

Anexo 6. Aspectos importantes en el seguimiento de niños con EHI

Introducción

Las consecuencias de la encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI) neonatal son permanentes y se expresan intensamente durante la infancia y la niñez. La introducción del tratamiento con hipotermia ha supuesto una disminución del número de niños con esta enfermedad que fallecen o que presentan discapacidad grave en el seguimiento⁸⁷ y actualmente se considera que esta terapia debe ser ofrecida en nuestro país a todos los niños con EHI moderada o grave.⁴³ Sin embargo, y a pesar de este importante avance terapéutico, actualmente la EHI continúa siendo una causa importante de mortalidad y de discapacidad neurológica, y no es esperable que esta situación cambie sustancialmente en los próximos años. Es por ello que todos los niños con EHI, hayan recibido o no tratamiento con hipotermia en el periodo neonatal, deben ser incluidos en un programa de seguimiento hasta como mínimo los dos años de edad.

Los niños con EHI necesitan la atención de un equipo multidisciplinar; pero siempre es conveniente que un miembro de este equipo sea el encargado de coordinar el seguimiento y sea quien establezca una relación más frecuente y estrecha con la familia. Este profesional puede ser un pediatra general, un neonatólogo o un neuropediatra, dependiendo de cómo esté organizada en cada hospital la unidad de seguimiento neonatal y de la experiencia de los diferentes miembros del grupo en esta enfermedad. En cualquier caso no se debe olvidar que los problemas a los que se enfrentan estos niños no son exclusivamente neurológicos, y que estas familias se benefician de un enfoque integral y holístico. Si en un hospital no existe un programa de seguimiento apropiado para niños con EHI, la familia debe ser remitida a otro centro que sí lo tenga, de la misma forma que actualmente ya es obligado que todos los recién nacidos con EHI subsidiaria de tratamiento con hipotermia sean trasladados a un centro de referencia que ofrezca esta terapia, independientemente de su lugar de nacimiento. Todos los niños con EHI y sus familias tienen derecho a continuar recibiendo una atención apropiada tras el alta hospitalaria.

El seguimiento de los niños con EHI debe ser individualizado y adaptarse a las necesidades cambiantes del niño y de su familia. El primer paso para ofrecer un plan de seguimiento eficiente y que responda a las necesidades reales del paciente es establecer un pronóstico lo más preciso posible en el momento del alta.

Principales problemas durante el seguimiento

1. Trastorno motor secundario a la EHI neonatal: parálisis cerebral

El término parálisis cerebral es un término inespecífico que únicamente hace referencia a la existencia de un trastorno permanente y no progresivo que afecta al tono, la postura y los movimientos y que es debido a una lesión sobre el cerebro en desarrollo.²⁴⁰ Sin embargo el grado de capacidad funcional, establecido mediante la Clasificación de la Función Motora Grosera (*Gross Motor Function Classification System*, GMFCS)²⁴¹ puede ser muy variable (Tabla 1). Esta clasificación se diseñó y estandarizó originalmente en niños con parálisis cerebral y con edades comprendidas entre 1 y 12 años, con el propósito de describir las habilidades en la función motora observadas en la vida diaria de los niños, haciendo énfasis en la sedestación y la deambulación.^{241, 242} El nivel de capacidad funcional afecta no sólo a las habilidades motoras propiamente dichas, sino que se relaciona con la frecuencia y gravedad de otros problemas asociados con la PC, como los trastornos de la alimentación y el lenguaje, las alteraciones visuales y la epilepsia (Figura 1).^{243, 244} Por este motivo en todo niño en el que se diagnostique PC es necesario no sólo determinar el tipo y la distribución del trastorno motor, sino también el nivel funcional. El diagnóstico de parálisis cerebral en un niño que tuvo EHI, sin aportar otros datos, dice muy poco acerca de sus habilidades y limitaciones; y de la repercusión de la enfermedad en su estado de salud, en su calidad de vida y en sus posibilidades de participación social.^{244, 245}

En general los niños con lesiones aisladas en núcleos de la base y tálamos suelen tener formas discinéticas (distónicas y/o atetoides) de parálisis cerebral. Esta forma de PC, aunque es muy discapacitante (en la mayoría el grado de afectación funcional está entre los niveles II y IV de la Clasificación de la Función Motora Grosera), debido a la presencia de movimientos anormales, a la distonía y a la afectación oromotora, puede y suele acompañarse de un nivel intelectual dentro del rango normal. La desgracia para muchos de estos niños es que las dificultades motoras y de comunicación les impiden mostrar sus verdaderas capacidades cognitivas. La evaluación del nivel de desarrollo o del nivel intelectual en estos pacientes debe llevarse a cabo por profesionales familiarizados con este tipo de problemas y los tests que se utilicen deben estar especialmente diseñados para niños con discapacidades motoras y comunicativas (a partir de los 4-5 años) o deben adaptarse apropiadamente (antes de esta edad no existen tests de desarrollo específicos para este tipo de pacientes).

Lesiones muy extensas en ganglios basales-tálamos, especialmente si se acompañan de daño en la sustancia blanca se asocian con más frecuencia a parálisis cerebral espástica y a afectación funcional grave (niveles IV-V de la Clasificación de la Función Motora Grosera).²⁴⁶ En estos casos el nivel de inteligencia es más variable, aunque de nuevo, suele estar subestimado en niños con grandes limitaciones motoras.

