfil clínico-epidemiológico dos pacientes tratados com mielomeningocele em um hospital universitário de Curitiba. *Arq Bras Neurocir*; 31 (4): 195-199.
- Blanke KM, Kuklo TR, Lenke LG, O'Brien MF, Polly Jr DW, Richards BS, Sanders JO (2008): Chapter 4. Adolescent Idiopathic Scoliosis. En Editors in Chief: Michael F. O'Brien, Timothy R. Kuklo, Kathy M. Blanke & Lawrence G. Lenke: *Spinal Deformity Study Spinal. Deformity Study Group Radiographic Measurement Manual*. Medtronic Sofamor Danek USA, Inc; p. 47-70.
- Bleck EE (1987): Orthopaedic Management in Cerebral Palsy. *Clinics in Developmental Medicine* N° 99/100; Philadelphia, J.B. Lippincott Co.
- Bohtz C, Meyer-Heim A, Min K (2011): Changes in health-related quality of life after spinal fusion and scoliosis correction in patients with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop*; 31 (6): 668-673.
- Bonita R, Beaglehole R., Kjellström T (2008): Capítulo 6: Epidemiología y prevención: enfermedades crónicas no transmisibles. En Ruth Bonita, Robert Beaglehole y Tord

- Kjellström editores: *Epidemiología Básica*; 2da. Edición, Washington, DC, OPS; p. 127-148.
- Bonita R, Beaglehole R, Kjellström T (2008): Capítulo 3: Tipos de Estudios. En Ruth Bonita, Robert Beaglehole y Tord Kjellström editores: *Epidemiología Básica*; 2da. Edición, Washington, DC, OPS; p. 49-80.
- Bottinelli MM (2003): Capítulo 4. El comienzo del trabajo: La necesidad de validación conceptual y su articulación empírica. En Bottinelli MM Cols. Editores: "*Metodología de la investigación. Herramientas para un pensamiento científico complejo*"; GráfiKa Hells, Buenos Aires, pp. 51-75.
- Bourke-Taylor H, Cotter C, Stephan R (2013): Young children with cerebral palsy: families self-reported equipment needs and out-of-pocket expenditure. *Child Care Health Dev*; doi: 10.1111/cch.12098.
- Bowen RE, Abel MF, Arlet V, Brown D, Burton DC, D'Ambra P, ... Schwab FJ (2012): Outcome Assessment in Neuromuscular Spinal Deformity. *J Pediatr Orthop*; 32:792–798.
- Camacho-Salas A, Pallás-Alonso CR, de la Cruz-Bértolo J, Simón-De Las Heras R., Mateos-Beato F (2007): Parálisis cerebral: concepto y registros de base poblacional. *Rev Neurol*; 45(8): 1-7.
- Campbell V (2016): Chapter 16: The Natural History of Neuromuscular Scoliosis. En Colin Nnadi editor: *Early Onset Scoliosis*; Thieme Publishers Stuttgart, p: 134-140.
- Canavese F, Dimeglio A (2013): Normal and abnormal spine and thoracic cage development. *World J Orthop*; 4 (4): 167-174.

- Candela RC, Alonso JF, Fernández EL, Toranzo IF (2006): Estimación de la prevalencia de parálisis cerebral en la comunidad de Castilla y León mediante el registro de minusvalías. *Anales de Pediatría*; 65 (2): 97-100.
- Carrillo R (1951): Plan Sintético de Salud Pública 1952 – 1958. *Dirección de Información Parlamentaria del Congreso de la Nación*; Honorable Cámara de Diputados de la Nación, Secretaría Parlamentaria; pág. 56.
- Casas LM, Molinero MÁ, Alcalde NL, Naranjo JA (2009): Escoliosis de inicio precoz. *Rehabilitación*, 43 (6): 265-269.
- Centers for Disease Control and Prevention (CDCP) (2004): Economic Costs Associated with Mental Retardation, Cerebral Palsy, Hearing Loss, and Vision Impairment --- United States, 2003. *MMWR*; 53 (03): 57-59.
- Centers for Disease Control and Prevention (CDCP) (2012): *Principles of Epidemiology in Public Health Practice*. 3rd edition, Atlanta - Georgia. <http://www.cdc.gov/ophss/csels/dsepd/SS1978/SS1978.pdf>
- Centers for Disease Control and Prevention (CDCP) (2016): International Classification of Diseases, Tenth Revision (ICD-10). Atlanta – Georgia. <https://www.cdc.gov/nchs/icd/icd10.htm>
- Chapman JR, Dettori JR, Norvell DC (2009): *Spine Classifications and Severity Measures*; Thieme, New York.
- Chaves EJ (2003): Distribución y coeficiente de Gini, curva paramétrica de Lorenz sugerida y cálculos. *Tendencias*; 4 (2): 5.
- Clin J, Aubin CE, Parent S, Labelle H (2011): Biomechanical modeling of brace treatment of scoliosis: effects of gravitational loads. *Medical & biological engineering & computing*; 49 (7): 743-753.

- Cohen E, Lacombe-Duncan A, Spalding K, Mac Innis J, Nicholas D, Narayanan UG,...
Friedman JN (2012): Integrated complex care coordination for children with medical complexity: a mixed-methods evaluation of tertiary care-community collaboration. *BMC health services research*; 12 (1): 366.
- Crawford L, Herrera-Soto J, Ruder JA, Phillips J, Knapp R (2015): The Fate of the Neuromuscular Hip after Spinal Fusion. *Journal of Pediatric Orthopedics*; PMID: 26633820; doi: [10.1097/BPO.0000000000000689](https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000000689).
- Corona J, Miller DJ, Downs J, Akbarnia BA, Betz RR, Blakemore LC... & Vitale MG (2013): Evaluating the extent of clinical uncertainty among treatment options for patients with early-onset scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*; 95 (10): e67.
- Cortés CF, Rubalcava RM (1983): Análisis del cambio en la concentración a través del coeficiente de Gini. *Demografía y economía*; 17 (4): 458-488.
- Costa MH P da, Costa MABT, Pereira MF (2007): Perfil clínico-epidemiológico de pacientes com Paralisia Cerebral assistidos em um centro de odontologia de Distrito Federal. *Comun ciênc saúde*; 18 (2): 129-139.
- Decreto 847 (2016). Poder Ejecutivo, Provincia del Chaco; Boletín Oficial.
- Dede O, Sturm PF (2016): A brief history and review of modern casting techniques in early onset scoliosis. *Journal of Children's Orthopaedics*; 10 (5): 405-411.
- deLima Júnior PC, Pellegrino L, Silber Caffaro MF, Meves R, Landim E, Avanzi O (2011): Escoliose idiopática do adolescente (EIA): perfil clínico e radiográfico da lista de espera para tratamento cirúrgico em hospital terciário de alta complexidade do sistema público de saúde brasileiro. *Coluna/Columna*; 10 (2): 111-115.
- Departamento de Estadística Sanitaria (2014): Informe Estadístico: Egresos hospitalarios en la Provincia del Chaco con diagnósticos de Parálisis Cerebral y/o Encefalopatía, de los

