

TEMA 6. FISIOTERAPIA EN LA ESPINA BÍFIDA (MIELODISPLASIA)

La espina bífida (EB) es una malformación congénita que consiste en un fallo en el cierre del tubo neural durante el periodo embrionario. Aunque puede ocurrir en cualquier nivel espinal, la zona donde más suele ocurrir es en la región lumbar o sacra (90% de los casos). Esta lesión da lugar a una lesión medular, que según el nivel variará también el grado de afectación motora e independencia física.

A nivel general, se suelen distinguir dos tipos de EB:

- **Espina bífida oculta.** Es la forma más benigna, no hay alteración de las meninges, médula espinal ni raíces nerviosas, y, por tanto, no suele dar síntomas ni signos neurológicos y se suele diagnosticar tardíamente (etapa juvenil o adulta tras un periodo de lumbalgias). En algunos casos se puede evidenciar por la presencia de pelo, un lipoma o un cambio de coloración en la piel o una fístula cutánea en la línea media de la espalda. Suele aparecer en la región L5-S1.
- **Espina bífida quística.** Hay un defecto del cierre del tubo neural y el tejido nervioso, las meninges (o ambos) hacen protrusión a través de los arcos vertebrales y la piel para formar un quiste. Según el contenido de esta cavidad podemos distinguir:
 - **Meningocele.** Herniación de las meninges, en la cavidad hay líquido cefaloraquídeo (LCR) y meninges. El tratamiento será quirúrgico para prevenir la infección meníngea.
 - **Mielomeningocele.** Afecta a médula espinal, raíces nerviosas, meninges, cuerpos vertebrales y piel dando lugar a problemas neurológicos. Es la malformación más frecuente 2-3 casos cada 1.000 nacidos vivos y a su vez la que más afectación produce. Según el nivel de lesión y el grado de afectación se podrán definir niveles:
 - **Nivel alto (D11-D12).** Paraplejía completa, pudiendo tener incluso afectado el abdominal inferior.
 - **Nivel medio (L1-L2-L3).** Tiene parálisis de la musculatura de las piernas, excepto psoas y aductores de cadera. Preserva flexión y aducción de piernas lo que hace que los niños consigan la marcha con ayudas ortésicas.
 - **Nivel bajo (L4-L5-Sacro).** Tiene actividad en cuádriceps, lo que ayuda a la extensión de piernas e independencia.
 - **Lipomeningocele.** La cavidad quística está rellena de líquido lipomatoso el cual puede penetrar en el conducto medular dando lugar a la compresión de la médula espinal con la consiguiente afectación neurológica.

6.1. Aspectos específicos de la valoración del niño con espina bífida

6.1.1. Valoración muscular

Se deberá evaluar qué músculos están paralizados y cuales tienen la capacidad de generar fuerza para poder instaurar un plan de tratamiento (además de mirar el nivel de afectación que ofrece el neurocirujano). Habrá que tener en cuenta que, dado que no son lesiones homogéneas,

pueden cursar como lesiones medulares incompletas dando lugar a secuelas musculares no simétricas. Esto lo valoraremos mediante:

- Observación de los **movimientos espontáneos** en decúbito supino. Por ejemplo, si el niño no mueve las piernas, puede implicar un grado alto de lesión (por debajo del nivel 2 de Kendall, no es capaz de mover contra la gravedad).
- Con el crecimiento y la colaboración del niño se pueden pasar escalas como la valoración de **Kendall y Daniels** (0-5).

6.1.2. Valoración de la amplitud de movimiento

La falta de equilibrio entre el tono muscular de agonistas y antagonistas podrá dar lugar al desarrollo de contracturas articulares que afectarán a la habilidad motriz del niño. La cuantificación del rango de movimiento se hará de forma **manual** identificando dos tipos fundamentales de deformidades: las debidas a una mala posición fetal (normalmente más evidentes en niños con niveles altos de afectación) y las que aparecen por desequilibrio muscular inducido por el nivel de lesión.