En los pocos niños con daño aislado en sustancia blanca y/o corteza que desarrollan PC, ésta suele ser espástica y con un patrón de afectación preferente en miembros inferiores. La mayoría de estos niños tienen un grado de afectación leve o leve moderado (niveles I-III de la Clasificación de la Función Motora Grosera) y son capaces de alcanzar la marcha independiente, aunque puedan tardar en hacerlo.

Los niños con espasticidad significativa tienen un riesgo elevado de desarrollar subluxación o incluso dislocación completa de caderas. Este riesgo es máximo en los niños no ambulantes, donde la prevalencia de esta complicación dolorosa y grave ronda el 50%. La subluxación de caderas se puede detectar a tiempo mediante programas de vigilancia ra-

diológica, que han mostrado reducir la incidencia de luxación y la necesidad de cirugía de rescate. Todo niño con PC y afectación funcional significativa (niveles II-V de la Clasificación de la Función Motora Grosera) debería tener una radiografía de caderas anualmente desde los 2 años de edad y antes o con más frecuencia si hay sospecha clínica de subluxación.²⁴⁷ Ante cualquier duda, la opinión de un traumatólogo pediátrico siempre será útil. Otras complicaciones musculoesqueléticas incluyen escoliosis, osteoporosis y contracturas, y suelen aparecer en niños más mayores.

En resumen, en todos aquellos niños en los que durante el seguimiento se diagnostica PC, es necesario establecer el tipo, distribución y el nivel funcional mediante el GMFCS. Además, si no se había hecho antes, estos niños deben remitirse a neurología pediátrica para el manejo específico de la espasticidad, de la distonía y de las complicaciones médicas asociadas con el trastorno motor.

2. Trastornos de la alimentación y del lenguaje

Los niños con parálisis cerebral secundaria a lesión en los núcleos de la base-tálamos pueden presentar problemas en la alimentación oral y en el lenguaje hablado debido a la afectación de la musculatura oro-facial. La prevalencia de estos problemas no es bien conocida, pero parecen afectar a un número significativo de estos niños y están en relación con la gravedad del trastorno motor;²⁴⁸ de hecho estos trastornos no son exclusivos de los niños con EHI sino que ocurren también en niños con PC de otros orígenes.^{249,250}

Los problemas en la alimentación oral tienen graves consecuencias para la vida de los niños con EHI y es un factor que, junto con el reflujo gastroesofágico y las neumonías por aspiración, contribuye a su malnutrición, con todos los efectos deletéreos que ésta acarrea.²⁵¹ Otras consecuencias de los trastornos de la alimentación oral son la prolongación de las horas de las comidas y el consecuente agotamiento tanto del niño como de los cuidadores²⁵² y que la administración de fármacos puede no ser fiable, lo que tiene importantes repercusiones en los niños que necesitan tomar medicamentos como los antiepilépticos.^{249,253} Los trastornos de la alimentación oral se suelen complicar porque a los padres les cuesta admitir su existencia y a menos que se les pregunte directa y repetidamente, y de que exista un alto índice de sospecha por parte de los profesionales que les atienden, ellos tienden a no mencionarlo o a minimizarlo en la consulta, lo que conduce a un agravamiento de la situación.²⁵⁴ (Tabla 2) Los problemas de alimentación causan vergüenza a muchas familias; y además la alimentación oral tiene un fuerte componente simbólico y muchos padres se resisten a admitir que no pueden seguir «alimentando» a sus hijos. Se necesita una actitud empática y compasiva por parte de los profesionales que tratan con estas familias para poder sacar a la luz la existencia de estos trastornos y manejarlos de forma apropiada.^{253, 255, 256}

Los niños con trastornos de la alimentación oral deben recibir intervención en dos niveles. Por una parte se pueden beneficiar si reciben rehabilitación por parte de un logopeda especialista en praxias oro-faciales²⁵⁷ y por otra deben ser valorados y seguidos rutinariamente en un servicio de gastroenterología y nutrición pediátrica, con el fin de optimizar su nutrición y valorar si es necesaria la alimentación a través de una sonda de gastrostomía.²⁵¹ La necesidad de ésta es relativamente frecuente en los casos más graves, por la incapacidad total de estos niños para la alimentación oral y/o por los peligros que conlleva para la seguridad de la vía aérea. Aunque la inserción de una sonda de gastrostomía es una técnica segura que mejora el estado nutricional y la calidad de vida del niño y de la familia,^{249, 250} muy a menudo los padres se resisten a la cirugía porque la consideran antinatural, porque

temen el rechazo social y/o porque sienten privar a sus hijos de uno de los pocos placeres que éstos pueden disfrutar.^{243, 251}

