

Gradu Amaierako Lana

Medikuntzako Gradua

GARUN PARALISIA PEDIATRIAN, ASISTENTZIA INTEGRALA

Egilea:

Maria Ibañez Alda

Zuzendaria:

Unai Hernandez Dorronsoro

© 2018, Izen-abizenak jarritz babes dezakezu,
edo, bestela, CC lizentzia batekin.

<http://es.creativecommons.org/blog/licencias>

/

Leioa, 2019ko apirilaren 15a

AURKIBIDEA:

Laburduren eta akronimoen azalpena.....	IV
Taulen aurkibidea.....	IV
Irudien aurkibidea.....	IV
1. Sarrera	1
1.1. Zer da Garun Paralisisa?	1
1.2. Epidemiologia.....	2
1.3. Etiologia.....	3
1.3.1. Prebentzioa.....	4
1.4. Sailkapena.....	5
1.4.1. Sailkapen motak.....	5
1.5. Klinika.....	8
1.5.1. Neurologia.....	8
1.5.2. Ortopedia eta errehabilitazioa.....	11
1.5.3. Nutrizioa.....	12
1.5.4. Arnas-aparatua.....	14
1.5.5. Bestelako arazoak.....	15
1.6. Maneiua.....	16
1.6.1. Neurologia.....	17
1.6.2. Ortopedia eta errehabilitazioa.....	18
1.6.3. Nutrizioa.....	23
1.6.4. Arnas-aparatua.....	28
1.6.5. Bestelako arazoak.....	32
1.7. Pronostikoa.....	34
2. Helburua.....	36
3. Material eta metodoak.....	36
4. Emaitzak.....	37
4.1. Datu orokorrak.....	37
4.2. Neurologia.....	37
4.2.1. Etiologia.....	37
4.2.2. Epilepsia.....	38

4.3. Ortopedia eta errehabilitazioa.....	38
4.3.1. Espastizitatea.....	38
4.3.2. Interbentzio ortopedikoak.....	39
4.3.3. Arnasketaren fisioterapia.....	39
4.3.4. Osteopeniaren tratamendua.....	39
4.4. Nutrizioa.....	39
4.4.1. Elikatzeko bidea.....	39
4.4.2. Nutrizio-egoeraren azterketa.....	40
4.5. Arnas aparatua.....	40
4.6. Bestelako arazoak.....	41
4.6.1. Sialorrea.....	41
4.6.2. Lo arazoak.....	41
4.6.3. Ikusmen asaldura.....	41
4.7. Bestelako laguntzak.....	41
5. Eztabaida.....	42
5.1. Datu orokorrak.....	42
5.2. Neurologia.....	43
5.2.1. Etiologia.....	43
5.2.2. Epilepsia.....	43
5.3. Ortopedia eta errehabilitazioa.....	44
5.3.1. Espastizitatea.....	44
5.3.2. Interbentzio ortopedikoak.....	44
5.3.3. Arnasketaren fisioterapia.....	44
5.3.4. Osteopeniaren tratamendua.....	45
5.4. Nutrizioa.....	45
5.4.1. Elikatzeko bideak.....	45
5.4.2. Nutrizio egoeraren azterketa.....	46
5.5. Arnas aparatua.....	46
5.6. Bestelako arazoak.....	47
5.6.1. Sialorrea.....	47
5.6.2. Lo arazoak.....	48

5.6.3. Ikusmen asaldura.....	48
5.7. Bestelako laguntzak.....	48
6. Ondorioak eta iruzkinak.....	50
7. Bibliografia.....	51
Eranskinak.....	63

TAULEN AURKIBIDEA:

1. **Taula.** Garun paralisiaren sailkapena.
2. **Taula.** Garun paralisiaren azpimotak.
3. **Taula:** *Gross Motor Function Classification System (GMFCS)* Garun Paralisian eta maila bakoitzaren azalpena.
4. **Taula:** Garun paralisiaren etiologia.
5. **Taula:** Espastizitatearen tratamendua.
6. **Taula:** Sialorrearen tratamendua.

IRUDIEN AURKIBIDEA:

1. **Irudia:** Elikadura bidea.
2. **Irudia:** Arnas-aparatuko asaldura mota eta kopurua.

LABURDUREN ETA AKRONIMOEN AZALPENA:

GP: Garun paralisia

EGE: Errefluxu gastroesofagikoa

AG: Adin gestazionala

LAPS: Loaren apnea buxatzailearen sindromea

BTX-A: Toxina botulinikoa A motakoa

CPAP: *Continuous Positive Airway Pressure*

BiPAP: *Bilevel Positive Arway Pressure*

GMI: Gorputz masa indizea

SHI: Garun barneko hipotentsioaren sindromea (*síndrome de hipotensión intracraneal*)

1. SARRERA:

1.1. ZER DA GARUN PARALISIA (GP)?

Nerbio sistema zentralean disfuntzio iraunkor eta ez progresiboa duten gaixotasun talde heterogeneoa da. Arrazoi ezberdinen ondorioz fetu edo haurraren garunaren garapenean zehar jazotako arazoak muskulu-tonu, jarrera eta mugimenduan izango du batez ere eragina. Sortutako ezintasun motorearen ondoriozko ekintza-ahalmen eta gaitasun funtzional mugatua larritasunaren arabera sailkatu daiteke.²²

Orokorrean asaldura motore primarioa bestelako sintomekin batera agertu ohi da, hala nola pertzepzio edo sentorial asaldurak, adimen urritasuna, jarrera eta komunikazio zailtasunak, epilepsia edota arazo muskulu-eskeletikoak.

Garun paralisiaren diagnostikoa klinikoa da, eta susmoaren aurrean historia kliniko zorrotz bat eta esplorazio fisiko egoki bat burutu behar dira gaixotasunaren ezaugarri diagnostikoak detektatu eta etiologiara gerturatzeko, garun paralisi mota zehaztu eta tratamenduaren helburu eta lehenetsiak lehenbailehen zehazteko. Hala ere, kasu guztietan garun erresonantzia magnetiko bat egitea gomendatzen da, garun lesiorik dagoen ziurtatzeko eta klinikarekin alderatzeko. Zenbait egoeretan proba lagungarri gehiago beharko dira historia edota larritasun mailaren arabera (tronbofilia azterketa, puntzio lunbarra, azterketa genetiko eta metabolikoak...).

Garrantzitsua da haurraren egoera estatikoa dela ziurtatzea,²⁵ nahiz eta zeinu klinikoak eraldatu ahal diren nerbio sistema heltzen joan ahala. Honek haurraren jarraipenezko ebaluazio bat egitea eskatzen du.

Garun paralisiaren sintoma tipikoak beste hainbat egoera edota gaixotasunetan agertu ahal dira, eta beraz hauek baztertu beharko dira lehenengo GPren diagnostikoa egin aurretik. Ezaugarri kliniko ezberdinen aurrean mota ezberdinetako gaixotasunak izan beharko ditugu buruan, hala nola, miopatiak muskulu ahultasunean, bestelako sindrome metabolikoak distonia edo koreoatetosian etab.

1.2. EPIDEMIOLOGIA:

Gaur egun, bizirik jaiotzen diren 1000 haurretatik 2k GP pairatzen dute, gutxi gorabehera.¹⁻⁴ Hala ere, prebalentzia hau modu nabarmen batean igotzen da jaioberriaren adin gestazionala eta jaiotza momentuko pisua jaitsi ahala:^{1,2,5}

Adin gestazionalaren (AG) arabera prebalentzia bizirik jaiotzen diren 1000 jaioberriko:

- <28 aste: 82/1000
- 28-32 aste bitarteko: 43/1000
- 32-36 aste bitarteko: 6.8/1000
- >36 aste: 1.4/1000

Jaiotzean duen pisuaren arabera GP prebalentzia bizirik jaiotzen diren 1000 jaioberriko:

- <1500 g: 59.2/1000
- 1500-2499 g: 10.2/1000
- >2500 g: 1.33/1000

Dena dela, jaioberri pretermino hauen prebalentzia nabarmen aldatu da azken hamarkadetan. 1960-1980 bitartean, haur goiztiarren artean GP tasa eta desgaitasun maila igo egin ziren, batik bat hauen biziraupen tasa igo zelako⁶. Baina 80-90 hamarkada bitartean, jaiotza inguruko zainketen hobekuntzengatik batez ere, prebalentzia honek behera egin zuen. Ikerketa batean, 1980-1996 urteen bitartean GP prebalentzia oso pisu baxuko jaioberrietan (<1500 g) 60.6/1000tik 39.5/1000ra jaitsi zen jaioberri bizien artean.⁷ Jaioberrien AG kontuan hartuz, beste ikerketa batean, 20-27 asteekin jaio zirenak 1000tik 155 izan ziren 1992-1994 urteen bitartean, eta 2001-2003 bitartean berriz, 16.⁸

Nahiz eta goiztiartasuna GP garatzeko arrazoi garrantzitsuenetakoa bat izan, GP kasuen erdia baino gutxiago dira. Ikerketa epidemiologiko zabal batean, GP zuten haur guztien artean, gutxi gorabehera %25a izan zen jaioberri oso goiztiarra, %10-20a goiztiar moderatua, eta gainerako %60 inguru garaian jaiotakoak ziren (36. astetik aurrera).

Nahiz eta GP duten haurren artean, gehiengoa garaiko edo ia-garaiko jaioberria izan, oso goiztiar jaiotakoekin alderatuz, arrisku faktore posibleen ikerketa gutxiago dago. Horrez gain, azken hamarkadetan ez da talde honen prebalentziaren jaitsierarik egon, ikerketa baten arabera 80-90 hamarkaden artean egonkor mantendu delarik.⁹

1.3. ETIOLOGIA:

Jaioberriaren goiztiartasuna eta pisu baxua arrisku faktore garrantzitsuak dira garun paralisiaren fisiopatologian.^{2,10-14} Hala ere, GPren etiologia orokorrean multifaktoriala da, eta eragile hauek jaio-aurrekoak, jaiotza ingurukoak edo jaio ondorengoak izan daitezke. Zenbait umetan patologia bat baino gehiago biltzen dira, beste kasu askotan, ordea, ezin izaten da zergatia identifikatu.¹⁵

GP duten haur goiztiarretan beste zenbait patologia agertu ohi dira elkartuta, nolabait heldugabetasun horrekin zerikusia dutenak,¹⁶ hala nola, leukomalazia peribentrikularra, bentrikulu barneko hemorragia, garun barneko hemorragia, displasia bronkopulmonarra, lesio hipoxiko-iskemikoa, suszeptibilitate genetikoa, haurdunaldi multipleak, iktusa, umetoki-gorputz barneko infekzioa etab.

Bestalde, GPren garapenean eragin dezaketen faktoreak, eragin momentuaren arabera sailka daitezke.

Jaio aurreko faktoreak (%70): ^{2,10,11,13,17,18,20,23,24}

- *Amaren aldeko faktoreak:* Koagulazio alterazioak, gaixotasun autoinmuneak, umetoki gorputz barneko infekzioa, haurdunaldi garaiko edozein infekzio edo korioamnionitisa, traumatismoa, toxikoen erabilera (tabakoa edota alkohol kontsumo altua), tiroidearen disfuntzioa, preeklampsia, obesitatea (haurdunaldian GMI>30).
- *Karenaren asaldurak:* Amaren edo fetuaren aldeko tronbosia, aldaketa baskular kronikoak, korioamnionitisa.
- *Fetuaren aldeko faktoreak:* Haurdunaldi multiplea, umetoki barneko hazkuntza atzerapena, polihidramniosia, hidrops fetala, malformazioak.

Jaiotza inguruko faktoreak (%15):

Goiztiartasun edota pisu bajua jaiotzean, amaren sukarra erditze garaian, infekzioa (NSZ edo sistemikoa), APGAR testa <7 lehen 5 minututan, hipogluzemia mantendua, hiperbilirrubinemia, garun barneko hemorragia, entzefalopatia hipoxiko-iskemikoa, traumatismoa, bihotz-kirurgia etab.

Jaiotza ondorengo faktoreak (%5-9):

Infekzioak (meningitis, entzefalitis, sepsia), garun traumatismoa, iktusa, egoera hipoxiko edo itotzeak, estatus konbultsiboak, kernicterus, bihotz-arnas geldialdia, intoxikazioa, deshidratazio larria, beste entzefalopatiak.

Jaiotza ondorengo faktoreen ondorioz garatutako garun paralisiak espastikoak izan ohi dira.

1.3.1. Prebentzioa:

GPren arrisku faktore asko aldagarriak dira.¹⁷⁻²¹ GPren agertzea ekiditeko helburuarekin, hauen detekzio goiztiarra egitea garrantzitsua izango litzateke, egoera bakoitzaren arabera honelako neurriak ipiniz:

Jaio aurreko neurriak:

Jaio aurreko zaintza egokia bermatu behar da, esaterako, jaiotza goiztiarra ekiditeko neurriak. Horrez gain, gero eta ebidentzia gehiago daude, saiakuntza klinikoetatik lortuta, ume goiztiarra izateko arriskua duten haurdunetan magnesio sulfatoa emateak GPren prebalentzia eta larritasun-maila jaisten duela, hilkortasunean eragin gabe.

Erditze momentuko neurriak:

Zilbor-hestearen kanplatzearen atzeratzeak (30-60 segundo gutxienez), haur goiztiarretan hemorragia intrabentrikularren arriskua murrizten duela ikusi da. Horrez gain, garapen neurologikoaren hobekuntzarekin erlazionatu da.

Jaio ondorengo neurriak:

Garapen neurologiko egokia ahalbidetuko duten euskarri neurriak, epe luzeko ondorio neurologikoak ekiditearren: Bentilazio egokia mantentzea, garun perfusio egokia mantentzea, egoera metaboliko egokia mantentzea, konbultsioen kontrola,

entzefalopatia eragin dezaketen kausak tratatu (infekzioak, asaldura metabolikoak...) eta hipotermia terapeutikoa. Azken honetan, asfisia neonatala edo entzefalopatia duen epeko edo ia-epeko jaioberritan, biziraupena eta garapen neurologikoaren hobekuntza dakar.

1.4. SAILKAPENA:

Garun paralisia duten haurren lesio eta klinikak oso ezberdinak dira euren artean, gaixotasun honen sailkapena konplikatua delarik. Gainera, oinarri bezala erabiltzen den aldagai edo espezialisten beharren arabera, sailkapen mota ezberdinak egin dira.²²

1. Taula: **Garun paralsiaren sailkapena.** Oinarri bezala hartzen den alorraren arabera, Garun paralsiaren sailkapen ezberdinak daude, beharraren arabera erabiliko direnak.

Etiologikoa	Fisiopatologia	Topografikoa:	Muga motorren gradua	Bestelako arazoak
<ul style="list-style-type: none"> • Garun lesioaren momentua • Kongenittoa: pre-, peri-, neonatal • Posneonatal 	<ul style="list-style-type: none"> • Tonuaren alterazioak • Hipertonia • Hipotonia • Mugimenduaren asaldurak • Espastizitatea • Ataxia • Diskinesia: diskinesia eta koreoatetosis 	<ul style="list-style-type: none"> • Garunekoa (neuroirudia) • Malformazioak • Arteria fokalaren infartua • DSB-PV • GIB eta beste HIC • Asfisia ondoriozko mina • Atrofia orokorra • Bestelako kalteak • Gorputzekoa (disfuntzio motorren banaketa) • Gorputz-adarrak: uni/bilateral • Enborra • Bikote kranealak: aho mugikortasun eta mintzamenaren funtzioa 	<ul style="list-style-type: none"> • Gaitasun motorra • GMFCS I-V • Desgaitasun osoaren maila • Desgaitasun osoaren puntuaketa • PEDI 	<ul style="list-style-type: none"> • Asaldura koginitibo • Ikusmen eta entzumen asaldura • Pertzepzioaren asaldurak • Epilepsia • Hezur, gihar eta giltzaduren asald. • Asald. gastrointest • Gernu inkontinentzia • Alde sozialean parte hartzeko mugak

1.4.1. Sailkapen motak:

1.4.1.1. Etiologikoa:

Nahiz eta esan bezala, orokorrean GPren kasua multifaktoriala izan, eta lesio momentuaren arabera (jaiotza aurretik, momentuan ala ondoren) jatorria ezberdina izan, honako multzo nagusi hauek nabarmenduko ditugu:¹⁵

- Arazo hipoxiko-iskemikoak.

- Arazo neurologikoak (infartu edo garun barneko hemorragia).
- Infekzioak (utero barnekoak edota jaiotza ondorengoak izan daitezke)
- Beste: Goiztiartasuna, jaiotza-multiplea, asaldua genetikoak, trauma, arazo metabolikoak.

1.4.1.2.Fisiopatologikoa (sintoma motoreen araberakoa):

Orokorrean hurren kalte motorra garun lesioaren kokapenarekin bat dator, eta honela, GP azpimotak bereiztu dira.²⁶ Hala ere, kontuan izan beharra da zenbait kasutan mota ezberdinetako klinika gainjarri, edota ezaugarri klinikoak denborarekin aldatu daitezkeela.

2.Taula: Garun paralisi azpimotak. Klinikari ikusten den kalte motorren arabera sailkatzen dira, eta hauek garun lesioaren kokapenarekin bat datoz gehienetan, nahiz eta posible den ezaugarriak elkar gainjartzea. Faktore eragile eta elkarturiko egoera jakinak azpimota ezberdinekin daude erlazioan.

Mota/Maiztasuna	Area	Klinika	Mota	Kausa	Elkarturiko asaldurak
ESPASTIKOA %70	Kortex, enbor eta muina. Bide piramidala	Espastizitatea Zurruntasuna Erreflexu ++	Hemiplejia Diplejia Tretaplejia	Jaio aurrekoa Garaiko jaio berria Leukomalazia peribentrikularra	Motoreak Mina Estrabismoa
DISZINETIKOA %15	Oinarriko nukleoak	Tonu aldaketak Nahigabeko mugimenduak	Distoniko Koreoatetosiko Mixto	Asfixia Jaio aurrekoa Kernikterus	Hizkuntzarenak Sentsorial Malnutrizio
ATAXIKOA %10	Zerebelo	Sd zerebeloso Hipotonia Ataxia Jarrera disfuntzioa	Diplejia ataxikoa Ataxia simplea Desoreka	Jaio-aurrekoa Genetikoa Ezezaguna	Hizkera
HIPOTONIKOA %5	Entzefaloa	Espastikora eboluzionatu ahal du		Malformazio SHI	Pronostiko txarrekoa

1.4.1.3. Topografikoa:

Lesioaren kokapenaren arabera ere, kaltetutako gorputz-adarrak ezberdinak izango dira.²²

- Diplejia: Goiko edo beheko gorputz-adarren kaltea. Normalean behekoena izaten da ohikoagoa.
- Tetraplejia: Lau gorputz adarren kaltea.
- Hemiplejia: alde bakarreko kaltea (eskuin ala ezkerreko goi eta beheko gorputz adarren kaltea).

1.4.1.4. Ezintasun funtzional graduaren araberakoa:

Gross Motor Function Classification System (GMFCS) sailkapenak pazientearen funtzio motorren arabera kategorizatzen du, honen adinaren eta zenbait eguneroko egoeratan duen independentzia mailaren arabera (eskolan, etxean, komunitatean). Beraz, haurren mugak (funtzio motor eta gorputz garapen aldetik) modu estandarizatu batean neurtuz, bere behar edo tratamendu egoki bat planteatu daiteke. (Eranskina II)

3.Taula: Gross Motor Function Classification System (GMFCS) Garun Paralisisan eta maila bakoitzaren azalpena.