6.1.3. Valoración de la sensibilidad

Esto será difícil de valorar en niños muy pequeños, por tanto, se relacionará por extrapolación con las áreas de los músculos con ausencia de actividad por debajo de la lesión. Cuando el niño es más mayor se podrá explorar las áreas del cuerpo que mantienen sensibilidades específicas al dolor, cambios de temperatura o presión, sensibilidad superficial o profunda. Debemos tener en cuenta que la anestesia o hipoestesia favorecen las alteraciones cutáneas dado que el niño no es capaz de detectar zonas de presión exagerada por órtesis, calzado, posiciones mantenidas, etc. Por lo que habrá que prestar especial atención a las zonas enrojecidas.

En estos niños, además, podrá haber una alteración en la sensibilidad profunda y propioceptiva lo que hará que la información somatosensorial y el esquema corporal estén reducidos. El niño no será capaz de percibir los cambios posicionales de los miembros paralizados, así como los patrones de presión sobre sus miembros en carga (sedestación o bipedestación) lo que puede retrasar la adquisición de algunas habilidades.

6.1.4. Valoración del equilibrio

Se valorará tanto en sedestación como en bipedestación, como durante la marcha como hemos visto en los primeros temas mediante las pruebas ahí mencionados.

6.1.5. Valoración funcional y del desarrollo motor

Niños con el mismo nivel de lesión pueden tener diferente desarrollo motor, ya que existen múltiples factores que influirán en su desarrollo. Las herramientas que nos ayudan a valorar esta funcionalidad las hemos visto en los temas anteriores. Será importante hacer la valoración con

y sin órtesis para observar qué áreas del desarrollo puede mejorar el niño cuando usa las órtesis y cuáles son capaces de hacer sin ellas.

6.2. Estrategias de intervención en niños con espina bífida

Así pues, dado que la EB será un enfermedad con afectación multisistémica (++ mielomeningocele) tendrá que ser abordado por parte de un equipo interdisciplinar (neonatólogos, neurólogos, traumatólogos, digestivo, urólogo, cirugía ortopédica, psicología, oftalmología, nutrición, etc.) que trabaje de forma conjunta con los objetivos de ofrecer al paciente la mejor asistencia, minimizar el coste personal para cada paciente y su entorno personal y conseguir la máxima eficiencia para los recursos de los que dispone el sistema sanitario. El fisioterapeuta será el profesional que tratará con más asiduidad y durante más tiempo al niño, por tanto, será uno de los principales responsables también de asegurarse de los conocimientos que tienen los padres, sus dudas y de darle las explicaciones correspondientes. Por tanto, para dar resolución a todas estas dudas, deberá saber de antemano las posibilidades de recuperación que implica cada lesión, las expectativas y pronósticos. Dependiendo de los niveles de lesión y el período crítico del desarrollo que tenga el niño se llevarán a cabo un tipo u otro de estrategias. Por tanto, a partir de ahora dividiremos el tratamiento en etapas y dentro de estas etapas, por el nivel de lesión.

6.2.1. Periodo neonatal

Es el periodo en el que tendrá lugar la cirugía para cerrar el tubo neural y la hospitalización posterior. Es un momento duro a nivel familiar porque los padres no están con sus hijos los que en ocasiones genera angustia, ansiedad y culpabilidad. En esta fase será fundamental:

- **Cuidados de control postural en la incubadora ayudando al personal de enfermería y a los padres.** Con el objetivo de prevenir contracturas articulares derivadas de deformidades articulares durante su vida fetal o las secuelas musculares del nivel de lesión. En general, la postura que se debe facilitar es la posición fetal.
- **Mejorar la amplitud de movimiento.** Sobre todo, en las articulaciones de los miembros inferiores ya sea con movilizaciones pasivas o en combinación con férulas (++ niños con pies talos o equinovaros con yesos o *splints* almohadillados) que no deberán de usarse más de 2-3 horas seguidas.
- **Fomentar el contacto del niño con los padres.** Enseñando a los niños cómo estimular a su hijo, buscando el contacto visual, con caricias y hablándole.
- **Favorecer el control cefálico, decúbito prono y actividades de alcance.** El ingreso en el hospital y la intervención de colocación de la válvula en casos de hidrocefalia (podrá dar lugar a tortícolis) son factores que pueden retrasar de 1 a 2 meses la adquisición del control cefálico y diferencias de tono muscular. Hay que tener en cuenta que el niño con EB, de por sí, ya tendrá dificultades en levantar la cabeza contra la gravedad, si a esto le sumamos una posición de flexo de cadera, el decúbito prono con enderezamiento puede suponer para ellos una limitación importante. Sin embargo, será una posición que habrá que fomentar para contrarrestar el flexo de caderas, fomentar el apoyo de

antebrazos y animar al enderezamiento de la cabeza. A partir de los 4-5 meses habrá que trabajar también los alcances en decúbito supino, lateral o facilitado por los padres en su regazo.