Las alteraciones en el lenguaje pueden ser tan frecuentes o más que los problemas de alimentación y su origen es el mismo que en el caso anterior.²⁵⁰ La alteración oromotora produce disartria, y además los niños con PC discinética pueden tener alterada la expresividad facial; todo esto afecta a su capacidad de comunicación y les hace aparentar tener un nivel intelectual menor que el que realmente tienen. Los niños con problemas en la comunicación oral deben ser evaluados por profesionales expertos en este tipo de alteraciones; ya que muchos de ellos mejoran sus habilidades con una rehabilitación adecuada y otros se pueden beneficiar de sistemas de comunicación alternativa / aumentativa.²⁵⁸

3. Trastornos visuales

Las alteraciones de la función visual en distinto grado son frecuentes tras la EHI neonatal.²⁶⁰ Los niños con lesiones graves en núcleos de la base-tálamos y/o con lesiones extensas en sustancia blanca son los que tienen mayor riesgo de presentar discapacidad visual.²⁶⁰ En niños con EHI las lesiones gangliotalámicas (y específicamente en la región posterolateral del putamen) muestran mayor asociación con las alteraciones visuales que el daño en la corteza occipital.²⁶¹ Por tanto es conveniente que estos niños sean evaluados durante el primer año de vida y posteriormente y de forma regular por oftalmólogos pediátricos familiarizados con estas alteraciones.

4. Pérdida auditiva

La frecuencia de este problema se estima en alrededor de un 5%.^{31, 32, 34} Aunque la prevalencia de esta secuela es baja, las cifras son considerablemente más altas que en la población general (5/1.000 recién nacidos), lo que hace pensar que la agresión hipóxico-isquémica perinatal puede tener en algunos casos efectos permanentes sobre la función auditiva. Aunque es un tema controvertido, la presencia de hipoacusia neurosensorial significativa como única secuela de la hipoxia-isquemia perinatal es un hecho excepcional. La mayoría de los niños con pérdida auditiva tienen también alteraciones significativas en otras áreas de su desarrollo. A pesar de todo, parece prudente examinar la función auditiva de todos los niños con antecedente de EHI en el primer año de vida (independientemente de la prueba de despistaje neonatal) y posteriormente si existen sospechas clínicas.

5. Epilepsia

El riesgo de desarrollar crisis epilépticas tras EHI no es bien conocido, pero se calcula que entre un 10-20% del total de niños con EHI la presentarán a lo largo de la infancia.^{31, 32, 34, 36} Suele aparecer durante el primer año de vida (50% de los casos), aunque a veces la aparición se retrasa hasta los 5-10 años. Los factores de riesgo más importantes son la gravedad de la encefalopatía, la presencia, gravedad y duración de las convulsiones en el periodo neonata, y las lesiones extensas en ganglios basales y/o en sustancia blanca y corteza.²⁷¹ En niños con gran afectación motora en los que las manifestaciones clínicas pueden no ser evidentes, la realización de un electroencefalograma periódicamente puede ser de utilidad.

6. Déficit cognitivo y problemas conductuales

No es fácil conocer el alcance de estas secuelas, especialmente en los primeros dos años de vida. Los estudios sobre evolución de los niños tras EHI, principalmente los ensayos clínicos que han evaluado el efecto terapéutico de la hipotermia, refieren cifras de retraso psicomotor (considerado como puntuaciones en tests de desarrollo inferiores a las dos desviaciones estándar por debajo de la media de la población normal) en el 25-35% de los niños con EHI moderada y grave.^{31, 32, 34, 36, 37} Estas cifras son muy similares a la prevalencia global de PC en esta población y probablemente en muchos casos reflejen la discapacidad motora de estos niños, más que un déficit intelectual propiamente dicho.

A pesar de lo anterior, el retraso cognitivo y las dificultades en el aprendizaje tras la EHI neonatal son más frecuentes de lo que se pensaba hasta ahora, y se presentan incluso en ausencia de parálisis cerebral.²⁶⁴ Al contrario que la discapacidad motora, las alteraciones cognitivas parecen ser marcadamente dependientes del entorno familiar y social. El grado de educación materna y el nivel de ingresos familiar se han asociado con diferencias significativas en la incidencia de deficiencias neuropsicológicas durante la infancia en los niños con EHI neonatal.²⁶⁵

Aunque pueden resultar útiles en el subgrupo de niños con EHI que no desarrollan PC grave, así como para comparar resultados en estudios de investigación, los tests de desarrollo convencionales no se deben utilizar en la práctica clínica para valorar la inteligencia o el grado de desarrollo cognitivo de un niño con EHI y lesión gangliotalámica significativa. Estos niños pueden tener una importante discapacidad motora que afecte además a su capacidad de comunicación, por lo que los resultados obtenidos mediante estos tests no reflejan su nivel intelectual o de desarrollo general. En particular, el test de Bayley²⁶⁶ no está diseñado para ser empleado en niños con discapacidad física y/o neurosensorial y no debería ser aplicado rutinariamente a estos niños; y si se hace, los resultados deberían ser interpretados con mucha prudencia.¹ Desgraciadamente no hay tests de desarrollo para niños pequeños que tengan en cuenta el impacto de la discapacidad motora sobre el resto del neurodesarrollo. Más importante que obtener un cociente intelectual o de desarrollo, es evaluar qué áreas del desarrollo del niño necesitan una mayor atención y también cuáles son sus puntos fuertes. Esto es especialmente importante a la hora de que el niño se incorpore al sistema educativo, para determinar si tiene necesidades educativas especiales o si necesita adaptaciones al currículo escolar.