Gross Motor Function Classification System (GMFCS):
I MAILA: Haurra mugarik gabe ibiltzen da. Mugimendu gaitasun konplexuagoetan ditu mugak soilik.
II MAILA: Laguntzarik gabe ibiltzeko gai da, baina mugak ditu komunitatean edo kanpoko ingurunean
III MAILA: Laguntza teknikoekin (makuluak adb) ibiltzeko gai da, mugak ditu komunitatean edo kanpoko ingurunean.
IV MAILA: Desplazamendu autonomoa baina mugekin, norbaitek garraitu beharra dauka edo aulki-gurpilduna erabiltzen du norberak bultzatua.
V MAILA: Nork bere burua lekualdatzeko teknologiekin desplazatzeko gaitasun oso mugatua.

1.5. KLINIKA:

GPan duten klinika garun-lesioaren kokapen eta tamainaren eta hedapenaren arabera da, beraz, agerpen klinikoa zabala eta ezberdina da haur batetik bestera. Horregatik, eta baita hauen maneiu ezberdinagatik, sistemaka azalduko dira:

1.5.1. Neurologia:

1.5.1.3. Asaldura motorrak:

Jarduera motorraren eta jarreraren aldaketak dira garun paralisiaren ezaugarri garrantzitsuenak. Hauek jaiotzetik agertu ahal dira eta garunaren garapenarekin batera aldatu ahal dute. Beraz ikerketa neurologikoan honako egoerak topatu ahalko dira:

- Garapeneko erreflexuak: Egoera normal batean, jarrerari loturiko erreflexu motore gehienak hirugarren eta seigarren hilabeteen bitartean desagertu ohi dira. GP duten haur gehienetan ordea, erreflexu hauek ez dira ondo integratzen edo inhibitzen. Kontuan izan behar da, garapeneko erreflexuen exagerazio edo desagertpenean atzerapena, asaldura motor baten adierazle goiztiarrak izan ahal direla.

Lehen hilabeteetan zehar, umea airean altxatzean eserita dagoela dirudien jarrera garatzen dute. Hankak estentsioan mantentzea erantzun anormal bat kontsideratzen da.

- Tonu eta jarrera motorra: Gorputz adarren tonua normala, gutxiagotua edo areagotua izan daiteke GPan, baina hori aztertzeke, haurra jarrera supinoan eta pronazioan aztertu behar da.
- Garapen motorraren adierazleak: Garapen motor egoki bat ematen ari den edo ez jakiteko jarraipena egitea oso gomendagarria da, eta gaixotasunaren “screening” modura erabilgarria izan daiteke. Garapen motorraren azterketa haurraren bisita-mediku bakoitzean egin beharko litzateke, eta *American Academy of Pediatrics (AAP)* erakundeak, 9, 18, 30 eta 48.hilabeteko kontsultan garapen orokorraren azterketa egitea gomendatzen du.²⁷

GP duten haurretan honako hauek dira garapen motor atzeratua erakusten duten ezaugarriak:²⁷

- 8.hilabeterako ez da esertzeko gai

- 18.hilabetez ez da ibiltzen
- Lehen urtean eskuen arteko funtzio ezberdintasuna

Ikerketa batean, sei gaitasun motor ebaluatu ziren sekuentzialki 18 hilabetez 33 aste baino gutxiagorekin jaiotako 173 umetan. Hauetatik 31 (%18a) GP garatu zuen.²⁸ Hortaz, gaitasun motor hauen azterketa jarriak GPren garapena aurreikusten du, ezaugarri hauek indibidualki aztertzeak baino. Lau gaitasunen atzerapena bereziki arriskutsua da.

1.5.1.3.1. Garun Paralisi azpimotak:

Espastikoa: Hainbat espasio ezberdin izan ditzazke. Orokorrean goiko motoneuronaren sindromearen ezaugarriak agertuko dira, hauek positiboak edo negatiboak izan ahal direlarik.²⁹

- Zeinu positiboak: Giharraren aktibitatearen areagotze inboluntarioa edota mugimendu-eredu ezberdinak.
 - Espastizitatea. Formarik larriena da. Giharraren luzaketa pasiboaren aurrean sortzen den erresistentzia. Hipertonia espastikoa estresaren edo gihar agonista-antagonista arteko kontrakzio boluntarioaren aurrean areagotzen da.
 - Luzatze erreflexuaren hiperkitzikortasunaren ondoriozko hiperreflexia.
 - Erreflexu plantarrarean, behatzaren hedatzea (Babinskyren zeinua).
 - Klonusak.
- Zeinu negatiboak: Giharraren aktibitatea edo berarekiko kontrola gutxiegia denean. Normalean zeinu mota hauek ezintasun gehiago sortzen dute, eta tratatzeko zailagoak izaten dira.
 - Mugimendu boluntario motelak eta indarrrik gabekoak.
 - Motrizitate finaren kaltea.
 - Mugimendu bakanak isolatzeko zailtasuna.
 - Nekea eta ahultasuna

GP espastikoaren barruan honako azpimota hauek bereizten dira:

1. Diplejia espastikoa.

2. Hemiplejia espastikoa. GP mota hau nabarmentzen dutenen %50-60ak koagulazioaren asaldura protronbotikoren bat erakusten du (V Leiden faktorearen gutxiegitasun, C proteinen gutxiegitasuna, a lipoproteinaren igoera) eta beraz, koadro honen aurrean tronbofiliaren azterketa egitea gomendatzen da.³⁰
3. Kuadriplejia espastikoa. Egoera honetan dauden umeak bestelako asaldura gehiago izaten dituzte diplejia edo hemiplejia dutenek baino, esaterako, atzerapen intelektual larria, komunikazio asaldurak, epilepsia, ikusmen-asaldurak, elikatzeko zailtasunak, birika-gaixotasunak etab.³¹

Diskinetikoa: Mota hau duten hurrek normalean mugimendu inboluntario mota bat baino gehiago izaten dute, eta zenbatik kasutan azpimotak elkarrekiko gainjartzen dira. Normalean ez dituzte kontrakturak izaten, mota espastikoan ez bezala.

Talde honetan bi mugimendu-asaldura patroia hauek ezagutzen dira:

- Koreoatetosisia: Korea muskulu bakarren edo muskulu-talde txikien kontrakzio azkar, irregular eta aurreikusi ezinak dira; normalean aurpegi, muskulu bulbar, gorputz-adar proximal eta hatz edota behatzetan izaten dena. Atetosisia ordea, urruneko muskuluetan sortzen diren mugimendu geldo eta leunak dira. Mugimendu hauek egoera zehatz batzuetan are nabariagoak egiten dira, hala nola emozio, estres, sukar edo bat-bateko ingurumeneko aldaketan aurrean.³²
- Distonია: Giharren uzkurdura inboluntario eta mantenduaren ondorioz, jarrera okertuak eta mugimendu errepikakorrak.³³ Ariketa, erlaxazio maila eta jarreraren arabera aldakorra izan ohi da distonia maila (normalean jarrera jakin batzuetan eta loan desagertzen da).

Ataxikoa: Agerpen kliniko ezberdinak izan ditzazke eta etiologia askotan ezezaguna da.³³ Ataxia denborarekin hobetu daiteke. Motrizitate eta hizkuntza gaitasunen hartzea atzeratua izan ohi da, eta mintzamina, geldoa, esplosiboa eta oldarkorra.

Hipotonikoa: Azken aldiko argitalpenetan ez da jada termino azpisailkapen hau erabiltzen. Izan ere, kasu gehinetan, beranduago beste motetara eboluzionatzen dute, batez ere ataxikora.

1.5.1.4. Bestelako asaldura neurologikoak:

- Mina: GP duten haurren %50-75ak mina jasaten duela adierazten du, eta %25ak eguneroko bizitza mugatzen diola dio.^{44,35} Mina eta bizi-kalitate baxua oso loturik daude.⁴⁵⁻⁴⁷ Mina eragiten duten kausa ohikoenak aldaka dislokazio edo subluxazioak, distonia, errefluxu gastroesofagikoa eta idorreria dira.³³ Zenbaitetan ume hauek ezin dute mina adierazi euren komunikatzeko zailtasunarengatik, eta ondorioz zenbait kasutan medikuek zaintzaileei galdetuta edota beste zeinu batzuetan erreparatuz aztertu beharko dute.
- Ezintasun intelektuala: Kasuen %50an agertu ohi da^{22,34} eta askotan, honen larritasun maila ezintasun motorren graduarekin bat dator (hau batez ere GP espastikoan ikusten da). Kasu larrienak tetraplejia espastikoa dutenak izaten dira, eta arinenak berriz, GP diskinetikoen barruan mugimendu atetosikoak erakusten dituztenak.
- Epilepsia: Pazienteen %25-45ek izaten dute.^{22,34} Konbultsioak ohikoagoak dira tetraplejia espastikoa eta hartutako hemiplejia dutenen artean. Diplejia espastiko simetrikoa eta GP atetosikoen artean berriz ez da hain ohikoa. Konbultsioen hastapena lehen bi urteetan zehar izaten da, eta konbultsio partzialak dira ohikoenak, garuneko lesio-fokalak baitira eragileak.³⁸ Denborarekin epilepsia orokorrera eboluzionatu ahal dute. Epilepsia duten haurretan atzerapen intelektuala kasu gehiagotan ikusten da. Konbultsioak ugariak edo kontrolatzeko zailak direnean, egoera are gehiago konplikatzen da, eta farmako antikonbultsionanteek eragiten duten sedazioak sozializazioa eta ikastea zail dezake. Jaioberriko aldia eta sindrome hipoxiko-iskemikoa epilepsiaren faktore pronostikoak dira.

1.5.2. Ortopedia eta errehabilitazioa:

GP duten umeek honako arazo hauek izaten dituzte: aldakaren subluxazioa, aldakako displasia progresiboa, oinetako itxuragabetasunak, eskoliosia etab.^{39,40} Guzti honek ortopedia, jarreraren zuzentzea, fisioterapia edota interbentzio kirurgikoaren beharra eragiten du.

Hezur apurketak ere ohikoak dira, eta adina, GMFCS maila altua eta hazkuntzaren atzerapena honen faktore laguntzaileak dira. Osteopenia arazo garrantzitsua da GPdun

umeetan, eta frakturen eragilea izan daiteke ere. Mugimendu falta, elikatze ezegokia, nutrizio gutxiegitasuna, antiepileptikoen erabilera, D bitaminaren gutxiegitasuna (edo bere metabolismoan eragiten duten farmakoen erabilera) eta kaltzio gutxi hartzeak hezurren garapen desegoki honen eragileak dira.⁴¹ Izan ere, hezur-galtzea baino, hezur-hazkuntza gutxituagatik sortzen da.⁴²

Hezur dentsitate baxua GP duten umetan gaixotasunaren larritasun handiagoarekin lotzen da: nutrizio egoera okerragoa, elikatzeko arazoak etab.⁵³

1.5.3. Nutrizioa:

GP moderatu eta larria duten umeen artean, elikadura-disfuntzioa oso ohiko arazo da, nutrizio eta osasun egoera txarrarekin lotura estua duena. GPdun umeen artean arrisku faktoreak ikertzen zituen ikerketa batean, norbere kabuz elikatzeko gaitasuna ez izateak sei aldiz areagotzen zuen mortalitate-arriskua.⁵⁴ Hala ere, elikatze prozesua oso konplexua da eta gaixotasun honetako umeetan elikatze egokia oztopatzen duen faktorea ezberdina izan daiteke, edo hainbat faktore ezberdinen konbinazioa.

Hasteko, eta batez ere GMFSC IV-V motakoek, gutxiegitasun motore ugari dituzte, eta gehienak ez dira bere kabuz elikatzeko gai, ezta beren kabuz elikagaiak lortzeko ere. Era berean, elikatzeko mekanismoen disfuntzioak (hipotonia, xurgatze prozesu ahula, mingaina alde batera eramateko gaitasun eza, etengabeko mingainaren protusioa, ezpainaren ixte ez-osoia, sialorrea) nahiz heltze-neurologiko arazoak (irensteko mekanismoaren koordinazio eza, hozka egitearen erreflexu tonikoa, xurgatze-irenste prozesuaren erreflexu hiperaktiboa) batera agertu ohi dira. Ume hauek izaten dituzten jarrera arazoek ere (enborraren sostengu txarra, eserita duten jarrera ez-egokia) elikatze prozesua are gehiago zailtzen dute. Egoera honetan dauden umeek, komunikatzeko arazo ugari dituztenez, ez dira gai momentuan gosea, egarria edota gustuko janariak adierazteko. Kontuan izan beharra da, aktibitate maila txikia izateagatik edota farmakoen bigarren mailako efektuengatik, orokorrean gose gutxiago izaten dutela.

Ahoratzea bera konplikatua izateaz gain, ume hauek elikatzea zaila izan ohi da, horretarako normalean baino denbora gehiago behar izaten delarik (ahora sartzen zaien janaria galtzen dute, itotzea eragozteko poliki ematen zaizkie goilarakadak). Elikatze

denbora luze hauek askotan oso frustragarriak dira gurasoentzat, depresiorako joera izaten dutelarik. Honek ume-guraso arteko elkarrekintzan eragin dezake, umearen kalterako. Horregatik, egoera hauetara iristen diren familietan, laguntza emozionala edo egoeraren maneiorako aholkuak ematea interesgarria izan daiteke.

Nutrizio-ekarpen mugatu honek hainbat ondorio ezkor izango ditu haurraren. Orokorrean, gero eta gaitasun funtzional arazo gehiago izan (GMFC IV-V), elikatze disfuntzio maila handiagoa da. Bestalde, ume hauek egoera orokor eta osasun okerragoa dute (gaixotasun gehiago, ospitaleratze egun gehiago eta egonaldi luzeagoak, arnasbideetako arazo gehiago..), eta hazkuntza (garaiera ponderalaren garapena) eta egoera nutrizionala urriagoak dira. Azken honi dagokionez, eginiko ikerketetan garaiera, pisu, eta gantz-gordailuen adierazle diren neurriak (tolestura trizipitala eta subeskapularra adibidez) baxuagoak dira, Z puntuazioaren ezeptik egonik.⁵⁴

GP moderatu-larria duten %90ak asaldura gastrointestinalak ditu, nutrizioan zuzenean eragiten dutenak.^{43,44}

- Idorria kronikoa (%60-70)⁴⁵ Idorria ume hauetan mugiezintasun luze, hezurretako anomalia, espasmo estentsore eta hipotonia orokorraren ondoriozkoa izan ahal da.^{55,56} Horrez gain, gaixotasun honek dakartzan elikatze arazoak umeak are gehiago deshidratatzea edota zuntz eta likido gutxiko dieta bat jasotzea eragin dezake (ezpainen ixte ez-oso, listuaren gehiegizko erortzea, buruaren kokapen edo jarrera desegokia) idorria arriskua areagotzen delarik.^{56,57}
- Errefluxu gastroesofagikoa (EGE) edota oka egitea (%50)⁴⁶ Janaria nahiz urdail-azido eta pepsina heste-gorrira bueltatzea da, eta motilitate gastrointestinal okerrarengatik gertatu ohi da, batez ere esfinter gastroesofagikoaren funtzionamendua gutxitua edo nulua den kasutan. EGE honek askotan hestegorriko mukosako ultzerak eta estenosia eragiten ditu. Honen sintoma nagusia mina da, baina egoera honetan dauden haurrek izaten dituzten komunikazio arazoaren ondorioz, gerta daiteke hau ez nabaritzea. Janariarekiko nazka, elikagaien saihestea edo negar/suminkortasun kronikoa dagoenean susmatu beharko da beraz. Hala ere, EGE duten GPdun umeen

%80ak okada errepikakorrak izaten dituzte. Horrez gain, ezgularen mekanismo ez-eraginkor eta birika erreserba gutxituaren ondorioz, EGE eta aspirazioaren arteko erlazio garrantzitsu bat dago, eta honek arnas-bideetako infekzioen arriskua igoarazten du.⁵⁵

Hala ere, ez dugu nahastu behar EGE ondoriozko okadak eta beste jatorriko goragaleak. GP duten haurrek gorakoen erreflexu hipersentikorra izan dezakete, edo inhibizio fisiologikoaren falta. Goragaleak ere, gehiegizko listu jariatze, takikardia edo basouzkurdura periferiko ondoriozkoak izan daitezke.

- Irensteko arazoak (%20)^{43,47} Muskulu inkoordinazio edo ahultasunaren ondoriozkoa izan ohi da. Kontu handia izan beharra da egoera hauetan egoten den aspirazio arriskuarekin, arnasbideetako infekzioak errazten baititu.
- Min abdominala (%10-30).

1.5.4. Arnas-aparatua:

GP larria duten umeei gara dezaketen birika-gaixotasun kronikoa hauen morbilitate eta mortalitate kausa nagusia da. Biriketako asaldura hainbat mekanismo ezberdinen bidez sor daiteke, askotan hauek batera jarduten dutelarik.

Errefluxu gastroesofagiko eta orofaringeko disfagiaren ondoriozko etengabeko aspirazioak arnasbideetako infekzioak errazten ditu, hala nola, behe-arnasbideko infekzio akutua eta arnasbideetako min eta inflamazio kronikoak.^{58,59} Errekurrentzia honen ondorioz, arnasbideak bakteriatu patogenekin egon daitezke kolonizatuta modu kroniko batean, eta honek beste hainbat arazo ekarriko lituzke (errepikapenezko infekzioak, sekrezioen erretentzia, aklaramendu mukoziliarraren gutxitzea, bronkiektasiaren garapena). Ezgaitasun neurologikoaren ondorioz ezgularen mekanismoa asaldatuta egon ohi da, arnasbideak babesten dituen errefluxu natural bat dena.

Horrez gain, arnas muskuluen koordinazio eza edota ahultasunak hipobentilazioa eta ezgul eta sekrezioen kanporaketa ez eraginkorra izatea eragin dezakete. Eskoliosia eta bular-aldeko itxuragabetasunak ohikoak dira, eta birika gaixotasun buxatzailea eragin dezakete.⁵⁸

Loaren apnea buxatzailearen sindromea maiz ikusten da GP duten umeetan, loaren asaldurak, hazkuntzaren atzerapena eta birika hipertentsioa eragin ditzazkelarik. Hala ere, asaldura honen prebalentzia ez dago oso argi.⁶⁰

Kontuan izan beharra da ere, ume hauen birikak hasieratik arazoak izaten dituztela, goiztiartasunaren ondoriozko garapen eza esaterako.