- **Favorecer o facilitar el cambio espontáneo de decúbito.** Durante los primeros meses los padres tendrán más miedo, además la hospitalización también hará que tengan esa capacidad reducida junto con la posible parálisis muscular. Esto se puede facilitar en los cambios de pañal y con una secuencia lenta ayuda al niño a percibir los cambios inducidos en decúbito.

6.2.2. Fase de los 6 a los 12 meses

En esta fase es importante que el niño pueda tener una representación interna de las partes del cuerpo bien tocándoselas, bien colocándolo delante de un espejo, o bien hablándole de las diferentes partes del cuerpo, dado que su sensibilidad en muchos casos puede estar disminuida.

a) En niveles altos (D11-D12)

Recordemos que los músculos de piernas paralizados y la tendencia será a tener las caderas en abducción y rotación externa, un flexo de rodilla y pies equino-varos. Ante esto, las posibles estrategias terapéuticas son:

- **Movilizaciones pasivas** (aunque falta evidencia al respecto)
- **Control postural.** Para reducir la tendencia a esas actitudes posturales, si es necesario con férulas nocturnas.
- **Trabajo del desarrollo psicomotor.** Facilitando el cambio de decúbito, el paso de decúbito a sentado (necesidad de psoas y abdominal inferior que en este nivel de lesión estará debilitado), el trabajo y/o adaptación de la sedestación (ya que tienen mal control de tronco), inicio del arrastre (no gateo ya que será imposible) con mucho gasto energético por la falta de movimiento en la pierna y adaptación de la silla de ruedas para garantizar la posibilidad de que el niño pueda, con sus manos, desplazarse hacia objetivos con actividad autoiniciada.

b) En el nivel medio (L1-L2-L3)

Por los músculos que se mantienen activos, la posición más típica será una tendencia a la flexión de cadera, aducción y rotación externa lo que puede conducir a una luxación de caderas por desequilibrio muscular agonista-antagonista. Esto conducirá a un retraso en la bipedestación que inducirá al malcrecimiento acetabular. Las estrategias terapéuticas deberán ir encaminadas a:

- **Mantener la amplitud de movimiento articular.** Promoviendo los movimientos contrarios al acortamiento, así como evitar la persistencia de extensión de rodillas y malformaciones en pie dado que no habrá inervación (por ello en muchas ocasiones será necesario el uso de *splints*).

- **Trabajo del desarrollo psicomotor.** Facilitando los cambios de decúbito mediante el volteo (tener en cuenta que en algunos casos los miembros inferiores no ayudarán a ese volteo), cambios de decúbito a sedestación (en base a la habilidad y fuerza de los brazos así como de la calidad del control de tronco) y/o arrastre con miembros superiores ya que, en general a esta edad, los niños con este nivel de lesión no tienen la fuerza suficiente en miembros superiores para comenzar el rastreo.

c) En el nivel bajo (L4-L5-sacro)

El nivel L4 tendrá inactivos glúteo mayor y medio lo que hará que puedan desarrollar también displasia de cadera. En cambio, el cuádriceps tiene buena actividad, pero los flexores de rodilla están inactivos. Por tanto, las estrategias terapéuticas irán encaminadas a:

- **Favorecer la abducción de cadera** y evitar posible retracción de los aductores, así como evitar que el pie pueda fijarse en un talo excesivo por predominancia de los flexores dorsales sobre los plantares.
- **Trabajo del desarrollo psicomotor.** Aunque en general, suelen ser cuadros muy similares a la normalidad. Simplemente se puede apreciar cierto retraso. El inicio de la bipedestación normalmente se hará a través de programas de bipedestación.

En cuanto a los niños con nivel L5 solo tendrán la limitación del glúteo mayor pero los riesgos de displasia de cadera son menores por acción de los aductores y el glúteo medio. Además, normalmente consiguen la bipedestación, si fuera necesario con adaptaciones lo que contribuye al desarrollo acetabular adecuado. Simplemente a nivel de la rodilla podrá mostrar ligera limitación en la flexión y ligera tendencia al talo como en el nivel L4. Lo que sí que se deberá tener en cuenta es la afectación de la musculatura de los esfínteres vesical y anal.