En niños con EHI evaluados en la edad escolar se han referido alteraciones conductuales y sociales, en especial ansiedad, inatención-hiperactividad y agresividad. Un estudio poblacional incluso ha señalado una frecuencia mayor de autismo respecto a la población general, pero en ese trabajo los pacientes evaluados habían tenido no sólo EHI sino otros tipos de encefalopatía neonatal no debida a asfixia perinatal y el porcentaje de niños con trastornos genéticos era importante.²⁶⁷ La frecuencia y el rango de los problemas de comportamiento en los niños con EHI no son bien conocidos, pero es un tema que suscita un creciente interés y preocupación.

Programa de seguimiento para recién nacidos con EHI tras el alta de Neonatología

En las tablas 3 y 4 se muestra cómo se puede organizar el seguimiento de los niños con EHI de acuerdo a su pronóstico. Este esquema es orientativo y no sustituye en ningún caso a la valoración individual de las necesidades de cada paciente y de su familia. Diferentes familias pueden tener distintas necesidades, incluso con grados de afectación de sus hijos aparentemente similares. El pronóstico, como se ha explicado anteriormente, se basa en la combinación de los datos clínicos y de los resultados de las pruebas complementarias, principalmente las pruebas de imagen. Cualquier niño con EHI significativa (moderada o grave) debe tener una RM cerebral, idealmente entre los 7 y 21 días de edad, pero si esto no es posible, en cualquier otro momento del periodo neonatal. En los niños con EHI leve que muestran una rápida recuperación, que tienen una exploración neurológica normal en el momento del alta y en los que las ecografías cerebrales han sido repetidamente normales, la RM no es imprescindible.

Nunca se debe establecer un pronóstico que esté basado exclusivamente en los resultados de la RM o de otra prueba complementaria. Si existe discrepancia entre el estado clínico y la neuroimagen, será necesario revisar el diagnóstico y asegurar la fiabilidad de las imágenes (incluyendo el momento en que fueron realizadas), antes de dar un pronóstico a la familia. Ante la duda, siempre es mejor esperar y repetir la prueba, para ver cómo han evolucionado las lesiones.

A. Niños con EHI leve y pruebas de neuroimagen normales o daño aislado leve-moderado en sustancia blanca

En estos niños el pronóstico motor es muy bueno y es excepcional el niño que desarrolla parálisis cerebral. El desarrollo de estos niños durante los primeros dos años de vida es normal en la mayoría de los casos y no necesitan intervenciones terapéuticas o rehabilitadoras o atención especializada. Estos niños pueden ser vistos entre los 9 y los 12 meses de edad y, si todo está bien, de nuevo a los dos años. A partir de los dos años, este grupo de niños puede presentar problemas conductuales con mayor frecuencia que la población general. Si no existe un programa de seguimiento específico más allá de esta edad, la familia debería ser informada de la posibilidad de que se presenten estos problemas y deberían conocer qué recursos socio-educativos pueden utilizar. Idealmente estos niños deberían ser evaluados en la edad escolar para detectar dificultades de memoria y aprendizaje y necesidad de apoyo escolar, además de para detectar alteraciones del comportamiento y socio-emocionales. En cualquier caso es conveniente que el pediatra de atención primaria conozca la historia perinatal de estos niños y pueda remitirlos a centros especializados si fuera necesario.

B. Niños con EHI leve o moderada y lesiones leves en núcleos de la base-tálamos

Este grupo de niños es muy similar al anterior, pero puede presentar trastornos motores leves en un 10-20% de los casos, por lo que precisan una vigilancia un poco más estrecha durante el primer año de vida. En la mayoría de los casos pueden ser evaluados a los 6 meses y si todo está bien, de nuevo a los dos años. Si la exploración a los 6 meses no es completamente

normal o si existe otro motivo de preocupación, una nueva visita a los 12 meses puede ser útil. La práctica totalidad de los casos de PC secundarios a EHI neonatal habrán aparecido antes de esta fecha.

El seguimiento posterior puede hacerse como en los niños del primer grupo.

C. Niños con EHI moderada o grave y lesiones extensas en sustancia blanca

Este grupo tiene un riesgo leve pero significativo de desarrollar PC, en la mayoría de los casos en forma de diplejía o de tetraparesia espástica leves que suelen permitir una marcha independiente. Los mayores retos a los que se enfrentan estos niños sin embargo son el retraso cognitivo y del lenguaje, los trastornos conductuales, los problemas visuales y el desarrollo de epilepsia. La alta frecuencia de problemas visuales en este grupo de niños justifica que sean evaluados a partir de 6 meses por un oftalmólogo con experiencia en las secuelas visuales de esta enfermedad. De acuerdo con este primer examen, se programará el seguimiento oftalmológico específico posterior. Es conveniente ser muy receptivos ante los posibles problemas conductuales que nos puedan referir los padres, ya desde el segundo año de vida, y en caso de que los sospechemos, una evaluación por parte de psiquiatría Infantil y/o de un psicólogo especializado puede ser de gran ayuda.