1.5.5. Bestelako arazoak:

- Hizkuntza asaldurak: GP duten haurren %40-60an gertatzen da, afasia eta disartria kontuan hartuta, eta %25a ez da gai hitz egiteko.^{22,34,48} Izan ere, hainbat arazo edo asaldurek zaildu dezakete hitz egiteko gaitasunaren garapena (gihar orofaringeoen funtzio ezegokia, arnasketa prozesuaren inkoordinazioa, entzumen asaldura, atzerapen intelektuala etab.).
- Gernu-asaldurak: %30-60ak hustuketa disfuntzionalaren sintomak ditu, eta horrez gain, eneuresia, frekuntzia-, urgentzia- eta estres aurreko inkontinentzia.⁴⁹ Maskuri neurogenoa eta inkontinentzia ohikoagoak dira GMFCS IV-V maila dutenen artean.⁴⁹ Hauek maskuriaren edukiera txikiagoa izaten dute ere. Disfuntzio hauek maskuri hiperreflexia, gihar detrusorearen eta esfinterraren arteko sinergia eza, edota betetze momentuan gertatzen den esfinter erlaxazioaren ondorioz gertatu ahal dira. Mugikortasun eta komunikazio murriztuak, kognizio maila baxua edo disfuntzio neurogenikoa ere arazo honen jatorri izan ahal dira.
Gernu infekzioak eta errefluxu besikuloureteralak ezohikoak dira, baina GP larria dutenetan ager daitezke. Horregatik, zenbait kasutan, kateterizazio intermitenteak eta eguneroko garbiketa bezalako zainketak beharrezkoak dira.
- Ikusmen-asaldurak: Ohikoak dira.^{22,34,50,51} Adibide modura, eskola garaiko GP zuten umeetan eginiko ikerketa batean, kasuen %50an estrabismoa eta akats errefraktibo larriak ikusi ziren, eta ambilopia eta kanpo-bisual akatsak, %10-15an.⁵⁰ Ikusmen-zolitasun jaitsiera asaldura-kortikalararen ondoriozkoa izan daiteke.⁵² Beste lan batean, jaio preterminoen artean GP zutenek ikusmen edo begiko anomalia gehiago zituztela atera zen.⁵¹
- Sialorrea: Gehiegizko ekoizpenarengatik baino, sekrezioen kudeaketa zailtasunarengatik izaten da. Sialorrearen jatorria hipotonia eta irenste-

mekanismoaren deskoordinazioa da, buruaren kontrol falta edo aurpegi diplegia (ezpaina ixteko zailtasunarekin) eragiten duena. Jariaketa aurreraka edo atzeraka izan daiteke, eta azken honen kasuan, aspirazio arriskua kontuan hartzekoa da.

- Loaren-asaldurak: Oso ohikoa da GP duten haurren artean, eta askotan arazo medikoak izaten dira eragileak. Ezohiko bihotz-erritmoak, edozein jatorriko mina, anomalia anatomikoak (laringomalazia ondoriozko buxadura esaterako), muskulu ahultasuna edo hipobentilazio egoerak loan eragin ahal duten kausetako batzuk dira, adibide moduan.

Horregatik, medikuek ume hauen loa aztertu beharko lukete, kasu larrienetan batez ere.

- Entzumen-asaldurak: GP duten umeen %10-20tan agertzen dira, %5a guztiz gorra izanik.^{22,34} Jaiotzeko pisu oso baxua edo sindrome hipoxiko-iskemiko larria izan dutenen artean ohikoagoa da. Entzumen galera duten edo arriskua dutenen diagnostiko eta tratamendu goiztiarrak ikaste eta hizkuntza garapena hobeto dezake.

1.6. MANEIUA:

Garun paralisia duen haur batekin tratatzean, helburua bere bizi-kalitatea maximizatzea izango da, bere eguneroko funtzio-gaitasuna hobetuz eta bere ezintasun hedadura gutxituz. Honela, eta etorkizunera begiraturik, umearen independentzia maila maximoa lortu ahal izateko bere eguneroko jardueretan.⁶¹ Horretarako ume hauen maneian talde multidisziplinario bat osatzea beharrezkoa izango da, behar mediko, terapeutiko, sozial eta hezkuntzakoak eskaini ahal izateko. Hizkuntza, egoera sozial eta kognizio gaitasunen luzetarako ebaluazioak umeen plan terapeutiko indibidualizatu bat sortzea ahalbidetuko du.⁶² Talde hauetan, guraso edo zaintzaileen parte hartzea funtsezkoa izango da, eta kontuan izan beharko da ere hauek laguntza beharko dutela, bai eguneroko umeen beharrak nola bete ikasteko, bai egoera emozionalki hobeto eramateko.

Haur hauen maneian beraz, komunikazioa, garapen sozial eta emozionala, hezkuntza, nutrizioa, mugikortasuna eta beren eguneroko bizitzako independentzia maximoa sustatu behar da.

Hau dena lortu ahal izateko ordea, berebizikoa da aurretik helburu funtzional errealistak ezartzea ume bakoitzaren muga estruktural eta funtzionaletan oinarrituz, eta hauek aldian-aldian ebaluatzea. Ebaluazio funtzionalari dagokionez, gaur egun hainbat sailkapen edo metodo daude.

- *Gross Motor Function Classification System (GMFCS)*. Gehien erabiltzen den eta garrantzitsuena den sailkapen sistema da. Pazientearen funtzio motorra sailkatzen du honen adin eta eguneroko bizitzako zenbait jardueretan dituen gaitasunak kontuan hartuta (eskolan, etxean, komunitatean).⁶³
- *Modified Ashworth Scale*. Gihar tonua sailkatzeko erabiltzen da. Erabilgarria izan daiteke gihar talde espezifikoaren interbentzio aurreko eta ondorengo egoeraren ebaluaziorako.
- *Manual Ability Classification System*. Manipulazio gaitasuna sailkatzen du.

Nahiz eta GParen maneian atal ezberdinak egon, orain banaka aztertuko direnak, hauek elkarrekiko interdependentek direla kontuan izan behar da.

1.6.1. Neurologia:

1.6.1.3. Minaren maneia:

Esan bezala zaila izaten da kasu askotan haurrak mina duela jakitea, eta are gehiago horren kausa identifikatzea behar den tratamendua ezarri ahal izateko.

Min neuropatikoa den kasuetan antiepileptiko edo antidepresiboak erabiltzen dira, gabapentina 3 urte baino gehiagoko umeetan eta 6 urtetik gorakoetan berriz, nortriptilina.

1.6.1.4. Epilepsia:

GP duen haur batean konbultsioak agertzean, epilepsia dela diagnostikatu aurretik, beste jatorri bat duten gertakari paroxistikoekin egin behar da diagnostiko diferentziala, hala nola miokloniak, dardarak, mugimendu diszinetikoak, edo soinu edota argi fenomenoaren aurreko ikaraldia.

1.6.2. Ortopedia eta errehabilitazioa:

Asaldura motorraren maneian, ortopedia, errehabilitazio eta fisioterapiaren arteko tratamendu bateratua berebizikoa da. Lehendabizi momentuko asaldura motorraren egoera aztertzen da, beharreko esplorazio fisiko, ibileraren azterketa, elektromiografia eta bestelako ikerketak eginez. Ikerketa honen bidez ortopedia edo kirurgiaz baliatu ahal diran giharrak identifikatzen dira.⁶⁴ Modu honetan, mugimendu anormalak eragotzi, kontraktura eta itxuragabetazunak ekidin eta funtzio motorraren maila optimoena lortu nahi da.

1.6.2.3. Espastizitatearen tratamendua:

Gaur egun hainbat tratamendu mediko nahiz kirurgiko daude espastizitatea, hiperreflexia edota klonusa hobetzeko, baina hauek ez dute muskulu ahultasuna edo koordinazio eza konpontzen.⁶⁵

Tratamendu medikoari dagokionez, toxina botulinikoa eta farmako antiespastikoak ditugu eta eginiko ikerketetan ebidentzia gehiago dago lehenengoaren alde:⁶⁶

Toxina botulinikoa (BTX A): Giharrean injektatzean azetilkolinaren askapen presinpatikoa blokeatzen du plaka motorrean, tonua gutxituz eta kontrakzioa murriztuz. Honela, denboraldi baterako gihar konkretu horren espastizitatea jaitea lortzen da eta honen kontrakzioa atzeratzen du ere.^{66,67,68} Hala ere bere efektua ez da betirako, eta 3-8 hilabetero, efektua jaisten doan heinean, dosi gehiago jarri behar izaten da. Gero eta nerbio sistema plastikoagoa izan, efektua are eraginkorragoa da, horregatik lau urte azpiko umeek, oraindik ezarritako kontrakturarik ez dutenek, izaten dituzte emaitzarik hoberenak.⁶⁹ Zenbait pazienteetan, dosiak gehituz joan ahala, toxinaren efektua txikitzen joaten da, eta hau batzuetan toxinen aurkako antigorputz neutralizatzaileen ekoizpenarengatik izaten da.⁷⁰

BTX-A funtzionamendu egokia eragozten duen gihar-tonua dagoenean dago indikatuta, baita hazkuntzarekin giltzadura jakin baten kontraktura eragingo duen kasuetan ere. Bere erabilera nagusia ekino-varo egoera konpontzeko da, toxina gastronemio-soleo giharretan hainbat eremutan injektatuz. Hala ere, gaur egun beste hainbat egoeretan ere dago indikatuta, belaun edo aldaka flexioaren espastizitatean, edo goiko gorputz-adarraren espastizitatean kasu.^{66,72}

Aldi bakoitzean ezarriko den dosia gihar kopuru eta motaren, pisuaren, kontrakzio mailaren eta aurreko aldi izandako erantzunaren arabera izango da.^{69,73} BTX-A prestaketa ezberdinak daude, eta ez dago indikazio zehatzik egoeraren arabera zein aukeratzeko garaian, baina behin bat erabilia, handik aurrera prestaketa bera erabiltzea eta bakoitzaren dosifikazio modua errespetatzea gomendatzen da.

Konplikazioei dagokionez, gutxitan gertatzen dira, eta hauek gehienetan iragankorrak izaten dira, bizitza arriskuan jartzen ez dutenak (sukarra, min iragankorra, azal narritua, gihar ahultasuna).⁷⁴ Sintoma hauek orokorrean bi aste baino gutxiago dira eta gehienetan gehiegizko dosifikazioarengatik gertatzen dira. Bizitza arriskuan jarri ahal duten eragin kaltegarriak deskribatu izan dira, hala nola disfagia edo disnea.

Aho-bidezko farmako antiespastikoak: Egoera orokortuetan erabiltzen dira batez ere, kitzikortasun erreflexua gutxitzeko helburuarekin. Farmako hauek monoterapietan hasten dira, dosi txikienetik eta erantzun klinikoaren arabera erabakiko da dosia areagotu edo ez. Orokorrean BTX-A baino eraginkortasun txikiagoa erakutsi dute.⁷⁵ Hiru farmako mota hauek dira erabiltzen direnak:

1. *Bentzodiazepinak:* Nerbio sistema zentralean batez ere, GABA-A hartzaileetara lotzen da, bere ekintza inhibitzailea indartuz. Egindako ikerketetan, diazepam-a espastizitatea duten haurretan aldi baterako tratamendu moduan eraginkorra dela ikusi da.^{66,76,77} Horrez gain, GP diskinetikoetan batez ere, efektu lasaigarria erabilgarria izan daiteke ere. Hala ere, sedazioa, ahultasuna, ataxia, memoria asaldurak eta erabilera luzearen ondoriozko menpekotasuna eragin ahal dute.
2. *Dantrolenoa:* Erretikulu sarkoplasmatikoan kaltzio ioiaren askapena inhibituz gihar-uzkurdura murrizten du. Tonua eta erreflexuak gutxitu eta mugimendutartea areagotu daiteke,⁷⁸ baina erakutsi dituen hobekuntza objektibo funtzional txikiak bere erabilera nabarmenki mugatu du.⁷⁶ Gainera, eragin kaltegarriak ohikoak dira, hala nola ahultasuna, parestesiak, somnolenetzia, letargia, goragaleak, beherakoak eta hepatotoxikotasuna.⁷⁹
3. *Baklofenoa:* GABAren analogo bat da, batez ere bizkarrezur muin mailan GABA-B hartzaileetara lotzen dena. Glutamato eta aspartato

neurotransmitoreen askapena gutxiagotuz nerbio sistema zentrala deprimitzen du. GP duten haurretan eginiko bi ikerketetan aho bidezko baklofenoaren erabilerarekin espastizitatearen hobekuntza txiki bat ikusi da.⁸⁰ Sedazio, konfusio, hipotonia, ataxia, parestesia bezalako eragin kaltegarriak nahiko ohikoak dira. Farmakoa bat-batean kenduz gero, konbulsio edota aluzinazioak agertu ahal dira.

*Ponpa bidezko baklofeno intratekala: Aho-bidezko administrazioarekin alderatuz, likido zefalorrakideoan farmakoaren kontzentrazio altuagoak lortzen dira. Espastizitate maila handia duten kasutan erabilgarria izan daiteke, baina egon daitezkeen konplikazioen ondorioz, beste metodoen bidez hobekuntzarik lortu ez den kasuetan erabiltzen da bakarrik.^{66,81} Gainera, teknika hau ezartzeko infusio-ponpa programagarria, kanpoko programadorea eta neurozirurgia zerbitzu espezializatua behar da, eta hau ez dago zentro guztietan eskuragarri. Letargia, konfusioa eta hipotonia pazienteen %50an gertatzen da eta eragina dosi menpekoa da. Ez da ahaztu behar kateterraren ondoriozko konplikazioak ere agertu ahal direla (infekzioa, seroma...).⁸² Ponpa kendu den egoeretan, abstinentsia sindrome garrantzitsu bat sortu dela ikusi dute.

Tratamendu kirurgikoa: Garun-kirurgia gaur egun ez da ia erabiltzen espastizitate edo distoniarako; encefalotomia esterotaxikoa distonia larria duten umeetan erabilia izan den arren.

1. Rizotomia dorsalis selektiboa: Hauxe da espastiziterako erabiltzen den tratamendu-kirurgiko nagusia, kasuen %90 baino gehiagotan emaitza positiboak izan baitira. Prozedura honen bidez bizkar-hezurreko lunbo-sakro aldeko nerbio-adarrak bizkar-muinetik banantzen dira modu selektibo batean. Modu honetan, gorputz-adar horren arku erreflexua mozten da, espastizitatea gutxituz paralisia eragin gabe. Egindako ikerketetan ez da eragin kaltegarri garrantzitsurik aipatu, eta emaitza hoberenak 4-10 urte bitarteko umeetan ikusi da. Hala ere, pazienteen aukeraketarako ez dago kriterio garbirik.⁸³
2. Garun estimulazio sakona: Garunean mikroelektrodo bat jarriz, globus pallidus-en barneko aldea estimulatzea lortzen da. Orain arte, distonia primario sakona zuten helduetan erabili izan da, BTX-A injekzioa eraginkorra izan ez den kasuetan. Hala ere, meta-analisi batek haurren GP diskinetikoetan

eraginkorra izan daitekeela iradoki du, baina teknika oraindik ez da ondo ikertu.⁸⁴

1.6.2.4. Interbentzio ortopedikoak:

Ortopediaren esku-hartzearekin kontrakturatutako giharrak nolabait askatu, itxuragabetasunak ekidin edo ezarritakoak zuzendu eta giltzaduren arteko ardatzak zuzentzea lortu nahi da, besteak beste. Horrez gain, zutik, eserita eta etzanda egotearen estatika hobetu, eta ibileraren eta funtzio manipulatzailearen dinamika hobetu nahi da.

- Igeltsuaren erabilera: Uzkiututako giharrak luzatzeko eta mugimenduaren zabalera handitzeko erabiltzen da beheko gorputz adarretan. Goiko gorputz-adarretan hobekuntza txikiak ikusi dira ordea.⁷⁶
- Muskulu eta tendoien kirurgia: Funtzioa edo umearen zainketan eragozten duten gorputz-adarretako kontraktura finkoetan, muskulu edo tendoi horren mozketa egin ohi da.
- Aldakaren kirurgia: GP espastikoan, konplikazio ohikoak dira aldakaren subluzazioa, dislokazioa, mina eta dislokazioa degenerazioarekin.⁸⁵ Nahiz eta hasiera batean aldaka normala izan, hezur deformitateak eta gihar-desorekak (normalean muskulu aduktorea eta iliopsoasa) displasia progresiboa eragiten dute. Honen diagnostikorako pelbisaren aurretik atzerako erradiografia egiten da, esplorazio fisikoa ez baita oso fidagarria izaten. Interbentzio goiztiarrak emaitza hobekoak izan dituzten, aldakako displasiaren aldizkako azterketa gomendatzen da, 18. hilabetetik aurrera hasita, 6-12 hilabetero.⁸⁶ Jarreraren zuzenketa prozedurak zein ortesien erabilerak ez dirudi displasiaren prebentzioan laguntzen dutenik.⁷⁶ Nahiz eta orokorrean aldakaren kirurgiak helburu paliatiboa izan, zenbait kasutan kirurgia konpontzailea izan daiteke, normalean lau urte azpiko haurretan, edo femurraren buruan aldaketa degeneratibo nabarmenak garatu ez dituzten kasuetan.

1.6.2.5. Fisioterapia:

Normalean GPdun haurrak oso goiz hasten dira fisioterapia sesioak jasotzen, eta denborarekin beharreko terapia gurasoek etxean egiten amaitzen dute.⁷⁴ Helburua gihar tonua gutxiagotu eta honen funtzioa hobetzea da. Horrez gain, fisioterapiak oso

lan garrantzitsua egiten du guraso edo zaintzaileen euskarri modura; haurra modu hobereanean nola garbitu, hartu, elikatu erakusteko nahiz jarrera, mugimendu eta garraio modu egokienak sustatzeko.

Fisioterapia mota ezberdinak daude, eta bakoitzak eraginkortasun eta erabilera ezberdina erakutsi dute. Hauek dira emaitza hoberenak erakutsi dituztenetako batzuk:

- Entrenamendu bimanuala: GP hemiplejikoetan erabiltzen da eta lan errepikatuen bidez bi eskuak batera erabiltzean datza.⁸⁷
- Murrizte-indukzio mugimendu terapia: GP hemiplejikoetan erabiltzen da. Gorputz adar afektatuaren funtzioa bultzatzen du, ondo dagoen gorputz adarraren murrizketa intermitentea egiten den bitartean.
- Kontestuan oinarritutako terapia: Umearen ikuspegia aldatu beharrean, zeregin edo ingurumena aldatzean oinarritzen da, eginkizun eraginkor bat sustatzeko.
- Entrenamendu futzionala/helburu bitartez zuzendutakoa: Umeak berak ezarritako helburuetan zentratzean datza, ikasketa motorraren ikuspegitik.
- Terapia okupazionala: Hainbat fisioterapia teknika erabiltzen dira, umeak bere eguneroko ariketak (eskola, lana) bete ahal izateko gaitasuna lortzeko helburuarekin. Terapia hau batez ere eskuaren gaitasuna maximizatzeko erabiltzen da.

Arnasketaren fisioterapia: Eztularen asistentzia:

Eztula arnasbideen babeserako dagoen erreflexu natural bat da, bi funtzio nagusi hauek betetzen dituena: arnasbideak gorputz arrotzetatik libre mantentzea eta gehiegizko sekrezioak kanporatzea.¹¹⁵ GP duten pazienteek (eta bestelako gaixotasun neuromuskularrak dituztenek ere)¹¹⁶ arnas muskuluetan duten ahultasunagatik eztul eraginkorra egiteko zailtasunak izaten dituzte, sekrezioen kanporaketa egokian huts egiten dutelarik. Honek hauen morbiditate maila igotzen du, arnas bideko infekzioak izateko arrisku handiagoa baitute besteak beste.¹¹⁷ Beraz, oso garrantzitsua izango da medikuen aldetik ume hauek duten eztul egiteko gaitasuna aztertzea eta behar diren neurriak jartzea.

