

**UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**PROPUESTA DE UN PROTOCOLO PARA EL
MANEJO DE LA ESPASTICIDAD SEVERA
REFRACTARIA, A TRAVÉS DEL USO DE BOMBA DE
BACLOFENO INTRATECAL EN PACIENTES CON
SECUELAS DE LESIONES NEUROLÓGICAS DEL
CENTRO NACIONAL DE REHABILITACIÓN, CENARE.**

**Tesis sometida a la consideración de la Comisión del Programa de
Estudios de Posgrado de Medicina Física y Rehabilitación para optar al
grado y título de Especialista en Medicina Física y Rehabilitación.**

DOCTORA SIRLENE GONZÁLEZ RODRÍGUEZ

Ciudad Universitaria Rodrigo Facio, Costa Rica

2017



UNIVERSIDAD DE
COSTA RICA

PPEM

Programa de Posgrado en
Especialidades Médicas

21 de diciembre del 2017
EMFR-198-2017

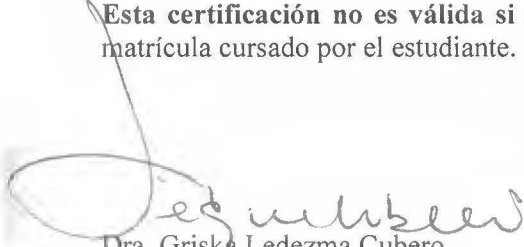
Dr. Luis Carlos Pastor Pacheco
Director
Programa Posgrado de Especialidades Médicas

Estimado doctor:

Mediante la presente certifico que la residente Dra. Sirlene González Rodríguez presentó el trabajo ***“Propuesta de un Protocolo para el Manejo de Espasticidad Severa Refractaria, a través del Uso de Bomba de Baclofeno Intratecal en Pacientes con Secuelas de Lesiones Neurológicas del Centro Nacional de Rehabilitación”***. Este trabajo final de graduación es para optar por el grado de especialista en Medicina Física y Rehabilitación, fue dirigido por la Dra. Griska Ledezma Cubero quien considera que el trabajo se encuentra APROBADO.

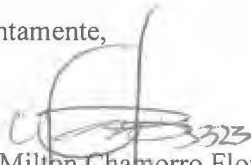
Se extiende la presente a los veintiún días del mes de diciembre dos mil diecisiete, para los trámites correspondientes de graduación, adjunto copia del trabajo final firmado por la tutora.

Esta certificación no es válida si no va acompañada de las calificaciones del último período de matrícula cursado por el estudiante.



Dra. Griska Ledezma Cubero
Tutora

Atentamente,



Dr. Milton Chamorro Flores
**Coordinador a. i.-Medicina Física y
Rehabilitación**

PS

C. Expediente Dra. Sirlene González.
Archivo

INDICE

Título	1
Justificación	1
Propósito del proyecto	3
Objetivo general	4
Objetivos específicos	4
Metodología	5
Marco conceptual	
I. Espasticidad	6
I.I Definición	6
I.II Epidemiología	7
I.III Fisiología del control motor	9
I.III.I Reflejos motores espinales	10
I.III.II Interneuronas espinales	14
I.III.III Corteza cerebral motora	15
I.III.IV Sistema piramidal y extrapiramidal	16
I.IV Fisiopatología	17
I.V Evaluación clínica	21
I.VI Opciones de tratamiento para la espasticidad	23
I.VI.I Tratamientos no farmacológicos	23

I.VI.II Tratamientos farmacológicos	24
I.VI.III Tratamientos potenciales	28
I.VI.IV Manejo quirúrgico	29
II. Baclofeno	31
II.I Receptor GABA	32
II.I.I Agonistas del receptor GABA-B	33
II.I.II Antagonistas del receptor GABA-B	33
II.I.III Localización de los receptores GABA-B	34
II.I.IV Aspectos electrofisiológicos	35
II.I.V Farmacología del baclofeno intratecal	35
III. Terapia con baclofeno intratecal	40
III.I Generalidades	40
III.II Selección de los pacientes	42
III.III Objetivos del tratamiento	45
III.IV Efectividad	47
III.V Contraindicaciones para la terapia de baclofeno intratecal	49
III.VI Prueba previa a la aplicación de terapia de baclofeno intratecal	50
III.VII Implantación del sistema de infusión de medicamentos	52
III.VIII Control post – implantación	55

III.IX Complicaciones	56
IV. Sistemas de bomba de infusión de medicamentos	63
IV.I SynchroMed II de Medtronic	67
V. Equipo multidisciplinario	73
V.I Trabajo social	74
V.II Psicología	76
VI. Intervención propuesta	79
Bibliografía	103
Anexos	107

Título

Propuesta de un Protocolo para el Manejo de Espasticidad Severa Refractaria, a través del Uso de Bomba de Baclofeno Intratecal en Pacientes con Secuelas de Lesiones Neurológicas del Centro Nacional de Rehabilitación, CENARE.

Justificación

El tratamiento de las espasticidad y otras manifestaciones de la lesión de neurona motora superior como lo son los espasmos son pieza clave en el manejo de las personas con lesión al sistema nervioso central tanto para mejorar la funcionalidad y calidad de vida como prevenir complicaciones secundarias.

Dentro de la opciones de tratamiento para la espasticidad se encuentra la terapia con baclofeno administrado de forma intratecal con un sistema de administración de medicamentos implantado, este ha demostrado tener efectividad en espasticidad de origen espinal y de origen cerebral, mejorando en un 70 a 97% de los pacientes tratados la espasticidad severa o refractaria a otros tratamientos y espasmos, entre otros síntomas en los que también se ha demostrado mejoría.

El baclofeno es un medicamento que fue sintetizado en 1960 por Heinrich Keberle en la farmacéutica Ciba – Geigy. Utilizado inicialmente en 1960 como tratamiento anticonvulsivante ⁽¹⁾. Se introdujo para el manejo de la espasticidad en 1966, en lesiones del tracto cortico espinal. En 1984 se propone su uso de forma intratecal por Peen y Kroin para adultos con espasticidad y en 1985 se realiza el primer tratamiento en niños, con el objetivo de disminuir los efectos secundarios provocados por el medicamento ^(2, 3).

La terapia con baclofeno intratecal fue aprobada por la FDA en 1992 para la espasticidad de origen espinal y en 1996 se extiende a espasticidad de origen cerebral (3).

El baclofeno es un agente espasmolítico análogo del ácido γ -aminobutírico (GABA), con efecto directo en las fibras musculares Ia y Ib y sobre las aferencias cutáneas A α que van a los ganglios de la raíz dorsal y a la lámina I y II del asta anterior del cordón medular, siendo este su sitio primario de acción, donde se une a receptores inhibidores del GABA – B, causa inhibición presináptica e hiperpolarización postsináptica; reduciendo la excitabilidad de motoneuronas α , en las vías del reflejo monosináptico de estiramiento (1, 4, 5).

El efecto agonista directo en los receptores GABA – B en las interneuronas corticales produce efectos anticonvulsivantes. También se han descrito efectos nociceptivos, pero el mecanismo no se encuentra descrito ni las áreas sobre las que realiza su efecto. Produce efecto antidopaminérgico indirecto que puede explicar los efectos antidistónicos (1).

Los datos de estadística del Centro Nacional de Rehabilitación del 2016 indican que en la consulta especializada de parálisis cerebral se realizaron 1293 consultas, en clínica de lesionados medulares se atendieron 856 consulta, clínica de parálisis cerebral 292 consultas, neurotrauma 292 consultas y faltan datos de consultas de poshospitalizados de las diferentes unidades y de los pacientes vistos en las consultas de fisioterapia general que puede presentar patología con alteración de neurona motora superior y por lo tanto espasticidad. En la clínica de espasticidad donde se valoran paciente de diversas patologías que requieren aplicación de toxina botulínica se atendieron 1682 consultas (fuente: estadística CENARE).

No contamos con el dato exacto de cuantos de estos pacientes presentan espasticidad y en qué grado, pero se conoce que la mayoría de

las patologías atendidas en las consultas mencionadas presentan dentro de su sintomatología la espasticidad.

El manejo del tratamiento con bomba de baclofeno intratecal, requiere de un abordaje integral multidisciplinario e interdisciplinario para lograr el mejor resultado de este con el menor número de complicaciones, esto convierte al Centro Nacional de Rehabilitación en el lugar ideal para la colocación y manejo de esta opción terapéutica ya que se cuenta con los médicos especialistas fisiatría, anestesiología, medicina interna y geriatría y con los servicios de apoyo como trabajo social, psicología, terapia ocupacional, física, lenguaje entre otras en los casos requeridos. Adicionalmente se cuenta con el servicio de ortopedia y radiología al cual se puede interconsultar para manejo de situaciones especiales y con el apoyo del Hospital México para el manejo de emergencias o complicaciones.

Propósito del proyecto

Formular las recomendaciones para realizar un protocolo sobre una intervención terapéutica, para el manejo de la espasticidad severa refractaria, a través del uso de bomba de baclofeno intratecal en pacientes con secuelas de lesiones neurológicas del Centro Nacional de Rehabilitación, referidos por médicos fisiatras del mismo Centro en las diferentes consultas.

Objetivo General

Elaborar un protocolo para el manejo de espasticidad severa refractaria, a través del uso de Bomba de Baclofeno Intratecal, en pacientes con secuelas de lesiones neurológicas del Centro Nacional de Rehabilitación.

Objetivos específicos

- Crear una clínica para valoración del paciente con espasticidad severa refractaria.
- Determinar cómo será realizada la valoración por parte del servicio de Trabajo Social, para aquellos pacientes candidatos al uso de bomba de baclofeno intratecal.
- Establecer cómo será realizada la valoración por parte del servicio de Psicología para aquellos pacientes candidatos al uso de bomba de baclofeno intratecal.
- Describir la metodología por utilizar en la prueba terapéutica de baclofeno intratecal.
- Establecer los pasos a seguir para la colocación del sistema de infusión de medicamentos.
- Dar las pautas de seguimiento de los pacientes con implantación de bomba de baclofeno intratecal.
- Especificar en caso de complicaciones cuáles serán los procedimientos a seguir.
- Capacitar a los médicos fisiatras para el uso y manejo de la bomba de baclofeno intratecal.
- Capacitar al personal que participe en la clínica sobre el tratamiento con baclofeno a través de un sistema de infusión de medicamentos implantado.

Metodología

Se realizó una investigación tipo revisión bibliográfica en bases de datos electrónicas (EBSCO, PudMed, Medscape, Medline, Cochrane, Clinicalkey), libros, y entrevistas a personal del Centro Nacional de Rehabilitación.

Marco conceptual

I. Espasticidad

I.I Definición

Es un fenómeno sensitivo motor relacionado con la integración del sistema de respuestas motoras y entradas sensitivas. Caracterizado por un aumento velocidad dependiente del tono muscular y causado por una lesión entre la corteza cerebral y la neurona motora inferior en la médula espinal. La diferencia en la localización de las lesiones dan diferentes patrones de espasticidad (6).

Forma parte del síndrome de neurona motora superior (7, 8) donde podemos encontrar signos tanto positivos como negativos

- Signos positivos
 - Tono muscular aumentado
 - Espasmos musculares
 - Clonus
 - Reflejo de estiramiento extensor aumentado
 - Liberación de reflejos flexores
 - Babinsky
 - Hipertonía
 - Trastornos del movimiento.

- Signos negativos
 - Paresia
 - Pérdida de control motor fino
 - Perdida de la destreza

- Aumento de la fatigabilidad del músculo
- Hipotonía en fases tempranas de la lesión

Lance la definió en 1980 como “un signo de neurona motora superior a nivel cerebral o espinal con reflejos osteotendinosos aumentados, provocando hiperexcitabilidad del reflejo de estiramiento en asociación con otras características del síndrome de neurona motora superior” (8, Gage).

Espasticidad severa se describe mejor según qué tan problemática sea para el paciente o el cuidador, en vez de tan solo una escala numérica. Ya que en ocasiones una clasificación como leve y moderada puede tener un gran impacto en la funcionalidad del paciente (que puede describir la espasticidad como severa) (9).

I.II Epidemiología

En el Centro Nacional de Rehabilitación se atienden múltiples patologías que pueden presentar espasticidad como manifestación de una lesión neurológica. Sin embargo no se puede brindar datos sobre la incidencia, prevalencia, enfermedades o severidad de la espasticidad en este momento en nuestro centro. Se sugiere realizar la anotación de si el paciente presenta o no espasticidad dentro de su cuadro y su severidad o realizar un estudio epidemiológico posteriormente en que se tome en cuenta las diversas patologías que se conocen se presentan con espasticidad y se realice revisión de expedientes para poder determinar este tipo de datos.

Los datos de estadística del Centro Nacional de Rehabilitación del 2016 indican que en la consulta especializada de parálisis cerebral se realizaron 1293 consultas, en clínica de lesionados medulares se atendieron 856 consulta, clínica de parálisis cerebral 292 consultas, neurotrauma 292 consultas y faltan datos de consultas de poshospitalizados de las diferentes

unidades y de los pacientes vistos en las consultas de fisioterapia general que puede presentar patología con alteración de neurona motora superior y por lo tanto espasticidad. En la clínica de espasticidad donde se valoran paciente de diversas patologías que requieren aplicación de toxina botulínica se atendieron 1682 consultas (Fuente: estadística de CENARE).

A nivel mundial se encuentra una prevalencia mayor a los 12 millones de personas. Encontrándose unos 500,000 pacientes en Estados Unidos con espasticidad (6).

La parálisis cerebral tiene una prevalencia de 2/1000 nacidos vivos y de estos la mayoría presenta un síndrome espástico (6).

De los pacientes con esclerosis múltiple el 34% a 60% sufren de espasticidad moderada a severa (6, 10).

En evento cerebrovascular y lesión medular traumática se ha reportado una prevalencia del 38 al 60% de los pacientes (6).

La espasticidad espinal asociada a lesión medular se reporta en un 50% de esto un 24% presentan espasticidad severa, la prevalencia entre un 6 – 72% siendo mayor en personas con tetraplejia y clasificados como ASIA A, la incidencia es mayor en las lesiones a nivel cervical y torácicas altas y esta incidencia aumenta conforme la lesión evoluciona. Se reporta que un 11% de los pacientes con lesión medular requieren internamientos para el manejo de la espasticidad (10).

No se cuenta con información sobre la prevalencia en otras patologías que presentan espasticidad secundaria a una lesión del sistema nervioso central.

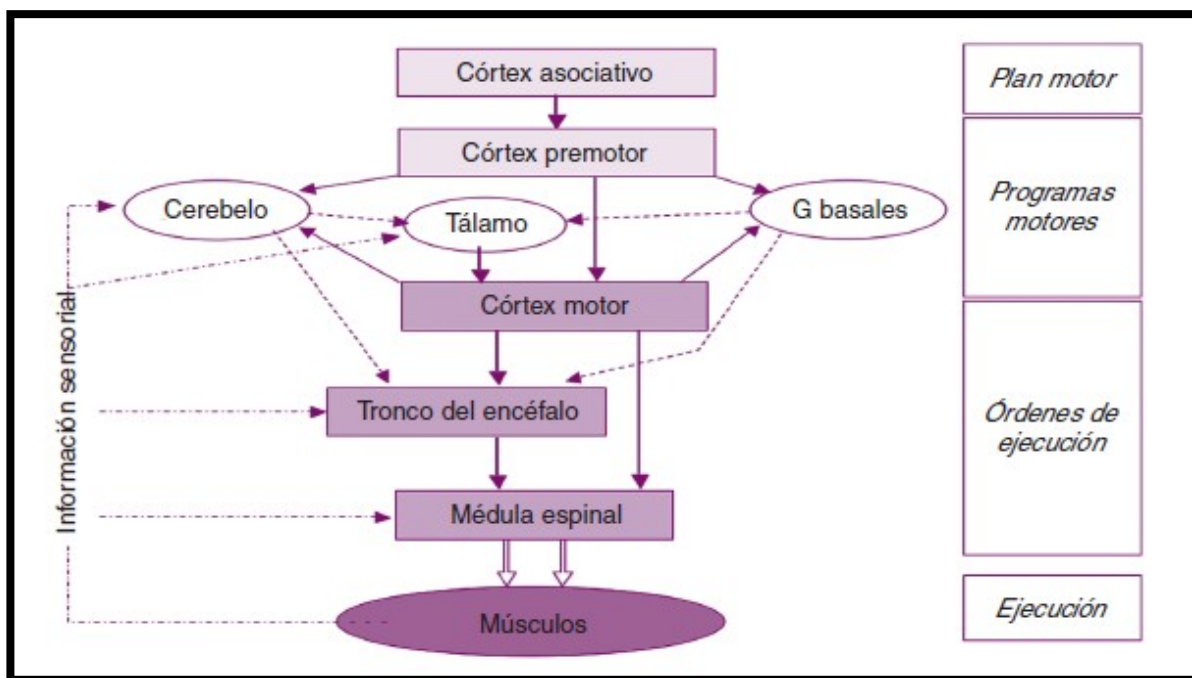
La espasticidad se considera causa de morbilidad, dolor incapacitante, contracturas y alteración en actividades de vida diaria en personas con

parálisis cerebral, lesión medular, esclerosis múltiple, trauma craneoencefálico, evento cerebrovascular, entre otros (3).

I.III Fisiología del control motor

Los músculos esqueléticos son los que permiten el movimiento y mantenimiento de posturas. Los centros encargados del control de estos movimientos y posturas se localizan en diferentes niveles del sistema nervioso central, estos se encuentran en orden jerárquico (11).

Figura 1



Fuente: Navarro X, Bonet E. **Neurofisiología de la espasticidad**. En: SERMEF Sociedad Española de Rehabilitación y Medicina Física. Evaluación Clínica y Tratamiento de la Espasticidad. 2009

Neuronas motoras son agrupadas en columnas en la lámina IX medular en el asta anterior. Cada columna de motoneuronas que inervan un músculo forma el núcleo motor de ese músculo. Los núcleos motores de los

músculos de miembros superiores se ubican en la región lateral e intermedia del asta anterior, los correspondientes a músculos axiales se ubican en la región medial e intermedia (11).

Los axones de las motoneuronas salen de la médula espinal por las raíces anteriores y continúan como nervios periféricos para ramificarse al llegar al músculo.

La unidad motora se refiere al conjunto de una motoneurona con su axón y todas las fibras musculares que inerva

Existe una relación entre el tipo de motoneurona alfa y el tipo de células musculares que inerva (11):

- Unidad motora S: fibras musculares tipo I de contracción lenta, con poca fuerza muscular y resistente a la fatiga.
- Unidad motora FR; fibras musculares tipo IIa de contracción rápida y resistente a la fatiga.
- Unidad motora FF: fibras musculares tipo IIb de contracción rápida y poca resistencia a la fatiga.

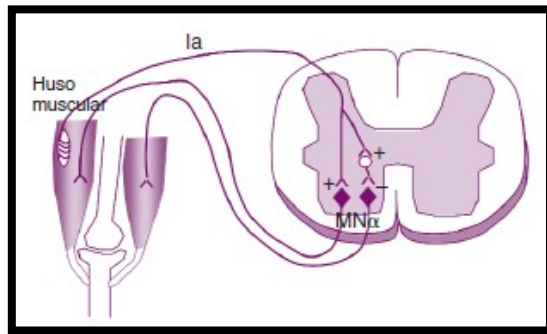
Cada músculo contiene unidades motoras de diferentes tipos según su función, estas unidades motoras se van activando progresivamente al darse la contracción muscular, siguiendo el orden de menor a mayor tamaño.

I.III.I Reflejos motores espinales

Reflejo miotático o de estiramiento: es un reflejo monosináptico, su función es mantener la longitud adecuada del músculo. Al estirarse el músculo, los receptores sensitivos del huso muscular, fibras Ia, que son paralelos a las fibras musculares, se activan y transmiten impulsos por fibras aferentes hacia la médula espinal donde hacen sinapsis, provocando excitación de

motoneuronas alfa, las cuales envían impulsos eferentes causando contracción refleja del músculo estriado, acortándolo (11).

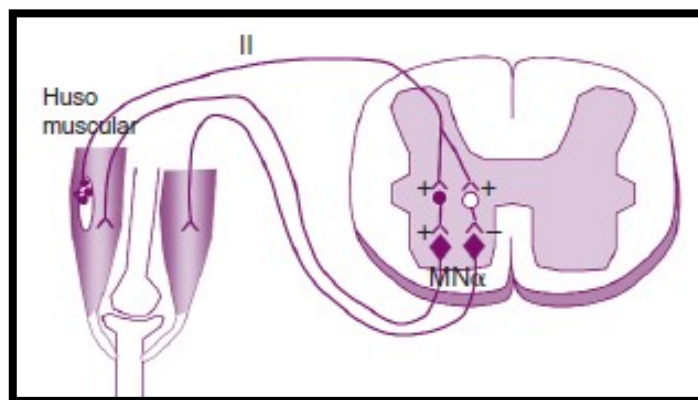
Figura 2



Fuente: Navarro X, Bonet E. **Neurofisiología de la espasticidad**. En: SERMEF Sociedad Española de Rehabilitación y Medicina Física. Evaluación Clínica y Tratamiento de la Espasticidad. 2009

Las fibras aferentes II o secundarias en el huso muscular dan una respuesta estática cuando el músculo se somete a estiramientos prolongados o lentos, estimulan el aumento del tono contráctil prolongado. Estas fibras hacen conexiones oligosinápticas con las motoneuronas a través de interneuronas II, excitatorias. A su vez hacen sinapsis colaterales con interneuronas inhibitorias de músculos antagonistas produciendo relajación es estos (11).