En estos niños el crecimiento del perímetro cefálico durante los primeros meses tras el alta es un indicador de la pérdida de volumen, y por tanto de la extensión del daño en la sustancia blanca, y puede ser utilizado para identificar a los niños con mayor riesgo de presentar trastornos del neurodesarrollo en el medio y largo plazo.¹⁷⁰

D. Niños con EHI moderada o grave y lesiones moderadas-graves gangliotalámicas, con o sin daño leve-moderado en sustancia blanca.

En este grupo de niños la prevalencia de parálisis cerebral es muy alta, superior al 50%, y está en relación directa con la extensión del daño ganglio-talámico. Como consecuencia de las alteraciones en la función oromotora son frecuentes los trastornos de la alimentación y de la comunicación. Los signos de afectación motora y las dificultades en la alimentación oral aparecen muy pronto y casi sin excepción antes del fin del primer año de vida, lo que justifica un seguimiento más frecuente y estrecho durante los primeros meses tras el alta que en los grupos anteriores.

En este grupo una primera visita a los 3 meses de edad nos permitirá saber cómo se ha llevado a cabo la adaptación del niño al hogar familiar y qué problemas han surgido desde el alta hospitalaria. Los niños más graves ya manifestarán en este momento signos de afectación motora y es conveniente que inicien terapia rehabilitadora lo antes posible, así que es un buen momento para que sean remitidos a rehabilitación y fisioterapia si esto no se hizo antes del alta. Es necesario empezar desde este mismo momento a valorar la posibilidad de que aparezcan trastornos de la alimentación oral y, si hay sospechas, empezar a explorar los sentimientos y actitudes de los padres en cuanto a estos problemas. A lo largo del segundo semestre es conveniente realizar una evaluación de la función visual y de la audición. Durante el segundo año de vida, generalmente tras haber abordado los problemas en la alimentación oral, es cuando se hacen más evidentes los trastornos de comunicación y del lenguaje en estos niños.

A partir de los 18 meses de edad se pueden programar el resto de las visitas, de acuerdo con las necesidades de la familia y los problemas que vayan surgiendo. Probablemente, si los padres están satisfechos con la atención que el niño está recibiendo por parte del equipo multidisciplinar la labor del coordinador sea ya menos necesaria.

E. Niños con EHI grave, lesiones moderadas-graves gangliotalámicas y daño extenso en sustancia blanca

En este grupo la presencia de PC grave, alteración oromotora, discapacidad visual y epilepsia es la norma; pero además la tasa de mortalidad durante la infancia es considerable. Estos niños deberían ser vistos por primera vez a los 3 meses de edad o antes, dependiendo del estado del niño y del nivel de preocupación de la familia. Algunos niños de este grupo se van a casa con sonda nasogástrica por imposibilidad de recibir alimentación oral y por dificultad en el manejo de secreciones. Es muy improbable que estos problemas mejoren, por lo que es obligado el monitorizar el crecimiento y el estado nutricional; así como la derivación precoz a gastroenterología y nutrición. La mayor parte de las consideraciones que se han hecho para el grupo anterior son aplicables a estos niños, con la consideración adicional del riesgo de fallecimiento. Esto se comenta con más detalle en el apartado siguiente.

Mortalidad en el seguimiento. Cuidados paliativos

La EHI grave se asocia con una alta mortalidad en el periodo neonatal, que puede llegar al 25-30%.^{266, 267} Entre los supervivientes con EHI grave, un número significativo de niños fallecerán durante la infancia, con frecuencia durante el primer año de vida.^{170, 268} Los niños que mueren no sólo han tenido antes una discapacidad motora grave, sino que con una elevada frecuencia han tenido también problemas de alimentación, discapacidad visual y epilepsia. La causa más frecuente de fallecimiento son los problemas respiratorios, incluyendo neumonía y neumonitis por aspiración; y en segundo lugar, las crisis epilépticas refractarias a tratamiento.²⁶⁹

En la mayoría de los casos el mejor lugar donde el niño puede morir es en su casa con su familia;²⁷⁰ y, siempre que los padres lo deseen también, esta opción se debe facilitar al máximo. En algunas comunidades autónomas se han desarrollado unidades de cuidados paliativos pediátricos. Estas unidades ofrecen el marco idóneo para la atención a estos niños. La finalidad es favorecer los cuidados del niño en su propio hogar y evitar consultas en Urgencias o ingresos hospitalarios, siempre que sea posible. Idealmente, en los días o semanas previos al fallecimiento, se debería acordar con la familia qué potenciales tratamientos estarían dispuestos a aceptar para su hijo y en qué circunstancias. Si se considera necesario, esto se puede recoger por escrito, para facilitar que otros profesionales sanitarios que no han conocido al niño previamente puedan prestarle la atención más apropiada cuando llegue el momento.

La muerte del niño que tuvo EHI es devastadora para la familia, independientemente de cuál fuera su grado de discapacidad. Para muchos padres la muerte es la prolongación del duelo que se inició con el nacimiento y la consiguiente *pérdida* del hijo sano que esperaban. La atención al duelo, no sólo en los padres, sino también en los hermanos y otros miembros de la familia, debe formar parte de los cuidados médicos que se ofrecen a estos pacientes.