Gaur egun bi teknika hauek erabiltzen dira Garun Paralisian eztularen mekanismoan esku hartu eta horrela sekrezioen kanporaketan laguntzeko:

- Esku bidezko teknikak: Konpresio abdominala. Eztularen egozketa fasean laguntzea du helburu. Eskuak abdomeneko goiko aldean jartzen dira eta bertan presioa egiten da buru alderantz.¹¹⁶
- Asistentzia mekanikoa (*Cough Assist*): Gailu mekaniko hau pazienteari lotzen zaio aho, sudur-aho edo trakeostomia bidez, eta eztularen fase naturalak imitatzen ditu honen ordez. Fase inspiratorioan presio positiboa bidaltzen du eta fase espiratorioan presio negatiboa (xurgatze efektua).¹¹⁸ (Eranskina III)

1.6.2.6. Osteopeniaren tratamendua:

Hezuraren mineral dentsitatea oso baxua den edota hezur-apurketa patologikoen kasuan, bifosfonatoak ematea dago indikatuta (pamidronatoa esaterako). Zenbait errebisio sistematikoetan hezur-dentsitatea areagotzea lortzen dela ikusi da,⁸⁸ nahiz eta ez dagoen ebidentziarik hezur-apurketak saihesten dituenik. Hala ere, farmako hauek hezurak ahuldu ahal dituztela pentsatzen da eta ez dago argi epe-luzera izan ditzaketen ondorioak.^{89,90}

Pisuaren karga egitea, eta kaltzio eta D bitaminaren suplementazioak zenbait aldeko emaitzak erakutsi dituzten arren, ebidentzia mugatua dute.⁸⁹⁻⁹¹

1.6.3. Nutrizioa:

1.6.3.3. Nutrizio beharrak GPan:

GP duen ume asko nutrizio egoera baxuan edo horren arriskuan daude, batez ere GMFCS altua dutenak, eta elikatzeko arazoak edo disfuntzio oromotorra dutenak.⁹² Askotan xurgatzeko eta irensteko arazoak izaten dituzte, eta gainera laguntza eta denbora asko (>3 ordu egunean) behar izaten dute elikatzeko. Janariarekin itotzea eta okadak ere eguneroko arazoak dira ume hauetan. Honek zaintzaileen denbora eta pazientzia garrantzitsua eskatzen du.⁹³

Desnutrizioa eta hazkuntza atzerapenaren prebalentzia ez da oso ezaguna GPan, baina %26-49 bitartekoa dela ikusi da. Hala ere, ikusi da prebalentzia hau gora doala umearen adin eta ezgaitasun motore eta kognitiboarekin batera.¹¹⁹

Honen aurrean, ume hauek elikatze gaitasun eta egoera nutrizionalaren ebaluazio erregularrak behar dituzte, eta behar izanez gero, elikatze metodo alternatiboak kontsideratu.

Aztertutako errebisio batean, partzialki ospitalizatuta dauden edo anbulatorioan tratatuak ez diren GP duten umeek honelako ezgaitasunik ez duten haurren energiaren %70-80a kontsumitzen dutela ikusi zuten. Hau orokorrean beren mugikortasun gaitasun mugatuagatik da.¹¹⁹

Hala ere, beste ikerketa batean, aztertutako garun paralisidun umeen %57ak gomendaturiko eguneroko ahorakin kalorikoaren %80 baino gutxiago jasotzen zutela ikusi zuten. Ahorakin-kaloriko txikia garaiera eta pisu baxuarekin erlazionatu ziren, eta energia ahorakin egokia zutenekin alderatuta, ume hauek limitazio motor larriagoa zuten. Horrez gain, haur bakoitzaren helburu nutrizionalen arabeko energia beharrak ebaluatu eta zehaztearen beharra azpimarratu zen. Behin helburuak ezarrita, hobekuntza gertatzen den ziurtatzeko, jarraipen eta energia beharren ebaluazio jarraiak egitea garrantzitsua izango zen, beren osasuna eta gaitasuna optimizatu ahal izateko.¹²⁰

Hazkuntza eta garapen egokia bermatzeko nahiz ehunak eraiki eta konpontzeko, beharrezkoa da proteinen ahoratze on bat egiten dela ziurtatzea. Nahiz eta ebidentziarik ez egon Garun Paralisia duten umeen proteina beharrei buruz, desnutrizio larria dutenetan proteinen ekarpen gehigarria beharrezkoa izan daiteke.¹²¹

Mikronutrienteei dagokionez, ez dago gomendio espezifikorik GP duten haurretan bitamina, mineral eta bestelako nutrienteen behar eta kontsumoari buruz. Ikerketa konparatibo batean, non GP zuten haurrak beren anai-arrebekin alderatu ziren, GP zutenek A eta K bitamina, biotina, azido foliko eta kobre ahoratze txikiagoa zutela azaldu zuten. Era berean, beste ikerketa batean burni, azido boliko, niazina, kaltzio eta D eta E bitamina seriko baxuak zituztela ikusi zen. Gutxiegitasun hau konpontzeko, mikronutriente hauetan aberats diren elikagaik eman edo produktu gehigarrien erabilera gomendatu beharko zen.¹²²

Deshidratazioa ere kontuan hartu beharreko egoera da. Ikerketa transbertsal batean, GP larria eta bide enteraletik elikatuak ziren umeen %38ak deshidratazioa zuela ikusi zuten (osmolalitatea gernuan >600 mmol/kg).¹²³ Likidoen hartze urriak idorrerian

lagun dezake besteak beste, beste arazo gehitu bat erraztuz. Beraz, ume hauen (batez ere aho disfunzio garrantzitsua dutenetan)¹²³ hidratazio egoeraren jarraipen erregularra egin beharko da.⁵⁷

1.6.3.4.Egoera nutrizionalaren azterketa:

GP duen ume batean nutrizio egoeraren ebaluazioan, lehenengo historia eta esplorazio fisiko egoki bat egin behar da. Garrantzitsua da zaintzaileei egunerokoan umeak zer, zenbat eta nola jaten duen galdetzea. Esplorazioaren bidez ere haurraren egoera orokorraren eta desnutrizio zeinuen berri izango dugu, hala nola azal kolorazioa, ehun adiposoaren presentzia, ile eta azazkalen egoera etab.

Umearen hazkuntza egokia den baloratzeko neurketa antropometrikoak egin ohi dira, baina hauek ez dira gainerako umeetan bezala egiten, ezta balore berdinak kontuan hartzen ere. Luzera, pisua, gorputz masa indizea (GMI), besoaren perimetroa eta azal tolesturak neurtuz, ume bakoitzari dagokion *z-score* edota pertzentilak kalkulatu dira eta honela desnutrizioaren baldintzak betetzen dituzten edo ez jakin.¹²⁵

GMFCS IV-V duten haurretan batez ere, mugimendu oso mugatuak eta izaten dituzten asaldura fisikoengatik (eskoliosia, espastizitatea...) altuera neurtzeko ekuazioak sortu dira, gorputz atal ezberdinen neurketatik abiatuta. Erabiltzen diren gorputz atalak besoa (LPSB= longitud de la parte superior del brazo), tibia (LT= Longitud de la tibia), eta belauna (AR= altura de la rodilla) dira. Kalkulu bakoitzak bere errore estandarra (EE) izango du, zentimetrotan.¹²⁴

- $\text{Altuera (cm)} = (4,35 \times \text{LPSB}) + 21,8 \quad \text{EE} = 1,7$
- $\text{Altuera (cm)} = (3,26 \times \text{LT}) + 30,8 \quad \text{EE} = 1,4$
- $\text{Altuera (cm)} = (2,69 \times \text{AR}) + 24,2 \quad \text{EE} = 1,1$

Eginiko edozein esku-hartze nutrizionalaren eraginkortasuna neurtzeko, haurraren jarraipenezko monitorizazioa egin beharko da.¹²⁸ Horretarako, eguneroko nutrienteen hartzea neurtu eta estimatutako beharrekin konparatu beharko da, eta behin maila horiek ezarrita, pisu irabazte egoki bat dagoen egiaztatu. Ezarritako tartean barruan egiten den pisu irabaztea, umea elikatzearen bidez energia nahikoa jasotzen ari denaren indikatzaile fidagarri bat da.¹³⁶

Ebaluazio honen maiztasuna umearen egoera kliniko, adin, nutrizio-egoera eta gutxiegitasun nutrizionalaren arabera izango da. Behin kontrol egoki bat lortuta, hau da, euskarri nutrizionala egokia ziurtatuta eta pisu irabaztea nahi den tartean barruan gertatzen ari bada, jarraipen nutrizionala 6-12 hilabetero egitea gomendatzen da.¹³⁶

1.6.3.5. Elikatzeko bidea eta gehigarrien beharra:

Nutrizio bidearen erabakia umearen egoera nutrizionalaren, elikagai eta likido kopuru egokia kontsumitzeko gaitasunaren eta birika-aspirazio arriskuaren arabera izango da.

Disfagia:

Disfagia ohikoa baina larria den arazoa da GP duten umeetan. Zaintzaileak kontu handiarekin egon behar dira haurrak janaria irensteko arazoak dituen ala ez detektatzeko. Honako zeinu hauen aurrean disfagia egon daitekeela susmatu beharko lukete, eta medikuari azaldu:¹²⁶

- Eztula edo janaria kontrako eztarritik joatea.
- Jateko momentuan aurpegiaren kolore aldaketa.
- Elikatzean nekea edo izerditzea.
- Janaria ahoan mantentzeko zailtasunak.
- Elikatzeko denbora gehiegi behar izatea.
- Irensketa ondoren ahoan janari gehiegi geratzea oraindik.
- Eztul kronikoa edota arnasbideko infekzio errepikariak.
- Nahikoa ez de pisu irabaztea.

Aho-bidezko elikatzea:

Aho bidezko elikatzea nahikoa izanez gero, hau erabakiko da gainerakoen gainetik. Garrantzitsua da otorduetan zehar umearen jarrera egokia eta euskarri fisiko egokiak bermatzea eroso, seguru eta tinko egoteko, eta behar izanez gero, elikatzeko moldatutako ekipamendua eskaini ahal da (eusteko errazak diren koilarak edo sardeskak esaterako). Likidoak xurgatzeko gaitasun egokia ez denean, hauts lodigarriak erabili daitezke, hauek irensteko errazagoak izateko.¹²⁷

Denboraldi batean nutrizio egoera hobetzen ez bada, gehigarriak erabiltzen hasia baloratu daiteke. Produktu hauek (karbohidrato polimeroak, proteina hautsa, gantz eta karbohidratoekin konbinatutakoak, zuntzarekin idorreria kasuetan...) janariari gehitu ahal dira hauen energia edota proteina dentsitatea areagotzeko. Beharren arabera hainbat produktu daude eskuragarri merkatuan gaur egun.^{127,130}

Nutrizio enterala:

Aho bidezko gehigarri nutrizionalez gain, umearen pisu irabaztea nahikoa ez bada, nutrizio enterala jartzea baloratu beharko litzateke. Nutrizio enterala kasu hauetan dago indikatuta: traktu gastrointestinal funtzionala duen garun paralisidun haur batek nahiz eta aho bidezko nutrizio gehigarriak izan arren behar nutrizionalak betetzen ez dituzenean, desnutrizio larria dutenak eta elikatze edota irenste disfuntzio larria duten kasuetan (aho bidezko elikatze oso estresagarria edota birika aspirazio arrisku handia). Nutrizio enterala elikatze modu bakar bezala edo aho bidezko elikatzeari gehituta jarri daiteke.¹²⁹

Tutu edo hodi bidezko elikatzearekin hastearen erabakia zaila izaten da familia eta zaintzaileentzat. Honen aurrean medikuek lan handia egin behar dute haurren senideei informazio egokia modu ulerkor eta zuzen batean azaltzeko, alde on eta txarrak aurkeztuz, eta interbentzio honek euren bizitzan zelako aldaketak eragingo dituen adieraziz.¹³²

Nutrizio enterala sonda nasogastriko edo gastrostomia bidez egin daiteke. Lehena denboraldi labur baterako da egokia, ez baita hain inbasiboa. Normalean gastrostomia jarri aurreko aldiak erabiltzen da kirurgiarako egoera nutrizional egokia bermatzeko eta nolabait nutrizio enteralaren tolerantzia aurreikusteko. Denbora luzean erabiliz gero arazoak ematen dituzte: erraz ateratzen dira, blokeatu edota nasofaringean narritadura sor dezakete.¹³⁴

Gastrostomiak egoera nutrizionala hobetzen du GP eta hazkuntza asaldurak dituzten umeetan.^{94,95} Interbentzio honek ere, aspirazio arriskuak gutxiagotu, medikazioa emateko bide seguru bat eskaini, eta bai ume eta zaintzaileen bizi kalitatea hobetzen du gehienetan. Hala ere, behin elikatze metodo honekin hasita, helburu kalorikoak ondo ezarri behar dira pixkanaka (esaterako, GMFCS V duten umeetan 20

pertzentiletik gora mantendu behar da) eta gehiegizko ehun adiposoa metatzea ekidin, gehienek orokorrean energia behar baxuagoak izaten baitituzte inaktibitateagatik.⁹⁶

Gastrostomiaren ohiko konplikazioak idorreria, okadak edo berrahoratzea, beherakoak eta gehiegizko pisuak dira. Idorreriaren kasuan zuntz eta likido egokiak hartzen diren hartu behar da kontuan eta beherakoan berriz, elikagaien infusio proportzioa, maiztasuna edota osmolalitatea aldatzea baloratu beharko da.¹³⁵ Okada edota berrahoratzeen aurrean, lehengo elikatzen tutua ondo jarrita dagoela ziurtatu behar da, horrez gain infusio kopuru eta maiztasunak aldatzen saiatu edota umearen posizioa elikatze momentuan baloratuko da ere.¹³⁴ Egoerak hobetzen ez badu, EGE ekiditeko tratamendu medikoa edota Nissen-en funduplikatura egin beharko da.¹³³ Gehiegizko pisu irabazia gertatuz gero, bolumen gutxiko baina behar nutrizionalak betetzen dituen formula bat jarri beharko da, edota energia dentsitate gutxiagoko elikagaiak eman.¹²⁹ Kontu handia izan behar da ere tutuaren kontaminazioa saihesteko, beharreko higiene neurriak erabiliz.¹³⁴

Hazkuntza egokia galarazten duen EGE larria edota okada ugarien aurrean, zein aspirazio arriskua oso altua den horietan, elikatze postpilorikoa jarri behar izaten da zenbaitetan, gastrojejunostomia edo jejunostomiaren bidez. Kasu hauetan, elikagai digerituen (gehigarri bezala erabilitako elikagai komertzialak) infusio jarraitua behar izaten da. Kostu altuagoa izateaz gain, konplikazio ugari izaten ditu teknika honek.¹³³

1.6.4. Arnas-aparatua:

Arnas eta lo arazoak ohikoak izan GPan, eta esan bezala, hilkortasun arrazoi nagusia ume hauetan arnas-aparatuko asaldurak dira. Beraz, birika asalduren ebaluazio eta esku hartze egoki bat garrantzitsua da ume hauen bizi kalitatea hobetzen saiatzeko.¹³⁷

Arnas-aparatuko gaixotasunen garapenean hainbat faktorek hartzen dute parte, hauek era berean elkar-erlazionaturik egon ahal dute:

1.6.4.3. Birika aspirazioa:

Likidoak loditzeko produktuak nahiz errefluxu gastroesofagikoaren (EGE) aurkako tratamendu medikoa dira hasiera batean planteatu beharreko manei terapeutikoak. Hauek eraginkorrak izan ezean, eta batez ere EGE larria bada, gastrostomia eta fundoplikaturaren beharra baloratu beharko litzateke.¹³⁷

1.6.4.4. Aklaramendu mukoziliarraren kaltea:

Birika aspirazio errepikariek, nutrizio eskasiak, eskoliosiak, ahultasun motorrak eta goi eta beheko arnasbide buxadurak aklaramendu mukoziliarra gutxiagotzen lagundu dezakete. Honen ondorioz arnasbideetako buxada eta atelektasiak, infekzio errepikakorrak, bronkiektasia, bentilazio/perfusio asaldurak, birika-konpliantza gutxiagotzea eta azkenean, arnas gutxiegitasuna sortu ahal dira.

Arnasbideko sekrezioen kanporaketan laguntzeko, fisioterapia teknikek garrantzi handia dute, ume hauetan arnasketa egoera nabarmenki hobetzen dutela ikusi baitute. Fisioterapiaren esku-hartze maila umearen gaitasunen arabera planteatuko da, eta beraz, bakoitzari tratamendu indibidualizatu bat ezarri beharko zaio. Hala ere, praktika klinikoan gaur egun ez dago jarraibide argirik honen maneirako.¹³⁸

Eztul eraginkorra egiteko gai diren horietan nahikoa izan daiteke jarrera egokiak lantzea, bai eserita bai ohean etzanda dagoela. Eztul eraginkorra egiteko edo sekrezioak ondo kanporatzeko gai ez diren horietan berriz bular fisioterapiak paper garrantzitsua dauka. Teknika hauek “arnasbide aklaramendu teknikak” izenpean daude, eta ezgaitasun mailaren arabera erabakiko da zein den egokien. Dena den, sekrezioak kanporatzeko metodo eraginkorrena drainatze posturala dieiturikoa da, non grabitateari esker biriketatik mukia ateratzea lortzen den. Perkusio eta bibrazio teknikak honen laguntzaile bezala erabiltzen dira gaur egun. Behin mukiak biriketatik arnasbideetara drainatzea lortuta, hauek kanporatzeko umeak laguntzarik behar duen baloratu beharko da. Eztularen bidez bere kabuz sekrezioak kanporatzeko gai ez bada, aho/nasofaringeko xurgatzaileak diren gailuak erabili beharko dira.¹³⁷

1.6.4.5. Arnasbideko infekzio errepikariak:

Ez legoke beldurrik egon beharko antibiotikoen erabilerarako infekzioak behin eta berriz izaten dituztenetan, batez ere birika gaixotasun supuratzzailearen diagnostia balute. Antibiotiko motaren aukeraketa karkaxaren kultiboaren arabera izan beharko litzateke, eta tratamendu luzeak ezarri (3-4 aste bitartekoak). Infekzio hauek oso jarriak direnean antibiotikoak modu sekuentzial batean jarri ohi dira, honekin bakterio aurka egin baino efektu immunomoduladore bat lortzen omen baita.

Influenza eta pneumokokoaren aurkako immunizazioa ere interesgarria izan liteke.

1.6.4.6.Eskoliosia:

Ohikoa da GP larria duten haurren artean. Enbor itxuragabetasun honek era berean EGE eta birika aspirazioan, aklaramendu mukoziliarraren gutxiagotzean, neumopatia murriztailearen garapenean eragin dezake. GP larria zuten umeetan eginiko ebaluazio baten arabera, eskoliosi ondoriozko itxuragabetasun eta disfuntzio motor mailaren arabera, arnas asaldura maila aurreikusi ahal da.¹³⁷

Eskoliosia zuzentzeko eta honen garapena nolabait eragozteko ortesiak erabili ohi dira. Kirurgiari dagokionez, nahiz eta tratamendu konpontzailea izan, eskaintzen dituen hobekuntzen eta interbentzioak sor ditzazkeen konplikazioen artean baloratu behar da.

1.6.4.7.Goiko arnas-bideko buxadura:

Asaldura hau, gaueko zurrungekin eta loaren apnea buxatzailearekin oso lotuta dago, eta era berean, laringearen distonia eta laringomalaziarekin.^{139,140}

Beraz, zurrungak egiten dituen garun paralisidun ume baten aurrean, lehenik eta behin adenoideak ikusteko erradiografia, gaueko oximetria eta gasometria edo plasmako bikarbonato mailak aztertu beharko liriateke apnea buxatzailearik dagoen ikusteko. Emaidza baiezkoa balitz, adenektomia eta tonsilektomia egitea dago adierazita. Egoera larrietan, kirurgia aurretik sudur CPAPa erabil daiteke denbora batez gas elkatrukea hobetzeko, asaldaturiko kimioerrezeptoreak erresetatzeko.