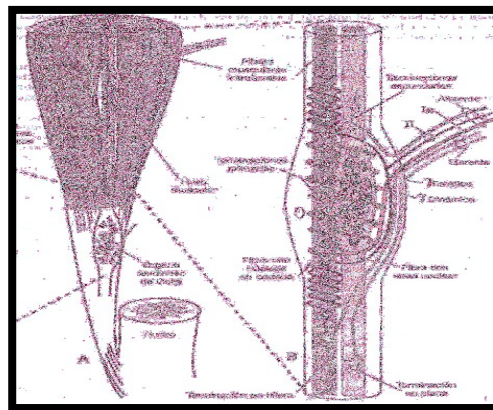
Figura 3



Fuente: Navarro X, Bonet E. Neurofisiología de la espasticidad. En: SERMEF Sociedad Española de Rehabilitación y Medicina Física. Evaluación Clínica y Tratamiento de la Espasticidad. 2009

Las motoneuronas γ inervan las fibras musculares intrafusales, contribuyendo a la contracción muscular, provocan contracción de las fibras intrafusales aumentando la ganancia de los receptores sensoriales del huso. Existen motoneuronas γ : dinámicas, que inervan las fibras musculares intrafusales en bolsa nuclear, de forma que cuando producen su contracción se aumenta la respuesta dinámica de los husos musculares y estáticas que causan la contracción de las fibras intrafusales en cadena nuclear, incrementando la respuesta (11).

Figura 4



Fuente: Navarro X, Bonet E. Neurofisiología de la espasticidad. En: SERMEF Sociedad Española de Rehabilitación y Medicina Física. Evaluación Clínica y Tratamiento de la Espasticidad. 2009

Reflejo tendinoso: controla el grado de tensión muscular durante el movimiento, evitando cambios súbitos de la tensión que ejerce el músculo en los puntos de inserción. La tensión dada por la contracción o estiramiento intenso es captada por los receptores tendinosos de Golgi. Estos se activan dando una doble respuesta: dinámica y estática. Se envían impulsos por fibras aferentes Ib hacia la médula, donde hacen sinapsis con interneuronas Ib, que tienen un efecto inhibitorio sobre las motoneuronas alfa del mismo

fibras aferentes Ib hacia la médula, donde hacen sinapsis con interneuronas Ib, que tienen un efecto inhibitorio sobre las motoneuronas alfa del mismo músculo, reduciendo la tensión muscular. Al mismo tiempo se produce contracción del músculo antagonista. En los músculos espásticos la excitación intensa de los receptores tendinosos puede dar una relajación súbita del músculo produciendo reflejo de navaja (11).

Figura 5

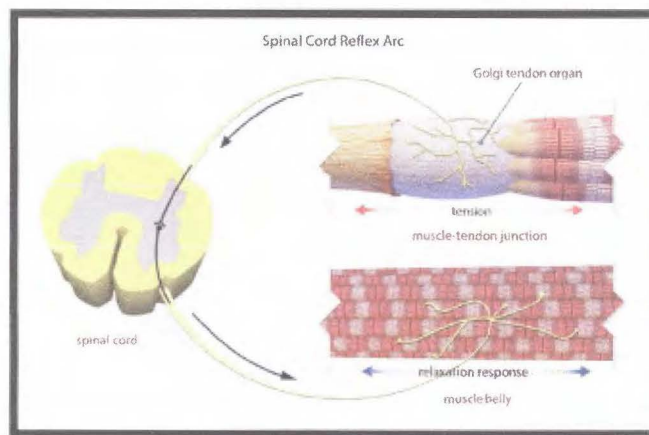
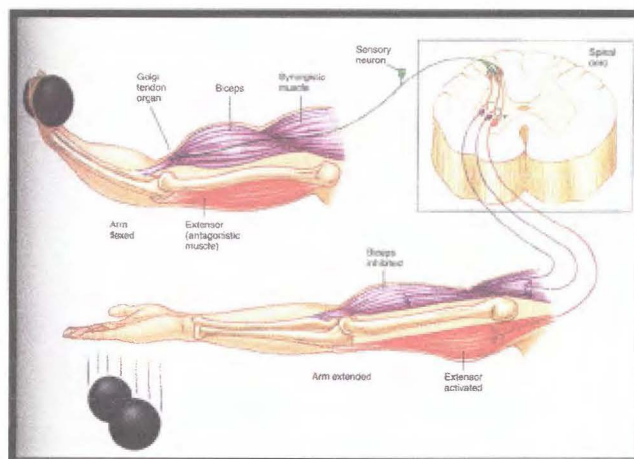


Figura 6



Reflejo de retirada: desencadenado por estímulos externos, principalmente dolorosos. Fibras aferentes nociceptivas hacen sinapsis con interneuronas del asta posterior de las láminas II y III de Rexed, a través de interneuronas que influyen sobre motoneuronas ipsilaterales y contralaterales. El estímulo provoca excitación de las motoneuronas que inervan músculos flexores ipsilaterales, provocando el reflejo flexor; también pueden activar en lado contralateral un reflejo extensor cruzado. Personas sanas se limita a expresión del reflejo de retirada pero si hay lesión de las vías corticoespinales, la respuesta refleja queda liberada expresándose en diferentes segmentos corporales, representando una reacción refleja de huida (11).

Este reflejo es base para un patrón de locomoción.

I.III.II Interneuronas espinales

Funcionan como centro de integración premotoneural. Modulan la excitación de la motoneuronas, principalmente al ejercer inhibición.

Tipos de interneuronas (11):

- **Interneuronas inhibitorias Ia:** reciben aferencias de los husos musculares, aferencias cutáneas y de las vías corticoespinales. Provocan inhibición de las motoneuronas antagonistas (inhibición recíproca), reduciendo la probabilidad que la musculatura antagonista se co-active en respuesta al estiramiento, cuando el agonista se contrae.
- **Interneuronas II:** reciben aferencias de tipo II de los husos musculares influyendo en las respuestas reflejas a través de vías di- o trisinápticas; también entradas de aferencias Ia, así como modulación inhibitoria de vías reticuloespinales.

- **Interneuronas inhibitorias Ib:** reciben aferencias de los órganos de Golgi, cutáneas y articulares. Inhiben las motoneuronas de músculos sinergistas al movimiento (inhibición no recíproca o autogénica), pueden ayudar a disminuir el movimiento.
- **Interneuronas de inhibición presináptica:** axo-axónica es mediada por el ácido gamma-aminobutírico (GABA). Disminuye la cantidad de transmisores liberados por las terminaciones sensoriales a nivel de la médula, permitiendo el control de los diferentes circuitos reflejos.
- **Interneuronas de Renshaw:** reciben sinapsis excitatorias de colaterales axonales de las motoneuronas, posteriormente inhiben las mismas motoneuronas y las sinergistas. Adicionalmente tienen acción inhibitoria sobre las interneuronas Ia. La inhibición de Renshaw favorece la actividad de las motoneuronas que intervienen en el movimiento sobre las relacionadas con la postura.
- **Interneuronas de los reflejos flexores:** múltiples aferencias, de tipo II, III y IV, musculares, cutáneas y articulares promueve respuestas reflejas de flexión. Dependen de circuitos polisinápticos, con diferentes subgrupos de interneuronas capaces de producir los componentes temprano y tardío del reflejo.

I.III.III Corteza cerebral motora

Funciones: órdenes de ejecución de movimientos voluntarios de precisión y complejidad variable, control y modulación de los programas motores subcorticales y espinales, esta está compuesta por 4 zonas o áreas (11).

- Área motora primaria (circunvolución precentral) en esta se encuentra representada el homúnculo motor de Penfield.
- Área motora postrolándica, se encarga de la integración sensitivo motora de la acción, guía el movimiento.

- Área motora suplementaria, delante del área primaria, participa en la programación de la secuencia de movimientos complejos.
- Área premotora, en esta se encuentran zonas que integran programas motores complejos como la formación de palabras (área de Broca), movimientos oculares, movimientos manuales o movimientos cefálicos.

La corteza motora recibe conexiones con áreas somatosensoriales, corteza visual, corteza auditiva, hemisferio contralateral, núcleos talámicos. También se proyecta hacia cerebelo y ganglios basales.

I.III.IV Sistema piramidal y extrapiramidal

Todos los movimientos inician como un pensamiento en la corteza cerebral y pasa al área motora suplementaria y otros centros corticales (Gage).

La orden posteriormente viaja a través de la neurona motora superior por vía piramidal y extrapiramidal para llegar a provocar una contracción muscular adecuada y lograr una meta deseada (Gage).

Tracto piramidal

Las fibras descienden por el hemisferio cerebral a través de la cápsula interna y entra al tallo cerebral donde se unen formando el haz piramidal. A nivel de las pirámides la mayoría de estas cruzan al lado opuesto y continúan su descenso por la médula espinal como tracto cortico espinal lateral y las fibras que no cruzan continúan como el tracto cortico espinal anterior (Gage).

Tracto extrapiramidal

Estas fibras no pasan por las pirámides, las fibras descienden a los núcleos del tallo como el núcleo vestibular y reticular. A partir de estos 2 núcleos nacen los tractos vestíbulo espinal y reticuloespinal que descienden

a la médula espinal para ejercer influencia en la actividad de la neurona motora inferior (Gage).

Núcleos motores del tronco encefálico

Tres estructuras en este dan origen a tractos motores que actúan sobre motoneuronas en la médula espinal y controlan el tono muscular, especialmente de los miembros inferiores (11, Gage):

- **Núcleo rojo**, se interconecta con la oliva inferior y cerebelo y recibe vías de entrada de la corteza motora y núcleos cerebrosos. Del núcleo rojo sale el fascículo rubro espinal que desciende con el fascículo cortico espinal lateral y actúa sobre motoneuronas que van a músculos de extremidades.
- **Núcleos vestibulares**, reciben entradas de receptores vestibulares, cerebelo, formación reticular y núcleo cuadrigémino superior. De este sale el tracto descendente fascículo vestibular.
- **Formación reticular**, las neuronas de esta se proyectan de forma ascendente y descendente a todas las estructuras del sistema nervioso central. Recibe aferencias de la corteza sensitiva, motora, ganglios basales, cerebelo, hipotálamo, complejo vestibular, vías sensoriales de receptores musculares y cutáneos. De las neuronas del puente sale el fascículo retículoespinal anterior, que activa las motoneuronas extensoras y las de las neuronas de la porción bulbar sale el fascículo lateral que realiza inhibición en la motoneuronas extensoras. De esta forma participa en el mantenimiento de la postura erecta y del equilibrio.

I.IV Fisiopatología

Las principales alteraciones en la espasticidad son el aumento del tono contráctil muscular y la hiperactividad de reflejos miotáticos espinales,

esto por liberación del control descendente o como adaptación de los reflejos a la falta de control supraespinal (11).

Si se ve la historia natural de la espasticidad, la lesión cerebral aguda se acompaña de debilidad inicial flácida, seguida por aumento en los reflejos de excitabilidad, llegando a un máximo en pocos meses (Gage). Por tanto la hiperexcitabilidad se desarrolla en un largo período que puede ser de meses posterior a la lesión, como un mecanismo de adaptación en los circuitos neuronales espinales caudales a la lesión (11).

Como se mencionó anteriormente el efecto del tracto retículo espinal es inhibir el tono muscular. La formación reticular recibe de la corteza información que provoca excitación del núcleo, aumentando la influencia inhibitoria sobre las motoneuronas en la médula espinal. Si el núcleo reticular o el tracto retículo espinal se lesiona, se pierde la influencia inhibitoria sobre las motoneuronas en la médula espinal, lo que provoca aumento del tono muscular y espasticidad (figura 7) (Gage).

El núcleo vestibular, a través del tracto vestíbulo espinal se conecta y excita las motoneuronas en la médula espinal, provocando contracción de los músculos antigravitatorios o extensores de miembros inferiores (Gage).

Figura 7

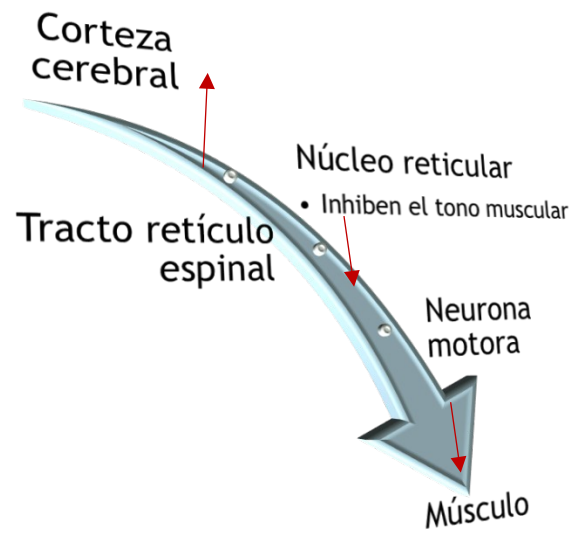
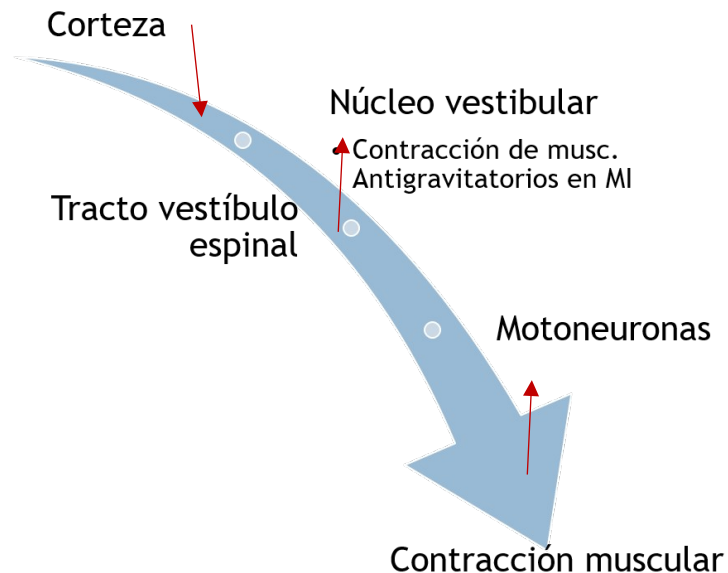


Figura 8

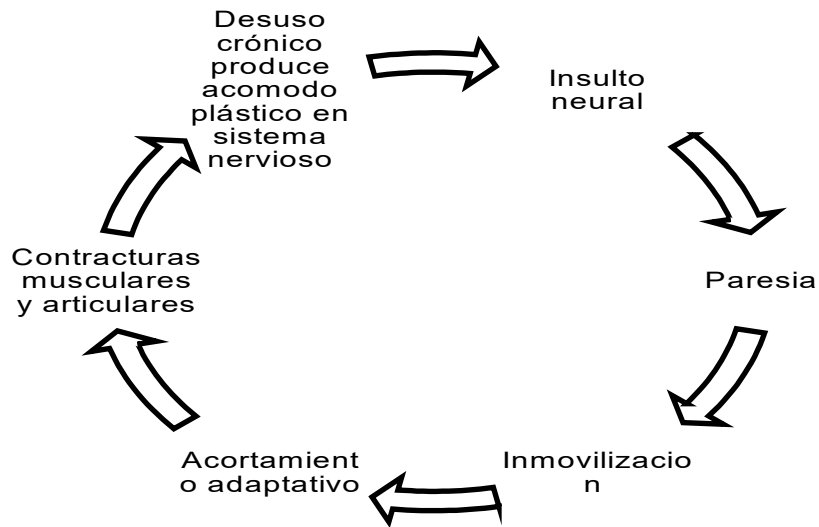


Si hay lesión a nivel de la médula espinal y bajo el tallo (espasticidad de origen espinal), ambos tractos, el vestibulo espinal y retículo espinal, son desconectados de la médula espinal. La pérdida de la inhibición retículo espinal lleva al aumento en la activación de neuronas motoras en la médula espinal con aumento del tono y espasticidad. La pérdida de excitación vestibulo espinal, lleva a disminución de la activación de las motoneuronas responsables por la contracción de músculos extensores. De esta forma el paciente adquiere una postura flexora o espasmos en flexión (Gage).

Si existe lesión en el hemisferio cerebral (espasticidad de origen cerebral), se pierde la excitación de la corteza sobre el núcleo reticular, reduciéndose la inhibición hacia las motoneuronas de la médula espinal. El tono aumenta por la disminución de la excitación del núcleo reticular. Al mismo tiempo, la influencia inhibitoria de la corteza en el núcleo vestibular se pierde. Esto da como resultado aumento de la actividad extensora de miembros inferiores.

La espasticidad no se considera una condición estable sino un proceso continuo, como se ve en la siguiente figura.

Figura 9



Fuente: Rekan T. Clinical assessment and management of spasticity: a review. Acta Neurol Scand: 2010; 122 Suppl. 190: 62–66.

El círculo visioso paresia – desuso, debe ser detenido por esto es necesario el tratamiento de la espasticidad para prevenir mayor deterioro funcional en la persona (8).

La espasticidad no necesariamente se presenta como una consecuencia negativa, ya que cierto grado de esta puede mejorar la función, permitir la marcha, mantenerse en bípedo, prevenir trombosis venosas profundas. Por ejemplo la espasticidad en la extremidad inferior en pacientes hemipléjicos favorece la locomoción, pero esta misma espasticidad en el miembro superior puede dificultar el uso funcional de la mano (8, 6).

Por lo expuesto previamente, el planeamiento del tratamiento de la espasticidad debe realizarse cuidadosamente en pacientes con espasticidad moderada o leve y con cierto grado de funcionalidad remanente.

I.V Evaluación clínica

Realizar una medida objetiva es importante para detectar el efecto y sitio de acción sobre las cuales se van a realizar las acciones terapéuticas y poder evaluar el efecto de estas intervenciones. Se recomienda realizar medidas de espasticidad, medidas de valoración funcional y actividades de la vida diaria, arcos de movimientos, etc.

Para realizar esta evaluación se pueden utilizar las siguientes escalas:

- Escala de Ashworth (Anexo 1)
- Escala de Ashworth modificada (MAS) (Anexo 2)
- Escala de Tardieu (Anexo 3)
- Escala de frecuencia de espasmos de Penn (Anexo 6)
- Escala global de dolor con la expresión facial afectiva (Anexo 4)
- Escala numérica del dolor o escala visual análoga
- Expanded Disability Status Scale, EDSS (Anexo 5)
- Medida de independencia funcional, MIF (Anexo 7)
- Percepción de espasticidad: Valora la espasticidad según la percepción del paciente de 0 a 10, donde 0 significa que no hay espasticidad y 10 mayor espasticidad posible.
- EQ 5D es una escala de calidad de vida recomendada utilizar .

Para tomar la decisión de si la espasticidad debe tratarse o no hay que tomar en cuenta las necesidades individuales del paciente, si interfiere con el funcionamiento como se mencionó anteriormente, presencia de dolor y grado de la espasticidad y si existen otros factores agravantes de la espasticidad (12, 6).

El tratamiento de la espasticidad debe ser individualizado tradicionalmente se ha utilizado un enfoque multimodal combinando formas farmacológicas y no farmacológicas, dentro de este debe incluirse los que disminuyan la entrada sensitiva anormal y que disminuyan la actividad de las motoneuronas alfa (6).

El objetivo de tratar la espasticidad es facilitar la rehabilitación, mejorar las actividades de la vida diaria, prevención de contracturas y alivio del dolor.

I.VI Opciones de tratamiento para la espasticidad

La espasticidad puede ser tratada por a través de diferentes métodos

Tabla 1. Rol del baclofeno intratecal en el tratamiento de la espasticidad

Severidad	Localización	Método de tratamiento				
		AO	THC	TB	CX	BBI
Leve	Focal	+	+	+		
	Distribución amplia	+	+			
Moderada	Focal			+	+	
	Distribución amplia					+
Severa	Focal			+	+	
	Distribución amplia					+

AO antiespásticos orales, THC cannabinoides, TB toxina botulínica, CX intervención quirúrgica, BBI Bomba baclofeno intratecal.

Fuente: Dressler D, Berweck B, Chatzikalfas A, Ebke M, Frank B, Hesse M y colaboradores. Intrathecal Baclofen therapy in Germany: Proceedings of the IAB Interdisciplinary Working Group for Movement Disorders Consensus Meeting. J Neural Transm 2015, 122:1573–1579

I.VI.I Tratamientos no farmacológicos

Estos son enfocados en el aumento de la movilidad, prevención y corrección de las deformidades y maximizar funciones. Varias modalidades físicas se han visto que son útiles en el tratamiento de la espasticidad como la presión tendinosa, aplicación de frío o calor, vibración, vendajes, masajes y estiramiento de forma regular (6).

Dentro de este grupo también se pueden mencionar la estimulación medular o transcutánea y la estimulación magnética transcraneal que aparentan tener beneficios para el manejo de la espasticidad (6).

I.VI.II Tratamientos farmacológicos

Son la primera opción de tratamiento (8).

Efectivos en espasticidad leve independiente de la focalidad (1).

Relajantes de acción central

Benzodiazepinas

Las benzodiazepinas, como el diazepam o clonazepam, ejercen un efecto inhibitorio medular y supraespinal mediado por los receptores GABA. Actúan de forma primaria sobre los reflejos flexores, pero en mayor concentración también en los extensores, esto hace que el diazepam por ejemplo sea beneficioso en la espasticidad de origen espinal pero poco efectivo en espasticidad de origen cerebral (6).

El paciente llega a habituarse al medicamento y presentar síntomas de abstinencia si se suspende de forma súbita.

Al tener efectos sobre la formación reticular puede presentar como efectos secundarios: sedación, debilidad muscular, alteración de la memoria o la atención (7).