- nacidos entre 2009 y 2013. Dirección de Unidad de Planificación Sectorial; Ministerio de Salud Pública de la Provincia del Chaco. Comunicación Personal.
- Departamento de Estadística Sanitaria (2016): Informe Estadístico: Datos de Morbilidad en la Provincia del Chaco según egresos hospitalarios del año 2015 con diagnóstico de Parálisis Cerebral. Dirección de Unidad de Planificación Sectorial; Ministerio de Salud Pública de la Provincia del Chaco. Comunicación Personal.
- de Lissovoy G, Matza LS, Green H, Werner M, Edgar T (2007): Cost-effectiveness of intrathecal baclofen therapy for the treatment of severe spasticity associated with cerebral palsy. *J Child Neurol*; 22 (1): 49-59.
- Drevelle X, Lafon Y, Ebermeyer E, Courtois I, Dubousset J, Skalli W (2010): Analysis of idiopathic scoliosis progression by using numerical simulation. *Spine*; 35 (10), E407-E412.
- Dickson R (1994): Chapter 18. Early-onset Idiopathic scoliosis. In: Weinstein S (Ed) *The Pediatric Spine: Principles and Practice*. Raven Press, New York, pp 421-429.
- Diefenbach C, Ialenti MN, Lonner BS, Kamerlink JR, Verma K, Errico TJ (2013): Hospital cost analysis of neuromuscular scoliosis surgery. *Bull Hosp Jt Dis*; 71 (4):272-277.
- Difazio RL, Vessey JA, Zurakowski D, Snyder BD (2016): Differences in health related quality of life and caregiver burden after hip and spine surgery in nonambulatory children with severe cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*; 58 (3): 298–305.
- Dimeglio A, Canavese F (2012): The growing spine: how spinal deformities influence normal spine and thoracic cage growth. *Eur Spine J*; 21:64–70.
- Dirección Nacional de Relaciones Económicas con las Provincias (DINREP) (2013): Chaco. <http://www2.mecon.gov.ar/hacienda/dinrep/Informes/archivos/chaco.pdf>

- Dirección Nacional de Relaciones Económicas con las Provincias (DINREP) (2014): Necesidades Básicas Insatisfechas (NBI). Información censal del año 2010 (Versión ampliada con datos departamentales). Enero 2014. <http://www2.mecon.gov.ar/hacienda/dinrep/Informes/archivos/NBIAmpliado.pdf>
- Fernandes P, Weinstein SL (2007): Natural history of early onset scoliosis. *J Bone Joint Surgery*; 89 (suppl 1): 21-33.
- Fletcher N, Bruce RW (2012): Early onset scoliosis: current concepts and controversies. *Curr Rev Musculoskelet Med*; 5:102–110.
- Fletcher ND, McClung A, Rathjen KE, Denning JR, Browne R, Johnston III CE (2012): Serial casting as a delay tactic in the treatment of moderate-to-severe early-onset scoliosis. *Journal of Pediatric Orthopaedics*; 32 (7): 664-671.
- Frame PS, Carlson SJ (1975): A critical review of periodic health screening using specific screening criteria. Part 4: selected miscellaneous diseases. *J Fam Pract*; 2 (4): 283–289.
- Furumasu J (2008): Chapter 44: Seating and positioning for disabled children and adults. En Hsu JD, Michael JW & Fisk JR editors *AAOS Atlas of Orthoses and Assistive Devices*; 4th edition, Mosby Elsevier, Philadelphia, p.553-566.
- Garg S, Engelman G, Yoshihara H, McNair B, Chang F (2013): The relationship of gross motor functional classification scale level and hip dysplasia on the pattern and progression of scoliosis in children with cerebral palsy. *Spine Deformity*; 1 (4): 266-271.
- Gayraud JP, Bardier J, Labro JB, Barrère J (1989): Handicaps associés chez l'IMOC. En P Lebarbier & JP Cahuzac (Eds.) *Infirmité Motrice D'origine Cerebrale. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT* ; Expansion Scientifique Française, Paris, p. 97-102.

- Gillingham BL, Fan RA, Akbarnia BA (2006): Early onset idiopathic scoliosis. *Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons*; 14 (2): 101-112.
- Glantzbeck M, Johnston C, Miller P, Smith J, Perez-Gruoso FS, Woon R, ..., Emans J (2014): Is there a relationship between thoracic dimensions and pulmonary function in early-onset scoliosis *Spine*; 39 (19): 1590-1595.
- Gollogly S, Smith JT, Campbell RM (2004): Determining Lung Volume with Three-dimensional Reconstructions of CT scan Data: A Pilot Study to Evaluate the Effects of Expansion Thoracoplasty on Children with Severe Spinal Deformities. *J Pediatr Orthop*; 24 (3): 323-328.
- Gollogly S, Smith J, White SK, Firth S, White K (2004): The Volume of Lung Parenchyma as a Function of Age: A Review of 1050 Normal CT Scans of the Chest with Three-Dimensional Volumetric Reconstruction of the Pulmonary System. *Spine*; 29 (18): 2061-2066.
- Gorter JW, Ketelaar M, Rosenbaum P, Helders PJ, Palisano R (2009): Use of the GMFCS in infants with CP: The need for reclassification at age 2 years or older. *Developmental Medicine & Child Neurology*; 51: 46-52. Doi: 10.1111/j.1469-8749.2008.03117.x
- Gracia D (1989): *Fundamentos de Bioética*; Eudema Universidad, Madrid, p. 144-187.
- Grady C (2017): The Changing Face of Informed Consent. En Grady C, Cummings SR, Rowbotham MC, McConnell MV, Ashley EA, Kang G: Informed Consent. En Jeffrey M. Drazen, David P. Harrington, John J.V. McMurray, James H. Ware, and Janet Woodcock, *Editors The Changing Face of Clinical Trials. N Engl J Med*; 376 (9): 856-867.
- Grevitt M (2016): Chapter 17: Assessing Outcomes in Neuromuscular Scoliosis. En Colin Nnadi editor: *Early Onset Scoliosis*; Thieme Publishers Stuttgart, p: 144-147.

- Gu Y, Shelton JE, Ketchum JM, Cifu DX, Palmer D, Sparkman A, ..., Mendigorin M (2011): Natural history of scoliosis in nonambulatory spastic tetraplegic cerebral palsy. *PM R*; 3 (1): 27-32.
- Guyatt G, Haynes B, Sackett D (2006): Chapter 15: Analyzing Data. En RB Haynes, DL Sackett, GH Guyatt & P Tugwell editors: *Clinical Epidemiology. How to do clinical practice research*; 3rd edition, Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, pp. 446-460.
- Hagberg B, Hagberg G, Olow I, von Wendt L (1996): The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VII. Prevalence and origin in the birth year period 1987–90. *Acta Paediatr*; 85 (8): 9549-9560.
- Hasler CC (2013): Operative treatment for spinal deformities in cerebral palsy. *Journal of Children's Orthopaedics*; 7 (5): 419-423.
- Herring JA (2002): *Tachdjian's Pediatric Orthopaedics*; 3rd Ed, WB Saunders Company, Philadelphia, p: 1122-1242.
- Hidecker MJC, Paneth N, Rosenbaum PL, Kent RD, Lillie J, Eulenberg JB, ..., Taylor K (2011): Developing and validating the Communication Function Classification System for individuals with cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*; 53 (8): 704-710.
- Hoffer MM, Feiwell E, Perry R, Perry J, Bonnett C (1973): Functional ambulation in patients with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg*; 55 (1): 137-148.
- Holmes KJ, Michael SM, Thorpe SL, Solomonidis SE (2003): Management of scoliosis with special seating for the non-ambulant spastic cerebral palsy population—a biomechanical study. *Clinical biomechanics*; 18 (6): 480-487.