Adenoide handiturik egon ezean, faringeko gihar tonuen gutxiegitasuna susmatzen da eta CPAPe do BiPAP jarri beharko litzateke.¹³⁷

1.6.4.8.Beheko arnas-bideko buxadura (asma):

Asmaren diagnostia oso ohikoa da garun paralisia duten umeen artean. Hala ere gerta daiteke, buxadura horren atzetik bestelako arazoren bat egotea. Asmaren aurkako tratamendu bronkodilatatzailea beraz froga modukoa izan beharko litzateke, eta hobekuntzarik egon ezean kendu. CPAP edo BiPAP bezalako gailuen erabilera ere kontsideratu beharko da.¹³⁷

1.6.4.9.Lo garaiko arnasketa arazoak:

GP duten haurren artean loaren arnas arazo gehiago egoten dira, gaur egun diagnostiko eta tratamendu urria jasotzen dutenak. Lo-ereduaren nahasteek euren bizi kalitatean

inpaktu handia dakartzate, interakzio eta kognizio gaitasunetan eragiten baitute (jarrera, humorea, atentzioa, memoria etab.) eta eguneroko arazo larria bilakatzen da bai umeentzat bai zaintzaileentzat ere.¹⁴¹ Arnasketa asalduraren ondoriozko loaren nahasmenduan eragiten duten hainbat faktore daude:

- Goiko arnasbideen buxadura.
- Ikusmen asaldura larriak
- Garun enborreko arazoak (bihotz eta arnas kontrola asaldatu)
- Mina eta deserosotasun fisikoa. Ondorioz, umeek gehiegizko neke, agitazio edo gaueko negarraldiak izan ahal dituzte. Egoera hauetan farmako sedatzaile edo lasaigarriak ematea baloratu daiteke.
- Epilepsia eta honen aurkako tratamendua. Epilepsiak loaren fragmentazioa eragiten du eta era berean, kalitate gutxiko loak epilepsien maiztasuna areagotu dezake.¹⁴² Bestalde, zenbait antiepileptikoen logura sortzen dute, loaren arkitektura asaldatu ahal dutelarik. Hau epilepsiaren aurkako tratamenduan kontuan hartu beharreko zerbait izen beharko litzateke.
- Eztula eta birika aspirazioa

Loaren zikloaren asaldura bat dagoen kasuetan, bai oinarri bezala bai ondoren progresiorik egon den ikusteko, interesgarria izan daiteke gurasoek loaren eguneroko bat egitea hainbat egunetan zehar. Behin lo eredia ezagututa, loaren higiena hobetzeko aholkuak eman behar dira lehenik. Tratamendu medikoari dagokionez, farmako antihistaminiko lasaigarriak erabili ohi dira. Hala ere gaur egun melatoninaren erabilpena zabaldu da, batez ere erritmo zirkadianoaren asaldura dutenetan (esaterako, ikusmen asaldura larria izateagatik). Farmako honen helburuak loaldi osoa luzatzea eta gaueko esnatzeak gutxitzea dira.¹⁴³

1.6.5. Bestelako arazoak:

1.6.5.3.Sialorrea:

Ahoko funtzio-motorraren asalduraren ondorioz, sialorrea ohikoa da GP duten umeetan, inguru sozialetan eragozpen handi bat izan ohi dena. Horrez gain, listu sekrezioak ahotik atera beharrean faringetik jaisten badira, birika aspirazioaren arazoa mantentzeko nahiz eta beste arrisku faktoreak konpondu. Honen mekanismo

eragileak xurgatze-presio ez-egoki, listuaren propulzio eta xurgatze faseen arteko atzerapena eta irenste momentuan ezpainen ixte ez-osoia izan daitezke.⁹⁷

Nahiz eta adinarekin zenbait pazienteetan egoera hobetu, sialorrea konpontzeko hainbat aukera terapeutiko daude, eta lehenengo medikazio edo jarreraren zuzenketekin hasten da, kirurgia hurrengo urrats bezala utziz.

Terapia konduktuala egokia da aginduak ulertu eta kooperatzeko gai diren umeetan. Aho kontzientzia eta ahoaren gaitasun motorrak entrenatzean datza metodo hau, modu honetan ezpain eta barailaren ixtea eta mingainaren mugimenduak hobetu nahi da irenste mekanismoa indartzeko. Nahiz eta hasiera batean teknika hauek logopedarekin ikasi eta landu, gero umearen zaintzaileek jarraitu ohi dute teknikaren erabilera eta progresioaren kontrola.

Eginiko ikerketa batean, terapia konduktuala atzeraelikadura teknikekin konbinatu zen, irensketa prozesu konsziente bat bilakatzeko eta horrela listu jariaketa gutxitzeko helburuarekin.⁹⁸

Tratamendu farmakologikoari dagokionez, bi hauek bereizten dira:

- Farmako antikolinergikoak: benzexol hidrokorida, eskopolamina partxeak, edo glikopirrolatoa (formulazio likido zaporeduna) listu fluxua gutxiagotzen dute. Farmako hauen eragin desiragaitzak irensteko arazoak (sekrezio lodiegiak), hiperreaktibitatea, ikusmen lausoa eta gernu erretentzioa dira.⁹⁹
- Toxina botulinikoaren injekzioa listu guruinetan: Egindako ikerkuntza klinikoetan, eskopolamina partxeak eta BTX-A konparatzen zirenak, injekzioaren emaitzak farmako antikolinergikoaren berdinak edo hobetoagoak ziren. Horrez gain, toxina botulinikoarekin eragin desiragaitzak urriagoak eta ez hain larriak izan ziren.^{100,101}

Tratamendu kirurgikoa listu ekoizpena gutxitzera dago zuzenduta. Horretarako erabiltzen den teknika, duktu submandibularrak birjartzea, parotida guruineko alde bateko duktua ligatzea edota guruin sublinguala kentzea da.¹⁰³ Ebakuntzak gehiegizko listu jariatzea gutxitzea (bai frekuentzia eta larritasunean) lortu arren pazienteen %75-90an, konplikazio posibleek bere onarpena mugatu dute: ranula baten eraketa, aho lehorra, irensteko arazoak eta ahoko sekrezioen konsistentzia aldaketak.^{103,104}

1.6.5.4.Euskarri sozial eta psikologikoa:

Edozein gaixotasun kroniko pairatzen duen haurraren familiari laguntza sozial nahiz psikologikoa eskaintzea berebizikoa da. GPren kasuan, gurasoek nahigabe edo atsekabea sentitu ohi dute, baina baita ere frustrazioa, errua, haserrea edo erresumina, egoeraren ukatzea eta lotsa. Gerta daiteke ere beren egoera soziala eta erlazioak mugatzea umearengatik. Askotan osasun profesionalekiko haserre edota desadostasuna sentitzen dute ere.

Honen aurrean, medikuen egite garrantzitsua da zintzotasun eta sentiberatasunarekin beren umearen egoerari buruzko informazioa eskaintzea, eta hau lehen momentutik izan beharko litzateke. Gainera, handik aurrerako topaketetan ebaluazioaren prozesu eta maneiuaren azalpenaz gain, behar den informazio guztia errepikatu behar zaie, dena ondo barneratzen dutela bermatzeko.¹⁰⁵ Behar izanez gero, bigarren iritzi bat eskaini behar zaie ere. Bestalde, zalantzak galdetzeko eta euren sentimenduak adierazteko aukera eman behar da, eta erru sentimendua askatzen lagundu.¹⁰⁶ Jarraipeneko aholkularitza edo kontseilu terapia eskuragarri dutela jakinarazi behar zaie.

Garun paralisia eta bestelako gaixotasunak dituzten umeen maneiorako, zenbait komunitatetan antolatzen dituzten guraso nahiz familiako kideentzako laguntza-taldeak sostengu onak direla ikusi da. Horrez gain, honelako taldeek ume hauek burutu ahal dituzten kirol edo jarduerak antolatzen dituzte, umeen autoestimua eta funtzionamendua hobetzen lagunduz nahiz sozializazioa sustatuz, gurasoentzat laguntza nabaria izateaz gain.¹⁰⁷

1.6.5.5.Euskarri teknologikoa:

Gurpil-aulki monitorizatu, ahots bidez aktibatzen diren ordenagailu, komunikazio sistemak aktibatzekeo gailu eta bestelako kontrol sistemek GP bezalako ezgaitasunak dituzten umeen eta inguruko bizi kalitatea nabarmen hobetzea ahalbidetzen dute, beren gaitasun funtzionalak eta interakzio sozialak areagotuz. Hau batez ere GP larria (GMFS IV-V) duten haurretan da garrantzitsua.¹⁰⁹

Gailu teknologiko hauen erabilpen optimorako estrategiak ezarri behar dira, paziente bakoitzaren gaitasun kognitibo eta motorraren arabera izango direnak. Esaterako,

hitz egiteko gai ez diren edo hizkuntza gaitasun gutxiagotua duten indibiduoetan komunikazio handitzaile estrategiak erabilgarriak dira komunikazioa sustatzeko eta komunikazio ezak sortzen duen frustrazioa gainditzeko. Metodo hauek, umeen hizkuntza gaitasunaren garapenean oztopatzen ez dutela ikusi da.¹⁰⁸

1.7. PRONOSTIKOA:

GP duten ume gehienak iristen dira helduarora.¹¹⁰ Hauen biziraupena, jaiotzeko pisua, egoera sozioekonomiko eta kalte motor mailaren mende dago, azken hau faktore garrantzitsua izanik. GPdun helduen biziraupena ere hauen elbarritasun mailaren arabera da. Heldu garaira iristen ez diren ume gehienek heriotza arrazoi nagusia arnas-aparatuko gaixotasunak dira (aspirazio ondoriozko pneumonia).

Kalte motorrari dagokionez, zaila izaten da ezintasun maila aurreikustea ume txikietan. Honen pronostikoa GP mota, garapen motor, erreflexuen presentzia, ezgaitasun sensorial, alterazio emozional eta sozial eta adimen gaitasunaren mende dago. Azken honi dagokionez, gutxiegitasun motor larria dutenek orokorrean adimen maila baxuagoa izaten dute, eta bi urte bete baino lehen ibiltzeko gai direnak berriz, adimen normala edo mugakoa izaten dute.

Hainbat ikerlan egin dira gaitasun motorra aurreikusiko duten faktoreak bilatzeko. Esaterako, 20.hilabeterako buru-oreka mantentzea lortzen ez dutenek, 24.hilabeterako erreflexu primitiboak mantendu edo jarrerazko erreakzioak dituztenek, edo bost urte bete baino lehen lau hanketan ibiltzen ez direnak, ibiltzera iristeko aukera gutxi dituztela esaten da. Bestalde, bi urte izanda esertzeko gai (hau oso prediktore ona da) edo 30.hilabetea baino lehen lau hanketan ibiltzeko gai direnak pronostiko onekoak dira. GP hemiplejikoak duten gehienak ibiltzeko gai izango dira, eta baita atetosisia edo ataxia dutenek ere.^{111,112} Era berean, umeen adina eta momentuko funtzio motorra neurtuta, kurba prediktoreak egin dira, lortuko duten gaitasun motorra nolabait aurreikusteko.¹¹³

Aipaturiko metodo-prediktore hauek pronostikoari buruz informazio garrantzitsua eman arren, GP larritasun maila bakoitzak aldakortasun handia izan dezake, eta hau gurasoei ondo ulertaraztea berebizikoa da. Izan ere, beste hainbat faktore daude funtzio

motorrean eragiten dutenak, hala nola komunikatzeko gaitasuna, adimena, ingurumeneko eta familiako faktoreak etab.

Nahiz eta ume hauetan helburu orokorra bizi kalitate duin bat lortzea den, zenbaitetan zaila izaten da, batez ere subjektiboa eta neurtzeko zaila delako komunikatzeko gai ez direnen artean. Ikerketen arabera, funtzio motor baxua, mina, adimen maila baxua, gurasoengatiko estres maila dagoen kasuetan bizi kalitatea baxuagoa da.¹¹⁴

2. HELBURUA:

Garun paralisia nerbio sistema zentralean disfuntzio iraunkor eta ez progresiboa duten gaixotasun talde heterogeneoa da, non asaldura motore primarioa bestelako sintomekin batera agertu ohi den (epilepsia, disfagia, arnas gutxiegitasuna, ikusmen asaldurak etab.).

Gaitz hau pairatzen duten hurrek, eta batez ere disfuntzio motor larria dutenek (GMFCS IV-V), eguneroko bizitzan guztiz mugatzen diren klinika zabala erakusten dute, ingresu ugari eta medikuntzako espezialitate ezberdinen ikuskapena behar izaten dutenak.

Duela bi urtetik hona, Donostia Ospitaleko Pediatria Sailak talde multidisziplinario bat sortu du, non espezialitate mediko ezberdinak (neuropediatria, neumologia pediatrikoa, ortopedia infantila, errehabilitazioa, kirurgia pediatrikoa eta pediatria orokorra) elkartu diren ume pluripatologiko hauen maneiorako, beren behar terapeutiko, psikologiko, sozial eta hezkuntzakoak modu bateratu batean ahalbidetzeko.

Lan honen helburua garun paralisia eta disfuntzio motor larria duten hauren maneio multidisziplinarioa deskribatzea eta aztertzea da.

3. MATERIAL ETA METODOAK:

Kohorte ikerketa erretrospektibo deskribatzailea da, Donostia Ospitalean erregistratuta dauden hauren historia klinikoaren errebisioa eginez burutu dena. Informazio horren eskuratze eta erabilera Etika Komitearen baimenarekin egin da. (Eranskina I)

Inklusio irizpide gisa, 2018an Donostiako Ospitaleko Pediatria sailean sortutako talde multidisziplinarioan artatua den eta Garun Paralisisiaz diagnostikatuta dagoen haurra izatea, eta *Gross Motor Function Classification System (GMFCS)* sailkapenaren arabera IV eta V taldeen barruan egotea beharrezkoa izan zen ikerketan barneratua izateko. Esklusio irizpideei dagokionez, inklusio irizpideak ez betetzea izango litzateke.

Aldez aurretik erabakitako aldagaiak Excel programan bildu ziren, eta ondoren kalkulu estatistikoak egiteko IBM SPSS Statistics programaren 23.bertsioa erabili zen.

Ikerketarako erabili diren aldagaiak kualitatiboak dira, hauek proportzio eta maiztasun eran azaltzen dira.

4. EMAITZAK:

4.1. DATU OROKORRAK:

Ikerketa honetan 21 ume aztertu dira guztira, inklusio irizpideak bete dituztenak. Hogeitabat hauetatik 12 neskak eta 9 mutilak ziren, denak 3 urtetik gorakoak.

4.2. NEUROLOGIA:

4.2.1. Etiologia:

Azterturiko lagin taldeko 19k (%90,48) Garun Paralisi espastikoa dute, eta gainerako bietatik, batek GP diskinetikoa eta besteak ataxikoa dauka. Etiologiaren aldetik, kausa ohikoena entzefalopatia hipoxemiko-iskemikoa da (%38,1; 8 kasu), ondoren %28,6arekin (6 kasu) bestelako etiologia zutenen taldea egongo zen (kausa genetikoa esaterako). Jatorri infekziosokoak %14,3, neurologikokoak %9,5 eta baskularrekoak %9,5 izan dira, hiru eta bi kasu azken bietan, besteak beste.

4.Taula: Garun paralsiaren etiologia.

ETIOLOGIA	Maiztasuna	Ehunekoa
Iskemiko	8	38.1
Infekzioso	3	14.3
Neurologiko	2	9.5
Baskular	2	9.5
Bestelako	6	28.6
Guztira	21	100.0

Garun Paralsiaren garapenean eragin duten faktore hauetatik 12 (%57.1) fetu garaikoak/jaio aurrekoak izan dira, eta 8 (%38.1) erditze edo jaiotza momentukoak. Kasu bakarra dago jaio ondorengoa, hau da, hartutako garun paralsia dena.

4.2.2. Epilepsia:

Aztertutako pazienteen %81ak (17 kasu) epilepsia pairatzen du. 17 ume hauetatik 7k (%41,2ak) epilepsia hau antiepileptiko bakarrarekin lortzen dute epilepsia kontrolatzea eta 9ek (%52,9) ordea politerapia behar dute. Ume batez ez du epilepsiaren tratamendurik hartzen, nahiz eta diagnostikatuta izan.

4.3. ORTOPEDIA ETA ERREHABILITAZIOA:

4.3.1. Espastizitatea:

21 pazienteetatik 10ek (%47,6) espastizitatearen ondoriozko asaldurak pairatzen dituzte. Espastizitatearen aurkako tratamendua jasotzen dutenak, eta zer nolako tratamendu jasotzen dutena 5.Taulan azaltzen dira.

5.Taula: Espastizitatearen tratamendua garun paralisian.

Espastizitate TTO	Maiztasuna	Ehunekoa
Diazepam	3	14,3
Diazepam+ BTX-A	4	19,0
Diazepam + baklofeno	1	4,8
BTX-A + baklofeno	1	4,8
TTOrik ez	12	57,1
Guztira	21	100.0

Espastizitatea pairatzen zuten 10ak kontuan hartuz, batek ez du tratamendurik jasotzen, gainerako bederatzik taulan adierazitako tratamendua jasotzen duten bitartean.

4.3.2. Interbentzio ortopedikoak:

Aldakako asaldurei dagokionez, 8 kasuk (%38,1) jaso dute aldaka kirurgia, alde bateko edo bien tenotomia edo osteotomia izan daitekeena. Tratamendu inbaditzailerik jaso ez dutenen artean berriz, 7 umek aldaka bakarra edo biak luxatuta dute (kasu bat azterketa momentuan kirurgiaren zai dago). Gainerako 6ek ez dute aldakako arazorik adierazi.

%61,9ak, 13 kasu zehazki, eskoliosia dute. Hauetatik batek behar izan du kirurgia, hiruk ortesiak erabiltzen dituzte eta gainerako lauek momentuz ez dute tratamendu ortopediko edo kirurgikorik jaso.

4.3.3. Arnasketaren fisioterapia:

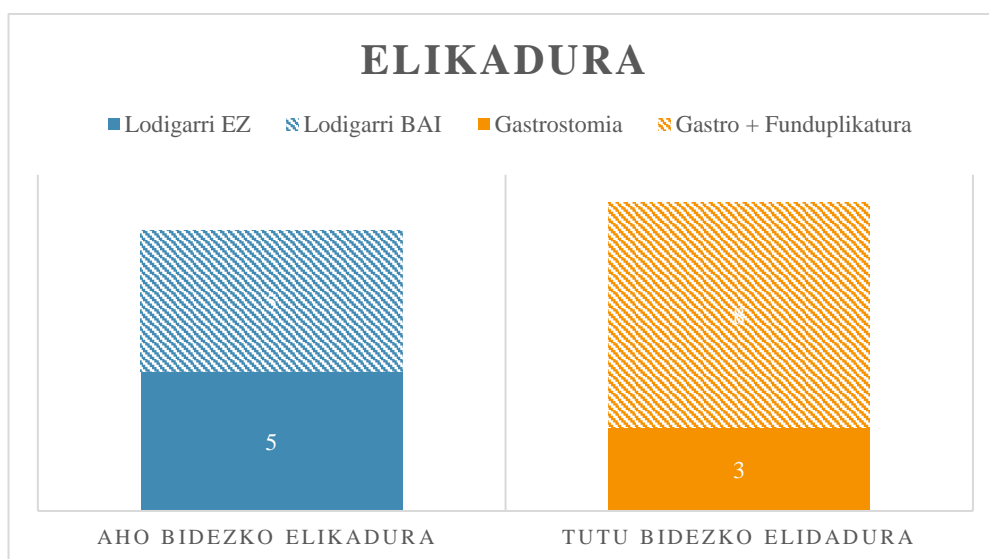
Arnasketa lanaren kudeapenari dagokionez, %23,8ak (5 kasu) ezturen asistentziarako *Cough assist* gailua erabiltzen du

4.3.4. Osteopeniaren tratamendua:

Aztertutako haurretatik ez dago osteopeniarentzako bifosfonatorik hartzen duen kasurik.