Dosis:

- Diazepam: requiere de titulación, hasta dosis máxima de 30 mg por día (6).
- Clonazepam: se utiliza principalmente en distonías y por su rápida absorción se puede utilizar para controlar la espasticidad de eventos espásticos ocasionales (6). En nuestro país se utiliza con frecuencia en niños menores de 12 años a dosis de 0.03/mg/día.

Baclofeno oral

Es un sustituto lipofílico del GABA que permite su penetración a través de la barrera hematoencefálica, posterior a la ingesta por vía oral. Es potente agonista que se une a los receptores GABA B pre y post sinápticos que se encuentran extensamente distribuidos en la médula espinal. Disminuye la actividad de las interneuronas y motoneuronas inhibiendo la transmisión (6).

Adicional a la disminución de la espasticidad puede ayudar al alivio del dolor.

Frecuentemente no se logra obtener el efecto deseado, por sus efectos secundarios, siendo el más importante la sedación, problemas respiratorios y debilidad muscular en dosis altas (1, 7, 8).

Dosis: iniciar 5 mg TID y lentamente ir titulando hasta máximo una dosis de 100mg por día. Usualmente se requieren de 30-75 mg por día (6).

Se puede realizar la administración de este medicamento de forma intratecal, con administración de este por un sistema de administración de medicamentos, lo cual maximiza el efecto del baclofeno, haciéndolo útil en espasticidad severa o intratable y distonía (7). En esto tipo de forma de

administración de este medicamento se basa el trabajo presentado a continuación.

Tizanidina

Es un agonistas alfa 2- adrenérgicos, al igual que la clonidina. Hiperpolarizan la membrana celular de la neuronas motoras tanto a nivel espinal como supraespinal (6).

Dentro de sus efectos secundarios se encuentran: adormecimiento, boca seca, mareos, náuseas, desvanecimiento, vértigo, ataxia, cefalea, tolerancia y dependencia física. Alto riesgo de abuso a largo plazo (7, 8).

A pesar de que los efectos de somnolencia son menores que las benzodiazepinas y el baclofeno, la tizanidina puede presentar efectos en sistema nervioso y cardiovascular como reducción de la presión arterial sistólica y diastólica en un 20%, bradicardia, hipotensión y de forma rara síncope.

Dosis: inicia con 2 mg al día y se debe titular en un periodo de 2 a 4 semanas con una dosis máxima de 36 mg por día (6).

Gabapentina

Agente anticonvulsivante, que reporta eficacia en el manejo del dolor neuropático. Estructuralmente es similar al neurotransmisor GABA pero no se une a receptores GABA, desconociéndose exactamente su mecanismo de acción (6).

Se ha visto efectividad en el control de espasticidad en lesión medular y esclerosis múltiple (6).

Efectos adversos: somnolencia, desvanecimiento, ataxia, nistagmus, tremor y cefalea (6).

Dosis: iniciar con 300 mg por día y titular, se ha visto que es efectivo para el manejo de la espasticidad en dosis de 2400 – 3600 mg por día (6).

Relajantes musculares de acción periférica

Dantrolene

Es un derivado de hidantoína, único relajante muscular prescrito para el manejo de la espasticidad, esto apoyado por su mecanismo de acción directo sobre el músculo esquelético. Causa una inhibición del receptor de rianodina, que es el mayor liberador de canales de calcio en el retículo sarcoplásmico del músculo esquelético, disminuyendo el calcio intracelular. Tiene efecto a nivel espinal y supraespinal (6).

Muy efectivo en combinación con benzodiazepinas.

Efectos secundarios: sedación, debilidad muscular, malestar general y hepatitis ocasional (7).

Dosis: 25 mg 1 o 2 veces al día y titular hasta 400 mg por día como dosis máxima (6).

Fenol y Alcohol

Anteriormente se aplicaban inyecciones locales de fenol 2 – 5% o alcohol 40-50% como agentes neurolífticos, para el tratamiento de músculos espásticos aislados. Se aplicaban a puntos motores principalmente en

nervios motores puros, ya que pueden afectar fibras de todo tipo produciendo efectos no deseados. Estos han caído en desuso por la administración de toxina botulínica (6).

Toxina Botulínica

Terapia antiespástica potente para el tratamiento de la espasticidad local leve, moderada o severa y en espasticidad generalizada para músculos seleccionados (1, 5).

Su mecanismo de acción es a través de un efecto selectivo en la unión neuromuscular, provocando la disminución de liberación presináptica de acetilcolina en la unión neuromuscular de motoneuronas alfa y gamma, esto da como resultado disminución en la fuerza de contracción voluntaria e involuntaria de las fibras musculares intrafusales y extrafusales. Además aumenta el umbral del reflejo de estiramiento, que se conoce está disminuido en los músculos espásticos (1, 5).

El efecto clínico inicia a los 4 – 7 días posterior a la aplicación, con un pico de efecto máximo a los 2 meses y después de este periodo el efecto disminuye progresivamente, encontrándose un periodo de persistencia del efecto de 12 a 24 semanas (6, 8).

La inyección local de toxina botulínica A en músculos aislados, es efectivo contra la hipertonía focal y espasmos dolorosos, además la respuesta clínica de los pacientes mejora si se añade terapia física posterior a la aplicación de la toxina botulínica (6, 8).

Existe la posibilidad de formación de anticuerpos en un 12 % de los pacientes, posterior a los 2 años de tratamiento (8).

La dosis por tamaño muscular y máxima van a depender del tipo de toxina utilizada.

I.VI.III Tratamientos potenciales

Canabinoides/ tetrahidrocanabinol

Se han utilizado desde tiempos ancestrales entre otras patologías para el control de los espasmos musculares. El receptor canabinoide 1 y el sistema endocanabinoide han mostrado tener participación en la regulación, de la transmisión sináptica, esto traduciéndose en control del dolor y del tono muscular ⁽⁶⁾.

Son absorbidos por mucosa, siendo ejemplo de este es el Sativex ⁽¹⁾.

I.VI.IV Manejo quirúrgico

Realizado por especialistas en neurocirugía u ortopedia, siendo la última opción, si hay falta de respuesta a otros tratamientos ⁽⁸⁾.

Alargamientos o liberación de tejidos blandos ⁽⁸⁾.

En la espasticidad el aumento del tono muscular ocasiona cambios tanto en el propio músculo como en las estructuras adyacentes, que al crecer más lentamente que los huesos ocasionan las contracturas. Se ha reportado una reducción de hasta 25% en el área de la fibra muscular espástica, sin anormalidades estructurales en los sujetos con parálisis cerebral. La cirugía ortopédica está indicada en los pacientes con PC espástica severa para mejorar su postura, sedestación, movilización, higiene, manejo, así como para prevenir o disminuir deformidades y en lo posible ayudar al balance muscular.

Rizotomía dorsal selectiva

Se inicia su uso para el manejo de la espasticidad en 1978 por Fasano y colaboradores. Se hace más popular en 1982 cuando Peacock y sus colaboradores modifican el procedimiento exponiendo la cauda equina a través de la realización de una laminectomía multinivel. En 1993 Park y colaboradores la realiza con una laminectomía uni nivel, lo que reduce las complicaciones como deformidad espinal a largo plazo.

El uso tradicional de este procedimiento son los niños con diplejía espástica ambulatorios que se pueden clasificar con la GMFCS grado I y II, con el objetivo de mejorar la funcionalidad, principalmente marcha (6, 13).

Algunos de los tratamientos se pueden utilizar de forma conjunta, es frecuente el uso de terapia de baclofeno intratecal con aplicación de toxina botulínica de forma conjunta.

II: Baclofeno

El baclofeno es un medicamento que fue sintetizado en 1960 por Heinrich Keberle en la farmacéutica Ciba – Geigy. Utilizado inicialmente en 1960 como tratamiento anticonvulsivante (1). Se introdujo para el manejo de la espasticidad en 1966, en lesiones del tracto cortico espinal. En 1984 se propone su uso de forma intratecal por Peen y Kroin para adultos con espasticidad y en 1985 se realiza el primer tratamiento en niños, con el objetivo de disminuir los efectos secundarios provocados por el medicamento (2, 3).

La terapia con baclofeno intratecal fue aprobada por la FDA en 1992 para la espasticidad de origen espinal y en 1996 se extiende a espasticidad de origen cerebral (3).

El baclofeno es un agente espasmolítico análogo del ácido γ -aminobutírico, con efecto directo en las fibras musculares Ia y Ib y sobre las aferencias cutáneas A α que van a los ganglios de la raíz dorsal y a la lámina I y II del asta anterior del cordón medular, siendo este su sitio primario de acción, donde se une a receptores inhibidores del GABA-B, causa inhibición presináptica e hiperpolarización postsináptica; reduciendo la excitabilidad de motoneuronas α , en las vías del reflejo monosináptico de estiramiento (1, 4, 5).

El efecto agonista directo en los receptores GABA-B en las interneuronas corticales produce efectos anticonvulsivantes. También se han descrito efectos nociceptivos, pero el mecanismo aún no se encuentra descrito ni las áreas sobre las que realiza su efecto. Produce efecto antidopaminérgico indirecto que puede explicar los efectos antidistónicos (1).

Otros efectos que se han reportados, son el uso en dependencia a drogas en especial alcohol y efectos antidepresivos (1).

II.I Receptor GABA-B

Hace más de 40 años se establece el ácido γ -aminobutírico (GABA), como neurotransmisor inhibitorio en el cerebro de los mamíferos, sin conocerse bien su mecanismo de acción. Se pueden encontrar en un 40% de todas las neuronas (14). Su rol como neurotransmisor inicialmente era discutido ya que mientras producía acciones depresoras profundas en las células del sistema nervioso central, se consideraba que la naturaleza de este efecto no era consistente con inhibición sináptica hasta que Krnjević y Schwartz equipararon la inhibición mediada sinápticamente con la acción inhibitoria del GABA en la mismas neuronas del corteza se aceptó el rol de este como neurotransmisor (92).

En 1970 Curtis y colaboradores descubren que el bicuculina es un antagonista competitivo de receptores, y además selectivo de las acciones rápidas del GABA e inhibidor sináptico en centros superiores. En la médula espinal en su mayoría la inhibición es mediada por el aminoácido glicina a través de receptores que son insensibles al bicuculina. Esto ayuda a explicar porque la determinación del GABA como un neurotransmisor inhibitorio fue problemático, ya que la mayoría de los estudios se realizaban en médula espinal donde la glicina tiene mayor protagonismo (92).

El bicuculina se utiliza para definir los procesos mediados por el GABA donde se une a receptores e inhibe todos los efectos del GABA y análogos del GABA (92).

En 1979 se realizan experimentos para establecer los receptores GABA en las terminales de nervios periféricos. En estas zonas la bicuculina falla en la prevención de los efectos del GABA. Esto lleva a establecer la existencia de los receptores GABA-B (92).

Se conoce la existencia de inhibición presináptica ha sido conocida por muchos años y que esta es mediada por GABA. Las neuronas GABA que se encuentran en el asta dorsal de la médula espinal, forman conexiones

axón – axón con terminales aferentes. La activación de los receptores en estas terminales disminuye la liberación de transmisor para modular la salida del proceso sensitivo (92).

II.I.I Agonistas del receptor GABA B

Como se mencionó antes los miméticos del GABA en los receptores sensibles al bicuculina (GABA-A) eran inactivos en los sitios GABA-B. El baclofeno o β -p-clorofenyl-GABA se diseñó como una forma de GABA que podía penetrar a cerebro, esperándose que imitara la acción del GABA, posterior a una degradación enzimática. El baclofeno es inactivo en los sitios GABA-A, pero activo en los sitios GABA-B. Existen análogos del baclofeno y del GABA que también tienen acción sobre los sitios GABA-B, pero se encuentra inconsistencia entre las actividades de estos, lo que hace pensar que existe heterogenicidad, en la población de receptores GABA-B (92).

II.I.II Antagonistas del receptor GABA-B

Los antagonistas selectivos de los receptores GABA-A, son conocidos desde hace muchos años e incluyen compuestos como bicuculina, picrotoxina, biciclofosfonatos. Todos ellos actúan disminuyendo el cloro, a través de inhibición producida por el receptor GABA-A, aunque el mecanismo de acción de cada sustancia puede variar (92).

Ninguna de las sustancias mencionadas anteriormente tiene efecto sobre los receptores GABA-B. Unos años posteriores, se desarrollan los primeros GABA-B antagonistas selectivos, el ácido δ -aminovalérico y ácido 3 – amonipropano sulfónico. Estos a pesar de tener efecto débil sobre los receptores GABA-B también presentaban acción agonista sobre los receptores GABA-A. Se continúa produciendo sustancias, hasta que se crea

el primer antagonista selectivo del GABA-B, el paclofeno (derivado del baclofeno). Los autores han demostrado que el paclofeno previene la producción de potenciales postsinápticos inhibitorios en las células piramidales del hipocampo en respuesta a la estimulación ortodrómica sus fibras. Efectos similares se presentan en otras regiones del cerebro con el paclofeno y sus derivados potentes pero estos por su estructura no logran atravesar la barrera hematoencefálica (92).

II.I.III Localización de los receptores GABA-B

Estos se encuentran dentro y fuera del cerebro en los mamíferos, están principalmente en las neuronas pero también se encuentran en células gliales.

Fuera del cerebro, los receptores GABA-B se encuentran en axones terminales y cuerpos de células ganglionares del sistema nervioso autónomo, trompas de Falopio, células musculares lisas del útero e intestinales, corteza renal, músculo de la vejiga urinaria y en células intersticiales de los testículos.

Dentro del cerebro, se encuentra distribución heterogénea con mayor densidad en ciertas regiones. En la mayoría de las localizaciones, los receptores se encuentran presinápticos, en otras como el hipocampo se pueden encontrar pre y post sinápticos (92):

- Zonas con gran densidad: núcleo interpeduncular, corteza cerebral, algunos núcleos talámicos
- Zonas con moderada densidad: formación hipocampal, globo pálido, colículo superior, y la amígdala.

II.I.IV Aspectos electrofisiológicos

La activación de los receptores GABA-B causan inhibición de la actividad de la adenilciclase basal y estimulada junto con una disminución en la conductancia del calcio y aumento en la conductancia del potasio en las membranas neuronales. De esta forma ejerce acción inhibitoria (supraespinal o del tracto espinal), al restringir el influjo de calcio de forma presináptica, reduciendo la liberación de neurotransmisores presinápticos liberados en las vías excitatorias (10). La acción postsináptica se debe al aumento del potasio con disminución de la actividad neural.

Los receptores son activados por el baclofeno (GABA-B agonista), útil en el manejo de la espasticidad, manejo del dolor y ansiedad por la adicción a drogas. Los antagonistas del receptor GABA-B pueden ser utilizados para el tratamiento de crisis de ausencia y mejorar la cognición.

II.I.V Farmacología del baclofeno intratecal

El paso del baclofeno por la barrera hematoencefálica es limitado, requiriendo de forma oral altas dosis de medicamento para lograr su efecto terapéutico, generalmente entre 60 – 100 miligramos por día (1).

Las dosis requeridas de forma oral por lo general se asocian a efectos secundarios, siendo el principal la somnolencia, esto se debe a que la médula espinal representa solamente el 2% de la masa cerebral y recibe proporcionalmente menor flujo sanguíneo de la fracción de eyección cardiaca, haciendo que el medicamento sea menos disponible en la zona medular y que se presenten efectos secundarios de forma frecuente antes de que se logre el efecto terapéutico deseado (4, 12).

En 1984, Penn y Kroin, penetran la barrera hematoencefálica y realizaron infusión directa de baclofeno al líquido cefalorraquídeo con una

bomba de infusión de medicamentos que se coloca de forma subcutánea y que de forma programable despacha el medicamento a la zona lumbar a través de un drenaje (4).

Con la terapia de baclofeno intratecal, se logran con bajas dosis, entre 25-1000 microgramos por día, altas concentraciones a nivel espinal, obteniéndose de esta manera un adecuado resultado espasmolítico con pocos efectos secundarios (4).

El baclofeno es administrado en el líquido cefalorraquídeo con un volumen total aproximado de 150 ml, este es reemplazado 3 veces en un período de 24 horas, por esta dinámica pulsátil se produce un gradiente de concentración que se explica en el estudio de Heetla y colaboradores (1,4). Cabe recalcar que el baclofeno es hipobárico con respecto al líquido cefalorraquídeo (1).

Heetla y sus colaboradores, realizan un estudio sobre farmacocinética y farmacodinamia del baclofeno administrado de forma intratecal, colocan un catéter para la administración del medicamento a nivel del espacio vertebral T10 y otro para toma de muestra a nivel de T12, obteniendo al menos 5 cm de distancia bajo el nivel de administración del medicamento.

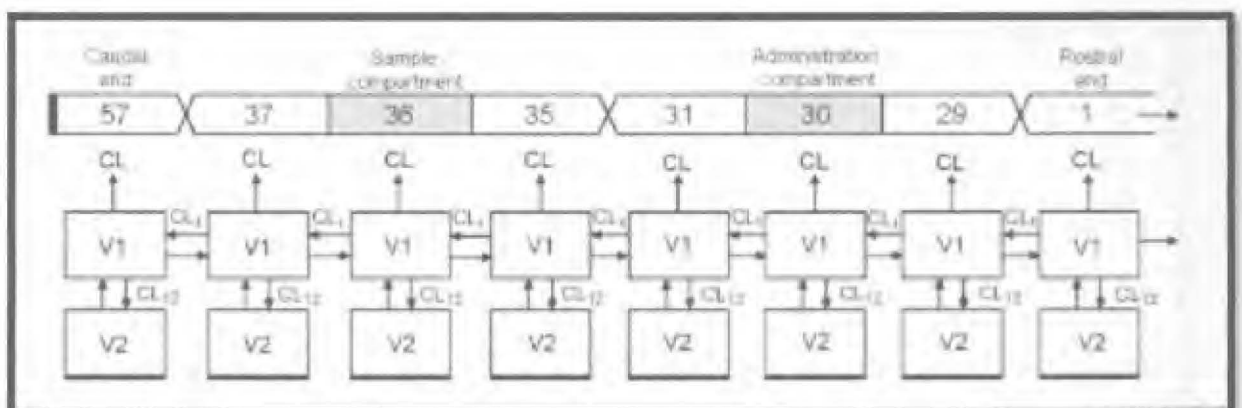
Se obtiene una muestra de líquido cefalorraquídeo de base, y toman múltiples muestras posteriormente los 10, 20 y 40 minutos y posteriormente a 1, 1.5, 2, 4, 8, 12 y 24 horas (4). Se encuentra que se produce un gradiente de concentración escalonada a lo largo del axis, indicando que la mayoría del baclofeno infundido permanece alrededor de la punta del catéter.

Se divide la zona de distribución del líquido cefalorraquídeo en compartimentos (figura 10) (4) que se presentan en la figura como V1, cada uno de estos compartimentos representa 1 centímetro del espacio intratecal. El largo de la médula en un humano, desde el nivel C3 hasta L5, es de 57 centímetros; dado un total de 57 compartimentos siendo en número 1, el más rostral y el 57, el más caudal. La administración se realiza a nivel de T10 (aproximadamente 30 cm) y la muestra se toma en T12 (aproximadamente 36 cm).

Los compartimentos V2 en la figura 10, representan el tejido hacia el que se difunde el medicamento (CL 12).

El aclaramiento del baclofeno se realiza por absorción del líquido cefalorraquídeo por la aracnoides localizada a nivel espinal y cerebral, en el modelo propuesto por los autores se representa como flujo en una sola vía (4).

Figura 10

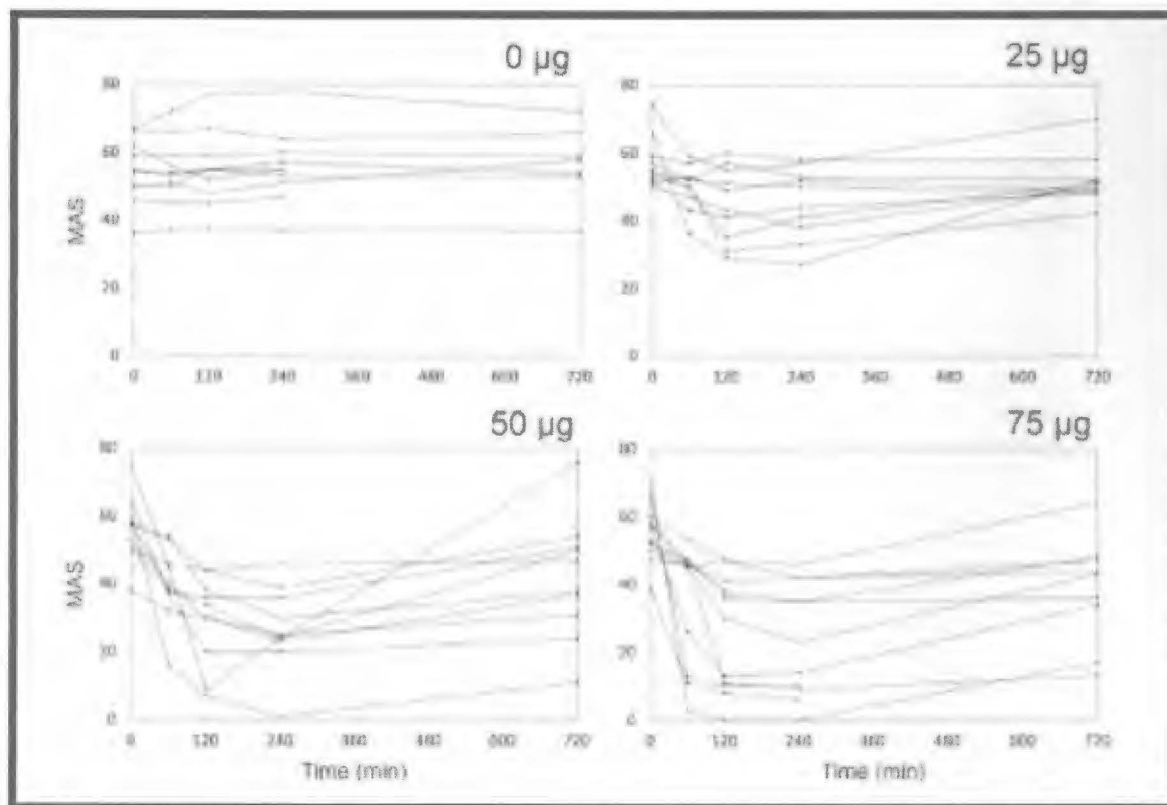


Fuentes: Heetla H, Proost J, Molmans B, Staal M, Laar T. A pharmacokinetic– pharmacodynamic model for intrathecal baclofen in patients with severe spasticity. *Br J Clin Pharmacol* 2015, 81:1, 101–112

Respecto a la concentración del baclofeno en líquido cefalorraquídeo se encuentra que una correlación positiva entre la dosis de baclofeno intratecal y el pico promedio de concentración de baclofeno. El pico de concentración se encontró entre los 10 a 20 minutos posterior a la administración del medicamento y después cae de forma exponencial.

