

JORNADAS AFM
DE LOS DÍAS 23 Y 24
DE NOVIEMBRE
DE 1990

BOLETÍN

myoline

CIRURGIA ORTOPÉDICA EN LAS AMIOTROFIAS ESPINALES

Documento original de la
AFM Asociación francesa
contra las Miopatías -

Convenio de colaboración
con ASEM
Federación española
contra las
Enfermedades
Neuromusculares.

Proyecto difusión
ASEM Galicia.

*Este documento debe ser
actualizado en función de
la evolución de los
conocimientos*



Amiotrofias espinales infantiles : el tratamiento depende del estado del niño y no de un pronóstico teórico

Las amiotrofias espinales infantiles se deben a una degeneración de las motoneuronas del cuerno anterior de la médula espinal y, a menudo, de sus equivalentes en el tronco cerebral (núcleos de los pares craneales) y del diencefalo.

La afectación neurógena periférica, de aparición más o menos precoz, se manifiesta por debilidad y amiotrofia de los músculos esqueléticos de predominio proximal, que debuta en las extremidades inferiores y se extiende, en diferente grado, al tronco y a las extremidades superiores, según las formas. La cara se ve afectada muy raramente. La afectación de los músculos respiratorios predomina sobre los intercostales y respeta el diafragma. La inteligencia es normal.

En las formas de aparición antenatal o neonatal pueden coexistir signos de afectación bulbar; trastornos de la deglución (aspiración por falsas vías), anomalías de la orden respiratoria, trastornos vasomotores...

La EMG pone de manifiesto la afectación neurógena periférica, con velocidades de conducción nerviosas conservadas.

Sea cual sea la importancia de la afectación neurológica, la evolución espontánea, en ausencia de tratamiento, camina hacia deformaciones ortopédicas: escoliosis, flexiones...

Cuando éstas se vuelven dolorosas, deterioran la calidad de vida.

Tanto el pronóstico a corto como a medio plazo depende más de la precocidad de los cuidados y del estado del niño que de la clasificación. Ésta define los tipos I, II, III que debutan respectivamente antes de los 6 meses, entre los 6 y los 12 meses y después de los 12 meses.

1 Tratamiento respiratorio : debe ser precoz

La afectación respiratoria es muy frecuente en las amiotrofias espinales infantiles. Requiere, en todo momento, un seguimiento precoz y atento. Durante la pubertad, un frecuente agravamiento de la alteración respiratoria suele requerir un seguimiento más intenso.

Al menor signo de afectación de los músculos respiratorios como, por ejemplo, deformaciones torácicas debutantes en el bebé, se pone en marcha un tratamiento personalizado: fisioterapia respiratoria (modelaje torácico manual...), aspiraciones; la utilización del Bird®, cuando no existen trastornos de la deglución, es posible desde los 9 meses. La práctica de hiperinsuflaciones periódicas por este método permite asegurar el crecimiento pulmonar. Las sesiones del Bird® se llevan a cabo con una faja abdominal para asegurar una buena expansión torácica superior. De la misma manera, la placa torácica del corsé y el collarín se retiran durante las sesiones.

La ventilación necesaria con aparato de presión positiva está indicada en caso de signos de insuficiencia respiratoria: hipercapnia, obstrucciones repetidas, trastornos ventilatorios del sueño en el adolescente... También es útil en casos de descompensación aguda para paliar la insuficiencia muscular y/o la fatiga unida a la obstrucción. Esta ventilación se lleva a cabo por vía nasal, bucal o por traqueotomía, según los casos.

Las infecciones y obstrucciones serán tratadas desde los primeros signos (antibióticos, hidratación, desobstrucción, ventilación asistida según la importancia de la debilidad muscular). Se prevendrán todo lo posible, en particular con vacunas regulares (antigripal, antihemofilus B y antineumocócica, además de las otras vacunas habituales).

- Vigilar y favorecer un crecimiento pulmonar y torácico armonioso.
- Desobstruir las vías aéreas y prevenir las infecciones.
- Luchar contra la fatiga muscular y paliar la insuficiencia respiratoria.

2 Tratamiento ortopédico : luchar contra las deformaciones ortopédicas

Desde el diagnóstico:

- movilización, estiramientos pasivos, masajes, posturas,
- aparatos anti-hundimiento para permitir la verticalización,
- alternancia de posturas (de pie, sentado, tumbado, boca arriba, boca abajo),
- incluso, trabajo activo ayudado en el agua, sin llegar a cansar al niño,
- mantenimiento nocturno en buena posición (tablillas posteriores en las extremidades inferiores, cama enyesada con las extremidades inferiores en abducción...) permiten prevenir algunas complicaciones ortopédicas.

Cuando aparecen deformaciones, los cirujanos recurren a técnicas diferentes: tenotomías, transposiciones y/o alargación tendinosa, cirugía ósea.

CADERAS

Las luxaciones y subluxaciones externas de las caderas con coxa valga pueden conducir a osteotomías varizantes a menudo iterativas. Al no haber podido establecer ninguna correlación entre dolor y luxación en esta enfermedad, la cuestión sobre si deben o no operar las caderas luxadas o subluxadas indoloras está todavía sin resolver.

Tratamientos ortopédicos : vigilar la capacidad vital

Si las tracciones cervicales son necesarias deben ir acompañadas de un seguimiento regular de la espirometría (1 vez por semana).

En caso de pérdida rápida y/o importante de la capacidad vital, hay que disminuir la fuerza de tracción o prever otro tipo de tracción.