Otros aspectos de la atención al seguimiento de los niños con EHI

La relación que se establece con las familias durante el seguimiento tras el alta de Neonatología nos coloca a los pediatras en una situación privilegiada, no sólo para conocer de cerca las dificultades por las que atraviesan estas familias en la vida diaria, sino para ser partícipes de otras preocupaciones más íntimas. No es infrecuente que, una vez pasado el periodo agudo de la enfermedad, muchas familias empiecen a revivir los momentos que rodearon al nacimiento del niño y se replanteen las causas que condujeron a la enfermedad de su hijo. Algunas veces los padres pueden incluso sentirse culpables pensando que alguna actitud o decisión suya tomada durante el embarazo o el parto pudo haber llevado a ese desenlace. Es necesario ser sensible a estas preocupaciones y estar alerta ante los signos que indican que los padres tienen todavía dudas no resueltas. Nunca es tarde para volver a hablar de lo ocurrido, incluso aunque el niño haya muerto, y en ocasiones puede ser muy beneficioso que en estas conversaciones participe alguno de los obstetras que intervino en la atención al parto. Los padres que desean tener más hijos necesitan saber los riesgos de que algo similar vuelva a ocurrir y necesitan discutir las posibles opciones que existen para minimizarlos. Un nuevo embarazo puede suponer una fuente de estrés para ambos padres, especialmente a medida que se acerca el momento del parto. Aunque el nuevo embarazo no sea estrictamente de alto riesgo por razones médicas, las circunstancias emocionales de los padres lo convierten en un embarazo de alto riesgo y como tal se debería manejar.

Si la evolución de un niño con EHI no es la esperada y se sospecha que algún factor diferente del episodio hipóxico-isquémico perinatal pudo haber causado o contribuido a las lesiones cerebrales es obligado replantear el diagnóstico inicial y hacer un estudio completo de acuerdo a las nuevas circunstancias. La colaboración con los neuropediatras, los genetistas y otros especialistas puede ser muy valiosa.

Las demandas legales por supuesta negligencia obstétrica o perinatal son muy frecuentes tras el nacimiento de un niño con EHI que presenta posteriormente secuelas. En el año 2001 las indemnizaciones por casos de mala praxis obstétrica constituyeron el 60% del total de indemnizaciones que el sistema de salud británico tuvo que afrontar;²⁷¹ y aunque no hay datos comparables en nuestro país es muy probable que las cifras sean similares. Esto significa que es muy posible que durante el seguimiento de estos pacientes nos enteremos de que la familia ha presentado una demanda y esto puede dar lugar a una situación incómoda en nuestra relación con los padres. En estos casos lo mejor es hablar directamente del tema con ellos. Tenemos que tener en cuenta que la mayoría los padres no desean causar un perjuicio al equipo médico que les atendió, pero necesitan entender que ocurrió, si el daño se habría podido evitar y si se han tomado medidas para que un episodio similar no vuelva a producirse. En ciertas circunstancias, cuando el conflicto amenaza la relación profesional puede ser mejor tanto para la familia como para los profesionales derivar al paciente a otro centro para la continuación de los cuidados y del seguimiento; pero en ningún caso la existencia de una demanda legal debe poner en peligro la calidad de la atención que reciba el paciente ni puede constituir una barrera en nuestra comunicación con los padres.

La carga económica y de trabajo que supone el cuidado de un niño con discapacidad es un tema al que habitualmente los profesionales sanitarios prestamos escasa atención. Las necesidades de estos niños son incomparablemente mayores que las de los niños con un desarrollo normal y normalmente se incrementan con el paso de los años. Muchos niños se beneficiarían de equipamientos y dispositivos especiales que generalmente no están cubiertos por el Estado, o que solo lo están parcialmente y que por su precio, son inaccesibles para un gran número de familias. Entre éstos se incluyen sillas de ruedas, artículos ortopédicos,

dispositivos de apoyo a la comunicación y adaptaciones arquitectónicas en el hogar.²⁷² Es importante que los trabajadores sociales formen parte del equipo multidisciplinar que cuida de estos niños en el seguimiento. Los pediatras podemos ayudar transmitiendo estas necesidades a los organismos correspondientes y, en general, contribuyendo a hacer más visibles estos problemas en la sociedad.

Tabla 1. Clasificación de la Función Motora Grosera para niños de 0 a 2 años con parálisis cerebral

Nivel	Descripción
I	El niño es capaz de sentarse y mantenerse sentado en el suelo con las dos manos libres para manipular objetos. El niño gatea sobre manos y rodillas, se pone de pie y da pasos agarrándose a los muebles.
II	Se mantiene sentado en el suelo, pero puede necesitar las manos para apoyarse y mantener el equilibrio. El niño reptar o gatea con manos y rodillas. Puede ponerse de pie y dar algunos pasos, agarrándose a los muebles.
III	El niño se mantiene sentado en el suelo con apoyo lumbar. Puede reptar y darse la vuelta.
IV	Necesita apoyo en el tronco para mantenerse sentado. El control cefálico es suficiente. Puede darse la vuelta a supino, y a veces, a prono.
V	No existe control cefálico ni del tronco contra gravedad, ni en prono ni en sedestación. El niño necesita la ayuda de un adulto para darse la vuelta