Al correlacionar lo anterior con la evaluación con la escala de Ashworth modificada (la suma de los puntajes en 6 músculos seleccionados), se observa una correlación positiva entre la dosis de baclofeno y el promedio de mejoría en esta escala, el pico de mejoría de la espasticidad se presenta a las 4 horas de la administración del medicamento y su efecto dura entre 8 a 12 horas según la dosis administrada. (figura 11) (4).

Figura 11



MAS: es la sumatoria del puntaje en escala de Ashworth de músculos seleccionados

Fuente: Heetla H, Proost J, Molmans B, Staal M, Laar T. A pharmacokinetic– pharmacodynamic model for intrathecal baclofen in patients with severe spasticity. *Br J Clin Pharmacol* 2015, 81:1, 101–112

Con respecto a la concentración se encuentra que esta cae 3 veces cada 6 cm de distancia desde la punta del catéter, dando un gradiente escalonado a lo largo del axis, encontrándose a las 2 horas de la administración una concentración en la punta 5 – 10 veces mayor comparada con el compartimiento más rostral (3, 4).

La menor concentración intracisternal, es una de los principios del uso de baclofeno intratecal, ya que permite altas concentraciones intraespinales para lograr el efecto antiespasmódico deseado, sin los efectos adversos que produce el medicamento en el sistema nervioso central (1).

La vida media del baclofeno administrado de forma intratecal es de 1 – 5 horas, clínicamente el efecto antiespasmódico de las dosis intratecales continuas ocurren con 2 – 4 horas de retraso (1).

Las dosis del baclofeno para uso intratecal varían de 10 – 2000 µg/día, las dosis usuales son de 100-300 µg/día, requiriéndose mayores dosis en pacientes con paraplejias hereditarias. No se ha encontrado que exista correlación entre la dosis con el peso o la edad del paciente (1).

III. Terapia con baclofeno intratecal

III.I Generalidades

El baclofeno es un medicamento utilizado para el tratamiento de la espasticidad severa, que no presenta respuesta al tratamiento oral (5).

La decisión de iniciar una terapia con baclofeno intratecal, se debe basar en que la espasticidad sea un obstáculo para la funcionalidad o posicionamiento del paciente (5, 9). Requiriéndose para este tipo de terapia un abordaje interdisciplinario y multidisciplinario, dentro de las disciplinas que debe incluir el equipo se encuentran: fisioterapia, neurología, pediatría, neurocirugía, anestesiología, entre otras ramas de la medicina (1). Adicionalmente para que el paciente se considere candidato a este tipo de tratamientos, se alcancen las metas y se pueda brindar un adecuado manejo de las posibles complicaciones se requiere dentro del equipo tratante a terapia física, terapia ocupacional, ortesistas, enfermería, terapia de lenguaje, urología, gastroenterología y cirugía reconstructiva, entre otros (1).

Este administrado mediante un sistema de administración de medicamentos implantable (bomba), esta se programa con una dosis diaria efectiva que es determinada de forma individual.

Las patologías reportadas en la literatura en las que la terapia de baclofeno intratecal ha sido exitosa, son las que presenten espasticidad severa y sin respuesta a otros tratamientos, sea esta de origen espinal o supraespinal.

Las patologías que incluyen la espasticidad dentro de su cuadro pueden ser congénitas o adquiridas y puede presentarse desde fases iniciales o en etapas tardías de la enfermedad. Dentro de estas se puede mencionar las secuelas de trauma craneoencefálico, lesión medular,

esclerosis múltiple en etapas avanzadas, parálisis cerebral clasificados con el sistema de clasificación funcional de la motora gruesa (GMFCS) nivel IV – V, evento cerebrovascular, síndrome de hombre rígido, tétano, paraparesia espática hereditaria, distonías, opistótonos (1, 2, 5,13). En todas estas se busca reducir el tono muscular y la frecuencia de espasmos sin inducir paresia (1).

De forma experimental se ha propuesto el uso del baclofeno por vía intratecal para el tratamiento del hipo, mioclonus espinal, hemibalismo post traumático, calambres distónicos, síndromes parkinsonianos, dolor neuropático, síndrome doloroso regional complejo, cefalea en racimos y falla autonómica severa (1).

Este tipo de tratamiento puede ser aplicada en un gran rango de edad, la menor edad reportada de pacientes tratados con terapia de baclofeno intratecal ha sido de 4 años en Alemania, esta es la edad mínima recomendada en este país aunque se puede brindar terapia de baclofeno intratecal a niños mayores a los 18 meses o con peso mayor a los 9,5 kg (5).

En las patologías no progresivas posterior al logro de la dosis efectiva para el paciente, esta permanece estable a menos que se presenten complicaciones médicas o del dispositivo, en otras patologías como es el caso de la esclerosis múltiple, la cual se caracteriza por ser progresiva, se van a requerir ajustes de dosis de forma frecuente (2).

El mayor efecto y deseado de la terapia con baclofeno intratecal es la disminución de la espasticidad, este efecto es de mayor intensidad en miembros inferiores que superiores (2). Otros efectos que se han encontrado son la disminución en la intensidad del dolor, disminución de los espasmos, disminución del dolor, mejoría del lenguaje, mejoría en la calidad del sueño, mejoría en el control de la vesical (2).

Los objetivos del tratamiento, deben ser reales y tomados en consenso: prevención de contracturas y deformidades, facilitar cuidados,

facilitar la realización de actividades de la vida diaria, adquirir o mejorar la marcha, mejorar el posicionamiento de la persona en silla, cama o dispositivos ortésicos, mejora de la calidad de vida, ganancia de peso (2, 6).

III.II Selección de los pacientes

Los pacientes que se pueden considerar candidatos a la terapia con baclofeno intratecal son los que presentan: 1. Espasticidad severa definida como aumento del tono que provoca dificultad para el movimiento pasivo por rigidez en flexión o extensión de las partes afectadas (puntaje en escala de Ashworth 3-4) (10) y 2. espasticidad refractaria a los tratamientos conservadores (9).

El tiempo de la intervención adecuado es discutido debido a varios factores:

- La terapia está aprobada para pacientes en los que ha fallado el tratamiento conservador, generalmente se ha requerido un periodo importante de tiempo desde la lesión hasta que se inicie la terapia con baclofeno intratecal, ya que para poder tratarse previamente a los pacientes con otros tratamientos se requiere un periodo considerable de tiempo para titular los medicamentos y valorar la respuesta.
- Se ha considera que el paciente en etapa aguda se encuentra muy enfermo, no teniendo mayor riesgo que beneficio
- El proceso natural recuperación debe completarse antes de pensar en esta intervención.
- Tradicionalmente se ha esperado un año posterior a una lesión traumática cerebral para iniciar la terapia de baclofeno intratecal, sin embargo existen estudios que demuestran que es seguro utilizarla antes de este tiempo.

- Las teorías de neuroplasticidad sugieren que los patrones mal adaptativos pueden ocurrir desde las fases tempranas de la recuperación.
- Pueden producirse consecuencias en el retraso de la intervención como contracturas, anquilosis y lesiones de piel, esto procesos van a limitar el beneficio obtenido de la terapia con baclofeno intratecal.
- Por último se debe valorar el efecto sobre el desarrollo normal en caso de patologías de inicio pediátrico.

Tomando en cuenta los factores antes mencionados se debe individualizar cada caso y así valorar el riesgo – beneficio en cada caso, de iniciar la terapia de forma temprana contra la terapia de inicio tardío (9).

En la población pediátrica, debemos tomar en cuenta otros aspectos sobre el manejo de la espasticidad. Los niños al contrario que los adultos, no tienen un largo muscular ya está establecido y no presentan alteración arquitectura. En los niños la espasticidad puede ser devastadora, esto por los efectos que provoca la tensión muscular en el crecimiento del sistema musculoesquelético; la espasticidad previene el desarrollo normal del hueso y músculo en los periodos rápidos de crecimiento, predispone a la formación de deformidades, luxaciones articulares y alteración de la función motora.

El tratamiento temprano y adecuado de la espasticidad en la población pediátrica, puede reducir la necesidad de cirugías para corrección de contracturas o deformidades en torsión, en los niños con espasticidad severa. El efecto del uso de bomba de baclofeno intratecal sobre la escoliosis o su progresión es controversial, por lo que se sugiere en esta población realizar radiografías simples de base antes de iniciar el tratamiento y dar seguimiento (9).

Otra población en la que se deben tener consideraciones especiales, son los pacientes con enfermedades progresivas, en estos se debe

considerar el uso temprano de la bomba de baclofeno intratecal, para la prevención de complicaciones musculoesqueléticas y lograr mantener la funcionalidad por tiempo más prolongado ⁽⁹⁾.

Existen otros aspectos que se deben tomar en consideración para considerar al paciente como candidato a la terapia con baclofeno intratecal como lo son: la función cognitiva del paciente, deseo del paciente y familia para participar de esta terapia y los cambios de vida que ella implica, acceso a los servicios de salud, situación social y psicológica del paciente ⁽⁹⁾.

Por esto para que un paciente sea candidato a la terapia con baclofeno intratecal debe contar con una valoración social y psicológica del paciente, familiar o cuidador, que lo califique como candidato a este tipo de tratamiento o que por el contrario, el tratamiento se convierta en un riesgo para la salud y vida del paciente.

Para que el paciente pueda ser seleccionado este y su familia deben recibir educación clara, previo a la toma de cualquier decisiones ⁽⁹⁾:

- El paciente y su familia deben comprender como la espasticidad altera la funcionalidad o aumenta la dificultad para realizar los cuidados e higiene.
- Cómo puede variar el efecto de la terapia con baclofeno intratecal, en los diferentes trastornos del movimiento o debilidad dependiendo de la patología de base.
- Efectos de la espasticidad no tratada y sus complicaciones
- Diminución del efecto de sedación entre el tratamiento oral e intratecal.
- Riesgos del tratamiento con sistema implantable de administración de medicamentos.
- Importancia de asistir a todas las citas.

- Otros efectos asociados a la dosis como retención urinaria, estreñimiento, debilidad, pérdida de equilibrio de tronco.
- Aclarar cualquier tipo de mito o duda sobre el tratamiento, es vital que se de educación de que el tratamiento no es curativo sino que alivia la espasticidad durante el periodo que se mantenga el tratamiento.
- Fases de la terapia con baclofeno intratecal incluyendo la prueba previa, implantación, rehabilitación postimplantación y el mantenimiento crónico de la terapia (cirugías subsecuentes por cambio de baterías, o reposicionamiento del catéter intratecal (principalmente en niños en crecimiento) .

En la educación del paciente y familiares o cuidadores van a participar diferentes personas del equipo multidisciplinario principalmente médicos fisiatras, anestesiólogo, enfermería, trabajo social y psicología.

Se recomienda para la educación del paciente el uso de panfletos educativos, videos, muestra de la bomba y materiales para que el paciente pueda verlos directamente, ponerlos en contacto con otros pacientes que ya se encuentren en este tratamiento idealmente de un funcionamiento similar para que no se formen metas subrealistas.

III.III Objetivos del tratamiento

Como se mencionó anteriormente estos deben tomarse en conjunto, participando los médicos, otras especialidades, paciente y familia. Esto nos lleva a tener un lenguaje en común.

Se debe tomar en cuenta para estos además de los aspectos importantes para la familia y pacientes, el aspecto psicosocial, físico, médico, biomecánico y funcional de forma individual en cada paciente ⁽⁹⁾.

Tabla 2: Metas que son Posibles de Alcanzar con Terapia con Baclofeno Intratecal

Mejora en la función corporal y estructura	Mejora en la participación	Mejora en las actividades de la vida diaria
Mejora en la integridad de la piel	Mejora en la resistneica	Facilita la higiene
Mejora en la capacidad de mantenerse en bípedo	Mejora en la capacidad de mantenerse en bípedo	Mejora en la capacidad de mantenerse en bípedo
Mejora o mantenimiento de los arcos de movimiento	Mejora en la velocidad de la marcha	Mejora en la velocidad de la marcha
Reducción del dolor musculoesquelético	Mejora en el equilibrio sedente y tolerancia	Mejora en la calidad de la ambulación
	Mejora en la tolerancia ortostática	Mejora en el equilibrio sedente y tolerancia
	Mejora en la estética	Reducción de las caídas
	Reducción de necesidad de medicamentos antiespáticos	

Fuente: Saulino M, Ivanhoe C, McGuire J, Ridley B, Shilt J, Boster A. Best Practices for Intrathecal Baclofen Therapy: Patient Selection. *Neuromodulation* 2016; 19: 607–615

Estudios sobre los objetivos más frecuentes por las que se inicia la terapia con baclofeno de forma intratecal, muestran que en el 88% de los casos se utiliza el tratamiento para mejorar la calidad de vida, 88% para reducción de la espasticidad, 81% mejorar confort, 81% para reducción del dolor, 79% mejorar la actividad funcional, 71% mejorar el control motor, 50% mejorar la función pasiva y 48% mejorar las deformidades (9).

III.IV Efectividad

Existe múltiple literatura que apoya el uso de la terapia con baclofeno intratecal en pacientes adecuadamente seleccionados se reporta una tasa de respuesta adecuada hasta del 97% en adultos y niños (12). Otros estudios

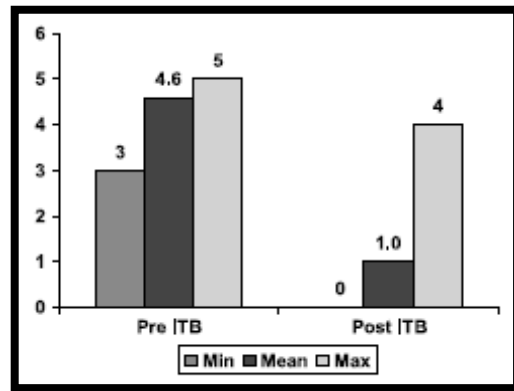
reportan una mejoría de la espasticidad en 70 – 87% de los pacientes y disminución de los espasmos en 75 – 96% de los pacientes (10).

Stampacchia y col, estudian pacientes con esclerosis múltiple encontrando cambios estadísticamente significativos en espasticidad, cantidad de espasmos, puntaje del dolor de miembros inferiores pre y post implantación, sin cambios significativos en espasticidad de miembros superiores requiriendo en ocasiones aplicación de toxina botulínica en esta zona; tampoco se evidencia cambios en EDSS (expanded disability status scale) ni en la MIF estadísticamente significativos; reportan que todos los objetivos propuestos fueron alcanzados.

Arishima y colaboradores reportan un caso con escoliosis severa en este paciente se logra control del opistótonos y la distonía con dosis de 50 $\mu\text{g}/\text{día}$ (16).

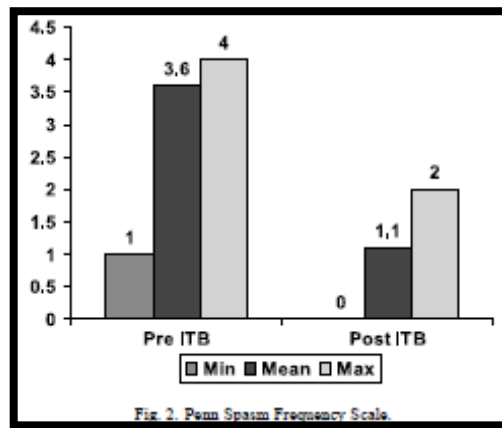
Khan y colaboradores estudian pacientes con esclerosis múltiple avanzada, encontrando que la EDSS promedio pre terapia de baclofeno intratecal fue de 8 puntos, Escala de Ashworth promedio 4,6 puntos y Escala de Penn 3.6. Estos valores preimplantación mejoran con el baclofeno intratecal en dosis de 50 – 100 $\mu\text{g}/\text{día}$ los valores disminuyen a Escala de Ashworth promedio 1 punto y Escala de Penn 1.1 puntos como se muestra en las siguientes figuras (17).

Figura 12



Escala modificada de Ashworth

Figura 13



Escala de frecuencia de espasmos de Penn

Fuente: Khan A, Birks - Agnew I, Bullock P, Rushton D. Clinical outcome and complications of intrathecal baclofen pump in multiple sclerosis patients: A retrospective study. NeuroRehabilitation 2010; 27:117-120

Krach y colaboradores, realizan un estudio sobre la sobrevida de personas con parálisis cerebral en su mayoría con GMFCS IV y V, que reciben tratamiento con baclofeno intratecal, se realizó con 359 pacientes con 349 pacientes en un grupo control, a los cuales se les dio un seguimiento

promedio de 6 años, se presentaron 21 muertes en los pacientes con bomba de baclofeno intratecal y 50 en el grupo control, dando una supervivencia a 8 años 92% vs 88%, con y sin terapia con baclofeno intratecal, respectivamente (18).

Korenkov y colaboradores estudiaron pacientes con paraplejia o tetraplejia a los que se les colocó la bomba de baclofeno intratecal posterior a tener una prueba positiva con este medicamento, se encuentran una reducción significativa del tono muscular y espasmos, la Escala de Ashworth promedio en miembros inferiores pasa de 4.2 a 2.2. La escala de Penn para espasmos para de un promedio de 2.8 a 1 en el mismo período (19).

III.V Contraindicaciones para la terapia de baclofeno intratecal

Dentro de las contraindicaciones encontradas en la literatura se menciona el embarazo y contraindicaciones asociadas a la colocación del catéter intratecal como el riesgo de sangrado y presión intratecal elevada (4), infección al momento de colocación de la bomba, hipersensibilidad al baclofeno, tamaño corporal insuficiente para poder acomodar la masa del sistema de infusión, convulsiones incontrolables (1).

Basándonos en el aspecto psicosocial del paciente se contraindicaría la terapia de baclofeno intratecal en los que no cuenten las condiciones para cumplir el proceso de ajuste de dosis, mantenimiento del sistema y rellenos requeridos, metas poco realistas de los pacientes o familiares, trastornos mentales no tratables (1, 9).

Como precauciones se deben tomar en cuenta las anomalías espinales, insuficiencia respiratoria, retenciones agudas de orina, bacteriurias asintomáticas en vejigas neurogénicas, colonización de úlceras por presión, pacientes con derivación ventrículo peritoneal, epilepsia (9).

No es contraindicación la cirugía abdominal o pélvica, pero se debe valorar para decidir el sitio de colocación de la bomba (9).

III.VI Prueba previa a la aplicación de terapia de baclofeno intratecal

El paciente que se envíe para realización de la prueba, es aquel que ya se ha considerado candidato, por los servicios de fisioterapia, anestesia, psicología y trabajo social, para la terapia de baclofeno intratecal a través de un sistema de infusión de medicamentos implantable, por el equipo multidisciplinario.

Se reporta en la literatura de forma estándar que se debe realizar una prueba para comprobar la efectividad del tratamiento previo a la colocación del sistema de administración de medicamentos implantado en el paciente.

Esta prueba es utilizada para realizar una predicción de la respuesta general sobre los síntomas del paciente, tolerabilidad, predicción de la dosis necesaria, dosis inicial, valorar como la reducción en la espasticidad puede mejorar la funcionalidad, evaluar el interés del paciente y la familia en continuar con el tratamiento, confirmar la presencia o ausencia de contracturas, determinar la rehabilitación postoperatoria que va a requerir el paciente, convencer al paciente, familia y autoridades de la propuesta de la terapia de baclofeno intratecal (1, 20).

Se recomienda suspender de forma temporal o ir disminuyendo de forma escalonada los medicamentos antiespasmódicos para la prueba, adicionalmente se debe valorar el tiempo desde que se han realizado procedimientos para manejo del tono muscular como bloqueos con fenol, bloqueos con alcohol o aplicación de toxina botulínica (20).

La prueba con baclofeno intratecal se debe realizar con un adecuado sistema para administrar la medicación, monitoreo y evaluación del paciente.

El equipo requerido incluye cama, monitoreo cardiopulmonar, fluoroscopio y ultrasonido (20).

El test con bolos se realiza a través de una punción lumbar única o repetida, esto hace que el rango de dosis a probar sea restringido y no se puedan valorar efectos a largo plazo.

Se ha propuesto colocar una bomba extracorpórea para realizar aplicación continua de baclofeno, pero esto se ve limitado por el tiempo de esterilidad de ésta, adicional a la parte invasiva del procedimiento (1).

Paciente puede estar colocado en múltiples posiciones, prona, sedente o decúbito lateral.