4.4. NUTRIZIOA:

4.4.1. Elikatzeko bidea:



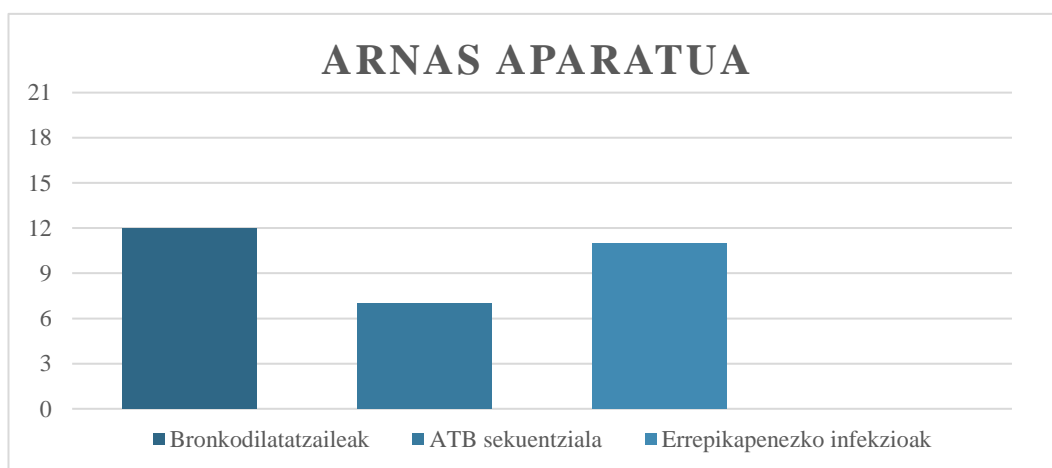
1.Irudia: Elikatzeko bideak. Aho bidez (lodigarriekin lagunduta edo ez) edo gastrostomia bidez izan daiteke. Gastrostomia daukaten batzuk funduplikatura daukate gainera EGE-ren aurka.

Elikatzeko bideari dagokionez, laginaren %52,4ak (11kasu) gastrostomia dauka eginda, eta gainerakoak aho bidez egiten dute. Gastrostomia dutenetatik %72,73ak (8kasu, guztien artean %38,1) funduplikatura dauka ere EGE ekiditeko. Aho bidez soilik elikatzen direnen 10en artean, kasuen erdiek lodigarriak behar dituzte, disfagiaren ondorioz likidoak irentsi ahal izateko.

4.4.2. Nutrizio-egoeraren azterketa:

Pisuaren pertzentiletan izandako eboluzioari behatuz, %19ak (4 haur) ez dute azken aldiko irabazi ponderal egokirik erakutsi.

4.5. ARNAS APARATUA:



2.Irudia: Aztertutako kasuen arnas-aparatuko asaldura mota eta kopurua. Grafiko honetan 21 kasuetatik bronkodilatatzaileak eta antibiotiko sekuentziala hartzen dutenen kopurua ageri da. Errepikapenezko infekzioak dituztela dokumentatzen duten kasu ume kopurua ere azaltzen da.

Laginaren %57,1ak (12 kasu) bronkodilatatzaileen beharra dauka bere eguneroko bizitzan, eta %33,3ak (7 kasu) antibiotikoak erabiltzen ditu sekuentzialki arnasbideetako infekzioen maiztasuna jaisteko helburuekin. %52,4ak (11 ume) infekzio errepikariak izaten dituzte, bestelako tratamendu akutua behar dutenak.

Gastrostomia edo gastrostomia eta funduplikatura daukaten umeak kontuan hartuta, %45,45tan (11tik 5ek) infekzioen errekuertzian hobekuntza bat egon dela adierazi da.

Arnas-bideetako buxaduraren ondorioz, umeen %14,3ak (3 kasu) bentilazio mekanikoaren beharra dauka egunaren momentu batean.

4.6. BESTELAKO ARAZOAK:

4.6.1. Sialorrea:

21 pazienteetatik 11ak (%52,4ak) gehiegizko listu jariatzea adierazten zuten. Hauetatik 3k ez du inolako tratamendurik jasotzen sialorrea gutxiagotzeko. Gainerakoek 6.Taulan biltzen den tratamendua dute.

6.Taula: Sialorrearen tratamendua.

Sialorrea tto	Maiztasuna	Ehunekoa
Eskopolamina partxeak	1	4,8
BTX-A	5	23,8
QX	0	0
TTO konbinatua	1	4,8
TTOrik ez	14	66,7
Guztira	21	100.0

4.6.2. Lo arazoak:

Lo egiteko gaitasunari dagokionez, %38,1ak (8 kasu), lo egiteko arazoak eta laguntzeko tratamenduaren beharra erakutsi dute.

4.6.3. Ikusmen asaldura:

Aztertutako umetatik %47,6ak (10 kasu), ikusmen arazo edota oftalmologiaren zerbitzuaren beharra izan dute.

4.7. BESTELAKO LAGUNTZAK:

Umeen %95,2a (kasu bat kenduta gainerakoak), ASPACE, Pausoka edota bestelako elkarte batera joaten da, bertan hezkuntza fisioterapia edota bestelako zerbitzuak jaso ahal izateko.

5. EZTABAIDA:

Garun paralisia jaiotza aurretik, jaiotza inguruan edo ondoren gertatzen den asaldura batengatik, nerbio sistema zentrolean sortzen den disfuntzio iraunkor eta progresiboa eragiten duen gaixotasun taldea da. Nahiz eta garuneko lesio hau gertatzen den momentutik finkoa den, honen ondoriozko klinika zabala eta heterogeneoa da, haurra heltzen doan heinean eboluzionatzen joan daitekeena.

Orokorrean, kalte primarioa den asaldura motorra gero eta larriagoa izan (GMFCS maila altuagoa), orduan eta gehiago eta larriagoa izango da gainerako sintomatologia. Honek, ingresu gehiago eta espezialitate mediku ezberdinen asistentzia jarraitua eskatzen du, bai ume eta beren zaintzaileen bizi kalitatean negatiboki eraginez.

Haur hauen pluripatologia ikuspegi global batetik hartuta, espezialista ezberdinen arteko komunikazio eta jarraipen bateratu bati esker, gaixoak eta bere familia asistentzia terapeutiko, psikologiko eta sozial eraginkorrago batez baliatu ahal dira, jasoko duten arreta indibidualizatua izango delarik.

5.1. DATU OROKORRAK:

Donostia Ospitaleko GP moderatu-larria duten eta ikerketa honetan parte hartzen duten 21 haur hauek maneiu multidisziplinari honetaz baliatzen dira. Taldea osatzen duten mediku espezialistak haur hauek egun berean ikusteko antolatzen dira, gaixoaren eta familiaren ospitalerako joan-etorri ugariak gutxituz, eta ondoren bakoitzaren egoera elkar partekatzeke biltzen dira. Modu honetan umearen jarraipen bateratu bat egiten dute.

Nahiz eta oraingoz antolaketa honetaz probetxu ateratzen dutenen kopurua txikia izan, etorkizunean GMFCS maila baxuagoak dituzten hurrek, edo beste espezialitateetako gaixo pluripatologikoei asistentzia mediko zabal honetaz baliatu ahalko zirela pentsatzen da.

Ikerketan parte hartu duten haur guztiak hiru urte gorako eskola-umeak dira, hau da, ez dago beren garun paralisirako maneiu multidisziplinaria jasotzen duen bularreko haurrik, nahiz eta ospitalean adin-talde honetako eta GMFCS-IV/V mailako kasuak egon. Hau, alde batetik, garun parilisiaren diagnostiko eta kasu bakoitzaren

ezaugarrien ezarpenerako behar izaten den prozesu luzearen ondorioz izan daiteke. Izan ere, esan bezala garun paralisia eragiten duen lesioa ez progresiboa izan arren, honen ondoriozko klinika bada, eta eboluzionatzen doa umea heltzen doan heinean. Gehienetan haur hauek hasiera batean neuropediatrak jarraitzen ditu garun lesioa dela eta, eta ospitalean antolaturiko maneiu multidisziplinarraren zirkuituan sartzeko erabakia honen eboluzio eta beharren arabera hartzen da, denborarekin.

5.2. NEUROLOGIA:

5.2.1. Etiologia:

Erabilitako bibliografiarekin bat etorriz, garun paralsiaren eragile ohikoena jaiotze momentuko garun iskemia da. Kasuen laurdena jatorri iskemiko, infekzioso, baskular edo neurologikokoak ez diren taldekoak dira, non asaldua genetikoen ondoriozkoak gailendu diren. Infekzio jatorrikoak izan direnetan, hiruetatik bi Zitomegalobirus kongenitoaren ondoriozkoak izan dira, eta honekin, amaren serologiaren jarraipenaren garrantzia azpimarratu nahi da, aurretik ekidin ahal diren kasuak baitira. Gainerako faktore eragileak kasu bakanak izan dira.

5.2.2. Epilepsia:

Aztertutako bibliografiaren arabera, GP duten haurren %25-45ak dauka epilepsia. Hala ere, are ohikoagoa da GMFCS maila areagotu ahala, eta hala gertatzen da laginaren kasuan, non kasuen gehiengoak, epilepsiaren historia daukan (zenbait kasutan egunero konbultsioak izaten dituztela aipatzen da). Gainera, hauek kontrolatzeko zailak izaten dira, erdiak baino gehiagok farmako antiepileptiko bat baino gehiago behar izaten dutelarik.

5.3. ORTOPIEDIA ETA ERREHABILITAZIOA:

5.3.1. Espastizitatea:

Nahiz eta gehienek GP espastikoa izan, historia klinikoaren arabera espastizitatea asaldua modura (egunerokok bizitzan arazo bat izatera iritsi daitekeen egoera) adierazten duten kasuak gutxiago dira. Klinika espastikoa adierazten duten horietatik bakarrak ez du horren aurkako tratamendu medikorik jasotzen, eta gainerakoetatik, ia

%90ak Diazepam hartzen dute gutxienez. Honekin, espastizitatearen aurrean jartzen den lehengo neurria bentzodiazepinak direla esan dezakegu, eta hau nahikoa ez den kasuetan baklofenoa edota toxina botulinikoa gehitzen da orokorrean tratamendu konbinatu bezala. Gogoratu behar da ume hauek, tratamendu medikoa jaso edo ez fisioterapia eta errehabilitazioa egiten dutela espastizitate eta bestelako asaldura motorrak arintzeko.

5.3.2. Interbentzio ortopedikoak:

Disfuntzio motorren ondorioz, edozein motatako asaldura ortopedikoak ohikoak dira garun paralisian. Ikerketa honetan aldaka eta bizkarrezurraren egoerari eman diogu garrantzia, bizki kalitatean eragin gehien izan ahal dutenak baitirelako (mina, arnasteko arazoak, mugikortasuna are gehiago mugatu etab.).

Aldakari dagokionez, emaitzetan ikusten denez, luxazioa dutenak eta jada kirurgia jaso dutenak kontuan izaten baditugu, gehiengoak dira. Honekin, espastizitatearen ondorioz orokorrean, aldaka asaldurak askotan ikusten direla pentsa dezakegu, eta nahiz eta denetan tratamendu kirurgikorik behar ez izan, egoeraren berri izateko eta neurririk hartu behar den edo ez erabakitzeke jarraipen estu bat egitea garrantzitsua da.

Eskoliosiarekin ere antzerako gertatuko litzateke. Nahiz eta erdiak baino gehiagok eskoliosia izan, tratamendu kirurgikoa behar izan duena bakarra izan da. Gainerakoak bestelako neurri ortopedikoekin edota fisioterapiarekin aurrera egiten dute, beti era egoeraren jarraipen estu bat eginez. Eskoliosia zuzentzeko dagoen tratamendu kirurgikoa oso agresiboa denez, eta paziente hauek duten komorbilitate altuarengatik, jarrera terapeutikoa aldaka kirurgian baino kontserbadoreagoa izan ohi da.

5.3.3. Arnasketaren fisioterapia:

Birika sekrezioak kanporatu ahal izateko, ez tul eraginkorra egiteko gai direla bermatzea garrantzitsua da. Izan ere, kanporakin hauek biriketetan metatzean, infekzioen eta hauen kronifikazioaren arriskua igotzen da, eta hau da garun paralisidun umeen heriotza kausa nagusietako bat.

Aztertu ditugun ume gehienek disfuntzio motor handia dute eta zenbait pazientek arnas muskuluetan duten ahultasunagatik funtzio honetan huts egin dezakete. Konpresio bidezko arnas fisioterapia nahikoa ez den kasuetan beraz, hurrek *Cough assist* gailua ondo toleratzen duten (zenbait kasutan deserosoa eta ezinezkoa da haurrarentzat) eta eraginkorra den ikusi behar da.

5.3.4. Osteopeniaren tratamendua:

Bai mugimendu eza, bai nutrizio-egoera desegokiaren ondorioz, osteopenia arazo garrantzitsua izan daiteke garun paralisian, honen aurrean bifosfonatoak ematen direlarik. Hala ere, ikerketan parte hartu duten hurrek ez dute mota honetako farmakorik hartzen, nahiz eta gutxi batzuk kaltzio gehigarriak erabili.

Horrez gain, nahiz eta bifosfonatoek osteopenia maila hobetu, hezur apurketak saihesten ez dituela ikusi da. Beraz, hezur mineralizazioa hobetzen saiatzeaz gain, garrantzia eta atentzioa eman beharko litzaioke ere apurketak eragin ahal dituzten beste egoerei, espastizitatea eta gihar uzkurketa handiak esaterako.

5.4. NUTRIZIOA:

5.4.1. Elikatzeko bidea:

Lehentasuna duen elikatze modua aho-bidezkoa da, fisiologikoa izateaz gain, ahoko eta irenketaren motrizitatea lantzen du eta zaintzale eta umearen arteko elkarrekintza fisiko ahalbidetu zein lotura afektiboa indartzen du, besteak beste. Hau zailtzen doan heinean pixkanakako neurriak jartzen doaz. Azterturiko laginari behatuz, ia erdia mantentzen da aho bidezko elikadurarekin soilik, nahiz eta hauetako batzuk elikagaiak ondo irensteko elikagaien testura aldatu behar izan (dena pure eginda eman, produktu lodigarriak erabili).

Bestalde, umeen erdiak baino gehiagok gastrostomiaren beharra izan du, bai haurraren pisu irabazi egokia bermatzeko bai arnas-aspirazioak ekitiditeko. Kontuan izan behar da, nahiz eta gastrostomia izan eta hau elikadura iturri nagusia izan, horretarako gai direnek aho bidezkoa mantentzen dutela oraindik. Gastrostomia duten gehienek, EGE ekiditeko Nissen-en funduplikatura dute. Esan beharra dago zenbaitetan gastrostomia

egitean urdailaren kurbadura aldatzen dela, eta honek aurretik zuen EGEa okertu edo azaleratu dezakeela, hasiera batean indikatuta ez zegoen funduplikatura behartuz.

5.4.2. Nutrizio egoeraren azterketa:

Elikadura egokia bermatzeko neurriak hartuta ere, kasu gutxi batzuk pisu irabazi egokia lortzeko arazoak dituzte. Hau hainbat arrazoiengatik izan daiteke: gerta daiteke nutrizio-ekarpen egokia bermatzeko hurrengo neurria oraindik hartu ez izana (disfagiarekin jarraitzea eta gastrostomia egiteko erabakia hartzeko zai egotea, esaterako); edo nutrizio ekarpena nahikoa ez izatea eragiten duen bestelako faktore eragile bat egotea (errepikapenezko infekzio edota ingresuak, konbultsio edo etengabeko mugimenduen ondorioz gehiegizko gastua izatea etab.). Ume bakoitzaren behar kalorikoak indibidualizatzea garrantzitsua da, ez baitu gastu berdina ia egun osoan mugitzen ez den haur batek edo egunero konbultsioak edo espasizitatea duen beste batek.

Neurketa antropometrikoei dagokionez, praktika klinikoan gainerako umeen hazkuntza berdina erabiltzen direla kontuan izan behar da. Ikerketa honetan parte harturiko kasu gehienak, bai pisu, altuera eta GMIRi zegokionez, p3 ingurutik zeuden. Honekin, GPan izaten diren elikadura arazoak alde batera utzita, honelako asaldura neuromuskularrak dituzten haurrek euren “normaltasuna” adieraziko luketen hazkuntza-taulak behar dituztela pentsa daiteke. Arazo honi aurre egiteko hainbat saiakera egin dira, oraindik onetsita ez dauden hainbat eredu argitaratuz. (Eranskina IV)

Ohiko neurketa metodoei dagokionez, askotan ezin dira ume hauetan erabili. Bipedestazioan jarri ezin direnez, kontsultan pisua jakin ahal izateko, zaintzailearekin batera pisatu behar da eta ondoren honek pisatzen duena kendu. Altuerari dagokionez, gorputz adarretako neurrietatik abiatuta, formula batzuen bidez jakin daiteke. Honek neurri zehatzekin ibili ahal izatea ekiditen du.

5.5. ARNAS APARATUA:

Gogoratu behar da, GP larria duten umeek gara dezaketen birika-gaixotasun kronikoa hauen morbiditate eta mortalitate kausa nagusia dela. Beraz, honako asaldurak saihestea eta hauen aurrean neurri azkarrak jartzea gaixo hauen maneiaren

lehentasunetako bat da. Garun paralisian, arnas-aparatuko asaldura eragin dezaketen hainbat mekanismo daude, hauek askotan batera ager daitezkelarik.

Errefluxu gastroesofagiko ondoriozko etengabeko aspirazioak esaterako, arnasbideetako infekzioak errazten ditu, hala nola behe-arnasbideko infekzio akutua eta arnasbideetako min eta inflamazio kronikoak. Honen aurka gastrostomia eta funduplikatura neurri eraginkorrak izan daitezke, eta interbentzio hau jaso duten haurretatik ia erdiak, infekzioen maiztasunean hobekuntza nabaria izan dute. Hala ere, GP duten haurren arnasbideko infekzioen jatorria multifaktoriala da, eta beraz gerta daiteke neurri honekin ez-eraginkorra edo nahikoa ez izatea, kasu bakoitza ondo aztertu beharko delarik.

Aztertutako kasuetan oinarriz, erdiak baino gehiagok bronkodilatatzailerak erabiltzen dituzte, eta laurdenak baino gehiagok azitromizina antibiotiko sekuentziala erabiltzen dute bronkitis errepikariak ekiditeko edota infekzioen maiztasuna eta larritasun maila jaisteko. Neurri hauek ipinita ere, erdiak infekzio errepikariak izaten jarraitzen dute, eta honen aurrean infekzioen tratamendu goiztiarra gomendatzen da, amoxizilina-klabulanikoarekin orokorrean.

Arnas-bideetako buxadura zein arnas-muskuluen ahultasunaren ondoriozko hipobentilazioaren aurrean, oxigenazio egokia bermatzeko etxeko bentilazio mekanikoaren laguntza baloratu behar izaten da ume hauetan. Egoera bakoitzean gailu honek ekar ditzazkeen onurak edo konplikazioak indibidualizatu behar dira.