Figura 1. Alteraciones en el niño con PC y seguimiento

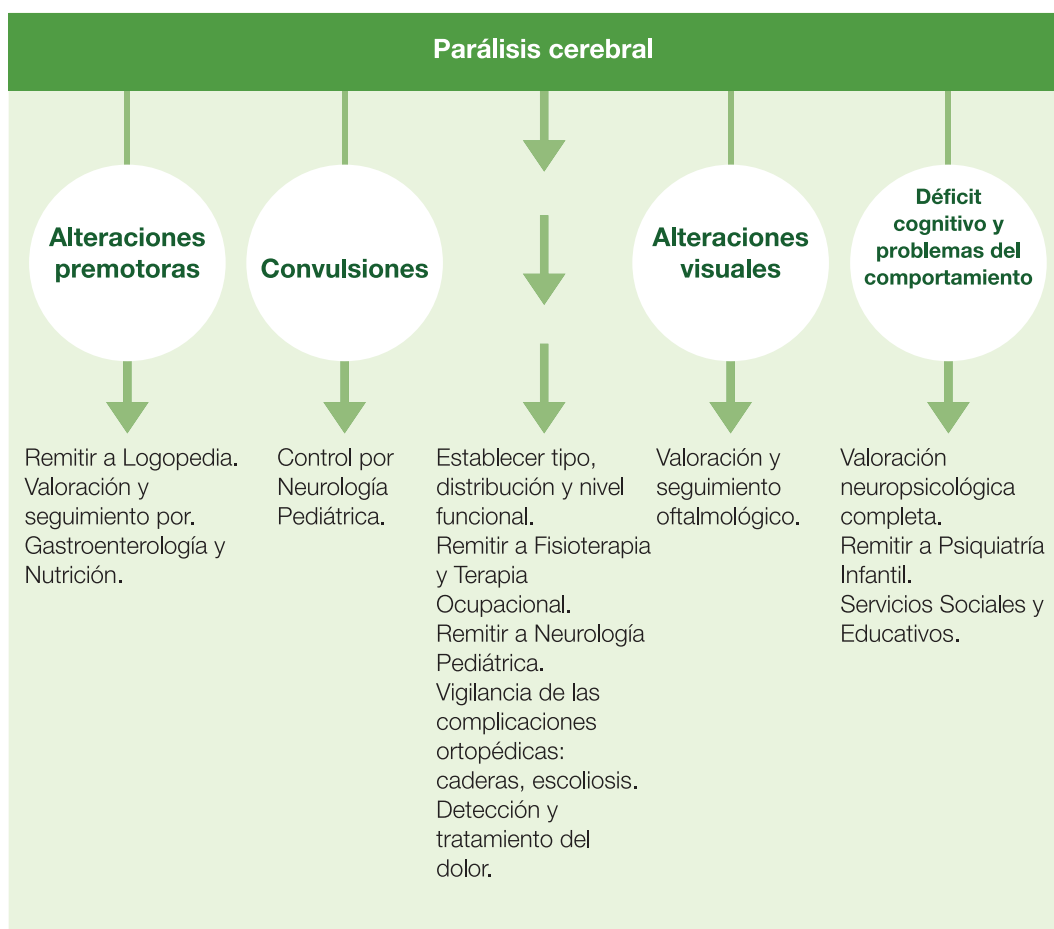


Tabla 2. Problemas de alimentación

Niños en riesgo de presentar trastornos de la alimentación oral durante el seguimiento
<ul style="list-style-type: none"> – Niños con EHI grave – Niños con afectación gangliotalámica extensa, especialmente si hay participación del tronco encefálico – Niños que no han logrado establecer una alimentación oral normal en el momento del alta.
Signos de alerta
<ul style="list-style-type: none"> – Comidas que duran excesivamente, lactantes y niños que muestran estrés ante la toma (intentar observar una toma en la consulta) – Necesidad de espesar los líquidos – Niños que después del año de vida no son capaces de tomar alimentos sólidos – Atragantamiento (con líquidos y/o sólidos) – Tos persistente – Infecciones respiratorias frecuentes – Reflujo gastroesofágico, vómitos constantes – Crecimiento lento, estado nutricional subóptimo – Dificultades en el desarrollo del lenguaje hablado – Salivación excesiva para la edad