Se aplica un bolo de baclofeno intratecal de 50 – 75 – 100 y 125 µg en adultos y 50 µg en niños, sin embargo en niños muy pequeños o que son ambulatorios y dependen de la espasticidad para una movilidad funcional puede iniciarse con una dosis de 25 microgramos (20). Un 85% de los pacientes responden a dosis entre los 50 – 100 microgramos / día (17).

Se inicia con una dosis de baclofeno de 50 microgramos, el efecto inicia en 1 – 2 horas posterior a la colocación del bolo y la duración del efecto es de 12 – 24 horas, se puede escalar la dosis cada 48 horas o 3er día en caso necesario hasta lograr la dosis ideal del medicamento (1).

Se deben valorar a los pacientes de base, 1, 2, 4, 8 horas posterior a la administración del medicamento, valorándose el tono muscular según la escala modificada de Ashworth en abducción, aducción de cadera, flexión y extensión de rodillas y tobillos (4).

Taira y sus colaboradores en Japón reportan que de 1000 pruebas de baclofeno intratecal realizadas, se colocó la bomba de baclofeno intratecal a poco más de 500 personas (21).

Cuando esta prueba es exitosa, confirma que lo esperado por el equipo, orienta al cambio de los objetivos del tratamiento, define la dosis inicial, concentración y forma de liberación del medicamento, tamaño de la bomba y localización del catéter.

III.VII Implantación del sistema de infusión de medicamentos

Para realizar la implantación del sistema de administración de medicamentos se debe:

- Obtener un consentimiento informado, explicando al paciente y su familia los pros y los contras del procedimiento, posibles efectos secundarios, complicaciones, seguimiento y procedimientos a futuro (7).
- Establecer los objetivos o metas de forma conjunta paciente, familia y equipo tratante (7).
- Valoración prequirúrgica, descartando sitios de infección e indicando antibiótico profiláctico previo al procedimiento (7); si el paciente es portador de derivación ventrículo peritoneal se recomienda la realización de una tomografía axial computarizada (TAC) de base y serie de la derivación ventrículo peritoneal (DVP), con un plazo máximo de un mes previo a la colocación de la bomba de baclofeno intratecal (3).

El procedimiento de colocación del sistema de infusión de medicamentos, toma cerca de 2 horas. Es realizado bajo anestesia general (7), pero puede realizarse de otras formas según sea necesario (5).

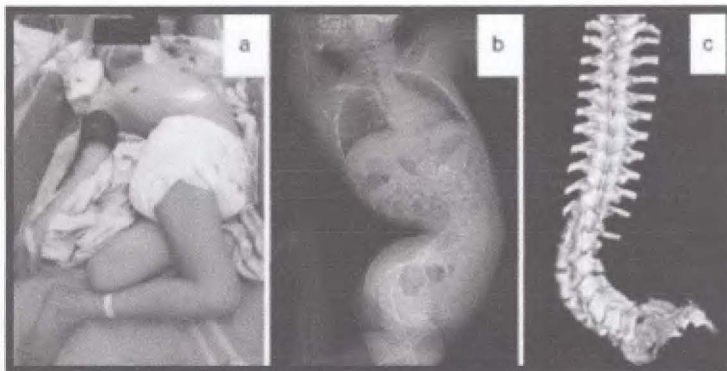
Los especialistas que pueden realizar la colocación del sistema de administración de medicamentos incluyen neurocirugía (1), anestesia, entre otros.

La técnica sugerida es la siguiente:

- Incisión de 1.5 – 2 pulgadas, con tamaño suficiente para evitar el contacto del material con la piel, con el objetivo de prevenir infecciones (7).
- Punción lumbar con aguja de Tuohy, se debe asegurar que la punta curva de la aguja vaya hacia arriba para guiar el catéter en esa dirección, se debe verificar la dirección del catéter mediante técnica radiográfica fluoroscópica, ya que este no debe dirigirse hacia abajo o enrollarse (7).
- El nivel en que se coloca la punta del catéter se determina según el grado de espasticidad de miembros superiores versus miembros inferiores y el objetivo deseado.
- Se coloca un punto de sutura muy cercano al sitio de penetración de la aguja, a través de la fascia (7).
- La colocación de la porción abdominal se inicia cuando se logra una punción lumbar exitosa para disminuir el tiempo quirúrgico.
- Se realiza una incisión abdominal y se da forma a un bolsillo en la capa de grasa, esto con el objetivo de que el sitio de entrada del catéter al puerto de la bomba, no quede en la zona de la cicatriz. El dispositivo se fija a la fascia abdominal para evitar la hipermovilidad del dispositivo (7).
- Se realiza tunelización subcutánea desde el abdomen hacia la zona lumbar y se pasa el catéter hacia zona abdominal y se corta para evitar la formación de nudos. El exceso de catéter se coloca posterior a la bomba antes de ser asegurada a la pared abdominal (7).

Se han reportado casos complejos en que la técnica quirúrgica debe variar, dentro de estas, Arishima y sus colaboradores reportan un caso que se presenta con escoliosis (figura 14 y 15), dentro de las principales limitaciones se encontraba el no poder colocar al paciente en decúbito lateral por lo que se decidió realizar en con el paciente en pronación, el acceso al espacio intratecal se realizó con exposición de la lámina para asegurar la adecuada colocación del catéter. La zona de colocación se definió con la realización de TAC de abdomen que mostraba la zona con mayor tejido para la colocación del dispositivo (16).

Figura 14



Fotografía (a) y radiografía (b) del cuerpo del paciente donde muestra severas deformidades incluyendo contracturas articulares y escoliosis. Tomografía computarizada tridimensional (c) muestra escoliosis severa con casi fusión del arco vertebral de la columna lumbar.

Figura 15



Tomografía computarizada abdominal muestra la distribución heterogénea de los intestinos en el lado derecho con una capa muscular delgada y músculo abdominal relativamente grueso en el lado izquierdo. Flecha: dibujo del catéter que se planea antes de la implantación. Triángulo: dibujo de la posición de implantación de la bomba que se planea antes de la cirugía.

Fuente: Arishima H, Kikuta K. Intrathecal Baclofen Pump Implantation in Prone Position for a Cerebral Palsy Patient With Severe Scoliosis: A Case Report. *Neuromodulation* 2015; 18: 214–216

Posterior al procedimiento se puede tomar medicamentos analgésicos para manejo del dolor causado por la cirugía y antibióticos para prevenir la sepsis. Se debe consultar inmediatamente si se presenta fiebre, inflamación y eritema en la zona de incisión.

III.VIII Control post – implantación

La dosis inicial se establece según la respuesta al test con bolos, se recomienda que la adaptación inicial se realice con el paciente hospitalizado, pudiéndose aumentar la dosis hasta en una 30% cada segundo día en espasticidad de origen espinal y un 15% cada segundo día en espasticidad de origen supraespinal (1). Si se requiere por diferentes razones manejar el ajuste de dosis de forma ambulatoria el ascenso de dosis debe realizarse de forma más lenta.

En el caso de presentarse efectos adversos la disminución del medicamento debe realizarse de forma similar al ascenso.

En cada consulta se deben realizar las mismas valoraciones de la consulta pre - aplicación o se pueden aumentar el número de pruebas con el propósito de tener una base objetiva de comparación para valoraciones futuras.

Durante las primeras semanas se asigna cita de seguimiento con el fisiatra y el cirujano 1 o 2 semanas desde su implante. Las citas posteriores

se utilizan para realizar ajuste dosis hasta que se logre la óptima estas se pueden realizar según sea requerido, podría realizarse al 1, 3 y 6 meses.

Estudios reportan que la mayor necesidad de ajustes de dosis se da en el primer año desde la implantación del dispositivo, no encontrando diferencias entre las dosis a los 12 y 24 meses ⁽⁵⁾. Esto nos indica que las citas control al paciente en el primer año postimplantación deben realizar de forma más frecuente durante el primer año, quedando después de esto la cita según se requiera el relleno de la bomba con el medicamento, esto va a depender de la dosis que utilice el paciente y el tamaño del reservorio del dispositivo colocado ⁽¹⁾, en el estudio de Khan y colaboradores reportan que la dosis de medicamento en promedio de los pacientes estudiados al año fue de 209 µg/día y al seguimiento más reciente de 285 microgramos por día ⁽¹⁷⁾, esto respalda que no se desarrolla tolerancia al medicamento, adicional a que las consultas control pueden espaciarse después del año de la colocación del medicamento.

El relleno de la bomba se realiza penetrando el puerto de para este propósito siguiendo la técnica indicada por el fabricante. Esta queda rellena por primera vez el día del procedimiento de implantación.

III.IX Complicaciones

Se encuentra en la literatura casos aislados de complicaciones relacionadas con la terapia con baclofeno intratecal, la incidencia de las complicaciones en estudios varía tanto como 6 – 75%. Dentro de estas se menciona las asociadas a la implantación del sistema de administración de medicamentos como infecciones o disfunción de este sistema, sobredosis o caída del medicamento, migración del catéter y fuga del catéter ⁽²⁾.

Perioperatorias

- Infección local, meningoencefalitis, salida de líquido cefalorraquídeo con síndrome de baja presión de líquido cefalorraquídeo, hemorragias, equimosis. Se puede utilizar antibióticos profilácticos para la prevención de algunas de estas (1, 2, 7). Se ha reportado una incidencia de infecciones en un 5% de los casos (3) y problemas asociados al procedimiento quirúrgico en un 6% de los pacientes (21).
- Asociadas al catéter: problemas con la inserción y avance de éste, colocación incorrecta de la punta del catéter, bloqueo del lumen entre los procesos espinosos, tensión del catéter al realizar movimientos corporales, incorrecta conexión del catéter a la bomba, fuga del medicamento por el catéter (1). Estas son las complicaciones más comunes reportándose en un 8.5% de los pacientes y la mayoría ocurrieron en los primeros 30 días posterior a la colocación del dispositivo (3, 21).
- Asociadas a la bomba: no esterilidad, fijación inadecuada permitiendo el movimiento y rotación de esta no permitiendo el relleno, tamaño de reservorio incorrecto (1). Que el bolsillo requerido para la colocación del dispositivo no sea suficiente para la colocación de éste (3).
- En pacientes con derivación ventrículo peritoneal, la colocación de bomba de baclofeno es cada vez más común.
 - Posterior a los procedimientos de prueba con bolos y colocación del dispositivo se debe vigilar y dar la recomendaciones a los padres y al paciente, de consultar ante los siguientes síntomas:
 - Aumento de la presión intracraneal: cefalea, vómitos, trastorno de marcha o empeoramiento de ésta, depresión del estado mental (3).
 - Se ha reportado malformación de Chiari en un niño con DVP, posterior a la colocación de la bomba (3).

- Sobredosis por disminución en el aclaramiento asociado al fallo en la derivación ventrículo peritoneal (3).
- Dilatación de los ventrículos posterior a la punción lumbar, en derivaciones de tipo funcional, en respuesta a los cambios de presión del líquido cefalorraquídeo y cambios crónicos en las propiedades elásticas que en los pacientes con derivación ventrículo peritoneal (3).
- Se debe verificar el adecuado funcionamiento de la derivación ventrículo peritoneal, previo a la colocación de la bomba de baclofeno, porque si se encuentra aumento de la presión, podría darse ruptura y fuga de líquido cefalorraquídeo posterior a la colocación del dispositivo.
- La recomendación final en los pacientes con derivación ventrículo peritoneal, es realizar historia clínica y examen físico asociado a tomografía axial computarizada y serie de la derivación, con un plazo máximo un mes previo a la colocación de la bomba de baclofeno intratecal (3).
- Siempre pensar en disfunción de la derivación ventrículo peritoneal si se encuentran cambios dramáticos en los requerimientos de baclofeno en estos pacientes.
- Asociadas a la dosis
 - Sobredosis: caracterizada por relajación muscular, somnolencia, estreñimiento, mareos, náusea, supresión circulatoria (bradicardia e hipotensión), sedación severa, convulsiones y depresión respiratoria, aumento de la salivación, debilidad (2, 1, 3, 7).
 - Suspensión súbita del medicamento (abstinencia) caracterizada por incremento severo de la espasticidad, somnolencia, convulsiones, rigidez, supresión circulatoria con taquicardia y

alucinaciones (1, 2, 7, 21). Existen algunos síntomas que pueden amenazar la vida si no se tratan de forma precoz, como la hipertermia maligna, coagulación intravascular diseminada, rabdomiolisis, falla renal aguda y falla orgánica multisistémica (1, 12, 21). Los síntomas asociados a la suspensión súbita del medicamento se consideran más comunes que las sobredosis (1).

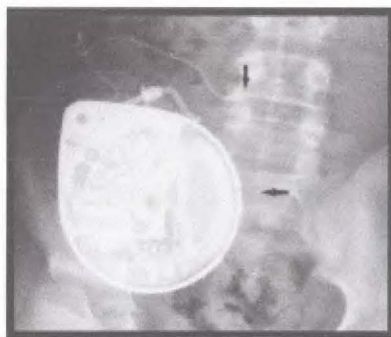
- Solicitud del retiro de la bomba por parte de los pacientes por disfunción eréctil o flacidez generalizada, son complicaciones reportadas (17).
- Mal funcionamiento del dispositivo se sospecha por:
 - La respuesta con la terapia de baclofeno ya implantado no es igual que el obtenido al realizar la prueba previa a la implantación (5).
 - Caída súbita del medicamento.
 - Sobredosis
 - Pérdida gradual del efecto del medicamento, llegando a utilizar dosis altas (800-1000 µg) sin tener efecto terapéutico adecuado (2).
 - En estos casos se debe (2):
 - a. Descartar inicialmente otras causas de aumento del tono muscular, estas causas van a depender de la patología de fondo del paciente pero dentro de estas se debe incluir el estreñimiento y el dolor musculoesquelético.
 - b. Posterior a descartar las causas médicas, se puede realizar una prueba con bolo o ajustes de dosis del medicamento, aumentando un 20 % del medicamento de forma diaria.
 - c. Se debe evaluar de la función mecánica de la bomba, verificando el nivel de batería y que la programación del dispositivo sean adecuada.
 - d. Realizar radiografía de todo el sistema en busca de fractura, desconexión o mala colocación en el canal espinal, pero

estos son traslúcidos en las versiones más recientes, por lo que la radiografía no es útil.

- e. Si no se encuentra una causa obvia y existe duda de la adecuada administración del medicamento al medio de contraste se tiene la opción de realizar un tac con medio de contraste. Abosuramra y colaboradores reportan el siguiente método: colocación de aguja 24 en el acceso a la bomba, se aspira 1 ml antes de colocar el medio de contraste para evitar la sobredosis, en este momento de la evaluación se pueden presentar 2 situaciones: 1. si no se logra aspirar el líquido cefalorraquídeo se hace la suposición de obstrucción del catéter y no se coloca el medio de contraste, pero se requiere un TAC 3D para encontrar el defecto y b. se aspira y se inyecta 1-2 ml de medio de contraste para uso intraespinal para obtener imágenes en 3D desde 2 niveles arriba de la punta del catéter.

A continuación se colocan imágenes obtenidas por esta técnica:

Figura 16



Se observa fractura del catéter por rayos X

Figura 17



Se observa disrupción del catéter posterior a la zona en que se encuentra colocada la bomba, imagen realizada por Tomografía axial computarizada.

Fuente: Abousamra O, Rogers K, McManus M, Miller F, Sees J. Evaluation of intrathecal baclofen delivery system malfunction by computed tomography scan. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2016, 58: 409–415

- La ganancia de peso posterior a la terapia con baclofeno intratecal, aunque puede considerarse beneficioso o incluso un objetivo del tratamiento, según las características del paciente, en algunos casos el aumento de la capa de grasa del abdomen, no permite un adecuado acceso al puerto para relleno de la bomba, requiriéndose realizar punciones repetidas, por esto se recomienda realizar la punción con guía por ultrasonido para poder identificar el puerto y poder estar seguro de que el dispositivo no ha cambiado su posición o se encuentra rotado (22), otra opción de lograr el relleno de la bomba es realizar la punción guiada por fluoroscopia.

Dentro de las complicaciones antes mencionadas una de las más importantes y urgentes de tratar es el síndrome de abstinencia, para esta situación se puede utilizar:

- Benzodiazepinas, contribuyen al manejo de la espasticidad y las convulsiones en el síndrome de abstinencia, estos activan receptores centrales y GABA-A de la médula espinal (12).

- Baclofeno oral a altas dosis de aproximadamente de 80 mg tres veces al día, también puede ser utilizado para prevenir el síndrome de abstinencia, pero su efecto puede verse limitado por la regulación negativa de los receptores GABA-B por la exposición crónica al baclofeno (12).

Si se realiza un retiro planeado de la bomba de baclofeno intratecal por sepsis y otras causas se puede dar premedicación con benzodiazepinas y baclofeno oral (12).

IV. Sistemas de bomba de infusión de medicamentos

Han existido diferentes sistemas de infusión de medicamentos como IP 2000, IP 300, Arrow, VIP30.

Los sistemas consisten en una bomba implantable, con reservorio para drogas, un puerto para realizar relleno del reservorio y un catéter flexible, un puerto adicional lateral con acceso directo al catéter que se utiliza para la aplicación de bolos y medio de contraste en caso que se requiera identificar el catéter mediante rayos X (1).

Se han confeccionado de forma general en titanio con superficies no pulidas para prevenir la formación de seromas y cuentan con grietas para que este pueda fijarse a la fascia abdominal (1). Para pacientes con alergia a los materiales de confección del sistema, se puede implantar bombas en oro,

que son suministradas por el mismo fabricante (información brindada por personal de casa representante de Medtronic).

Se pueden dividir según su mecanismo de control en programables y no programables, según la fuente de poder que produce el flujo de la droga y el volumen del reservorio (1).

Tabla 3 : Bombas intratecales disponibles en Alemania.

Nombre	Fabricante	Características	Volumen del reservorio (ml)
Synchromed 2	Medtronic	Bomba programable eléctrica	20/40
Siromedes	Tricumed	Bomba híbrida: programable (puede desactivarse) y manejo del reservorio por presión	20/40
IP 1000 V	Tricumed	No programable con manejo del reservorio por presión	10/12/15
IP 2000 V	Tricumed	No programable con manejo del reservorio por presión	20/35/40/60
Codmann 3000	Codman	No programable con manejo del reservorio por presión	16/30/50

Fuente: Dressler D, Berweck B, Chatzikalfas A, Ebke M, Frank B, Hesse M y colaboradores. Intrathecal Baclofen therapy in Germany: Proceedings of the IAB Interdisciplinary Working Group for Movement Disorders Consensus Meeting. J Neural Transm 2015, 122:1573–1579

En las bombas no programables, el medicamento es despachado por la presión del reservorio, que es dada, por compresión de gas o un resorte, en estos el flujo de la droga es constante y la dosis sólo puede ajustarse cambiando la concentración del medicamento. Dentro de las desventajas de este tipo de bomba se encuentra, el desperdicio de medicamento que se da en los periodos de ajuste de la dosis, ya que se requiere recambio de todo el contenido de la bomba de forma frecuente; adicionalmente como el despacho del medicamento depende de la presión del reservorio, la administración del medicamento no es exacta pudiendo cambiar con la temperatura, presión del aire, nivel de llenado del reservorio (1).

Las bombas programables contienen recibidores de radiofrecuencia, la unidad de control da la tasa de flujo del o los medicamentos, esto da mejores ventajas a la hora de hacer ajustes de dosis, haciendo que aunque sus precios sean mayores, exista un mayor ahorro en medicamentos, otra de las ventajas son un flujo menos variable del medicamento y la posibilidad de programar el despacho de medicamento a diferentes dosis durante el día (1).

Las baterías al agotarse requieren el recambio de todo el sistema de infusión de medicamentos, esto lleva a la realización de un procedimiento quirúrgico adicional al paciente. En el reporte realizado por Dressler y sus colaboradores, en el año 2015, cada 4 – 6 años se requiere de recambio del sistema de infusión de medicamentos (1). Khan y colaboradores en su estudio a largo plazo reportan que cada 5 a 9 años se requiere el recambio del sistema de infusión de medicamentos (17).

Existen bombas híbridas que utilizan la presión de llenado del reservorio para general el flujo del medicamento y una batería para abrir la unidad de control operada por una válvula. Durante la fase o fases en que se requiera ajuste de dosis, la bomba funciona como una de tipo programable; al encontrar la dosis ideal para el paciente, se desactiva la

unidad de control y la bomba funciona como una no programable, ahorrando la batería (1).

El tamaño del reservorio de la bomba se valora de forma individual, se utilizan reservorios de tamaño pequeño en niños (para poder lograr un bolsillo para colocación de bomba en el abdomen) y cuando se requieren dosis bajas de medicamento. Los reservorios de tamaño grande se utilizan en la espasticidad severa y pacientes encamados, en los cuales se dificulta el traslado para el relleno de la bomba.

Las bombas programables incluyen alarmas que suenan días antes de que se termine el medicamento, por esto se requiere de que el paciente su red de apoyo sean adecuados, ya que el retraso en el relleno de la bomba mayor a 72 horas, provocando daño en el dispositivo y pueden presentarse síntomas de abstinencia.

El puerto de relleno soporta alrededor de 500 penetraciones sin pérdida de las propiedades sellantes. Los sets de relleno viene preparados por los fabricantes y cuentan con los instrumentos necesarios para realizar el procedimiento, generalmente contienen: 2 jeringas para vaciamiento y relleno del reservorio, cobertor estéril para el área de punción, tubo de conexión de la aguja con las jeringas y un filtro para evitar la contaminación con bacterias del baclofeno inyectado (1).