5.6. BESTELAKO ARAZOAK:

5.6.1. Sialorrea:

Nahiz eta kasuen erdiak baino gehiagok sialorrea izan, hau guraso edo umearentzat traba bat izatera iristen denean erabakitzen da tratamendu bat jartzea. Hauetako gehienek toxina botulinikoa erabiltzen dute listu jariaketa gutxiagotzeko, eskopolamina partxeak zenbait kasutan ez eraginkorrak, umearentzako deserosoak edota narritagarriak baitira. Kirurgia azken aukera bezala dagoen tratamendua da, eta ikerketako laginetik ez du inork honen beharrik izan, baina badago kasu bat eskopolamina eta toxina batera modu konbinatu batean hartu behar dituen.

5.6.2. Lo arazoak:

Kasuen ia %40ak tratamendu farmakologikoa hartzen du lo egiteko arazo ezberdinen ondorioz. Egoera hau neurtzea zaila izaten da, eta gurasoek edo zaintzaileek kontatzen dutenagatik erabakitzen da tratamenduaren ezarpena. Honek beraz, kutsu subjektibo bat izan dezake.

5.6.3. Ikusmen asaldura:

Arazo oftalmologikoak ohikoak dira GP dutenen artean, eta ikerketa honetako kasuetatik, ia erdiak ikusmen arazoak dituzte. Asaldura hauek mota edota jatorri ezberdinetakoak izan dira, hala nola estrabismoa, anbilopia, begiaren heldugabetasuna etab. Haur hauek ikusmen arazoak dituzten edo ez detektatzea zaila izaten da, komunikatzeko egon daitezkeen arazoengatik edo zenbait umek ingurukoarekin duten harreman faltagatik esaterako.

5.7. LAGUNTZA ELKARTEAK:

Ospitalean jasotzen duten tratamendu eta laguntzaz gain, haur gehienak bestelako elkarteetara joaten dira, eskolara, fisioterapia zerbitzuetara, lan edo terapia okupazionala egitea etab. Orokorrean, garun paralisia duten haur gehienak ASPACE edota Pausokara joaten dira.

Zenbait elkarte gainera, Pausoka esaterako, GP duen gurasoengandik abiatuta sortu da, umek zituzten behar bereziak ikusita.

ASPACE siglak *Confederación Española de Asociaciones de Atención a las Personas con Parálisis Cerebral* gartzelantik datoz. GP duten pertsonen eta euren familiei bizitzako egoera ezberdinetan laguntzeko sortutako irabazi-asmorik gabeko elkarte bat da. Egoitza nagusia Madrident dago, baina estatu osoan zehar 230 zentro espezializatu baino gehiago dauzka, garun paralisia duten pertsonen hainbat laguntza eta zerbitzu eman ahal izateko, hala nola, eguneko egoitzak, hezkuntza egoitzak, bizitokia, terapia okupazional edo lanbiderako egoitza bereziak etab.

PAUSOKA berriz, behar bereziak dituzten haurrentzako egin zen elkarte bat da, 2012ko martxoan, euren gurasoen eskutik sortua. Mota ezberdinetako jarduera eta proiektuen bidez, gizartearen eremu guztietan beren seme-alabek gainerako biztanleen

egoera, eskubide eta betebeharrak berdina izatera lortzea dute helburu (lanpostu, formakuntza, kultura etab.). Horretarako, jakintzagai ezberdinez osatutako langileen (logopedia, terapia okupazionala, fisioterapia etab.) arteko lan koordinatuaren bidez, ume hauen behar guztiak betetzea saiatzen da, bere eta familiaren bizi kalitatea hobetzeko helburuarekin.

Nahiz eta ikerketa honetan, bai aztertutako bibliografietan garun paralisian agertu ahal diren asaldura ezberdinak maiztasun edota sistemak banatuta azaldu, ezin ditugu arazoak indibidualki tratatu. Sintoma jakin bat ez da bestea baino garrantzitsuagoa, are gehiago, pertsona bakoitzean asaldura berdinek inpaktu ezberdina izan dezakete. Honen aurrean, ume bakoitzaren egoera ondo aztertu eta zaintzaileen kezkek ondo entzun behar dira, euren lehentasunak indibidualizatu eta aintzat hartuz. Izan ere, hauek dira haurrarekin 24 orduz egoten direnak, eta bere zein euren arteko elkarrekintzaren ongizatean gehien eragiten duena zein den hoberen dakitenak.

Horrez gain, GP zein bestelako egoera pluripatologikorik duten haurren klinikaren maneio multidisziplinarrak, gaixotasunaren ikuspegi global bat izatea ahalbidetzen du. Asalduren kudeaketa bateratu batek, edozein aldaketaren aurrean (farmako berri bat ipini, kirurgia berri bat...) agertu daitekeen deskonpentsazioa ekiditen du ere.

6. ONDORIOAK ETA IRUZKINAK:

Donostia ospitaleko Pediatria sailak, garun paralisia eta GMFCS IV-V maila duten haurren asistentzia modu integral batean egiteko helburuarekin, talde multidisziplinari bat osatu du, neuropediatria, neumologia pediatrikoa, ortopedia infantila, errehabilitazioa, kirurgia pediatrikoa eta pediatria orokorraz osatuta dagoena. Bilera periodikoen bitartez egoera elkar partekatzen da, erabakiak guztien adostasunean hartu eta umearen jarraipen bateratu eta indibidualizatu bat egiteko.

Garun paralisia nerbio sistema zentralean asaldura iraunkor eta ez progresiboa izan arren, disfunzio motore primarioa beste aparatuetako sintomekin agertu ohi da, haurra heltzen doan heinean eboluzionatzen doana.

Garun paralisiaren maneio bateratuaren bidez, haur bakoitza bere osotasunean eta modu gizatiarrago batean artatzen da eta ume-guraso-mediku harremanaren kalitatea hobetzea lortzen da, euren bizi kalitatean eragin positibo nabarmena duelarik.

Etorkizunean, lan egiteko modu hau GP maila arinagoa duten haurretara, zein bestelako gaixotasunak dituzten pazienteetara zabaltzea nahi da.

7. BIBLIOGRAFIA:

1. Oskoui M, Coutinho F, Dykeman J, et al. An update on the prevalence of cerebral palsy; a systematic review and meta-analysis. *Dev Med Child Neurol* 2013; 55:509.
2. Hirvonen M, Ojala R, Korhonen P, et al. Cerebral palsy among children born moderately and late preterm. *Pediatrics* 2014; 134:e1584
3. Sellier E, Platt MJ, Andersen GL, et al. Decreasing prevalence in cerebral palsy; a multi-site European population-based study, 1980 to 2003. *Dev Med Child Neurol* 2016; 58:85
4. Van Naarden Braun K, Doernberg N, Schieve L, et al. Birth Prevalence of Cerebral Palsy: A Population-Based Study. *Pediatrics* 2016; 137
5. Hafström M, Källen K, Serenius F, et al. Cerebral Palsy in Extremely Preterm Infants. *Pediatrics* 2018; 141
6. Pharoah PO, Platt MJ, Cooke T. The changing epidemiology of cerebral palsy. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1996, 75:169
7. Platt MJ, Cans C, Johnson A, et al. Trends in cerebral palsy among infants of very low birthweight (<1500 g) of born prematurely (<32 weeks) in 16 European centres: a database study. *Lancet* 2007; 369:43.
8. Robertson CM; Watt MJ, Yasui Y. Changes in the prevalence of cerebral palsy for children born very prematurely within a population-based program over 30 years. *JAMA* 2007; 297:2733.
9. Nelson KB. The epidemiology of cerebral palsy in term infants. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2002; 8:146.
10. Hjern A, Thorngren-Jernek K. Perinatal complications and socio-economic differences in cerebral palsy in Sweden, a national cohort study. *BMC Pediatr* 2008; 8:49.
11. Croen LA, Grether JK, Curry CJ, Nelson KB. Congenital abnormalities among children with cerebral palsy: More evidence for prenatal antecedents. *J Pediatr* 2001; 138:804.
12. Himmelmann K, Ahlin K, Jacobsson B, et al: Risk factors for cerebral palsy in children born at term. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2011; 90:1070.

13. Thygesen SK, Olsen M, Østergaard JR, Sørensen HT. Respiratory distress syndrome in moderately late and late preterm infants and risk of cerebral palsy: a population based cohort study. *BMJ Open* 2016; 6:e011643.
14. Persson M, Razaz N, Tedroff K, et al. Five and 10 minute Apgar scores and risks of cerebral palsy and epilepsy: Population based cohort study in Sweden. *BMJ* 2018.
15. Nelson KB. Can we prevent cerebral palsy? *N Engl J Med* 2003; 349:1765.
16. Linsell L, Malouf R, Morris J, et al. Prognostic factors for cerebral palsy and motor impairment in children born very preterm or very low birthweight: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2016; 58:556.
17. Forthun I, Wilcox AJ; Strandberg-Larsen K, et al. Maternal Pregnancy BMI and Risk of Cerebral Palsy in Offspring. *Pediatrics* 2016; 138.
18. O'Leary CM, Watson L, D'Antoine H, et al. Heavy maternal alcohol consumption and cerebral palsy in the offspring. *Dev Med Child Neurol* 2012; 54:224.
19. Abel EL. Cerebral palsy and alcohol consumption during pregnancy: is there a connection? *Alcohol* 2010; 45: 592.
20. Streja E, Miller JE, Bech BH, et al. Congenital cerebral palsy and prenatal exposure to self-reported maternal infections, fever, or smoking. *Am J Obstet Gynecol* 2013; 209: 332.e1.
21. Villamor E, Tedroff K, Peterson M, et al. Association Between Maternal Body Mass Index in early Pregnancy and Incidence of Cerebral Palsy. *JAMA* 2017; 317:925.
22. Ashwal, B. S. Russman, P. A. Blasco, G. Miller, A. Sandler, M. Shevell and R. Practice Parameter: Diagnostic assessment of the child with cerebral palsy: Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society *Neurology* 2004;62;851-863
23. Ahlin K, Himmelmann K, Hagberg G, et al. Cerebral palsy and perinatal infection in children born at term. *Obstet Gynecol* 2013; 122:41.
24. Wu YW. Systematic review of chorioamnionitis and cerebral palsy. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2002; 8;25.

25. Granild-Jensen JB, Rackauskakite G, Flachs EM, Uldall P. Predictors for early diagnosis of cerebral palsy on national registry data. *Dev Med Child Neurol* 2015; 57:931.
26. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe. Surveillance of cerebral palsy in Europe: a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE). *Dev Med Child Neurol* 2000; 42:816
27. Noritz GH, Murphy NA, Neuromotor Screening Expert Panel. Motor delays: early identification and evaluation. *Pediatrics* 2013; 131:e2016
28. Allen MC, Alexander GR. Using motor milestones as a multistep process to screen preterm infants for cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39:12
29. Burke D. Spasticity as an adaptation to pyramidal tract injury. *ADV Neurol* 1988; 47:401
30. Senbil N, Yüksel D, Yılmaz D, Gürer YK. Prothrombotic risk factors in children with hemiplegic cerebral palsy. *Pediatr Int* 2007; 49:600.
31. Himmelmann K, Beckung E, Hagberg G Uverbrant P. Gross and fine motor function and accompanying impairments in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48:417
32. Miller G, Cala LA. Ataxi, cerebral palsy—clinico-radiologic correlations. *Neuropediatrics* 1989; 20:84.
33. Sanger TD, Chen D, Fehlings DL, et al. Definition and classification of hyperkinetic movements in childhood. *Mov Disord* 2010; 25:1538
34. Novak I, Hines M, Goldsmith S, Barclay R. Clinical prognostic messages from a systematic review on cerebral palsy. *Pediatrics* 2012; 130:e1285
35. Penner M, Xie WY, Binopal N, et al. Characteristics of pain in children and youth with cerebral palsy in Europe. *Pediatrics* 2013; 132:e407
36. Colver A, Rapp M, Eisemann N, et al. Self-Reported quality of life of adolescents with cerebral palsy; a cross-sectional and longitudinal analysis. *Lancet* 2015; 383:705
37. Findlay B, Switzer L, Narayanan Y, et al. Investigating the impact of pain, age, Gross Motor Function Classification System, and sex on health-related quality of life in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2016; 58:292

38. Wilmshurst JM, Ibekwe RC, O'Callaghan FJ. Epileptic spasms – 175 years on: Trying to teach an old dog new trick. *Seizure* 2017; 44:81
39. Flynn JM, Miller F. Management of hip disorders in patients with cerebral palsy. *J An Acad Orthop Surg* 2002; 10:198
40. McCarthy JJ, D'Andrea LP, Betz RR, Clements DH. Scoliosis in the child with cerebral palsy. *J Am Acad Orthop Surg* 2006; 14:367
41. Mergler S, Evenhuis HM, Boot AM, et al. Epidemiology of low bone mineral density and fractures in children with severe cerebral palsy; a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51:773
42. Henderson RC, Karalla JA, Barrington JW, et al. Longitudinal changes in bone density in children and adolescents with moderate to severe cerebral palsy. *J Pediatr* 2005; 146:769
43. Erasmus CE, van Hulst K. Rotteveel JJ, et al. Clinical practice: swallowing problems in cerebral palsy. *Eur J Pediatr* 2012; 171:409.
44. Erkin G, Culha C., Ozel S, Kirbiyik EG. Feeding and gastrointestinal problems in children with cerebral palsy. *Int J Rehabil Res* 2010; 33: 218.
45. Veugelers R, Benninga MA, Calis EA, et al. Prevalence and clinical presentation of constipation in children with severe generalized cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010, 52:e216.
46. Spiroglou K, Ciniias I, Karatzas N, et al. Gastric emptying in children with cerebral palsy and gastroesophageal reflux. *Pediatr Neurol* 2004; 31; 177.
47. Parkes J, Hill N, Platt MJ, Donnelly C. Oromotor dysfunction and communication impairments in children with cerebral palsy; a register study. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52:1113.
48. Mei C, Reilly S, Reddihough D, et al. Language outcomes of children with cerebral palsy aged 5 years and 6 years: a population-based study. *Dev Med Child Neurol* 2016; 58:605
49. Murphy KP, Boutin SA, Ide KR. Cerebral palsy, neurogenic bladder, and outcomes of lifetime care. *Dev Med Child Neurol* 2012; 54:945
50. Back P. Visual disorders associated with cerebral palsy. *Br J Ophthalmol* 1982; 66:46

51. Lew H, Lee HS, Lee JY, et al. Possible linkage between visual and motor development in children with cerebral palsy. *Pediatr Neurol* 2015; 52: 338
52. Ego A, Lidzba K, Brovedani P, et al. Visual-perceptual impairment in children with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2015; 57 suppl 2:46
53. Houlihan, C.M. and R.D. Stevenson. Bone density in cerebral palsy. *Phys Med Rehabil Clin N Am*, 2009. 20(3): p.493-508.
54. Fung, E.B., et al., Feeding dysfunction is associated with poor growth and health status in children with cerebral palsy. *J Am Diet Assoc*, 2002. 102 (3):p 364-70
55. Sullivan, P.B., Gastrointestinal disorders in children with neurodevelopmental disabilities. *Dev Disabil Res Rev*, 2008. 14(2): p.128-36.
56. Veugelers, R., et al., Prevalence and clinical presentation for constipation in children with severe generalized cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*, 2010. 52(9): p.e216-21.
57. Arnaud, M.J., Mild dehydration; a risk factor of constipation? *Eur J Clin Nutr*, 2003. 57 Suppl 2: p.S88-95.
58. Seddon, P.C. and Y. Khan, Respiratory problems in children with neurological impairment. *Arch Dis Child*, 2003. 88(1): p.S3-4.
59. Sullivan, P.B., et al., Does gastrostomy tube feeding in children with cerebral palsy increase the risk of respiratory morbidity? *Arch Dis Child*, 2006. 91(6): p.478-82.
60. Samson-Fang, L., et al., Relationship of nutritional status to health and societal participation in children with cerebral palsy. *J Pediatr*, 2002. 141(5): p.637-43.
61. Finnie S. *Handling the Young Child with Cerebral Palsy at Home*, 4th ed, Bower E (Ed), Butter worth Heinemann Elsevier, London 2009.
62. Bagnato SJ, Campbel TF. Comprehensive neurodevelopmental evaluation of children with brain insults. In: *Static Encephalopathies of Infancy and Childhood*, Miller G, Rainer JC (Eds), Raven, New York 1992. P.27.
63. Waninge A, Rook RA, Dijkhuizen A, et al. Feasibility, test-retest reliability, and iterate reliability of the Modified Ashworth Scale and Modified Tardieu

- Scale in persons with profound intellectual and multiple disabilities. *Res Dev Disabil* 2011; 32:613.
64. Baddar A, Granata K, Damiano DL, et al. Ankle and knee coupling in patients with spastic diplegia: effects gastrocnemius-soleus lengthening. *J Bone Joint Surg Am* 2002; 84-A:736.
 65. Glenn MB, Whyte J. *The Practical Management of Spasticity in Children and Adults*, Lea & Febiger, Philadelphia 1990.
 66. Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society, Delgado MR, Hirtz D, et al. Practice parameter: pharmacologic treatment of spasticity in children and adolescents with cerebral palsy (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology* 2010; 74:336
 67. Baker R, Jasinski M, Maciag-Tymecka I, et al. Botulinum toxin treatment of spasticity in diplegic cerebral palsy: a randomized, double-blind, placebo-controlled, dose-ranging study. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44:666.
 68. Cardoso ES, Rodrigues BM, Barroso M, et al. Botulinum toxin type A for the treatment of the spastic equinus foot in cerebral palsy. *Pediatr Neurol* 2006; 34:106.
 69. Molenaers G, Van Campenhout A, Fagard K, et al. The use of botulinum toxin A in children with cerebral palsy, with a focus on the lower limb. *J Child Orthop* 2010; 4:183.
 70. Müller K, Mix E, Adib Saberi F, et al. Prevalence of neutralising antibodies in patients treated with botulinum toxin type A for spasticity. *J Neural Transm (Vienna)* 2009; 116:579.
 71. Love SC, Novak I, Kentish M, et al. Botulinum Toxin assessment, intervention and after-care for lower limb spasticity in children with cerebral palsy: international consensus statement. *Eur J Neurol* 2010; 17 Suppl 2:9.
 72. Van Campenhout A, Bar-On L, Desloovere K, et al. Motor endplate-targeted botulinum toxin injections of the gracilis muscle in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2015; 57: 476.

73. Heinen F, Desloovere K, Schroeder AS, et al. The updated European Consensus 2009 on the use of Botulinum toxin for children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2010; 14:45.
74. Russman BS, Tilton A, Gormley ME Jr. Cerebral palsy: a rational approach to a treatment protocol, and the role of botulinum toxin in treatment. *Muscle Nerve Suppl* 1997; 6:S181.
75. Montané E, Vallano A, Laporte JR. Oral antispastic drugs in nonprogressive neurologic diseases; a systematic review. *Neurology* 2004; 63:1357.
76. Novak I, McIntyre S, Morgan C, et al. A systematic review of interventions for children with cerebral palsy; state of the evidence. *Dev Med Child Neurol* 2013; 55:885.
77. Mathew A, Mathew MC, Thomas M, Antonisamy B. The efficacy of diazepam in enhancing motor function in children with spastic cerebral palsy. *J Trop Pediatr* 2005; 51:109.
78. Haslam RH, Walcher JR, Lietman PS, et al. Dantrolene sodium in children with spasticity. *Arch Phys Med Rehabil* 1974; 55:384.
79. Utili R, Boitnott JK, Zimmerman HJ. Dantrolene-associated hepatic injury. Incidence and character. *Gastroenterology* 1977; 72:610.
80. Scheinberg A, Hall K, Lam LT, O'Flaherty S. Oral baclofen in children with cerebral palsy, a double-blind cross-over pilot study. *J Paediatr Child Health* 2006; 42:715.
81. Pin TW, McCartney L, Lewis J, Waugh MC. Use of intrathecal baclofen therapy in ambulant children and adolescents with spasticity and dystonia of cerebral origin: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53:885.
82. Ghosh D, Mainali G, Khera J, Luciano M. Complications of intrathecal baclofen pumps in children: experience from a tertiary care centre. *Pediatr Neurosurg* 2013; 49:138.
83. Aquilina K, Graham D, Wimalasundera N. Selective dorsal rhizotomy: an old treatment reemerging. *Arch Dis Child* 2015; 100:798.
84. Koy A, Hellmich M, Pauls KA, et al. Effects of deep brain stimulation in dyskinesic cerebral palsy: a meta-analysis. *Mov Disord* 2013; 28:647.