- Houtrow A, Kang T, Newcomer R (2012): In-home supportive services for individuals with cerebral palsy in California. *J Pediatr Rehab Medicine*; 5 (3): 187-195.
- Hsia CCW, Tawhai MH (2012): What can imaging tell us about physiology? Lung growth and regional mechanical strain. *J App Physiol*; 113 (6): 937-946.
- Informe P. N. U. D. (2011): Aportes para el Desarrollo Humano en Argentina 6: El Sistema de Salud Argentino y su trayectoria de largo plazo: logros alcanzados y desafíos futuros. *Programa de las Naciones Unidas para el Desarrollo*; p. 23-24.
- Instituto Nacional de Estadística y Censos (INDEC): Censo Nacional de Población, Hogares y Viviendas 2010: Censo del Bicentenario Resultados definitivos, Serie B N° 2. Tomo 1. INDEC, Buenos Aires, octubre de 2012.
- Instituto Nacional de Estadística y Censos (INDEC): Censo Nacional de Población, Hogares y Viviendas 2010: Censo del Bicentenario Resultados definitivos, Serie B N° 2. Tomo 2. INDEC, Buenos Aires, octubre de 2012
- IProDiCh (Instituto Provincial para la Inclusión de las Personas con Discapacidad de la Provincia del Chaco) (2016): Registro Único de Personas con Discapacidad según el Certificado Único de Discapacidad (CUD). Comunicación Personal.
- Jain A, Sponseller PD, Shah SA, Samdani A, Cahill PJ, Yaszay B..., Narayanan UG. (2016): Subclassification of GMFCS Level 5 Cerebral Palsy as a Predictor of Complications and Health-Related Quality of Life After Spinal Arthrodesis. *J. Bone Joint Sur Am*; 98 (21): 1821-1828.
- Jiménez Bernadó MT, Escudero García AR, Lafuente Varea JI, Romero Pérez P, Blasco Casanova Y, Gimeno Marco JL (2013): Escoliosis en el parálítico cerebral gravemente afectado *Rehabilitación*; 38 (5): 241-245.

- Kamaci S, Yucekul A, Demirkiran G, Berktas M, Yazici M (2015): The evolution of sagittal spinal alignment in sitting position during childhood. *Spine*; 40 (13): E787 - E793.
- Kamerlink JR, Quirno M, Auerbach JD, Milby AH, Windsor L, Dean L, ..., Lonner B (2010): Hospital cost analysis of adolescent idiopathic scoliosis correction surgery in 125 consecutive cases. *J Bone Joint Surg Am*; 92 (5):1097-1104.
- Kancherla V, Amendah DD, Grosse SD, Yeargin-Allsopp M, Van Naarden Braun K (2012): Medical expenditures attributable to cerebral palsy and intellectual disability among Medicaid-enrolled children. *Research in Developmental Disabilities*; 33 (3): 832–840.
- Karol LA (2011): Early Definitive Spinal Fusion in Young Children: What We Have Learned. *Clin Orthop Relat Res*; 469 (5): 1323-1329.
- Karol LA (2014): Chapter 35 Disorders of the Brain. En Editor: John A. Herring *Tachdjian's Pediatric Orthopaedics*; 5th ed, Philadelphia, Elsevier Saunders, web only Section.
- Katz RT, Johnson CB (2013): Life Care Planning for the Child with Cerebral Palsy. *Phys Med Rehabil Clin N Am*; 24: 491–505.
- Keenan BE (2015): *Medical imaging and Biomechanical analysis of scoliosis progression in the growing adolescent spine* (Doctoral dissertation, Queensland University of Technology).
- Keenan BE, Pettet GJ, Izatt MT, Askin GN, Labrom RD... Adam C (2015): Gravity-induced coronal plane joint moments in adolescent idiopathic scoliosis. *Scoliosis*; 10 (1): 35. Doi: 10.1186/s1301301500609.
- Kotwicki T, Durmala J, Czubak J (2008): Bracing for neuromuscular scoliosis: Orthosis construction to improve the patient's function. *Disability and Rehabilitation: Assistive Technology*; 3 (3): 161 — 169.

- Krick J, Murphy-Miller P, Zeger S, Weight E (1996): Pattern of Growth in Children with Cerebral Palsy. *J Am Diet Assoc*; 96 (7): 680-685.
- Kruse M, Michelsen SI, Flachs EM, Brønnum-Hansen H, Madsen M, Uldall P (2009): Lifetime costs of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*; 51 (8): 622–628.
- Larivière-Bastien D, Majnemer A, Shevell M, Racine E (2011): Perspectives of Adolescents and Young Adults with Cerebral Palsy on the ethical and social challenges encountered in Healthcare Services. *Narrative Inquiry in Bioethics*; 1 (1): 43-54. DOI: 10.1353/nib.2011.0001
- Lavanchy J, Rojas C, Suárez B, Rosso K, Luksic Y, Baltra E, Novoa F (2011): Perfil clínico de patología neuromuscular hereditaria en el Instituto de Rehabilitación Infantil Teletón, Valparaíso, Chile. *Rev Chil Psiquiatr Neurol Infanc Adolesc*; 22 (2): 134-139.
- Loeters MJ, Maathuis CG, Hadders-Algra M (2010): Risk factors for emergence and progression of scoliosis in children with severe cerebral palsy: a systematic review. *Developmental Medicine & Child Neurology*; 52 (7): 605-611.
- Madigan RR, Wallace SL (1981): Scoliosis in the institutionalized cerebral palsy population. *Spine*; 6 (6): 583-590.
- Malvarez H (2006): Evolución del Tratamiento Quirúrgico de las escoliosis idiopáticas durante cuarenta años. Relación costo-efectividad. *Rev Asoc Argent Ortop Traumatol*; 71 (4): 296-305.
- Matsumoto H, Williams B, Park HY, Yoshimachi JY, Roye BD, Roye DP,... Vitale MG (2016): The Final 24-Item Early Onset Scoliosis Questionnaires (EOSQ-24): Validity, Reliability and Responsiveness. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. DOI: [10.1097/BPO.0000000000000799](https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000000799).

- McElroy MJ, Sponseller PD, Dattilo JR, Thompson GH, Akbarnia BA, Shah SA...& the Growing Spine Study Group (2012): Growing Rods for the Treatment of Scoliosis in Children with Cerebral Palsy; a critical assessment. *Spine*; 37 (24): E1504-E1510.
- McClung A, Johnston CE, Fallatah S, Richards BS (2013): CT Lung Volume Studies Are Still Necessary to Document Volume Changes in Early-Onset Scoliosis (EOS). E-Poster #218; 48th Annual Meeting & Course Scoliosis Research Society (SRS), Lyon, France.
- Mehta MH (2005): Growth as a corrective force in the early treatment of progressive infantile Scoliosis. *J Bone Joint Surg Br*; 87B (9): 1237-1247.
- Miller, F. (2005). *Cerebral Palsy*; Springer-Verlag, New York.
- Ministerio de Salud Pública de la Provincia del Chaco (2017): Organización Sanitaria. <http://www.ecomchaco.com.ar/ministeriosalud/regiones.php>
- Mohar J (2012). Untreated Early Onset Scoliosis - The Natural Progression of a Debilitating and Ultimately Deadly Disease. En Theodoros Grivas (Ed.): *Recent Advances in Scoliosis*; <http://www.intechopen.com/books/recent-advances-in-scoliosis/untreated-earlyonset-scoliosis-the-natural-progression-of-a-debilitating-and-ultimately-deadly-dise>.
- Morris C (2002): Orthotic management of children with cerebral palsy. *JPO: Journal of Prosthetics and Orthotics*, 14(4), 150-158.
- Morris C, Condie D (2009): *Recent Developments in Healthcare for Cerebral Palsy: implications and opportunities for orthotics*; Copenhagen: International Society for Prosthetics and Orthotics, p 1-18.

- MSN (2009): Registro Federal de Establecimientos de Salud. Secretaria de Políticas, Regulación e Institutos; Subsecretaria de Políticas, Regulación y Fiscalización; <http://www.msal.gov.ar>
- MSN (2011) – *Guía para Investigaciones en Salud Humana*; <http://www.msal.gov.ar>
- MSN (2015) Indicadores Básicos. Argentina 2015; <http://www.msal.gov.ar>
- Murphy NA, Hoff C, Jorgensen T, Norlin C, Firth S, Young PC (2006): Costs and complications of hospitalizations for children with cerebral palsy. *Developmental Neurorehabilitation*; 9 (1): 47-52.
- Murphy NA, Hoff C, Jorgensen T, Norlin C, Firth S, Young PC (2006): A national perspective of surgery in children with cerebral palsy. *Developmental Neurorehabilitation*; 9 (3): 293-300.
- Murphy NA, Firth S, Jorgensen T, Young PC (2006): Spinal surgery in children with idiopathic and neuromuscular scoliosis. What's the difference? *Journal Pediatric Orthopedics*; 26 (2): 216-20.
- Narayanan UG, Fehlings D, Weir S, Knights S, Kiran S, Campbell K (2006): Initial development and validation of the Caregiver Priorities and Child Health Index of Life with Disabilities (CPCHILD). *Developmental Medicine & Child Neurology*; 48: 804–812.
- National Collaborating Centre for Women's and Children's Health (UK) (2012): Spasticity in Children and Young People with Non-Progressive Brain Disorders: Management of Spasticity and Co-Existing Motor Disorders and Their Early Musculoskeletal Complications; London, RCOG Press, NICE Clinical Guidelines N° 145.
- Nelson KB, Blair E (2015): Prenatal Factors in Singletons with Cerebral Palsy Born at or near Term. *N Engl J Med*; 373: 946-953.