Tabla 3. Calendario de seguimiento para los niños con EHI

Estimación del pronóstico en el momento del alta						
Grupo		1*	2	3	4	5
Grado de encefalopatía		Leve	Leve / moderada	Moderada / grave	Moderada / grave	Grave
Neuro-imagen	Afectación GT	No	Leve	No	Moderada-grave	Moderada-grave
	Afectación SB	No / leve-moderada	No / leve-moderada	Extensa	No / leve-moderada	Extensa
Pronóstico general		Muy bueno Discreto aumento del riesgo de problemas de aprendizaje y conductuales en edad escolar	Buena PC leve en 10-15% Discreto aumento riesgo de alteraciones motoras final, problemas de aprendizaje y conductuales en edad escolar	Intermedio PC leve en 15-25% Riesgo significativo de retraso cognitivo, alteraciones visuales y conductuales; microcefalia y epilepsia	Adverso PC moderada-grave en 50-75% Frecuentes trastornos de alimentación y comunicación; alteraciones visuales y epilepsia	Muy adverso PC moderada-grave en >90% Muy frecuentes trastornos alimentación-comunicación; alteraciones visuales, microcefalia y epilepsia. Mortalidad elevada, especialmente si lesión troco-encefálica
Edad posnatal	Planificación de seguimiento					
3 meses					Evaluación general y neurológica. Valoración alimentación-nutrición Remitir a NRL y equipo multidisciplinar	Evaluación general y neurológica. Valoración alimentación-nutrición Remitir a NRL y equipo multidisciplinar Valoración riesgo vital
6 meses			Evaluación general y neurológica. Remitir a NRL y rehabilitación a signos motores	Evaluación general y neurológica (¡P. cefálico!) Valoración función visual Remitir a NRL y rehabilitación si signos motores	Evaluación general y neurológica. Valoración alimentación-nutrición Valoración función visual	Avaluación general y neurológica. Valoración alimentación-nutrición Valoración función visual Valoración riesgo vital
9 meses - 1 año			Repetir evaluación si exploración no enteramente normal a los 6 meses. Remitir a NRL y rehabilitación si signos motores Valoración auditiva	Evaluación general y neurológica. Valoración auditiva	Evaluación general y neurológica. Valoración alimentación-nutrición Valoración auditiva	Evaluación general y neurológica. Valoración alimentación-nutrición Valoración auditiva Valoración riesgo vital
18 meses				Evaluación general y neurológica. Valoración formal del neurodesarrollo.	Continuar visitas cada 6-9 meses con el mismo esquema, según necesidades familiares Evaluación trastornos comunicación y lenguaje Evaluación nivel cognitivo y necesidades educativas (No utilizar tests de desarrollo o inteligencia sin adaptar) Evaluación recursos sociales	
24 meses			Evaluación general y neurológica. Valoración formal del neurodesarrollo	Valoración psicológica/psiquiátrica si alteraciones conductuales		

Tabla 4. Propuesta de seguimiento de niños con EHI según el pronóstico

Evaluación	En qué consiste	Cuándo
Evaluación general	Estado de salud general, problemas de salud desde la última visita, medicaciones habituales.	En todas las visitas
Evaluación neurológica	<p>Exploración neurológica, incluyendo medición del perímetro cefálico</p> <p>Entrevista orientada: aparición de convulsiones desde la visita anterior; tolerancia /efectos adversos de los anticonvulsivos y de otros fármacos, como los utilizados para tratar la espasticidad y la distonía (asegurar seguimiento regular por parte de neurología pediátrica)</p> <p>En niños con PC: repercusión funcional según la clasificación de la función motora grosera detección precoz de la subluxación de cadera otras complicaciones musculoesqueléticas dolor</p>	En todas las visitas
Valoración de los trastornos de alimentación	<p>Valoración del estado nutricional</p> <p>Entrevista orientada: ¿qué come? ¿cuánto duran las comidas? ¿tiene buen apetito? ¿se alegra cuando es la hora de la comida? ¿le gusta probar diferentes texturas y sabores? ¿se atraganta con frecuencia? ¿le cuesta beber? ¿tose continuamente? ¿cuántas veces en los últimos 6 meses ha tenido alguna infección respiratoria? ¿ha necesitado ingreso por este motivo? ¿ha sido alguna vez diagnosticado de neumonía por aspiración? ¿tiene signos de reflujo gastroesofágico? ¿toma alguna medicación para el reflujo? ¿tiene estreñimiento?</p> <p>Observar una toma/comida directamente en la consulta siempre que sea posible</p>	En todas las visitas en niños con trastorno motor de cualquier grado
Valoración de los trastornos de comunicación	<p>Entrevista orientada: ¿habla, cuántas palabras usa? ¿le entienden bien, incluidas las personas que no le conocen bien, o solo le entiende su familia? ¿utiliza algún otro medio para comunicarse - señalar con los ojos o el dedo, distintas entonaciones de voz o gritos, gestos? ¿es capaz de transmitir sus gustos, necesidades y estados de ánimo? ¿es capaz de expresar cuándo tiene dolor?</p> <p>Observar directamente cómo se comunica el niño con nosotros y con sus familiares</p>	En todas las visitas en niños con trastorno motor de cualquier grado
Evaluación función visual	Defectos de refracción, movimientos oculares, presencia de estrabismo, agudeza visual, campos visuales, atención visual, integración visuomotora.	A partir de los 6 meses en los niños con lesión GT significativa y/o extensa en la SB
Evaluación función auditiva	Una vez antes del año de edad en todos los niños con EHI moderada o grave (considerar en los niños con EHI leve si presentan otros factores de riesgo o si hay sospecha clínica)	9-12 meses
Evaluación del neurodesarrollo	Evaluación del desarrollo mediante observación en la consulta e información proporcionada por los padres. Evaluación formal (test de desarrollo) alrededor de los 2 años. Cualquier test de desarrollo (Bayley, Brunet-Lezine, Batelle, otros) con el que el examinador esté familiarizado. No administrar sin adaptar a niños con discapacidad motora y/o neurosensorial.	En todas las visitas Test de desarrollo: 2 años