85. Flynn JM, Miller F. Management of hip disorders in patients with cerebral palsy. *J Arm Acad Ortho Surg* 2002; 10:198.
86. Dobson F, Boydd RN, Parrott J, et al. Hip surveillance in children with cerebral palsy. Impact on the surgical management of spastic hip disease. *J Bone Joint Surg Br* 2002; 84:720.
87. Sakzewski L, Ziviani J, Boyd RN. Efficacy of upper limb therapies for unilateral cerebral palsy: a meta-analysis. *Pediatrics* 2014; 133:e175.
88. Plotkin H, Coughlin S, Kreikemeier R, et al. Low doses of pamidronate to treat osteopenia in children with severe cerebral palsy; a pilot study. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48:709.
89. Fehlings D, Switzer L, Agarwal P, et al. Informing evidence-based clinical practice guidelines for children with cerebral palsy at risk of osteoporosis; a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2012; 54:106.
90. Ozel S, Switzer L, Macintosh A, Fehlings D. Informing evidence-based clinical practice guidelines for children with cerebral palsy at risk of osteoporosis: an update. *Dev Med Child Neurol* 2016; 58:918.
91. Hough JP, Boyd RN, Keating JL. Systematic review of interventions for low bone mineral density in children with cerebral palsy. *Pediatrics* 2010; 125:e670.
92. Andrew MJ, Parr JR, Sullivan PB. Feeding difficulties in children with cerebral palsy. *Arch Dis Child Educ Pract Ed* 2012; 97:222.
93. Sullivan PB, Lambert B, Rose M, et al. Prevalence and severity of feeding and nutritional problems in children with neurological impairment: Oxford Feeding Study. *Dev Med Child Neurol*; 42:674.
94. Sullivan PB, Juszczak E, Bachlet AM, et al. Gastrostomy tube feeding in children with cerebral palsy: a prospective, longitudinal study. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47:77.
95. Feluga Ed, Archer KR, Sathe NA, et al. Interventions for Feeding and Nutrition in Cerebral Palsy. *Comp Effectiveness Review*. US Department of Health and Human Services; Agency for Healthcare Research and Quality. Rockville, MD 2013.

96. Brooks J, Day S, Shavelle R, Strauss D. Low weight, morbidity, and mortality in children with cerebral palsy: new clinical growth charts. *Pediatrics* 2011; 128:e299.
97. Lespargo A, Langevin MF, Mjller S, Guillemont S. Swallowing disturbances associated with drooling in cerebral-palsied children *Dev Med Child Neurol* 1993; 35:298.
98. Arvedson J, Clark H, Lazarus C, et al. The effects of oral-motor exercises on swallowing in children: an evidence-based systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52:1000.
99. Siegel LK, Klingbeil MA. Control of drooling with transdermal scopolamine in a child with cerebral pasly. *Dev Med Child Neurol* 1991; 33:1013.
100. Jongerius PH, van den Hoogen JF, van Limbeek J, et al. Effect of botulinum toxin in the treatment of drooling: a controlled clinical trial. *Pediatrics* 2004; 144:620.
101. Jongerius PH, Rotterveel JJ, van Limbeek J, et al. Botulinum toxin effect on salivary flow rate in children with cerebral palsy. *Neurology* 2004; 63:1371.
102. Webb K, Reddinough DS, Johnson H, et al Long-term outcome of saliva-control surgery. *Dev Med Child Neurol* 1995; 37:755.
103. Greensmith AL, Johnstone BR, Reid Sm, et al. Prospective analysis of the outcome of surgical management of drooling in the paediatric population: a 10-year experience. *Plast Reconstr Surg* 2005; 116:1233.
104. Scheffer AR, Erasmus C, VAN Hulst K, et al. Botulinum toxin versus submandibular duct relocation for severe drooling. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52:1038.
105. Taylor DC. Counselling the parents of handicapped children. *Br Med J (Clin Res Ed)*1982; 284:1027.
106. Bentovin A. Emotional disturbances of handicapped pre-school children and their families—attitudes to the child. *Br Med* 1972; 3:579.
107. Murphy NA, Arbone PS, American Academy of Pediatrics Council on Children With Disabilities. Promoting the participation of children with disabilities in sports, recreation, and physical activities. *Pediatrics* 2008; 121; 1057.

108. Ligh J, McNaughton D. Supporting the communication, language, and literacy development of children with complex communication needs; state of the science and future research priorities. *Assist Technol* 2011; 24:34.
109. Jones MA, McEwen R, Neas BR. Effects of power wheelchairs on the development of function of young children with severe motor impairments. *Pediatr Phys Ther* 2012; 24:131.
110. Westbom L, Bergstrand L, Wagner P, Nordmark E. Survival at 19 years of age in a total population of children and young people with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53:808
111. Crother B, Paine S. *The Natural History of Cerebral Palsy*, Harvard University Press; Cambridge 1959.
112. da Paz Júnior AC, Burnett SM, Braga LW. Walking prognosis in cerebral palsy: a 22-yr retrospective analysis. *Dev Med Child Neurol* 1994; 36:130
113. Roserbaum PL, Walter SD, Hanna SE, et al. Prognosis for gross motor function in cerebral palsy; creation of motor development curves. *JAMA* 2002; 288:1357
114. Arnaud C, White-Koning M, Michelsen SI, et al. Parent-reported quality of life of 8- 12-year-old children with cerebral palsy; a cross-sectional European study. *Lancet* 2007; 369:2171
115. Servera E, Sancho J, Zafra M. Tos y enfermedades neuromusculares. Manejo no invasivo de las secreciones respiratorias. *Arch Bronconeumol* 2003; 39 (9): 418-27
116. Toussaint M, Boitano LJ, Gathot V, Steens M, Soudon P. Limits of effective cough-augmentation techniques in patients with neuromuscular disease. *Respir Care*. 2009; 54 (3): 359-66.
117. Hull J, Aniapravan R, Chan E, Chatwin M, Forton J, Gallagher J, et al. British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. *Thorax* 2012; 67 Suppl 1: i1-i40.
118. Benz E, Villarroel G, Chatwin M, Arellano D, Prado F. Asistencia mecánica de la tos: Dispositivo de tos asistida, in-exsufflator. *Neumol Pediatr* 2008; 3 (Suppl): 76-82.
119. Walker, J.I., et al., Energy requirements in preschool-age children with cerebral palsy. *Am J Clin Nutr*, 2012. 96(6): p-1309-15.

120. Kilpinen-Loisa, P., et al., Insufficient energy and nutrient intake in children with motor disability. *Acta Paediatr*, 2009. 98(8):p.1329-33.
121. Bell, K.L. and L. Samson-Fang. Nutritional management of children with cerebral palsy. *Eur J Clin Nutr*, 2013, 67p.S13-S16.
122. Grammatikopoulou, M.G., E. Daskalou, and M. Tsigga. Diet, feeding practices, and anthropometry of children and adolescents with cerebral palsy and their siblings. *Nutrition*, 2009. 25(6):p.620-6.
123. McGowan, J.E., et al., An exploratory study of sodium, potassium, and fluid nutrition status of tube-fed nonambulatory children with severe cerebral palsy. *Appl Physiol Nutr Metab*, 2012. 37(4):p.715-23.
124. Romano C, Van Wynckel M, Hulst J et al. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children with Neurological Impairment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017; 65(2)242-64.
125. WHO Multicentre Growth Reference study Group. Who Child Growth Standards: Length/Height-for-age, weight-for-age, weight-for-length, weight-for-height and body mass index-for-age: Methods and development. Geneva: World Health Organization, 2006.
126. DeLegge MH. Enteral nutrition and the neurologic diseases. In: Rolandelli RH. *Enteral and Tube Feedings*, eds, 4th ed. Elsevier, Inc., 2005, 410.
127. Bell K.L., Samson-Fang L., Nutritional management of children with cerebral palsy. *Eur J Clin Nutr* 2013; 67:S13-S16.
128. Rieken R, van Goudoever JB, Schierbeek H, Willemsen SP, Calis EAC, Tibboel D et al. Measuring body composition and energy expenditure in children with severe neurologic impairment and intellectual disability. *Am J Clin Nutr* 2011;94: 759–766.
129. Vernon-Roberts A, Wells J, Grant H, Alder N, Vadamalayan B, Eltumi M et al. Gastrostomy feeding in cerebral palsy: enough and no more. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 1099–1105.
130. WHO/FAO/UNU Expert Committee. *Protein and Amino Acid Requirements in Human Nutrition* Geneva, Switzerland, 2007.

131. Arrowsmith F, Allen J, Gaskin K, Somerville H, Clarke S, O'Loughlin E. The effect of gastrostomy tube feeding on body protein and bone mineralization in children with quadriplegic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52:1043–1047.
132. Mahant S, Jovcevska V, Cohen E. Decision-making around gastrostomy-feeding in children with neurologic disabilities. *Pediatrics* 2011; 127: e1471–e1481.
133. Gottrand F, Sullivan PB. Gastrostomy tube feeding: when to start, what to feed and how to stop. *Eur J Clin Nutr* 2010; 64(Suppl 1): S17–S21.
134. ESPGHAN Committee on Nutrition. Practical approach to paediatric enteral nutrition: a comment by the ESPGHAN committee on nutrition. *J Pediatr Gastroenterol* 2010; 51: 110–122.
135. Elia M, Engfer MB, Green CJ, Silk DBA. Systematic review and meta-analysis: the clinical and physiological effects of fibre-containing enteral formulae. *Aliment Pharmacol Ther* 2008; 27: 120–145.
136. Mascarenhas MR, Meyers R, Konek S. Outpatient nutrition management of the impaired child. *Nutr Clin Pract* 2009; 23: 597–607.
137. Fitzgerald D.A., Follet J., van Asperen P.P. Assessing and managing lung disease and sleep disordered breathing in children with cerebral palsy. *Paediatric Respiratory Reviews* 2009.
138. Prasad A. Physiotherapy in cystic fibrosis. *J R Soc Med* 2000; 93(Suppl. 38)
139. Wilkinson DJ, Baikie G, Berkowitz RG, Reddihough DS. Awake upper airway obstruction in children with spastic quadriplegic cerebral palsy. *J Paediatr Child Health* 2006; 42: 44–48.
140. Worley G, Witsell DL, Hulka GF. Laryngeal dystonia causing inspiratory stridor in children with cerebral palsy. *Laryngoscope* 2003; 113: 2192–2195.
141. Disturbances in children: II Behavioural interventions. *Curr Ther Res* 2002; 63(Suppl B): B38–B52.
142. Bazil CW. Epilepsy and sleep disturbance. *Epilepsy Behav* 2003; 4(Suppl 2): S39–45.
143. Jan MM. Melatonin for the treatment of handicapped children with severe sleep disorders. *Pediatr Neurol* 2000; 23: 229–232.

ERANSKINAK:**ERANSKINA I:** Etika komitearen onarpena**OSI-Donostialdea**

El CEI del Área Sanitaria de Gipuzkoa ha evaluado la solicitud de Unai Hernández Dorronsoro, como Tutor del Trabajo Fin de Grado de Medicina de la alumna María Ibañez Alda estudiante de 6º de Medicina, en calidad de autora del Trabajo Fin de Grado durante el curso académico 2018/2019 y titulado:

“Garun paralisia pediatrian, asistentzia integrala”**Y Resuelve:**

Aprobarla, dado el compromiso expresado de que se respetará la “Ley Orgánica 3/2018 de 5 de Diciembre, de Protección de Datos Personales y Garantía de los Derechos Digitales” que proporcionará la información de manera anonimizada y garantiza los derechos de privacidad de sus pacientes de acuerdo al marco legal vigente.

Además los datos del estudio serán almacenados electrónicamente de acuerdo con las leyes vigentes de Protección de Datos.

Por lo que firma la presente Declaración en San Sebastián, a 26 de Marzo de 2019

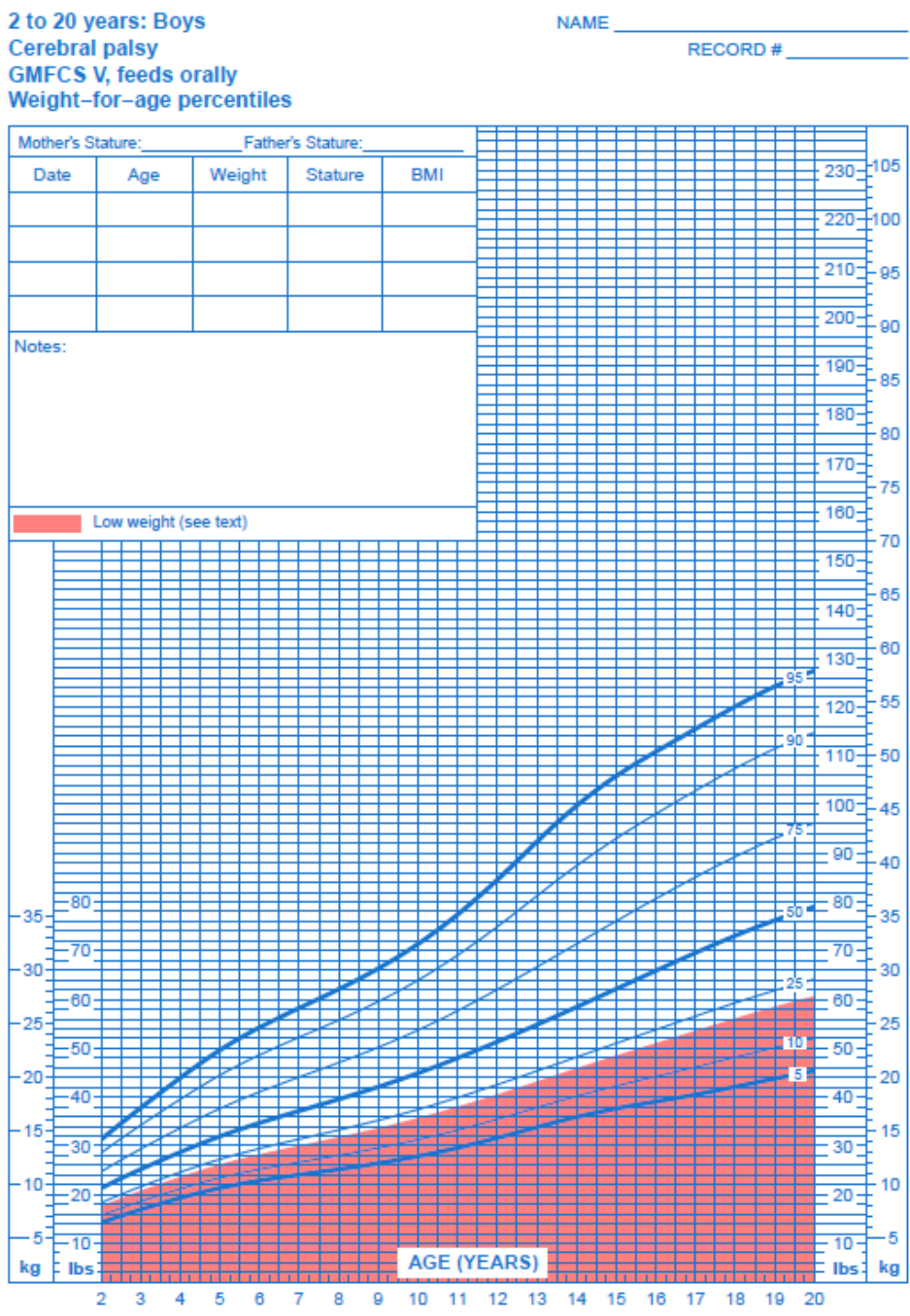
Firmado:

Fdo.: Jose Ignacio Emparanza

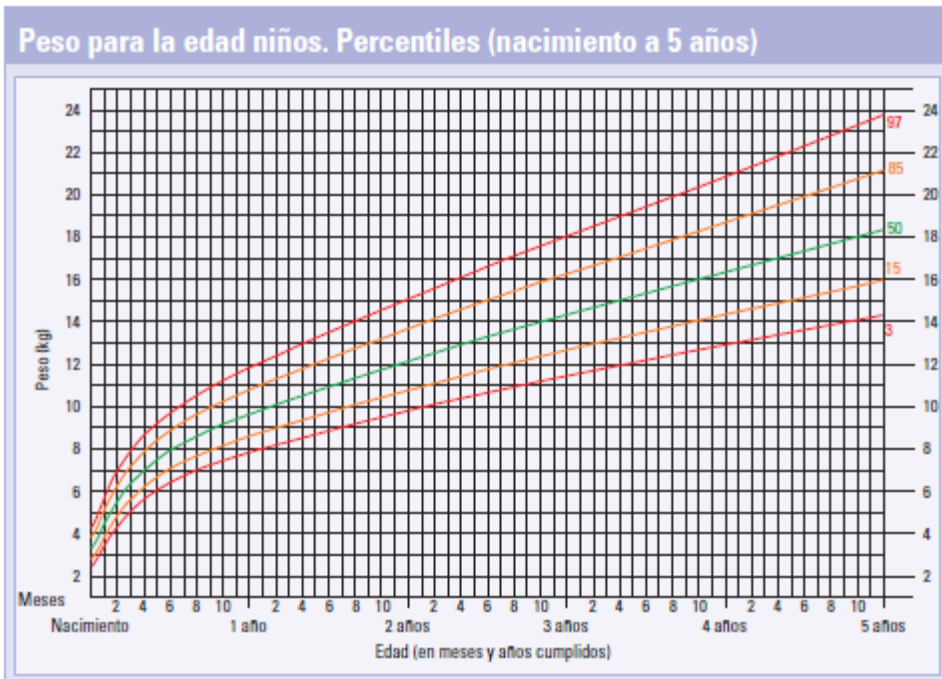
Este CEI no ha accedido ni ha evaluado el protocolo del estudio. Esta aprobación sólo es válida para el fin que expresa este documento: tutorización que garantiza la protección de datos personales y derechos digitales.

ERANSKINA II: GMFCS sailkapenaren irudia.**ERANSKINA III:** *Cough assist* gailuaren adibidea.

ERASKINA IV: GPan proposaturiko hazkuntza grafikoak. 2-20 urte bitarteko GP eta GMFCS V maila duen gizon baten adina eta pisuaren arabera hazkuntza taula ageri da, GP ez duen eta ezaugarri bereko ume batean erabiltzen diren eta Munduko Osasun Erakundeak proposaturiko taulekin alderatzeko.



SOURCE: Life Expectancy Project (2011)
 Based on data from the California Department of Developmental Services and California Bureau of Vital Statistics



Patrones de crecimiento infantil de la OMS.