- Neville L (2005): The Fundamental Principles of Seating and Positioning in Children and Young People with Physical Disabilities. *BSc Occupational Therapy, University of Ulster*.
- Newton PO, Jarley ES, Yassay B, Wenger DR, Mubarak SJ (2011): Chapter 24: Neuromuscular Scoliosis. En HN Herkowitz, SR Garfin, FJ Eismont, GR Bell & Balderston RA (Eds): *Rothman-Simeone The Spine*; 6th Ed, Elsevier Saunders, Philadelphia, p 402-436.
- O'Brien MF, Kuklo TR, Blanke KM, Lenke LG and Spinal Deformity Study Group (2008): *Radiographic Measurement Manual*. Medtronic Sofamor Danek USA, Inc; <http://www.oref.org/docs/default-source/default-document-library/sdsg-radiographic-measurement-manual.pdf?sfvrsn=2>.
- Odding E, Roebroek ME, Stam HJ (2006): The epidemiology of cerebral palsy: Incidence, impairments and risk factors. *Disabil Rehabil*; 28 (4): 183-191.
- Palisano RJ, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B (1997): Development and validation of a gross motor function classification system for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*; 39: 214-223.
- Park ES, Park JH, Rha DW, Park CII, Park CW (2006): Comparison of the Ratio of Upper to Lower Chest Wall in Children with Spastic Quadriplegic Cerebral Palsy and Normally Developed Children *Yonsei Med J*; 47 (2): 237-242.
- Park MS, Kim SJ, Chung CY, Kwon DG, Choi IH, Lee KM (2011): Prevalence and lifetime healthcare cost of cerebral palsy in South Korea. *Health Policy*; 100 (2-3): 234-238.
- Patel J, Shapiro F. (2016): Simultaneous progression patterns of scoliosis, pelvic obliquity, and hip subluxation/dislocation in nonambulatory neuromuscular patients: an approach to deformity documentation. *J Child Orthop*; 9 (5): 345-356.

Pawlowicz MP, Bottinelli MM (2003): Capítulo 5. Introducción a los Métodos Cualitativos.

En Bottinelli MM Cols. Editores: “*Metodología de la investigación. Herramientas para un pensamiento científico complejo*”. GráfiKa Hells, Buenos Aires, p 77-130.

Persson-Bunke M, Hagglund G, Lauge-Pedersen H, Wagner P, Westbon L (2012): Scoliosis in a total population of children with Cerebral Palsy. *Spine*; 37 (12): 708–713.

Phillips JH, Knapp Jr DR, Herrera-Soto J (2013): Mortality and morbidity in early-onset scoliosis surgery. *Spine*; 38 (4): 324-327.

Porter D, Michael S, Kirkwood C (2007): Patterns of postural deformity in non-ambulant people with cerebral palsy: what is the relationship between the direction of scoliosis, direction of pelvic obliquity, direction of windswept hip deformity and side of hip dislocation? *Clinical Rehabilitation*; 21 (12): 1087-1096.

Programa Federal INCLUIR SALUD (Ex PROFE) (2017).
<http://www.msal.gob.ar/incluirsalud/>

Rang M, Douglas G, Bennet GC, Koreska J (1981): Seating for children with cerebral palsy. *Journal of Pediatric Orthopedics*; 1 (3): 279-287.

Redon Tavera A, Medinaveitia Villanueva JA, Arellano Saldaña ME, Olín Núñez A, Viñals Labanino C, Peralta Cruz S..., Vázquez Escamilla J (2006): La Clínica Conjunta y Permanente de Parálisis Cerebral Infantil Espástica entre los Servicios de Ortopedia Pediátrica, de Rehabilitación y de Comunicación Humana del Instituto Nacional de Rehabilitación. *Acta Ortopédica Mexicana*; 20 (4): 145-149.

Reimers J (1980): The Stability of the Hip in Children: A Radiological Study of the Results of Muscle Surgery in Cerebral Palsy. *Acta Orthopaedica Scandinavica*; 51 (sup 184): 1-100, doi: 10.3109/ort.1980.51.suppl-184.01.

- Reimers J, Bleck E (1985): Spastic paralytic dislocation of the hip. *Developmental Medicine & Child Neurology*; 27 (3): 401-403.
- Remesar S (2008): Comunicación Personal. “Algunos Conceptos Claves para pensar el Sistema de Matrices y sus Implicancias Metodológicas”; Buenos Aires, versión mimeo del autor, inédito.
- Renshaw T (2001): Cerebral Palsy. En RT Morrissey & SL Weinstein (Eds.): *Lowell and Winter's Pediatric Orthopaedics*; 5th edition, Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, Volume 1, p. 563-599.
- Roales Riesgo JM (1988): Introducción a la Teoría del Muestreo. Secretaría de Recursos Hídricos Servicio Nacional de Agua Potable y Saneamiento.
- Robaina Castellanos GR (2010): Asociación entre factores perinatales y neonatales de riesgo y parálisis cerebral. *Revista Cubana de Pediatría*, 82 (2) Recuperado el 15 de enero de 2017, de http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312010000200008&lng=es&tlng=es
- Rubio MJ, Varas J (2004): Capítulo 21: La Observación. En Ma José Rubio y Jesús Varas editores: *El análisis de la realidad en la intervención social. Métodos y técnicas de investigación*; Madrid, Editorial CCS, p. 453-482.
- Rubio MJ, Varas J (2004): Capítulo 16: La encuesta. En Ma José Rubio y Jesús Varas editores: *El análisis de la realidad en la intervención social. Métodos y técnicas de investigación*; Madrid, Editorial CCS, p. 319-358.
- Rubio MJ, Varas J (2004): Capítulo 19: La entrevista en profundidad. En Ma José Rubio y Jesús Varas editores: *El análisis de la realidad en la intervención social. Métodos y técnicas de investigación*; Madrid, Editorial CCS, p. 405-432.

- Ruiz FJ, Guest JF, Lehmann A, Davie AM, Güttler K, Schlüter O, Götz D (2004): Costs and consequences of botulinum toxin type A use. *Europ J Health Economics*; 5 (3): 227-235.
- Rumalla K, Yarbrough CK, Pugely AJ, Koester L, Dorward IG (2016): Spinal fusion for pediatric neuromuscular scoliosis: national trends, complications and in-hospital outcomes. *Journal of Neurosurgery: Spine*; 25 (4): 500-508.
- Rutz E, Brunner R (2013): Management of spinal deformity in cerebral palsy: conservative treatment. *Journal of Children's Orthopaedics*; 7 (5): 415-418.
- Sabino C (1992): Capítulo 6: El Diseño de Investigación. En Carlos Sabino: *El Proceso de Investigación Científica*; Ed. Panamericana, Bogotá, p. 75-95.
- Sabino C (1992): Capítulo 7: El Muestreo. En Carlos Sabino: *El Proceso de Investigación Científica*; Ed. Panamericana, Bogotá, p. 97-106.
- Sabino C (1992): Capítulo 10: El Procesamiento de los Datos. En Carlos Sabino: *El Proceso de Investigación Científica*; Ed. Panamericana, Bogotá, p. 136-149.
- Sabino C (1992): Capítulo 11: Análisis y Síntesis de los Resultados. En Carlos Sabino: *El Proceso de Investigación Científica*; Ed. Panamericana, Bogotá, p. 150-159.
- Saito N, Ebara S, Ohotsuka K, Kumeta H, Takaoka K (1998): Natural history of scoliosis in spastic cerebral palsy. *Lancet*; 351(9117):1687-1692.
- Samaja J (1999): Parte IV: El análisis del proceso de investigación. En Samaja Juan: *Epistemología y Metodología. Elementos para una teoría de la investigación científica*; 3ª edición, Eudeba, Buenos Aires, p. 201-307.
- Şarlak AY, Atmaca H, Buluç L, Tosun B, Musaoğlu R (2009): Juvenile idiopathic scoliosis treated with posterior arthrodesis and segmental pedicle screw instrumentation before the age of 9 years: a 5-year follow-up. *Scoliosis*; 4:1, doi: [10.1186/1748-7161-4-1](https://doi.org/10.1186/1748-7161-4-1).