El catéter es fabricado de silicona flexible o materiales plásticos que contienen poliuretano. Se considera la parte más sensible del sistema, ya que puede lesionarse por suturas, cortes y tejidos corporales, comprimirse entre los procesos espinosos, su punta se puede luxar, puede ocurrir desconexión de la bomba a pesar de que actualmente se refuerzan con metal o se utilizan de tipo multicapa para evitar esta complicación y por último pueden produce dobleces provocando falta parcial o total de administración del medicamento (1).

La posición estándar del catéter o su punta es en la mitad de la zona torácica, si se coloca más craneal, provocamos mejor efecto en miembros superior sin aumento de efectos adversos (1).

Unidad programable, esta nos ayuda a establecer los parámetros de la bomba de infusión de medicamentos, a través de transmisión inalámbrica electromagnética (1).

Durante una resonancia magnética ambos tipos de bomba de infusión de medicamentos programables o no programables pueden estar colocados, hasta un campo magnético de 3 teslas (1).

IV.I SynchroMed II de Medtronic

Este es el sistema que será utilizado en nuestro centro, se describen algunas indicaciones e información de importancia suministradas por el fabricante por el fabricante (23).

Figura 19



Fuente: Tsui-Fen Y, Jia-Chi W, Jan-Wei C, Chih-Jou L, Rai-Chi C, Shinn-Shing L. Ultrasound guided refilling of an intrathecal baclofen pump — a case report. Childs Nerv Syst . 2013; 29:347–349.

Una bomba de infusión de drogas es un dispositivo pequeño operado por baterías que almacena y despacha medicamentos alrededor de la médula espinal a través de un catéter flexible. El médico programa la bomba para que libere cierta cantidad de medicamento y el tiempo en que se realice la liberación. Estos parámetros pueden ser cambiados según la necesidad del paciente.

El tamaño del dispositivo es 3.4 pulgadas de diámetro y el grosor varía dependiendo del modelo.

Posterior a cada cambio de dosis, se espera ver los efectos en 6 a 8 horas desde el cambio y con un pico máximo en 1 a 2 días.

Asociado al o los aumentos del baclofeno intratecal es probable que se requiera la disminución de medicación oral para la espasticidad.

La mayoría de los electrodomésticos y otros equipos no causan interferencia con la bomba, sin embargo se recomienda apagar el celular antes de realizar la reprogramación de la bomba.

Responsabilidad del paciente y el familiar

Estos son parte del equipo y son importantes, para que el tratamiento con bomba de baclofeno intratecal sea exitoso

1. Deben asegurarse de asistir a todas las citas de relleno y de valoración de la bomba.
2. Deben conocer los signos de alarma, sobredosis o caída del medicamento.

3. Cargar la tarjeta de información de emergencia médica que se le entregará al paciente que cuenta con los datos del paciente, dosis del medicamento utilizada, entre otros.
4. Debe tener accesibilidad a baclofeno oral para poder iniciarlo si se lo indica el médico o los servicios de emergencias en caso de caída súbita del medicamento.
5. Deben recibir la enseñanza y reconocer las alarmas de la bomba.
6. Deben comprometerse a no manipular o frotar la bomba o el catéter a través de la piel ya que puede lesionar la piel, la bomba y que esta se voltee y no se pueda rellenar o que el catéter se doble o desconecte.
7. Llamar al médico encargado de la bomba de baclofeno si:
 - a. Tiene signos de alarma
 - b. Si suena la alarma de la bomba
 - c. Si se va a realizar un procedimiento médico o dental
 - d. Aumenta la espasticidad

Alarmas del dispositivo

Existen 2 alarmas diferentes

- Un pitido, es una alarma no crítica. Esta suena una vez cada hora, indica que la cantidad de medicamento es bajo. Si esta suena debe llamarse a los médicos o personal del equipo inmediatamente para programar el relleno del medicamento; también suena cuando necesita hacerse recambio de la bomba en los próximos 90 días. A los pacientes se les dejará una orden de ambulancia para cita abierta en caso de esta situación.
- Alarma de dos tonos: es una alarma crítica. Esta suena cuando el medicamento para de fluir, puede ser porque la bomba esté vacía (si no se hace relleno en las próximas 72 horas el dispositivo sufrirá daño, requiriendo reemplazo de esta), requiera ser reemplazada o cualquier otro problema.

Precauciones sobre actividades

1. Evitar movimientos súbitos, excesivos y repetitivos de agacharse, rotar el tronco o estiramiento.
2. Si utiliza alcohol u otros medicamentos depresores que pueden sumarse al efecto de somnolencia del baclofeno, no se debe manejar maquinaria peligrosa o realizar actividades que puedan ser peligrosas si no se está alerta
3. No ingresar a tinas, saunas, cámaras de bronceado si la temperatura es mayor a los 39°C, el calor puede aumentar la dosis de medicamento despachada y causar sobredosis.
4. No realizar buceo bajo los 10 metros, en estos casos, al aumentar la presión, disminuye el flujo del medicamento.
5. En caso de viaje
 - a. Debe planearse que no toque relleno durante este periodo.
 - b. Tenga a mano la tarjeta de identificación que hace portador del dispositivo
 - c. Informe a su médico si viaja a zonas de gran altitud para determinar si se requiere realizar ajuste en la programación de la bomba.
 - d. Siempre lleve los medicamentos a mano incluyendo en baclofeno oral en caso de complicaciones.
 - e.

Precauciones con procedimientos médicos

Como se mencionó anteriormente, antes de cualquiera de estos se debe informar a los médicos de la clínica de baclofeno que procedimiento se realizará la fecha programada, para dar las recomendaciones al paciente o familiar sobre precauciones (hacer referencia escrita al personal que realizará el procedimiento o diagnóstico) y una cita posterior a este para

verificar el funcionamiento adecuado de la bomba en los casos que se requiera.

Resonancia magnética nuclear

No debe utilizarse resonancia magnética nuclear de más de 3 Teslas.

Se debe informar siempre que se porta el sistema de infusión de medicamentos implantable antes de realizarse esta.

La resonancia magnética nuclear va a detener temporalmente la bomba por lo que se suspenderá la administración del medicamento, por el periodo que dure el estudio y podría sonar la alarma, al finalizar, la bomba debe retornar a su funcionamiento normal por sí sola. Posterior a esta se debería revisar por el médico encargado de la clínica de baclofeno para asegurarse que el funcionamiento de la bomba es adecuado.

Ultrasonido diagnóstico

La interferencia electromagnética del ultrasonido diagnóstico, no afectan el funcionamiento de la bomba, se recomienda mantener el transductor al menos a 6 pulgadas de la bomba para minimizar el potencial de distorsión de imagen.

Terapia con oxígeno hiperbárico

Al someterse el dispositivo a la alta presión, se disminuye el flujo del medicamento, si se continúa con los aumentos de presión eventualmente se podría perder o cambiar la terapia lo que provocaría que la persona presente síntomas de caída del medicamento o hasta abstinencia.

Terapia física

Los dispositivos de calor profundo deben evitarse, por ejemplo, el uso de diatermia.

Medtronic lleva un registro de los dispositivos utilizados y recolectan información de todos los eventos relacionados con los componentes implantados o externos, proceso de implantación terapia de infusión o estimulación, información de las muertes que estén o no relacionadas con los dispositivos (24).

Según este registro, de un total de 7459 sistemas de administración de medicamentos fueron utilizados en 58,1% para el tratamiento de dolor no maligno, 21,6% para tratamiento de la espasticidad y 18,5% para el tratamiento de dolor maligno.

Tabla 4 Subindicaciones para uso en espasticidad

Sub indicación para Espasticidad	Total de los pacientes (porcentaje)
Parálisis cerebral	450 (26.5%)
Esclerosis múltiple	446 (26.3%)
Lesión medular	241(14.2%)
Trauma de cráneo	125 (7.4%)
Evento cerebrovascular	68 (4%)
Otros	94 (5.5%)
No especificado	274 (16.1%)
Total a	1698

a Incluye pacientes con indicación de espasticidad y combinación de dolor no maligno y espasticidad

Fuente: Weaver T, Schiller K, Van Dorn B. Medtronic Product Performance Report: Data through July 31, 2016.

Estados Unidos. 2016 Disponible en http://professional.medtronic.com/wcm/groups/mdtcom_sg/@m

Los eventos reportados entre agosto 2003 y julio 2016 asociados a sistemas de administración de medicamentos fueron 4935. De estos 1393 eventos fueron asociados con el funcionamiento del sistema

correspondiendo a un 13.17% del total. Dentro de estos el 75,7% corresponden al catéter, 19.7% a la bomba y 4.5 % a otros. La mayoría de los eventos corresponden a oclusión del catéter, dislocación del catéter y ruptura del catéter (24).

Se reportaron 1784 muertes, ninguna asociada con el sistema de administración de medicamentos (24).

Los eventos no relacionados con el funcionamiento del sistema de infusión de medicamentos fueron 998. De estos 725 fueron causados por reacción adversa al medicamento, 121 síndromes de abstinencia, 99 no presentaron respuesta terapéutica al medicamento (24).

V. Equipo multidisciplinario

Trabajando con el paciente dentro de un marco multidisciplinario, se debe considerar el proceso de evaluación dentro de este, y se debe incluir adicional al paciente, (si presenta condiciones cognitivas adecuadas), a un miembro de su familia o una persona de apoyo. Ya existen estudios que revelan la importancia de trabajar con el entorno familiar para lograr una mejor adaptación a una nueva situación, conocer el medicamento, el sistema de administración de medicamentos y conocer las posibles complicaciones y efectos secundarios (24).

Por esto para trabajar de forma integral y lograr el éxito del tratamiento se recomienda la valoración por los siguientes servicios previo a tomar la decisión de iniciar el tratamiento con bomba de baclofeno intratecal.

Tanto el psicólogo como el trabajador social y otros miembros (enfermería, terapia física, terapia ocupacional, etc) del equipo deben tener conocimiento básico de la anatomía, de la espasticidad. Idealmente que estos profesionales asistan a cursos de entrenamiento con relación al

proceso de evaluación del paciente, metas del tratamiento, medicamento, efectos secundarios, alarmas, sistema de administración de medicamentos, implante del dispositivo y de ser posible en la institución que observen la prueba pre implantación y el procedimiento quirúrgico. Adicional a la parte médica el resto de los profesionales en el equipo interdisciplinario debe conocer las funciones y forma en que se coordinen las evaluaciones de los otros miembros del equipo para así brindar información uniforme al paciente y que el equipo se sienta familiarizado con el tratamiento propuesto y no se acerque al paciente con indiferencia o con desconocimiento.

V.I Trabajo social

La Federación Internacional de Trabajadores Sociales (FITS) definió en la Asamblea celebrada en Montreal, en Julio de 2000, el Trabajo Social como:

"La disciplina que tiene por objeto la intervención social ante las necesidades sociales para promover el cambio, la resolución de los problemas en las relaciones humanas y el fortalecimiento y la libertad de la sociedad para incrementar el bienestar, mediante la utilización de teorías sobre el comportamiento humano y los sistemas sociales y aplicando la metodología específica en la que se integra el Trabajo Social de caso, grupo y comunidad. Los principios de los derechos humanos y la justicia social son fundamentales para el Trabajo Social."

Dentro de algunas funciones del trabajador social podemos encontrar:

Función preventiva: actuación precoz sobre las causas que generan problemáticas individuales y colectivas, derivadas de las relaciones humanas y del entorno social.

Función de atención directa: responde a la atención de individuos o grupos que presentan, o están en riesgo de presentar problemas de índole social.

Función de planificación: es la acción de ordenar y conducir un plan de acuerdo con unos objetivos propuestos, contenidos en un programa determinado mediante un proceso de análisis de la realidad y del cálculo de las probables evoluciones de la misma.

Función de promoción e inserción social: se realiza mediante actuaciones encaminadas a restablecer, conservar y mejorar las capacidades, la facultad de autodeterminación y el funcionamiento individual o colectivo.

Función de mediación: actúa como catalizador, posibilitando la unión de las partes implicadas en el conflicto con el fin de posibilitar con su intervención que sean los propios interesados quienes logren la resolución del mismo.

Función de evaluación: tiene la finalidad de constatar los resultados obtenidos en las distintas actuaciones, en relación con los objetivos propuestos, teniendo en cuenta técnicas, medios y tiempo empleados.

Función de investigación: proceso metodológico de descubrir, describir, interpretar, explicar y valorar una realidad, a través de un trabajo sistematizado de recogida de datos, establecimiento de hipótesis y verificación de las mismas, empleando para ello técnicas profesionales y científicas a fin de contextualizar una adecuada intervención y/o acción social planificada.

Función de coordinación: para determinar mediante la metodología adecuada las actuaciones de un grupo de profesionales, dentro de una misma organización o pertenecientes a diferentes organizaciones, a través de la concertación de medios, técnicas y recursos, a fin de determinar una

línea de intervención social y objetivos comunes con relación a un grupo poblacional, comunidad o caso concreto.

Trabajo social en el área de la salud

El trabajador social en el área de la salud, es el profesional del equipo multidisciplinario que conoce las carencias y necesidades sociales que inciden en el proceso salud-enfermedad, identifica las redes familiares y sociales, y promueve la utilización de los recursos disponibles, a través de acciones de investigación, planeación y programación, educación social, promoción, prevención, asesoría social y evaluación, orientadas a la recuperación de la salud y a la participación de individuos, grupos y comunidades, en las instituciones del 1º, 2º, y 3er. nivel de atención.

En este proyecto en específico el trabajador social, posterior a considerar un paciente candidato a colocación de bomba de baclofeno para el manejo de la espasticidad por parte del médico fisiatra, será interconsultado a través de la consulta externa y posteriormente se plantea dentro de la clínica de baclofeno, para realizar la valoración social y que al finalizar ésta brinde al equipo multidisciplinario los factores protectores y factores de vulnerabilidad que se encuentren en la parte social del paciente o de su red. Los datos encontrados serán comentados en sesión con el resto del equipo y servirán de base para considerar al paciente apto o no apto para ser receptor del tratamiento propuesto.

V.II Psicología

La psicología es una disciplina que mediante un estudio científico tiene como objetivo analizar para tratar de comprender los procesos mentales y del comportamiento de los seres humanos y sus interacciones con el ambiente físico y social.

La psicología proviene del griego *psico* o *psykhé*, que significa alma, psique o actividad mental, y *logía*, que significa estudio o tratado, por tanto, psicología significa estudio o tratado del alma.

La importancia de la valoración psicológica es que esta :

- Expone los factores psicológicos que deben tomarse en cuenta para la preparación quirúrgica y postimplante, (dimensión sensorial, emocional y cognitiva) y como pueden intervenir en el tratamiento propuesto.
- Sugiere tratamientos que pueda resolver los factores de riesgo psicológico.
- Facilita la selección de los pacientes
- Proporcionar claves para la evaluación de la respuesta durante la fase de prueba del tratamiento.
- Ayuda al equipo a adaptar las explicaciones al estilo de aprendizaje del paciente o de los familiares o encargados, en los casos que amerite.

Dentro de las áreas que se deben incluir como mínimo en la valoración psicológica al paciente o al familiar o encargado responsable, están ⁽²⁴⁾:

1. Cualquier trastorno afectivo mayor no tratado o deficientemente tratado
2. Trastornos del eje II (personalidad): efectos del trastorno en percepción del dolor, cumplimiento, cooperación, etc.
3. Cualquier problema con drogas o alcohol no tratados o deficientemente tratados en el presente o pasado.
4. Expectativas y atribuciones en relación a la terapia propuesta
5. Estrategias de afrontamiento
6. Factores no físicos

7. Tipo y grado de apoyo social

En este proyecto en específico el servicio de psicología, posterior a considerar un paciente candidato a colocación de bomba de baclofeno para el manejo de la espasticidad por parte del médico fisiatra, será interconsultado a través de la consulta externa y posteriormente se planteará dentro de la clínica de baclofeno.

Para el inicio del proceso de evaluación neuropsicológica y psicodiagnóstica, el servicio de psicología realizará la entrevista inicial al paciente o a sus familiares en caso de ser dependiente en su parte cognitiva y posterior a esta podrá seleccionar los instrumentos requeridos para la valoración.

La valoración se realizará según la disponibilidad en la agenda del o los psicólogos que se asignen, para este proceso y la aplicación de pruebas, se requieren entre 4 a 5 citas, con duración de 1 a 2 horas cada una.

Posterior a la administración de las pruebas, se debe realizar la revisión de estas, con análisis e integración de los resultados en un informe escrito.

Para finalizar el proceso se realiza devolución de los resultados al paciente o al familiar e integración del resultado al expediente con recomendaciones a partir de estos resultados, en la clínica de Baclofeno se comentará el caso y resultados de estas pruebas con el resto del equipo.

VI. Intervención propuesta

Propuesta de un Protocolo para el Manejo de Espasticidad Severa Refractaria, a través del Uso de Bomba de Baclofeno Intratecal en Pacientes con Secuelas de Lesiones Neurológicas del Centro Nacional de Rehabilitación, CENARE.

Introducción

El tratamiento de las espasticidad y otras manifestaciones de la lesión de neurona motora superior como lo son los espasmos son pieza clave en el manejo de las personas con lesión al sistema nervioso central tanto para mejorar la funcionalidad y calidad de vida como prevenir complicaciones secundarias.

Se conoce que la espasticidad interfiere con la funcionalidad de los pacientes limitando su funcionalidad, marcha, posicionamiento, provoca complicaciones como luxaciones, lesiones por presión sobre la piel y deformidades dependiendo de la edad de inicio de esta, por lo tanto es importante que la espasticidad se trate de forma adecuada y en el tiempo correcto para poder prevenir la pérdida o limitación de la función y evitar complicaciones secundarias que pueden llevar a la presencia de dolor, encamamiento, malnutrición, entre otras. Siempre debemos recordar que las personas con lesiones neurológicas desean y tienen derecho a acceder a la educación, trabajo, familia, recreación como lo indican claramente las leyes sobre igualdad de las personas con discapacidad y todo esto se puede ver limitado por un mal manejo del tono o espasmos en las personas con lesión de neurona motora superior.

Dentro de la opciones de tratamiento para la espasticidad se encuentra la terapia con baclofeno administrado de forma intratecal a través un sistema de administración de medicamentos implantado, este ha

demostrado tener efectividad en espasticidad de origen espinal y de origen cerebral, mejorando en un 70 a 97% de los pacientes tratados la espasticidad severa o refractaria a otros tratamientos y espasmos, entre otros síntomas en los que también se ha demostrado mejoría.

El baclofeno es un medicamento que fue sintetizado en 1960 por Heinrich Keberle en la farmacéutica Ciba – Geigy. Utilizado inicialmente en 1960 como tratamiento anticonvulsivante (1). Se introdujo para el manejo de la espasticidad en 1966, en lesiones del tracto cortico espinal. En 1984 se propone su uso de forma intratecal por Peen y Kroin para adultos con espasticidad y en 1985 se realiza el primer tratamiento en niños, con el objetivo de disminuir los efectos secundarios provocados por el medicamento (2, 3).

La terapia con baclofeno intratecal fue aprobada por la FDA en 1992 para la espasticidad de origen espinal y en 1996 se extiende a espasticidad de origen cerebral (3).

El baclofeno es un agente espasmolítico, análogo del ácido γ -aminobutírico (GABA), con efecto directo en las fibras musculares Ia y Ib y sobre las aferencias cutáneas A α que van a los ganglios de la raíz dorsal y al asta anterior del cordón medular, siendo este su sitio primario de acción, donde se une a receptores inhibidores del GABA-B, causando inhibición presináptica e hiperpolarización postsináptica; reduciendo la excitabilidad de motoneuronas α , en las vías del reflejo monosináptico de estiramiento (1, 3, 4).

El efecto agonista directo en los receptores GABA-B en las interneuronas corticales produce efectos anticonvulsivantes. También se han descrito efectos nociceptivos, pero el mecanismo no se encuentra descrito ni las áreas sobre las que realiza su efecto. Produce efecto antidopaminérgico indirecto que puede explicar los efectos antidistónicos (1).

El manejo del tratamiento con bomba de baclofeno intratecal, requiere de un abordaje integral multidisciplinario e interdisciplinario para lograr el mejor resultado de este con el menor número de complicaciones. Esto convierte al Centro Nacional de Rehabilitación en el lugar ideal para la colocación y manejo de esta opción terapéutica, ya que se cuenta con los médicos especialistas en fisioterapia, anestesiología, medicina interna y geriatría y con servicios de apoyo como trabajo social, psicología, terapia ocupacional, física, lenguaje entre otros, los cuales son esenciales para el éxito con la terapia con baclofeno intratecal. Adicionalmente se cuenta con el servicio de ortopedia y radiología al cual se puede interconsultar para manejo de situaciones especiales; comisiones para la integración a centros de estudios y trabajo y finalmente con el apoyo del Hospital México para el manejo de emergencias o complicaciones.

Epidemiología

A nivel mundial se encuentra una prevalencia mayor a los 12 millones de personas. Encontrándose unos 500,000 pacientes en Estados Unidos con espasticidad (6).

La parálisis cerebral tiene una prevalencia de 2/1000 nacidos vivos y de estos la mayoría presenta un síndrome espástico (6).

De los pacientes con esclerosis múltiple el 34% a 60% sufren de espasticidad moderada a severa (10,6).

En evento cerebrovascular y lesión medular traumática se ha reportado una prevalencia del 38 al 60% de los pacientes (6).

La espasticidad espinal asociada a lesión medular se reporta en un 50% de esto un 24% presentan espasticidad severa, la prevalencia entre un 6 – 72% siendo mayor en personas con tetraplejia y clasificados como ASIA

A, la incidencia es mayor en las lesiones a nivel cervical y torácicas altas y esta incidencia aumenta conforme la lesión evoluciona. Se reporta que un 11% de los pacientes con lesión medular requieren internamientos para el manejo de la espasticidad ⁽¹⁰⁾.