En la concepción y realización de los corsés se deben tener en cuenta los parámetros respiratorios, con control espirométrico con y sin corsé.

Hay que evitar los corsés elásticos que constriñen el tórax, en beneficio de los rígidos que no oprimen y que hacen posible una expansión torácica máxima.

Los deseos de las familias

Una encuesta realizada entre las familias AFM pone de manifiesto una relativa insatisfacción en lo que a información recibida se refiere. Más allá de la información técnica (período preoperatorio, desarrollo de la intervención, período postoperatorio, dolores, plazos, condiciones de hospitalización...), son las ocasiones de charla e intercambio con el equipo médico-quirúrgico las que tanto los padres como los niños echan de menos.

Se ha subrayado el interés de las habitaciones "madre-niño", que hacen posible la presencia de los padres las 24 horas del día. Esta presencia tranquiliza al niño y ayuda a los equipos médicos en las manipulaciones, la alimentación... que estos niños necesitan.

El único recurso terapéutico contra la luxación anterior de cadera es la prevención: no existe la cirugía satisfactoria. La alternancia de posición es capital (abducción, pero también flexión).

RODILLAS

A menudo, pequeñas osteotomías pueden completar las tenotomías. Cuando la osteotomía se realiza a un niño pequeño, existe el riesgo de incidencia de la flexión ya que el cartílago de crecimiento permanece oblicuo.

La elección entre abstención o indicación quirúrgica es una cuestión de sentido que tiene en cuenta la edad, el estadio evolutivo y funcional del paciente y el beneficio esperado.

COLUMNA

Cuando no se produce un agravamiento llamativo, la artrodesis vertebral se efectúa lo más tarde posible: como muy pronto, a una edad ósea de 13 años en las niñas y de 15 en los niños.

Antes de la edad de la artrodesis:

- el desarrollo de la escoliosis se controla, el mayor tiempo posible, mediante la fisioterapia y el uso de corsés, a la vez que se lleva a cabo un seguimiento de la función respiratoria y la aparición de una actitud viciosa del cuello en lordosis (riesgo de compresión traqueal o esofágica). Ante una escoliosis ya iniciada, se utilizan sucesivas escayolas correctoras antes de recurrir a un corsé de mantenimiento.
- si a pesar del corsé, la curvatura continúa evolucionando, hay que prever una instrumentalización sin artrodesis. La colocación de tutores internos permite al niño continuar creciendo manteniendo la columna en buena posición. Esta maniobra no requiere el uso del corsé.
- si no se puede retrasar durante más tiempo la artrodesis, hay que asociar a la artrodesis posterior una actuación anterior que repercuta sobre la función respiratoria. Este acto quirúrgico debe ir acompañado de reanimación respiratoria inmediata y prolongada.

La artrodesis en sí misma:

- las técnicas actuales permiten prescindir de la escayola y el corsé en el postoperatorio, y verticalizar a estos niños rápidamente.
- las experiencias en la intervención raquídea con ayuda de la técnica de la anestesia locoregional representan un acceso a la cirugía del raquis para pacientes que presentan contraindicaciones para la anestesia general.

Ayudas técnicas para funciones que caen en el olvido

La prescripción de una silla de ruedas en la primera infancia permite respetar las etapas del desarrollo psicomotor y la autonomía en el desplazamiento del niño pequeño. Los mandos a distancia permiten el control del entorno, la informática preserva la comunicación...

Anestesia :

la afectación

respiratoria no

es una contra- indicación

En la amiotrofia espinal, el corazón no se ve directamente afectado. Sin embargo, la presencia de alteraciones neurovegetativas importantes (afectación del diencéfalo) debe hacer temer accidentes anestésicos.

RECONOCER EL DOLOR POST-OPERATORIO PARA TRATARLO

La cirugía de las extremidades inferiores es, a menudo, muy dolorosa. Esta cirugía toma el relevo a tratamientos antiálgicos eficaces que requieren un seguimiento y un tratamiento respiratorio cuidadosos.

Artrodesis : atención a la respiración

- En el preoperatorio: preparación mediante Bird® y flexibilidad progresiva de la columna.
- En el postoperatorio: ventilación de los pacientes hasta una recuperación del 70-80% de la capacidad vital preoperatoria e intensificación del Bird® durante el año que sigue a la artrodesis.

Hay que vigilar especialmente:

- **la preparación y el seguimiento operarios en el plano respiratorio.**
- **la colocación perioperatoria de los pacientes**, permitiendo una buena distribución de los puntos de apoyo con la ayuda de una válvula enyesada anterior, por ejemplo. Mejorando así el retorno venoso, se previenen los riesgos de accidente de desactivación del bombeo cardíaco.
- **las dificultades de intubación** unidas a la deformación traqueal (lordosis y/o escoliosis cervical), que pueden requerir el uso de un fibroscopio.
- **el sangrado perioperatorio**, a menudo importante, durante la intervención sobre la columna, por la utilización de técnicas de economía sanguínea.

Este documento es el resultado del encuentro de medio centenar de equipos médicos y quirúrgicos, durante las Jornadas de Ortopedia AFM de los días 23 y 24 de noviembre de 1990. Debe ser actualizado en función de la evolución de los conocimientos.



1rue de l'Internationale – BP 59
91002 EVRY Cedex
01 69 47 28 28 – www.afm.france.org



C/ Jordi de San Jordi 26-28 bajo
08027 Barcelona
934 516 544
www.asem-esp.org



Tel/Fax 986 378 001
asemga@teletelino.es
www.asemgalicia.com