- Sarwark JF, Kramer A (1999): Pediatric spinal deformity. *Current Opinion in Orthopaedics*; 10 (2): 173-177.
- Schultz AB (1984): Biomechanical factors in the progression of idiopathic scoliosis. *Annals of biomedical engineering*; 12 (6): 621-630.
- Scoliosis Research Society SRS (2000): *SRS Terminology Committee and Working Group on Spinal Classification Revised Glossary of Terms*. http://www.srs.org/professionals/glossary/SRS_revised_glossary_of_terms.htm.
- Scoliosis Research Society SRS (2015): *Conditions and Treatment*. http://www.srs.org/professionals/conditions_and_treatment/. “
- Senaran H, Shah SA, Presedo A, Dabney KW, Glutting JW, Miller F (2007): The risk of progression of scoliosis in cerebral palsy patients after intrathecal baclofen therapy. *Spine*; 32: 2348–2354.
- Shah SA (2011): Chapter 19: Treatment of Spinal Deformity in CP. En BA Akbarnia, M Yazici & GH Thompson (Eds): *The Growing Spine*; Springer-Verlag, Berlin, pp. 229-239.
- Sitoula P, Miller F (2014): Co-Morbidities in Children with Cerebral Palsy Undergoing Early Spine Fusion for Scoliosis. *Journal of Nobel Medical College*, 3(1), 22-26.
- Sitoula P, Holmes Jr L, Sees J, Rogers K, Dabney K, Miller F (2016): The long-term outcome of early spine fusion for scoliosis in children with cerebral palsy. *Clinical spine surgery*, 29(8): E406-E412.
- Solano Leon CB, Castro Reyes BC (2012): Propuesta y Aplicación de un Programa de Prevención de Deformidades, dirigido a los padres de los niños del Programa de Estimulación Temprana de 2 a 5 años del Instituto de Parálisis Cerebral de Azuay “IPCA”. (Tesis de Licenciatura inédita) Universidad del Azuay, Cuenca, Ecuador.

- Torres VH (2014): Informe Estadístico: Catastro de pacientes admitidos y egresados con diagnóstico de Parálisis Cerebral y/o Encefalopatía, nacidos entre 2008 y 2013. Servicio de Estadística, Hospital Pediátrico "Dr. Avelino Castelán", Provincia del Chaco. Comunicación Personal.
- Tsirikos AI, Chang WN, Dabney KW, Miller F, Glutting J (2003): Life expectancy in pediatric patients with cerebral palsy and neuromuscular scoliosis who underwent spinal fusion. *Developmental Medicine & Child Neurology*; 45: 677–682
- Tsirikos AI (2005): Cerebral Palsy: Classification, Etiology and Evolution of Spine Deformity in Children and Adolescents. *Current Pediatric Reviews*; 1 (2): 125-134.
- Vallejo-Torres L, García-Lorenzo B, Castilla I, Valcárcel Nazco C, García-Pérez L,...., Serrano-Aguilar P (2015): Valor Monetario de un Año de Vida Ajustado por Calidad: Estimación empírica del coste de oportunidad en el Sistema Nacional de Salud. *Informes de Evaluación de Tecnologías Sanitarias*; Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, Servicio de Evaluación del Servicio Canario de la Salud; p. 42-51.
- Vekerdy Z. (2007): Management of seating posture of children with cerebral palsy by using thoracic-lumbar-sacral orthosis with non-rigid SIDO® frame. *Disability and Rehabilitation*; 29 (18): 1434-1441.
- Velázquez Quintana NI, Zárraga MY, Luis J, Ávila Reyes R (2004): Recién nacidos con bajo peso; causas, problemas y perspectivas a futuro. *Boletín Médico del Hospital Infantil de México*; 61 (1): 73-86.
- Vericat A, Orden AB (2013): El desarrollo psicomotor y sus alteraciones: entre lo normal y lo patológico. *Ciência & Saúde Coletiva*; 18(10), p 2977-2984.
- Vialle R, Delecourt C, Morin C (2006): Surgical treatment of scoliosis with pelvic obliquity in cerebral palsy: the influence of intraoperative traction. *Spine*; 31 (13): 1461-1466.

- Vieytes R (2004): Capítulo 2: Tipos de investigación social. En R Vieytes (ed): *Metodología de la Investigación en organizaciones, mercado y sociedad: epistemología y técnicas*. 1 ed., Editorial de las Ciencias, Buenos Aires, p. 33-123.
- Vieytes R (2004): Capítulo 8: Diseños de observación. En R Vieytes (ed): *Metodología de la Investigación en organizaciones, mercado y sociedad: epistemología y técnicas*. 1 ed., Editorial de las Ciencias, Buenos Aires, p. 307-323.
- Vitale MG, Matsumoto H, Bye MR, Gomez JA, Booker WA, Hyman JE, Roye DP (2008): A Retrospective Cohort Study of Pulmonary Function, Radiographic Measures, and Quality of Life in Children with Congenital Scoliosis: An Evaluation of Patient Outcomes After Early Spinal Fusion. *Spine*; 33 (11): 1242-1249.
- Vitale MG, Wright J (2011): Chapter 43: Treatment of Spinal Deformity in CP. En BA Akbarnia, M Yazici & GH Thompson (Eds): *The Growing Spine*; Springer-Verlag, Berlin, pp.547-553.
- Vucko M, Oviedo E (2015): Pequeños Titulares de Derechos. Análisis de la situación social de los niños, niñas y adolescentes de la Provincia del Chaco. Documento final; Escuela de Gobierno, septiembre 2015, p. 4.
- Wajid A, Javeed I, Parvez A, Shafat A (2006): Cerebral Palsy: An overview. *Curr Pediatr Res*; 10 (1 & 2): 1-7.
- Waldron SR, Poe-Kochert C, Son-Hing JP, Thompson GH (2013): Early onset scoliosis: the value of serial Risser casts. *Journal of Pediatric Orthopaedics*; 33 (8): 775-780.
- Watanabe K, Lenke LG, Daubs MD, Watanabe K, Bridwell KH, Stobbs G, Hensley M (2009): Is spine deformity surgery in patients with spastic cerebral palsy truly beneficial? A patient/parent evaluation. *Spine*; 34 (20): 2222-2232.