Definiciones

Espasticidad: fenómeno sensitivo motor relacionado con la integración del sistema de respuestas motoras y entradas sensitivas. Caracterizado por un aumento velocidad dependiente del tono muscular y causado por una lesión entre la corteza cerebral y la neurona motora inferior en la médula espinal. La diferencia en la localización de las lesiones dan diferentes patrones de espasticidad ⁽⁶⁾.

Espasticidad severa: aumento del tono que provoca dificultad para el movimiento pasivo por rigidez en flexión o extensión de las partes afectadas (puntaje en escala de Ashworth modificada de 3 o 4)

Espasticidad refractaria: aumento del tono que no presentan respuesta a los tratamientos para la espasticidad, incluyendo los medicamentos orales, inyectables.

Fisiopatología de la espasticidad

Las principales alteraciones en la espasticidad son el aumento del tono contráctil muscular y la hiperactividad de reflejos miotáticos espinales, esto por liberación del control descendente o como adaptación de los reflejos a la falta de control supraespinal.

Si se ve la historia natural de la espasticidad, la lesión cerebral aguda se acompaña de debilidad inicial flácida, seguida por aumento en los reflejos

de excitabilidad, llegando a un máximo en pocos meses.(Gage). Por tanto la hiperexcitabilidad se desarrolla en un largo período que puede ser de meses posterior a la lesión, como un mecanismo de adaptación en los circuitos neuronales espinales caudales a la lesión.

Como se mencionó anteriormente el efecto del tracto retículo espinal es inhibir el tono muscular. La formación reticular recibe de la corteza información que provoca excitación del núcleo, aumentando la influencia inhibitoria sobre las motoneuronas en la médula espinal. Si el núcleo reticular o el tracto retículo espinal se lesiona, se pierde la influencia inhibitoria sobre las motoneuronas en la médula espinal, lo que provoca aumento del tono muscular y espasticidad (Gage).

El núcleo vestibular, a través del tracto vestíbulo espinal se conecta y excita las motoneuronas en la médula espinal, provocando contracción de los músculos antigravitatorios o extensores de miembros inferiores (Gage).

Si hay lesión a nivel de la médula espinal y bajo el tallo (espasticidad de origen espinal), ambos tractos, el vestíbulo espinal y retículo espinal, son desconectados de la médula espinal. La pérdida de la inhibición retículo espinal lleva al aumento en la activación de neuronas motoras en la médula espinal con aumento del tono y espasticidad. La pérdida de excitación vestíbulo espinal, lleva a disminución de la activación de las motoneuronas responsables por la contracción de músculos extensores. De esta forma el paciente adquiere una postura flexora o espasmos en flexión (Gage).

Si existe lesión en el hemisferio cerebral (espasticidad de origen cerebral), se pierde la excitación de la corteza sobre el núcleo reticular, reduciéndose la inhibición hacia las motoneuronas de la médula espinal. El tono aumenta por la disminución de la excitación del núcleo reticular. Al mismo tiempo, la influencia inhibitoria de la corteza en el núcleo vestibular se

pierde. Esto da como resultado aumento de la actividad extensora de miembros inferiores (Gage).

Objetivo General

Asegurar un adecuado manejo de espasticidad severa refractaria, a través del uso de Bomba de Baclofeno Intratecal, en pacientes con secuelas de lesiones neurológicas del Centro Nacional de Rehabilitación.

Objetivos específicos

- Crear una clínica para valoración del paciente con espasticidad severa refractaria en la consulta externa de CENARE.
- Determinar cómo será realizada la valoración por parte del servicio de Trabajo Social, para aquellos pacientes candidatos al uso de bomba de baclofeno intratecal.
- Establecer cómo será realizada la valoración por parte del servicio de Psicología para aquellos pacientes candidatos al uso de bomba de baclofeno intratecal.
- Describir la metodología por utilizar en la prueba terapéutica de baclofeno intratecal.
- Establecer los pasos a seguir para la colocación del sistema de infusión de medicamentos.
- Dar las pautas de seguimiento de los pacientes con implantación de bomba de baclofeno intratecal.
- Especificar en caso de complicaciones cuáles serán los procedimientos a seguir.
- Capacitar a los médicos fisiatras para el uso y manejo de la bomba de baclofeno intratecal.

- Capacitar al personal que participe en la clínica sobre el tratamiento con baclofeno a través de un sistema de infusión de medicamentos implantado.

Características de la población meta

La población meta son pacientes con secuelas de lesiones neurológicas con espasticidad severa refractaria, que sean captados en las consultas que atienden las siguientes patologías: lesión medular, parálisis cerebral, esclerosis múltiple, trauma craneoencefálico, evento cerebrovascular u otras patologías que produzcan lesión al sistema nervioso central.

Criterios de inclusión

- **Rango de edad:** todas las edades.
- **Género:** masculino y femenino.
- **Etnia:** cualquiera.
- **Otros:**
 - Control en el Centro Nacional de Rehabilitación en las consultas de fisiatría
 - Presentar espasticidad severa definida como aumento del tono que provoca dificultad para el movimiento pasivo por rigidez en flexión o extensión de las partes afectadas (puntaje en escala de Ashworth modificada de 3 o 4) y refractaria a los tratamientos disponibles en la Caja Costarricense de Seguro Social, de forma oral (tizanidina, diazepam y clonazepam), inyectable (toxina botulínica) u otros tipos de modalidades

físicas. Todos estos datos deben estar documentados en el expediente clínico.

- Pacientes a los cuales su espasticidad provoque alteración significativa en alguno de los siguientes aspectos:
 - Predisposición a la formación de contracturas articulares o deformidades óseas.
 - Dificultad para actividades de cuidado del paciente como higiene perineal, axilar, de manos, vestido, u otras.
 - Dificultad en la realización de actividades de la vida diaria.
 - Retrase o dificulte la adquisición de marcha o mejoría de la marcha.
 - Alteración en el posicionamiento del paciente dentro de ortesis, corsés, sillas, bipedestadores y otros.
 - Provoque alteración del sueño.
 - Provoque o sea detonante de dolor.
- Personas con estado cognitivo adecuado o de no ser así estado cognitivo adecuado de los familiares o cuidadores.
- Personas con mayor dependencia con red de apoyo adecuada.

Criterios de exclusión

- Pacientes en los que no se hayan probado terapias disponibles en la institución para el manejo de la espasticidad.
- Pacientes psicológicamente no aptos para recibir la intervención con bomba de baclofeno intratecal.
- Paciente con estado social no apto o con mala red de apoyo que se considere no sean candidatos a la intervención con bomba de baclofeno intratecal.

- Existan causas claras de aumento del tono muscular, no tratadas
- Rechazo del paciente o de su familiar a la intervención ofrecida.
- Peso menor a 9,5 kg.
- Edad menor a 1 años y 6 meses.

Recursos

a. Humano

- Médico fisiatra, al menos n° 2
- Anestesiología
- Radiología
- Medicina interna
- Psicología
- Trabajo social
- Terapia física
- Terapia Ocupacional

b. Material

- Baclofeno en su forma oral e intratecal
- Sistema de infusión de medicamentos
- Consultorio para realización de la clínica de intervención con bomba de baclofeno intratecal.

Criterios de referencia

Pacientes con lesiones neurológicas niños o adultos atendidos en el Centro Nacional de Rehabilitación, con las siguientes características:

- Espasticidad severa definida como aumento del tono que provoca dificultad para el movimiento pasivo por rigidez en flexión o extensión de las partes afectadas (Ashworth 3-4) (51)
- Falla de respuesta a la medicación oral, inyectable o modalidades físicas o intolerancia asociada a efectos secundarios.

Área de desarrollo

Servicio de fisioterapia, en zona de consulta externa del Centro Nacional de Rehabilitación, CENARE

Normas de Atención en la Consulta Externa de clínica de Baclofeno

En esta serán atendidos los pacientes referidos según los criterios establecidos y será valorados por los médicos fisiatras o residentes que se encuentren en ese momento

I. Primera consulta

Historia clínica

- Datos generales
- Antecedentes personales no patológicos
- Antecedentes patológicos personales
- Antecedentes heredo-familiares

- Antecedentes quirúrgicos / traumáticos son de gran importancia los antecedentes de cirugías a nivel axial o abdominal, cirugías a nivel de sistema nervioso central, derivación ventrículo peritoneal, presencia o antecedente de retiro de otro sistema de administración de medicamentos o neuroestimuladores.
- Dolor
- Calidad de vida
- Se debe anotar los tratamientos anteriores para la espasticidad, edad a la que se administró el medicamento, tiempo de uso, dosis y causa de la suspensión.
- Historiar al paciente, familiares o cuidadores, en busca de causas que puedan aumentar el tono del paciente como por ejemplo sepsis, dolor, estreñimiento.
- Historia social
- Historia psicológica

Examen físico

- Inspección
- Palpación
- Tono muscular de los 4 extremidades, en cada segmento corporal: articulación de hombro, codo, muñeca, metacarpofalángicas, interfalángicas proximales y distales, cadera, rodilla, tobillo, metatarsfalángicas e interfalángicas. En todas estas se debe hacer puntuación de la espasticidad según la escala de Ashworth modificada.
- Reflejos osteotendinosos bicipital, tricipital, rotulianos, Aquíleos.
- Reflejos patológicos Hoffman, Babinski, Clonus.
- Espasmos puntuados según la escala de PENN.

- Dolor a la movilización en todas las zonas corporales antes mencionadas.
- Arcos de movimiento (Goniometría de todas las articulaciones de 4 extremidades en sus diferentes movimientos, DIC, ángulo de abducción de cadera). **Hoja de valoración en clínica de baclofeno**
- Valoración de la función de la mano, realización de pinzas y puño.
- Estado de piel
- Peso

Clinimetría

- Escala de Ashworth modificada
- Escala de frecuencia de espasmos de PENN
- Escala numérica del dolor
- Medida de independencia funcional
- Escala de auto – reporte de espasticidad 0-10
- GAS

Si el paciente se considera candidato por parte de los médicos fisiatras a la terapia con baclofeno intratecal se debe:

- Brindar educación al paciente y familiar sobre la medicación, sistema de administración implantado, posibles complicaciones, periodo de control del paciente y sobre cualquier objetivo no realista que pueda tener el paciente o sus familiares.
- Interconsultar al servicio de psicología y trabajo social para valorar si el paciente cuenta con las herramientas emocionales y apoyo social para ser candidato a la colocación de la bomba de baclofeno intratecal.

- Citar el paciente en consulta de sesión conjunta de clínica de baclofeno

II. Intervención de Trabajo Social en la clínica de Baclofeno

- Este servicio valorará a los pacientes forma inicial por medio de interconsulta externa y posteriormente, se plantea que se cuente con el espacio dentro de la clínica de baclofeno para que el trabajador social pueda realizar su intervención.
- El trabajador social realizará la valoración social exploratoria, de la cual se dejará nota en el expediente, donde se anotarán los factores protectores y de vulnerabilidad del paciente
- El trabajador social brindará al equipo multidisciplinario la información encontrada sobre los factores protectores y factores de vulnerabilidad, que sean detectados durante la valoración del paciente, su red y su entorno.
- Los datos encontrados serán comentados y discutidos en sesión con el resto del equipo y servirán de base para considerar al paciente apto o no para ser receptor del tratamiento propuesto.
- Si se encuentran factores de riesgo o de vulnerabilidad que limiten la participación del paciente en este tipo de tratamiento y requieran intervención, el trabajador social podrá realizarla y dar un nuevo análisis al equipo multidisciplinario, para revalorar al paciente en la sesión conjunta de clínica de baclofeno.

III. Intervención de Psicología en la clínica de Baclofeno

- Este servicio valorará a los pacientes forma inicial por medio de interconsulta y posteriormente, se plantea que se cuente con el espacio dentro de la clínica de baclofeno para que el psicólogo

clínico pueda realizar la evaluación neuropsicológica y psicodiagnóstica, en el tiempo asignado.

- Para el inicio del proceso de evaluación neuropsicológica y psicodiagnóstica, el servicio de psicología, realizará la entrevista inicial al paciente o a sus familiares, en caso de ser dependiente en su parte cognitiva y posterior a esta podrá seleccionar los instrumentos requeridos para la evaluación.
- La valoración se realizará según la disponibilidad en la agenda del o los psicólogos que se asignen, para este proceso y la aplicación de pruebas, se requieren entre 4 a 5 citas, con duración de 1 a 2 horas cada una.
- Al finalizar la administración de las pruebas, se debe realizar la revisión de estas, con análisis e integración de los resultados en un informe escrito.
- Para finalizar el proceso, se realiza devolución de los resultados al paciente o al familiar e integración del resultado al expediente con recomendaciones a partir de estos resultados
- El psicólogo clínico discutirá en la sesión conjunta de la clínica de Baclofeno el caso y resultados de las pruebas, con el objetivo de poder valorar si el paciente es candidato o no a la terapia con bomba de baclofeno intratecal.
- Si durante el proceso de evaluación se encuentran aspectos que conviertan al paciente en no apto para el tratamiento propuesto, el psicólogo clínico, puede brindar la atención necesaria y comentar nuevamente el caso en la sesión conjunta de la clínica de baclofeno para revalorar al paciente.

IV. Intervención del servicio de anestesiología en la clínica de baclofeno.

- El servicio de anestesia realizará valoración de los pacientes considerados candidatos por los médicos fisiatras para la terapia con baclofeno intratecal.
- Esta valoración por anestesiología se realizará en la sesión conjunta de clínica de baclofeno.
- El anestesiólogo encargados comentará los aspectos médicos o quirúrgicos del paciente que lo conviertan en candidato o no a la colocación del sistema de administración de medicamentos implantable.
- El anestesiólogo realizará la prueba de baclofeno (en conjunto con el médico fisiatra) y colocación del dispositivo de administración de medicamentos.

Sesión conjunta de clínica de baclofeno

En esta serán valorados los pacientes que se consideren aptos por parte de los servicios anteriores, como candidatos para la colocación de bomba de baclofeno intratecal a través de un sistema de infusión de medicamentos implantado.

Formada por un grupo interdisciplinar: fisiatría, anestesiología, trabajo social, psicología, paciente y su familia.

En esta sesión clínica se tomaran decisiones y acciones en conjunto:

- 1) Se definirá si el paciente es candidato a utilización de baclofeno intratecal
- 2) Se debe definir la región corporal sobre el cual deseamos obtener mayor efecto del baclofeno.
- 3) Se establecerán objetivos claros y reales para el tratamiento.

- 4) Referir a los pacientes mayores de 40 años o con comorbilidades que aumenten el riesgo quirúrgico, para valoración pre-quirúrgica por parte del servicio de medicina interna con los siguientes estudios
 - a) Electrocardiograma
 - b) Radiografía simple de tórax
 - c) Laboratorios (Hemograma, leucograma, glicemia en ayunas, pruebas de coagulación, y otros que se requieran según comorbilidades que presente el paciente)
- 5) Se establecerá la fecha para la realización de una prueba terapéutica con baclofeno intratecal y probable fecha de colocación del dispositivo en caso de que la prueba sea positiva.
- 6) Con la fecha de internamiento establecida se puede realizar un descenso paulatino de los medicamentos para el manejo de la espasticidad, para la fecha de la prueba con baclofeno intratecal.
- 7) Entrega de orden de internamiento.
- 8) Se hará el llenado del consentimiento informado (hoja oficial de la Caja Costarricense de Seguro Social)
- 9) Dar información por escrito al paciente.
- 10) Brindar orden de ambulancia a los pacientes que lo requieran.

Intervención del paciente Hospitalizado

Admisión del paciente al centro médico, se refiere a los pacientes que ya han sido valorados en la clínica de baclofeno y se ingresan para la prueba con baclofeno intratecal o para colocación de la bomba de baclofeno. El paciente debe tener orden de internamiento dada por los médicos fisiatras de la clínica de baclofeno.

Al ingreso al área de hospitalización de CENARE

Esto incluye al paciente que se interna para la prueba o para la colocación de la bomba.

- Se realiza ingreso por parte de enfermería, este siempre debe tener anotado adicional a los signos vitales el peso del paciente.
- El paciente será colocado en la cama asignada y se avisará al médico residente del ingreso.
- Se realizará ingreso a los servicios de fisiatría por el médico residente encargado del servicio y debe contener los siguientes datos:
 - o Historia clínica completa constatando la medicación actual del paciente y si esta se ha descendido gradualmente por indicación en clínica de baclofeno, fecha de colocación de realización de cirugías o aplicación de toxina botulínica para ver el efecto de estos procedimientos en el paciente.
 - o Examen físico general, neurológico, medida de arcos de movimiento, tono por segmentos corporales y anotarlos según escala de Ashworth modificada, anotar existencia o no de espasmos y su puntaje por zonas según clasificación de PENN (4 extremidades, abdomen, tronco) y las otras valoraciones como están anotadas en la consulta externa. Adicionalmente se deben realizar las valoraciones específicas consignadas en el protocolo de cada patología como lesión medular, trauma e ictus.
 - o No se requiere realizar historia psicológica o social ya que el paciente cuenta con estas valoraciones recientes y actualizadas.
- Indicaciones deben incluir la dieta individualizada, indicaciones de enfermería, indicaciones de sala de operaciones, laboratorios generales de ingreso.

- Interconsulta a trabajo social y psicología, para informar del internamiento del paciente, en caso de estos servicios requieran realizar alguna intervención pendiente.
 - Interconsulta al servicio de nutrición indicando que el paciente es candidato a bomba de baclofeno, para que este realice valoración nutricional y brinde la educación o se realice los cambios en la dieta en vista del cambio de requerimientos nutricionales que se dan al disminuir la espasticidad.
 - Hoja de terapia ocupacional para realización de la medida de independencia funcional y que se inicien intervenciones basadas en los objetivos propuestos para la terapia de baclofeno intratecal.
 - Hoja de terapia física para iniciar las intervenciones y enseñanzas basadas en los objetivos propuestos para la terapia de baclofeno intratecal.
 - Interconsulta al servicio de anestesia para verificar a este servicio el ingreso del paciente coordinado en la sesión conjunta de la clínica de baclofeno.
- El médico residente debe informar a los médicos fisiatras de la unidad y a los encargados de la clínica de baclofeno del ingreso del paciente lo antes posible.
 - Se debe verificar que el paciente cuente con las valoraciones requeridas para el ingreso a sala de operaciones como laboratorios recientes, electrocardiograma, radiografía de tórax, valoración prequirúrgica en los mayores de 40 años o que por comorbilidades requieran de esta valoración.
 - Se debe solicitar el día del ingreso del paciente el sobre con los rayos X, resultados de TAC o resonancia magnética al servicio de radiología.

- Si el paciente hospitalizado presenta vejiga neurogénica, se debe realizar interconsulta al servicio de urología para tener valoración reciente de la función vesical en caso de presentar cambios con la terapia con bomba de baclofeno intratecal.

Prueba previa a la aplicación de terapia de baclofeno intratecal

Para la realización de la prueba el paciente ya se encuentra hospitalizado en camas de fisioterapia, esta debe realizarse a todos los pacientes antes de tomar la decisión final de colocar el sistema de infusión de medicamentos implantado.

Esta prueba es utilizada para realizar una predicción de la respuesta general sobre los síntomas del paciente, tolerabilidad, predicción de la dosis necesaria, dosis inicial, valorar como la reducción en la espasticidad puede mejorar la funcionalidad, evaluar el interés del paciente y la familia en continuar con el tratamiento, confirmar la presencia o ausencia de contracturas, determinar la rehabilitación postoperatoria que va a requerir el paciente, convencer al paciente, familia y autoridades de la propuesta de la terapia de baclofeno intratecal (5, 208).

La realización de la prueba se realiza de la siguiente manera

1. El test con bolos se realiza a través de una punción lumbar única o repetida, esto hace que el rango de dosis a probar sea restringida y no se puedan valorar efectos a largo plazo (5).
2. Paciente puede estar colocado en múltiples posiciones, prona, sedente o decúbito lateral, el médico fisiatra en conjunto con el servicio de anestesia puede valorar la posición mejor tolerada por el paciente de ser necesario.
3. Se aplica un bolo de baclofeno intratecal de 50 – 75 – 100 y 125 µg en adultos y 50 µg en niños, sin embargo en niños muy pequeños o que

son ambulatorios y dependen de la espasticidad para una movilidad funcional puede iniciarse con una dosis de 25 µg (208). Un 85% de los pacientes responden a dosis entre los 50 – 100 µg/día (11).

4. Posterior a la colocación del baclofeno en bolo, el efecto inicia en 1 – 2 horas posterior y la duración del efecto es de 12 – 24 horas. En caso de requerirse dosis mayores se puede escalonar la dosis cada 48 - 72 horas o 3er hasta lograr la dosis ideal del medicamento (5).
5. Los pacientes deben ser valorados por los médicos fisiatras de clínica de baclofeno, de base (previo a la colocación del baclofeno intratecal) y a la 1, 2, 4, 8 horas posterior a la administración del medicamento (1), valorándose el tono muscular según la escala modificada de Ashworth en 4 segmentos y si el objetivo es el manejo de espasmos anotar la clasificación de PENN de las diferentes áreas en cada valoración estos en el expediente refiriéndose a los 4 segmentos. Puede anotarse cualquier otra valoración que sea considerada pertinente por los médicos en el momento.

Con la realización de estas pruebas posterior a cada colocación de bolo de baclofeno intratecal, el médico fisiatra define la dosis ideal para el inicio del tratamiento.

Cuando esta prueba es exitosa: confirma lo esperado por el equipo, orienta al cambio de los objetivos del tratamiento, define la dosis inicial, concentración y forma de liberación del medicamento, tamaño de la bomba y localización del catéter.