- Widhe T (2001): Spine: posture, mobility and pain. A longitudinal study from childhood to adolescence. *Eur Spine J*; 10: 118–123.
- Whitaker AT, Sharkey M, Diab M (2015): Spinal Fusion for Scoliosis in Patients with Globally Involved Cerebral Palsy. An Ethical Assessment. *J Bone Joint Surg Am*; 97-A (9): 782-787.
- Williams OD (2008): Capítulo 4: Bioestadística básica: conceptos y métodos. En Ruth Bonita, Robert Beaglehole y Tord Kjellström editores: *Epidemiología Básica*; 2da. Edición, Washington, DC, OPS; p.81-106.
- Williams BA, Matsumoto H, McCalla DJ, Akbarnia BA, Blakemore LC, Betz RR, ..., Vitale MG (2014): Development and Initial Validation of the Classification of Early-Onset Scoliosis (C-EOS). *J Bone Joint Surg Am*; 96:1359-67.
- World Medical Association (2013). Declaration of Helsinki — Ethical Principles for Medical Research involving Human Subjects (<http://www.wma.net/en/30publications/10policies/b3/>).
- Yazici M, Olgun ZD (2013): Growing rod concepts: state of the art. *Eur Spine J*; 22 (2): 118-130.
- Yang S, Andras LM, Redding GJ, Skaggs DL (2016): Early-Onset Scoliosis: A Review of History, Current Treatment, and Future Directions. *Pediatrics*; 137 (1) e20150709; DOI: 10.1542/peds.2015-0709.

PARTE VIII: ANEXOS

a. Anexos descriptivos metodológicos

a.1: Grilla de recolección de datos de la consulta/entrevista por citación

Apellido y Nombre	
Sexo	masculino -- femenino
Fecha de Nacimiento	
N° de Historia Clínica	
Fecha de la consulta	
Edad a la consulta	
Etiología	Congénita - perinatal - postnatal – mixta o indeterminada
Peso del paciente	
Tipo de Deformidad Espinal	Ninguna -escoliosis – cifoescoliosis – lordoescoliosis – hipercifosis – hiperlordosis – misceláneas o deformidades combinadas no catalogables
Localización	CO – C – CT – T – TL – L – LS – TLS
Lado de la Deformidad de la curva frontal	derecho - izquierdo
Vértebra Límite Superior	C0 – C1 – C2 – C3 – C4 – C5 – C6 – C7 – T1 – T2 – T3 – T4 – T5 – T6 – T7 – T8 – T9 – T10 – T11 – T12 – L1 – L2 – L3 – L4 – L5 – S1.
Vértebra Límite Inferior	C0 – C1 – C2 – C3 – C4 – C5 – C6 – C7 – T1 – T2 – T3 – T4 – T5 – T6 – T7 – T8 – T9 – T10 – T11 – T12 – L1 – L2 – L3 – L4 – L5 – S1.
Ángulo de Cobb de la Deformidad	
Grado de Oblicuidad Pelviana	
Convulsiones	sí - no
Trastornos Digestivos/Deglutorios	sí - no
Estado Nutricional	eutrófico - desnutrido - sobrepeso/obesidad

<p>Deformidades Ortopédicas</p>	<p>ninguna - pie equino – pie equinovaro – pie valgo – pie plano valgo – pie cavo - valgo de tobillo – hallux valgus – bunio dorsal – dedos del pie en garra - genu flexo – contractura en extensión de rodilla – genu recurvatum - alteración rotatoria femoral – rótula alta – subluxación de rótula - alteración rotatoria tibial – cadera flexa – cadera en extensión – cadera abducta - cadera aducta – cadera subluxada/luxada – alteración rotatoria de hombro – inestabilidad articular del hombro - codo flexo – antebrazo pronado – luxación de cúpula radial - muñeca flexa – dedos en flexión – dedos “en cuello de cisne” - pulgar-incluido-en palma .</p>
<p>OBSERVACIONES</p>	

a.2: Tabla de peso teórico normal de niños cuadripléjicos de la misma edad (Krick 1996)

Tabla para Niñas Cuadripléjicas

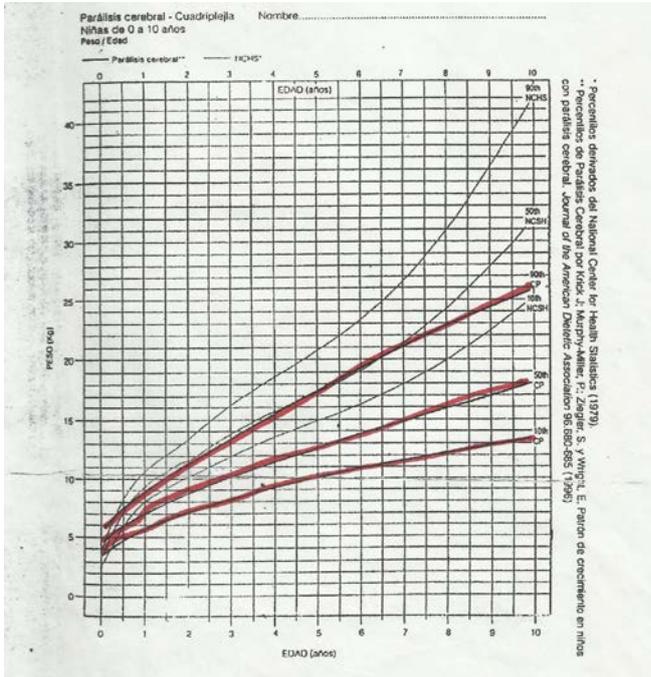
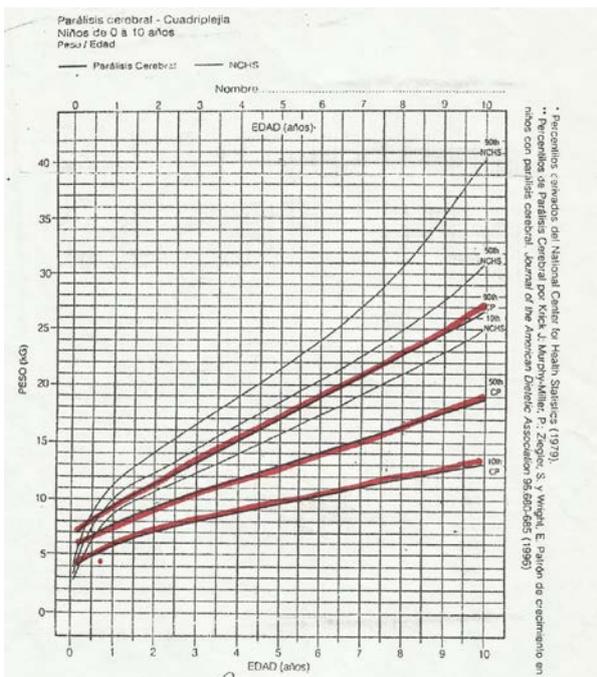


Tabla para Niños Cuadripléjicos



b. Anexos de Resultados

b.1: Tabla N° 1: Edad de los pacientes (en meses) por Sexo.

Sexo	Media	Desviación estándar	Mediana	Mínimo	Máximo	N	%
Masculino	42	12,1	44,0	24	61	21	55,3%
Femenino	44	12,7	45,0	24	64	17	44,7%
Total	43	12,2	44,0	24	64	38	100,0%

No se observan diferencias estadísticas en la edad por sexos. Test de Student para muestras independientes ($p=0,696$)

b.2: Catastro de pacientes con Parálisis Cerebral Espástica y Cuadriplejías espásticas (según Códigos ICD G80.0 y G82.4 [CDC 2016]) en la Provincia del Chaco por localidades – 2016. *Fuente: IProDiCh (IProDiCh 2016).* Total catastrados: 519 pacientes con Parálisis Cerebral Espásticas (G80.0), y 334 pacientes con Cuadriplejías Espásticas (G82.4) en el territorio provincial.

Localidad	G80.0	G82.4
Avia Terai	5	2
Barranqueras	33	21
Basail		1
Campo Largo	3	1
Capitán Solari	1	1
Charaday	3	
Charata	12	7
Colonia Benítez	2	3
Colonia Elisa	1	2
Colonias Unidas	3	
Concepción del Bermejo	5	5
Coronel Du Graty	3	7
Corzuela	9	4
Cote Lai	3	3
El Sauzalito	1	
Fontana	20	6
Fuerte Esperanza	2	1
General Capdevila		1

General Pinedo	3	5
General San Martín	31	13
Hermoso Campo	2	2
Isla del Cerrito	1	1
Juan José Castelli	33	7
La Escondida	3	2
La Leonesa	4	6
La Tigra	2	3
La Verde	2	1
Laguna Blanca	3	
Laguna Limpia	2	1
Las Breñas	10	13
Las Garcitas		2
Las Palmas		1
Los Frentones	1	
Machagai	12	8
Makalle	4	2
Margarita Belén	2	1
Miraflores	7	
Misión Nueva Pompeya	3	
Napenay	2	
Pampa Almirón		2
Pampa del Indio	10	9
Pampa del Infierno	1	1
Presidencia Roca	3	3
Presidencia Roque Sáenz Peña	27	33
Presidencia de la Plaza	5	2
Puerto Vilelas	7	2
Quitilipi	9	6
Resistencia	174	103
Roque Sáenz Peña	2	4
San Bernardo	3	4
Santa Sylvina	5	2
Taco Pozo	3	1
Tres Isletas	14	4
Villa Ángela	14	22
Villa Berthet	5	2
Villa Río Bermejito	4	1

Nota: información estadística obtenida del SNR (Servicio Nacional de Rehabilitación) de PcD con CUD (Certificados Únicos de Discapacidad) activos al 21/10/16 (IProDiCh 2016).

Aclaración: se eliminaron del cuadro 8 poblaciones que no presentan casos de Parálisis Cerebral Espástica ni de Cuadriplejía espástica.

b.3: Catastro de pacientes con Cuadriplejías espásticas (Código ICD G82.4 [CDCP 2016]) en la Provincia del Chaco por Departamentos en 2016, tomando en cuenta solo los departamentos donde existieron UA de la muestra de la presente investigación (*Fuente: IProDiCh (IProDiCh 2016)*).

DEPARTAMENTOS	G82.4
ALMIRANTE BROWN	7
BERMEJO	8
COMANDANTE FERNÁNDEZ	37
GRAL. GÜEMES	9
LIBERTADOR GENERAL SAN MARTIN	28
MAIPÚ	4
MAYOR LUIS JORGE FONTANA	29
O'HIGGINS	7
QUITILIPÍ	6
SAN FERNANDO	133
SAN LORENZO	2
VEINTICINCO DE MAYO	8

b.4: Tabla N° 2: Distribución de frecuencias y porcentual de los pacientes por Departamento de procedencia para la muestra y la población censada.

Departamentos de Procedencia	Cantidad de Pacientes	Porcentaje	Cuadriplejías espásticas (censadas)	Porcentaje	Diferencia de %
San Fernando	18	47,4%	133	49,1%	1,7%
Comandante Fernández	7	18,4%	37	13,7%	-4,8%
25 de Mayo	2	5,3%	9	3,3%	-1,9%
General Güemes	2	5,3%	29	10,7%	5,4%
Libertador Gral. San Martín	2	5,3%	28	10,3%	5,1%
Mayor Luis Jorge Fontana	2	5,3%	8	3,0%	-2,3%
Bermejo	1	2,6%	6	2,2%	-0,4%
Maipú	1	2,6%	4	1,5%	-1,2%
O'Higgins	1	2,6%	7	2,6%	0,0%
Quitilipi	1	2,6%	8	3,0%	0,3%
San Lorenzo	1	2,6%	2	0,7%	-1,9%
Total	38	100,0	271	100,0	

b.5: Tabla N° 3: Distribución de frecuencias de los casos en la muestra y en la población (censada). Comparativo entre muestra y población censada

Departamentos de Procedencia	Muestra	Censo	*p
San Fernando	18 (47,4%)	133(49,1%)	0,981
Comandante Fernández	7 (18,4%)	37(13,7%)	0,589
Resto de las localidades	13 (34,2%)	101 (37,2%)	0,852
Total	38	271	

No se observan diferencias estadísticas significativas entre los porcentajes de los valores censales y la muestra tomada. Prueba de Bondad de Ajuste entre muestra de pacientes y censo, siendo no siendo estadísticamente significativo ($p=0,543$).

b.6: Tabla N° 4: Comparación entre Departamentos de Procedencia de las UA, cantidad de cuadriplejías espásticas por Departamento y porcentaje de Hogares con NBI

Departamentos	Cantidad pacientes en la muestra	Cantidad pacientes censados	Porcentaje de Hogares con NBI*
San Fernando	18	133	11,4%
Comandante Fernández	7	37	16,4%
Gral. Güemes	2	9	35,6%
Mayor Luis Jorge Fontana	2	29	19,2%
Libertador Gral. San Martín	2	28	23,5%
Veinticinco de Mayo	2	8	26,1%
Quitilipi	1	6	23,1%
Maipú	1	4	28,1%
O'Higgins	1	7	25,7%
Bermejo	1	8	14,0%
San Lorenzo	1	2	21,5%
TOTAL	38	271	

Fuente: Dirección Nacional de Relaciones Económicas con las Provincias - Chaco; tomado en base a datos del Censo Nacional de Población, Hogares y Viviendas 2010; Instituto Nacional de Estadística y Censos (INDEC 2012)

b.7: Tabla N° 5: Distribución de frecuencia y porcentual de etiología de la PC

Etiología de la PC	Cantidad De UA	Porcentaje
Perinatal	21	55,3%
Congénita	10	26,3%
Postnatal	6	15,8%
Mixta	1	2,6%
Total	38	100,0

b.8: Tabla N° 6: Valores angulares de Curvas Frontales y Sagitales (expresados en °)

Variable Valor Angular	N	Media	Mediana	Moda	Desviación estándar	Mínimo	Máximo
Angulo FRONTAL	27	23,9	20,0	20,0	11,77	10	50
Angulo SAGITAL	26	58,0	55,0	55,0	16,73	9	92

b.9: Tabla N° 7: Distribución de pacientes con y sin deformidad según los sexos

Deformidad espinal		Sexo		Total
		Masculino	Femenino	
Si	Frecuencia	18	14	32
	%	85,7%	82,4%	84,2%
No	Frecuencia	3	3	6
	%	14,3%	17,6%	15,8%
Total	Frecuencia	21	17	38
	%	100,0%	100,0%	100,0%

b.10: Tabla N° 8: Distribución de frecuencias y porcentual de Tipo de Deformidad por Sexo

Deformidad espinal		Sexo		Total
		Masculino	Femenino	
Escoliosis	Frecuencia	5	1	6
	%	23,8%	5,9%	15,8%
Cifoescoliosis	Frecuencia	8	12	20
	%	38,1%	70,6%	52,6%
Lordoescoliosis	Frecuencia	1	0	1
	%	4,8%	0,0%	2,6%
Hipercifosis	Frecuencia	4	1	5
	%	19,0%	5,9%	13,2%
Ninguna	Frecuencia	3	3	6
	%	14,3%	17,6%	15,8%
Total	Frecuencia	21	17	38
	%	100,0%	100,0%	100,0%

b.11: Tabla N° 9: Distribución de frecuencias y porcentual de Tipo de Deformidad por Etiología de la PC

Deformidad Espinal		Etiología de la PC				Total
		Congénita	Perinatal	Postnatal	Mixta	
Sin deformidad	Frecuencia	2	4	0	0	6
	%	33,3%	66,7%	0,0%	0,0%	100,0%
Escoliosis	Frecuencia	1	4	1	0	6
	%	16,7%	66,7%	16,7%	0,0%	100,0%
Cifoescoliosis	Frecuencia	6	9	4	1	20
	%	30,0%	45,0%	20,0%	5,0%	100,0%
Lordoescoliosis	Frecuencia	1	0	0	0	1
	%	100,0%	0,0%	0,0%	0,0%	100,0%
Hipercifosis	Frecuencia	0	4	1	0	5
	%	0,0%	80,0%	20,0%	0,0%	100,0%
Total	Frecuencia	10	21	6	1	38
	%	26,3%	55,3%	15,8%	2,6%	100,0%

b.12: Tabla N° 10: Comparación de pacientes con y sin deformidad según etiología de la PC perinatal u otra.