Colocación de la bomba

Se realizará según protocolo establecido por el servicio de cirugía o anestesia del CENARE.

Posterior a la prueba el paciente puede ser egresado, se espera un internamiento aproximado de 3 días.

Si se cuenta con los dispositivos, disponibilidad del medicamento, disponibilidad de sala, se puede coordinar la colocación del sistema de infusión de medicamentos previo al egreso del paciente, esto prolongaría la hospitalización ya que la titulación inicial se debe realizar con el paciente hospitalizado.

Egreso del servicio de hospitalización

- Posterior a la prueba de baclofeno no exitosa
 - Paciente por indicación de los médicos de clínica de baclofeno puede dar de alta al paciente de esta clínica.
 - Verificar que el paciente cuente con citas de control en fisitría.
 - Referencia indicando que se realizó una prueba no exitosa, por lo que el paciente no se considera candidato a la bomba de baclofeno intratecal.
 - Epicrisis
- Posterior a la prueba de baclofeno exitosa
 - Paciente debe llevar orden de internamiento o cita para la clínica de baclofeno pronto al egreso.
 - Para este momento debe contar con todos los estudios, valoraciones e intervenciones requeridas.
 - Referencia indicando el procedimiento realizado hacia el servicio de emergencias en caso de complicaciones posteriores
 - Epicrisis

- Orden de ambulancia para consultar en caso de complicaciones y para la cita programada
- Posterior a la colocación
 - Paciente debe egresar con cita en clínica de baclofeno 1 a 2 semanas posterior al egreso.
 - Medicación analgésica y antibiótica valorada de forma individual para cada paciente.
 - Teléfono del servicio de trabajo social para localizar al equipo de clínica de baclofeno en caso de complicaciones y que este canalice la consulta
 - Epicrisis
 - Referencia a los servicios de emergencias.
 - Indicaciones del servicio de nutrición por escrito
 - Pacientes con vejiga neurogénica deben egresar con cita pronta en este servicio.
 - Orden de ambulancia para consultar en caso de complicaciones y para la cita programada.

Consulta postcolocación de la bomba

Tiene como objetivo valorar la evolución del paciente y la eficacia del tratamiento.

Se valorará al paciente a los 8 y 15 días posteriores al inicio del tratamiento y posteriormente cada 3 a 6 meses durante el primer año, esto buscando lograr la dosis mínima efectiva con la menor cantidad de efectos secundarios.

Posterior al primer año se citará el paciente según la necesidad de relleno de la bomba de baclofeno o en forma abierta en caso de complicaciones.

En cada consulta de control se debe:

- Historiar al paciente sobre efectos secundarios asociados al tratamiento.
- Historiar sobre la percepción subjetiva de mejoría al paciente y/o su familiar.
- Clinimetría igual a la primera consulta.
- Valorar el logro o no de los objetivos propuestos.
- Realizar ajuste de dosis necesarios.

Complicaciones posibles

- Infecciosas
- Formación de seromas o hematomas
- Migración del dispositivo
- Cambios celulares alrededor de la punta del catéter con formación del granuloma
- Disfunción de la bomba: bloqueo, desconexión o ruptura del catéter
- Error en el llenado o programación de la bomba
- Sobredosis
- Síndrome de abstinencia

Síntomas de sospecha de mal funcionamiento del dispositivo: (3)

- Síntomas de caída de la concentración del medicamento: incremento severo de la espasticidad, alucinaciones, hipertermia, taquicardia,

hipertensión, convulsiones, alteración del estado mental, agitación psicomotora y muerte (54)

- Síntomas de sobredosis: inicialmente se presenta con somnolencia, depresión respiratoria, pudiendo evolucionar a sedación severa, convulsiones, hipotonía de progresión rostral, pérdida de conciencia y coma.
- Síntomas de pérdida gradual del efecto: cuando se requieren dosis altas sin obtener efecto terapéutico.

En caso de sospechar mal funcionamiento del dispositivo se debe (3):

1. Descartar otras causas de aumento del tono muscular: lesiones o sepsis en piel y uñas, infecciones del tracto urinario, litiasis vesical o renal, impactación fecal, dolor de causa musculoesquelética, distensión vesical, actividad convulsiva, mal posicionamiento.
2. Hacer una prueba con bolos para observar la respuesta (3)
3. Evaluar la función mecánica del sistema de infusión de medicamentos: nivel de batería e historial de la programación.
4. Tomar radiografía simple de todo el sistema en busca de fractura, desconexión, o mala colocación del catéter en el canal espinal.
5. Si no se encuentra una explicación obvia y persiste la duda de la adecuada administración del medicamento se realiza TAC con medio de contraste en la bomba o realizarse resonancia magnética nuclear.

En el caso de sospecha de síndrome de abstinencia se debe resolver con sustitución de la medicación con baclofeno oral 80 mg tid y/o iniciar benzodiazepinas.

Criterios de alta

Pacientes que sean valorados en la clínica que no se consideren candidatos para la colocación de terapia con bomba de baclofeno intratecal.

Pacientes que se les realiza la prueba con baclofeno en bolos no obteniéndose una respuesta adecuada o que decidan no continuar el proceso.

Pacientes que por complicaciones o falta de respuesta se decide retirarles la bomba de baclofeno intratecal.

En ambas situaciones los pacientes continuarán su control en la consulta fisiátrica.

Bibliografía

1. Dressler D, Berweck B, Chatzikalfas A, Ebke M, Frank B, Hesse M y colaboradores. Intrathecal Baclofen therapy in Germany: Proceedings of the IAB Interdisciplinary Working Group for Movement Disorders Consensus Meeting. *J Neural Transm* 2015, 122:1573–1579
2. Abousamra O, Rogers K, McManus M, Miller F, Sees J. Evaluation of intrathecal baclofen delivery system malfunction by computed tomography scan. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2016, 58: 409–415
3. Fulkerson D, Boaz J, Luerksen T. Interaction of ventriculoperitoneal shunt and baclofen pump. *Childs Nerv Syst* 2007 23:733–738
4. Heetla H, Proost J, Molmans B, Staal M, Laar T. A pharmacokinetic–pharmacodynamic model for intrathecal baclofen in patients with severe spasticity. *Br J Clin Pharmacol* 2015, 81:1, 101–112
5. Stampacchia G, Gerini A, Mazzoleni S. Effects of severe spasticity treatment with intrathecal Baclofen in multiple sclerosis patients: Long term follow-up. *NeuroRehabilitation* 2016 38:385–393

6. Lapeyre E, Kuks J, Meijler W. Spasticity: Revisiting the role and the individual value of several pharmacological treatments. *NeuroRehabilitation* 2010 27:193–200
7. Awaad Y, Rizk T, Siddiqui R, Roosen N, Mcintosh K, Waines G. Complications of Intrathecal Baclofen Pump: Prevention and Cure. *ISRN Neurology* 2012 2012: 1-6
8. Rekand T. Clinical assessment and management of spasticity: a review. *Acta Neurol Scand*: 2010; 122 Suppl. 190: 62–66.
9. Saulino M, Ivanhoe C, McGuire J, Ridley B, Shilt J, Boster A. Best Practices for Intrathecal Baclofen Therapy: Patient Selection. *Neuromodulation* 2016; 19: 607–615
10. Dario A, Tomei G. A Benefit-Risk Assessment of Baclofen in Severe Spinal Spasticity. *Drug Safety* 2004; 27 (11): 799-818
11. Navarro X, Bonet E. Neurofisiología de la espasticidad. En: SERMEF Sociedad Española de Rehabilitación y Medicina Física. Evaluación Clínica y Tratamiento de la Espasticidad. 2009
12. Imran M, Hussain A. Intrathecal baclofen withdrawal syndrome- a life-threatening complication of baclofen pump: A case report. *BMC Clinical Pharmacology* 2004, 4:6
13. Ilngale H, Ughratdar I, Muquit S, Moussa A, Vloeberghs M. Selective dorsal rhizotomy as an alternative to intrathecal baclofen pump replacement in GMFCS grades 4 and 5 children. *Childs Nerv Syst* 2016; 32:321–325
14. Martin I, Dunn S. GABA Receptors. *Tocris Reviews* No. 20, March 2002
15. Bowery N. GABA B Receptor Pharmacology. *Annu. Rev. Pharmacol. Toxicol.* 1993. 33:109
16. Arishima H, Kikuta K. Intrathecal Baclofen Pump Implantation in Prone Position for a Cerebral Palsy Patient With Severe Scoliosis: A Case Report. *Neuromodulation* 2015; 18: 214–216

17. Khan A, Birks - Agnew I, Bullock P, Rushton D. Clinical outcome and complications of intrathecal baclofen pump in multiple sclerosis patients: A retrospective study. *NeuroRehabilitation* 2010; 27:117–120
18. Krach L, Krachrobert L, Kriel L, Mday S, Strauss D. Survival of individuals with cerebral palsy receiving continuous intrathecal baclofen treatment: a matched-cohort study. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2010, 52: 672–676
19. Korenkov A, Niendorf W, Darwish N, Glaeser E, Gaab M. Continuous intrathecal infusion of baclofen in patients with spasticity caused by spinal cord injuries. *Neurosurg Rev* 2002; 25:228–230
20. Boster A, Bennett S, Bilsky G, Gudesblatt M, Koelbel S. Best Practices for Intrathecal Baclofen Therapy: Screening Test. *Neuromodulation* 2016; 19: 616–622
21. Takaomi T, Takayoshi , Yoichi K, Mamori K, Akinobu N, Hidehiro M. Rate of Complications Among the Recipients of Intrathecal Baclofen Pump in Japan: A Multicenter Study. *Neuromodulation*. 2013; 16: 266–272
22. Tsui-Fen Y, Jia-Chi W, Jan-Wei C, Chih-Jou L, Rai-Chi C, Shinn-Shing L. Ultrasound guided refilling of an intrathecal baclofen pump — a case report. *Childs Nerv Syst* . 2013; 29:347–349.
23. Medtronic.com. Estados Unidos. Última actualización 05.01.2017. Disponible en <http://www.baclofenpump.com/living/starting-treatment/index.htm>
24. Weaver T, Schiller K, Van Dorn B. Medtronic Product Performance Report: Data through July 31, 2016. Estados Unidos. 2016 Disponible en http://professional.medtronic.com/wcm/groups/mdtcom_sg/@m
25. Mullarkey T. Considerations in the treatment of spasticity with intrathecal baclofen. *Am J Health-Syst Pharm*, 2009; Vol 66, 5:514-522
26. Shivanand P, Lad G, Li Shih-Chun Lin, Henderson J. Intracranial Hypotension from Intrathecal Baclofen Pump Insertion. *Stereotact Funct Neurosurg*, 2008; 86:75–79

27. Rushton D, Lloyd A, Anderson P. Cost-Effectiveness Comparison of Tizanidine and Baclofen in the Management of Spasticity. *Pharmacoeconomics* 2002; 20:827-837
28. Pritula S, Foxb M, Ayyangarb R. Weight changes in children receiving intrathecal baclofen for the treatment of spasticity. *Journal of Pediatric Rehabilitation Medicine: An Interdisciplinary Approach*, 2012; 197–201
29. Lubsch L, Habersang R, Haase M, Luedtke S. Oral Baclofen and Clonidine for Treatment of Spasticity in Children. *J Child Neurol* 2006;21:1090–1092
30. Plassat R, Verbe B, Menei P, Menegalli D, Mathe J, Richard I. Treatment of spasticity with intrathecal Baclofen administration: long-term follow-up, review of 40 patients. *Spinal Cord* , 2004; 42: 686–693
31. Delhaas E, Beersen N, Redekop W, Klazinga N. Long-Term Outcomes of Continuous Intrathecal Baclofen Infusion for Treatment of Spasticity: A Prospective Multicenter Follow-Up Study. *Neuromodulation: technology at the neural interface*, 2008; 11:227-236
32. Schreiber A, Fried G, Formal C. Normalization of Central Cord Syndrome Spinal Cord Injury Urodynamics After Intrathecal Baclofen Therapy: A Case Report. *Neuromodulation: technology at the neural interface*, 2009; 12:310-314
33. Jagatsinh Y. Intrathecal baclofen: Its effect on symptoms and activities of daily living in severe spasticity due to spinal cord injuries: A pilot study. *IJO*, 2009; 43:46-49
34. Zdolsek H, Olesch C, Antolovich G, Reddihough D. Intrathecal baclofen therapy: Benefits and complications. *Journal of Intellectual & Developmental Disability*, 2011; 36(3): 207–213
35. Postma T, Oenema D, Terpstra S, Bouma J, Staal M, Middel B. Cost Analysis of the Treatment of Severe Spinal Spasticity With a Continuous Intrathecal Baclofen Infusion System. *Pharmacoeconomics*, 1999; 15:395-404
36. Ordia J, Fischer E, Adamski E, Chagnon K, Spatz E. Continuous Intrathecal Baclofen Infusion by a Programmable Pump in 131 Consecutive Patients with Severe Spasticity of Spinal Origin. *International Neuromodulation Society*, 2002; 5:16-24

Anexos

Anexo 1

Escala de Ashworth, 1964

0	No incremento de tono, normal
1	Ligero incremento en tono, con resistencia mínima durante parte del movimiento articular
2	Incremento moderado de tono a lo largo del movimiento articular
3	Incremento marcado, difícil de completar el arco de movimiento
4	Contractura fija

Anexo 2

Escala de Ashworth modificada (MAS), Bohanson y Smith, 1987

0	No aumento del tono
1	Ligero aumento de la respuesta del músculo al movimiento (flexión o extensión) visible con la palpación o relajación, o sólo mínima resistencia al final del arco del movimiento
1+	Ligero aumento de la respuesta del músculo al movimiento en flexión o extensión seguido de una mínima resistencia en todo el resto del arco de recorrido (menos de la mitad)
2	Notable incremento en la resistencia del músculo durante la mayor parte del arco del movimiento articular, pero la articulación se mueve fácilmente
3	Marcado incremento en la resistencia del músculo; el movimiento pasivo es difícil
4	Las partes afectadas están rígidas en flexión o extensión cuando se mueven pasivamente

Anexo 3

Escala de Tardieu

Evaluación ordinal de tono que mide la intensidad de la reacción del músculo a diferentes velocidades (de lo más lento a lo más rápido posible).

Primer momento: determinar el ángulo de movilización articular máximo que se obtienen a la velocidad más lenta posible (para liberarse en la medida de lo posible del reflejo de estiramiento, velocidad V1).

Segundo momento, movilizamos la articulación a la velocidad más rápida posible para el examinador y anotamos el ángulo en el que aparece, si acaso se produce (velocidad V3).

El ángulo de espasticidad es la diferencia entre el ángulo a V1 y el ángulo a V3.

La intensidad de la respuesta se indica en una escala de 0 a 4.

El ángulo a la que se siente primero la captura también es anotado como una estimación clínica similar al ángulo del umbral.

Anexo 4

Escala global de dolor con la expresión facial afectiva.

El explorador determina la intensidad del dolor en base a la expresión facial del niño en respuesta a la movilización pasiva del área afectada.

0	Ausencia de dolor
1	Dolor leve
2	Dolor moderado
3	Dolor intenso

Anexo 5

Expanded Disability Status Scale, EDSS

Diseñada por John Kurtzke en 1955 y revisada y ampliada en 1983. Se utiliza en pacientes con esclerosis múltiple para la cuantificación de la discapacidad en la esclerosis múltiple. Cuantifica la discapacidad en ocho sistemas funcionales (FS) y permite asignar un nivel de Sistema Funcional (SFS) en cada uno de ellos.

Los sistemas funcionales son los siguientes:

- Piramidal
- Cerebeloso
- Tronco cerebral
- Sensorial
- Intestino y la vejiga
- Visual
- Cerebral
- Otra

0.0 EXAMEN NEUROLÓGICO NORMAL (TODOS LOS ÍTEMS DE FS SON DE CERO)

1.0	Ninguna incapacidad pero signos mínimos solamente en un apartado de la FS.
1.5	Ninguna incapacidad pero signos mínimos en más de un apartado de la FS.
2.0	Incapacidad mínima en un apartado de la FS (al menos uno con puntuación de 2).

2.5	Incapacidad mínima (dos apartados de la FS puntuando 2)
3.0	Incapacidad moderada en un FS (un FS puntúa 3 pero los otros entre 0 y 1). El paciente deambula sin dificultad.
3.5	Deambula sin limitaciones pero tiene moderada incapacidad en una FS (una tiene un grado 3) o bien tiene una o dos FS que puntúan un grado 2 o bien dos FS puntúan un grado 3 o bien 5 FS tienen un grado 2 aunque el resto estén entre 0 y 1.
4.0	Deambula sin limitaciones, es autosuficiente, y se mueve de un lado para otro alrededor de 12 horas por día pese a una incapacidad relativamente importante de acuerdo con un grado 4 en una FS (las restantes entre 0 y 1). Capaz de caminar sin ayuda o descanso unos 500 metros.
4.5	Deambula plenamente sin ayuda, va de un lado para otro gran parte del día, capaz de trabajar un día completo, pero tiene ciertas limitaciones para una actividad plena, o bien requiere un mínimo de ayuda. El paciente tiene una incapacidad relativamente importante, por lo general con un apartado de FS de grado 4 (los restantes entre 0 y 1) o bien una combinación alta de los demás apartados. Es capaz de caminar sin ayuda ni descanso alrededor de 300 metros.
5.0	Camina sin ayuda o descanso en torno a unos 200 metros; su incapacidad es suficiente para afectarle en funciones de la vida diaria, v.g. trabajar todo el día sin medidas especiales. Los equivalentes FS habituales son uno de grado 5 sólomente, los otros entre 0 y 1 o bien combinaciones de grados inferiores por lo general superiores a un grado 4.
5.5	Camina sin ayuda o descanso por espacio de unos 100 metros; la incapacidad es lo suficientemente grave como para impedirle plenamente las actividades de la vida diaria. El equivalente FS habitual es de un solo grado 5, otros de 0 a 1, o bien una combinación de grados inferiores por encima

	del nivel 4.
6.0	Requiere ayuda constante, bien unilateral o de forma intermitente (bastón, muleta o abrazadera) para caminar en torno a 100 metros, sin o con descanso. Los equivalentes FS representan combinaciones con más de dos FS de grado 3.
6.5	Ayuda bilateral constante (bastones, muletas o abrazaderas) para caminar unos 20 metros sin descanso. El FS habitual equivale a combinaciones con más de dos FS de grado 3+.
7.0	Incapaz de caminar más de unos pasos, incluso con ayuda, básicamente confinado a silla de ruedas y posibilidad de trasladarse de ésta a otro lugar, o puede manejarse para ir al lavabo durante 12 horas al día. El equivalente FS habitual son combinaciones de dos o más de un FS de grado 4+. Muy raramente síndrome piramidal grado 5 sólomente.
7.5	Incapaz de caminar más de unos pasos. Limitado a silla de ruedas. Puede necesitar ayuda para salir de ella. No puede impulsarse en una silla normal pudiendo requerir un vehículo motorizado. El equivalente FS habitual son combinaciones con más de un FS de grado 4+.
8.0	Básicamente limitado a la cama o a una silla, aunque puede dar alguna vuelta en la silla de ruedas, puede mantenerse fuera de la cama gran parte del día y es capaz de realizar gran parte de las actividades de la vida diaria. Generalmente usa con eficacia los brazos. El equivalente FS habitual es una combinación de varios sistemas en grado 4.
8.5	Básicamente confinado en cama la mayor parte del día, tiene un cierto uso útil de uno o ambos brazos, capaz de realizar algunas actividades propias. El FS habitual equivale a combinaciones diversas generalmente de una grado 4+.
9.0	Paciente inválido en cama, puede comunicarse y comer. El equivalente FS habitual son combinaciones de un grado 4+ para la mayor parte de los apartados.

9.5	Totalmente inválido en cama, incapaz de comunicarse o bien comer o tragar. El equivalente FS habitualmente son combinaciones de casi todas las funciones en grado 4+.
10	Muerte por esclerosis múltiple

Anexo 6

Escala de frecuencia de espasmos de Penn

0 NO ESPASMOS

1	Espasmos inducidos solamente por estímulo.
2	Espasmos que ocurren menos de una vez cada hora
3	Espasmos que ocurren más de una vez cada hora
4	Espasmo que ocurren más de 10 veces cada hora

Anexo 7

Medida de independencia funcional, MIF

CATEGORÍAS	DOMINIO
AUTOCUIDADO <ul style="list-style-type: none"> • ALIMENTACIÓN • ARREGLO PERSONAL • BAÑO • VESTIDO HEMICUERPO SUPERIOR • VESTIDO HEMICUERPO INFERIOR • ASEO PERINEAL 	<i>Motor</i>
CONTROL DE ESFÍNTERES <ul style="list-style-type: none"> • CONTROL DE LA VEJIGA • CONTROL DEL INTESTINO 	<i>Motor</i>
MOVILIDAD <ul style="list-style-type: none"> • TRASLADO DE LA CAMA A SILLA O SILLA DE RUEDAS • TRASLADO EN BAÑO • TRASLADO EN BAÑERA O DUCHA 	<i>Motor</i>
AMBULACIÓN <ul style="list-style-type: none"> • CAMINAR/DESPLAZARSE EN SILLA DE RUEDAS • SUBIR Y BAJAR ESCALERAS 	<i>Motor</i>
COMUNICACIÓN <ul style="list-style-type: none"> • COMPRENSIÓN • EXPRESIÓN 	<i>Cognitivo</i>
CONOCIMIENTO SOCIAL <ul style="list-style-type: none"> • INTERACCIÓN SOCIAL • SOLUCIÓN DE PROBLEMAS • MEMORIA 	<i>Cognitivo</i>