Deformidad Espinal		Etiología Perinatal		Total
		Si	No	
Si	Frecuencia	17	15	32
	%	81,0%	88,2%	84,2%
No	Frecuencia	4	2	6
	%	19,0%	11,8%	15,8%
Total	Frecuencia	21	17	38
	%	100,0%	100,0%	100,0%

b.13: Tabla N° 11: Comparación de pacientes según tipo de deformidad y según etiología de la PC perinatal u otra.

Deformidad Espinal		Etiología Perinatal		Total
		Si	No	
Sin deformidad	Frecuencia	4	2	6
	%	19,0%	11,8%	15,8%
Escoliosis	Frecuencia	4	2	6
	%	19,0%	11,8%	15,8%
Cifoescoliosis	Frecuencia	9	11	20
	%	42,9%	64,7%	52,6%
Lordoescoliosis	Frecuencia	0	1	1
	%	0,0%	5,9%	2,6%
Hipercifosis	Frecuencia	4	1	5
	%	19,0%	5,9%	13,2%
Total	Frecuencia	21	17	38
	%	100,0%	100,0%	100,0%

b.14: Tabla N° 12: Relación Departamentos de las UA, Estado Nutricional, y Porcentaje de Hogares con NBI, para los 32 pacientes que presentaban deformidades

Domicilio de Residencia	Estado Nutricional			% de Hogares con NBI
	Eutrófico	Desnutrido	Sobrepeso	
	Frecuencia (%)	Frecuencia (%)	Frecuencia (%)	
Total	24 (75,0)	4 (12,5)	4 (12,5)	
San Fernando	12 (70,6)	3 (17,6)	2 (11,8)	11,4%
Comandante Fernández	4 (80)	-	1 (20)	16,4%
General Güemes	2 (100)	-	-	35,6%
Mayor Luis Jorge Fontana	2 (100)	-	-	19,2%
Libertador Gral. San Martín	2 (100)	-	-	23,5%
25 de Mayo	1 (100,0)	-	-	26,1%
Quitilipi	1 (100)	-	-	23,1%
Maipú	-	-	-	28,1%
O'Higgins	-	-	-	25,7%
Bermejo	-	-	1 (100)	14,0%
San Lorenzo	0 (0)	1 (100)	-	21,5%

b.15: Tabla N° 13: Sub-clasificación de GMFCS V según discapacidades múltiples versus existencia o no de deformidad

Sub-clasificación de GMFCS	Con Deformidad	Sin deformidad
	Frecuencia (%)	Frecuencia (%)
Total	32 (100,0)	6 (100,0)
Subgrupo 1	9 (28,1)	1(16,7)
Subgrupo 2	6 (18,8)	1(16,7)
Subgrupo 3	17 (53,1)	4(66,6)

b.16: Tabla N° 14: Sub-clasificación de GMFCS V según discapacidades múltiples versus Tipos de deformidades

Sub-clasificación de GMFCS	Subgrupo 1	Subgrupo 2	Subgrupo 3
Total	9 (100,0)	6 (100,0)	17 (100,0)
Escoliosis	2 (22,2)	-	4 (23,5)
Cifoescoliosis	4(44,5)	4 (66,7)	12 (70,6)
Lordoescoliosis	-	-	1 (5,9)
Hipercifosis	3 (33,3)	2 (33,3)	-

b.17: Tabla N° 15: Distribución de frecuencias y porcentual de Oblicuidad Pelviana en relación a la existencia o no de Deformidad Espinal y según la asociación con Excentración de Cadera

Excentración de Cadera		Deformidad Espinal		Total		
		Si	No			
Si	Oblicuidad Pelviana	Si	Frecuencia	11	1	12
		%	91,67%	8,33%	100,00%	
	No	Si	Frecuencia	9	5	14
		%	64,29%	35,71%	100,00%	
	Total	Frecuencia	20	6	26	
		%	76,92%	23,08%	100,00%	
No	Oblicuidad Pelviana	Si	Frecuencia	5	0	5
		%	100,00%	0,00%	100,00%	
	No	Si	Frecuencia	7	0	7
		%	100,00%	0,00%	100,00%	
	Total	Frecuencia	12	0	12	
		%	100,00%	0,00%	100,00%	
Total	Oblicuidad Pelviana	Si	Frecuencia	16	1	17
		%	94,12%	5,88%	100,00%	
	No	Si	Frecuencia	16	5	21
		%	76,19%	23,81%	100,00%	
	Total	Frecuencia	32	6	38	
		%	84,21%	15,79%	100,00%	

b.18: Tabla N° 16: Relación entre presencia de Deformidad Espinal y Deformidades Ortopédicas Asociadas más frecuentes (> 10 pacientes).

Deformidades Ortopédicas	Deformidad Espinal				p	
	Si (32; 84,2%)		No (6; 15,8%)			
	Frecuencia	%	Frecuencia	%		
Pies equinos	Si	11	100,00%	0	0,00%	0,088
	No	21	77,80%	6	22,20%	
Genu flexo	Si	16	84,20%	3	15,80%	1,000
	No	16	84,20%	3	15,80%	
Cadera Excentradas, aducta, subluxadas o luxadas	Si	20	76,90%	6	23,10%	0,070
	No	12	100,00%	0	0,00%	
Codo flexo	Si	11	91,70%	1	8,30%	0,392
	No	21	80,80%	5	19,20%	
Dedos en flexión	Si	13	86,70%	2	13,30%	0,737
	No	19	82,60%	4	17,40%	
pulgar –incluido	Si	18	78,30%	5	21,70%	0,213
	No	14	93,30%	1	6,70%	

Se excluyen las deformidades Ortopédicas con menos de 10 casos.

b.19: Relación por Regiones Sanitarias entre total de casos de cuadripléjicos espásticos, UA censadas, casos con deformidad, Coeficiente de Gini y porcentaje de Hogares con NBI Fuente: *Elaboración propia en base a datos de la Dirección de Estadística y Censos de la Provincia del Chaco, del Ministerio de Salud Pública de la Provincia del Chaco (Ministerio Salud Pública del Chaco 2017) y datos del INDEC (DINREP 2014; Vucko 2015).*

Regiones Sanitarias del Chaco	Total de UA por Región	Total de Cuadripléj. espásticos por Región	Departamento	U A	UA con Deformid. por Región	UA con Deformid. por Dpto.	Coef. de Gini**	% de Hogares con NBI
UMDESOCH	3	36	Mayor Luis J. Fontana	2	2	2	0.443	19,20%
			O'Higgins	1		0		25,70%
CENTRO CHAQUEÑA	4	16	Quitilipi	1	3	1	0.384	23,10%
			San Lorenzo	1		1		21,50%
			25 de Mayo	2		1		26,10%
ORIENTAL CHAQUEÑA	1	8	Bermejo	1	1	1	0.368	14,00%
SUDOESTE II	0	*	-	0	0	0	0,357	*
IMPENETRABLE	3	13	Maipú	1	2	0	0.417	28,10%
			Gral. Güemes	2		2		35,60%
NORTE	2	28	Libertador Gral. San Martín	2	2	2	0.298	23,50%
CENTRO OESTE	7	37	Comandante Fernández	7	5	5	0.330	16,40%
METROPO LITANA	18	133	San Fernando	18	17	17	0.348	11,40%

* No corresponde

Cuadripléj.: Cuadripléjicos. **Deformid.:** Deformidad. **Dpto.:** Departamentos. **Coef. de Gini**:** Coeficiente de Gini por Región en el cuarto Trimestre 2014.

Regiones Sanitarias:

REGION 1: UMDESOCH

REGION 2: CENTRO CHAQUEÑA

REGION 3: ORIENTAL CHAQUEÑA

REGION 4: SUDOESTE

REGION 5: IMPENETRABLE

REGION 6: NORTE

REGION 7: CENTRO OESTE

REGION 8: METROPOLITANA