6.2.3. Fase de los 12 a los 18 meses

a) En niveles altos (D11-D12)

Además de las anteriores intervenciones expuestas si no se han logrado debemos poner especial énfasis en realizar estrategias terapéuticas dirigidas a:

- Trabajo del **control de tronco** en sedestación con/sin adaptaciones.
- Aunque el arrastre es muy dificultoso, el trabajo del mismo puede ayudar a ganar habilidad en los **miembros superiores y funcionalidad**, por tanto, lo trabajaremos.
- Hacia los 15-18 meses se puede comenzar la carga en **bipedestación** mediante un bipedestador con sujeción de tronco con introducción paulatina y unida a actividades lúdicas, rutinas y el juego.

b) En el nivel medio (L1-L2-L3)

En esta fase el niño puede haber conseguido el arrastre y la sedestación. Se puede empezar a trabajar la postura cuadrúpeda, pero es muy poco probable que consiga desplazarse gateando. Se deberá de iniciar las cargas en bipedestación (parapodium, standing, bitutores o plano ventral) y se puede practicar la marcha, pero la realizará con órtesis y en bloque, girando el tronco a ambos lados dado que la órtesis deberá bloquear la cadera. Cuando el niño adquiera una marcha más segura, se podrá desbloquear la articulación e iniciar los desplazamientos con un andador anterior o posterior según su evolución.

c) En el nivel bajo (L4-L5-sacro)

Se deberán valorar posibles contracturas en aducción y flexión de cadera. Si el niño lo necesita se podrán prescribir órtesis para mantener la bipedestación de forma provisional para ayudar a mantener la extensión de rodilla y el tronco alineado dado que los glúteos están inactivos y podrían instaurarse sino posturas compensatorias. Inicialmente se empieza en paralelas y luego en andador. En esta etapa el niño que tiende a realizar una displasia de cadera se le realiza una reducción quirúrgica una vez el niño ha conseguido la bipedestación con órtesis. Conforme el niño va ganando fuerza, se sustituyen las órtesis largas por órtesis pie-tobillo. Normalmente, en esta etapa el niño consigue la marcha con andador y el uso de bastones se suele postponer. Además, se deberán plantear ejercicios de disociación de cintura pélvica y escapular. Y una vez la marcha sea funcional se puede complicar mediante obstáculos, subir y bajar escaleras, etc. En general estos niños suelen caminar sin órtesis.

6.2.4. Fase posterior a los 18 meses

a) En niveles altos (D11-D12)

Se valorarán principalmente los desequilibrios pélvicos y las deformidades del pie porque a partir de esta edad es cuando se plantea una posible cirugía con el resto del equipo con el objetivo de conseguir un pie plantígrado preparado para la bipedestación y la marcha con bitutores unidos a un corsé torácico (THKAFOs). Con esto se inicia la marcha en paralelas preferentemente delante de un espejo y al principio en bloque. Es una marcha poco eficiente sin embargo muy beneficiosa para la prevención de contracturas musculares, mejorar la función excretora, evitar pérdida ósea y osteoporosis. Aunque en general serán niños que se desplacen en silla de ruedas, debemos plantear la marcha como ejercicio. En este contexto, deberemos trabajar las transferencias en la silla.

b) En el nivel medio (L1-L2-L3)

Se emplearán también ayudas ortésicas como la HKAFO cuando existe actividad muscular de los flexores de cadera y ausencia de actividad del glúteo mayor. Para conseguir una marcha más fisiológica se puede usar también un andador anterior.

c) En el nivel bajo (L4-L5-sacro)

En esta etapa, los niños con nivel L4 sin luxación de cadera consiguen la marcha con órtesis pie-tobillo y ayuda de bastones y posteriormente caminan sin ayudas de movilidad. Solo en algunos casos será necesario el uso de las KAFO. En el caso de los niños con afectación L5 en esta etapa, la rehabilitación se centrará en potenciar habilidades más avanzadas.

6.2.5. Fase de la adolescencia

En la adolescencia estos niños pueden experimentar fatiga y falta de interés en la marcha aunque sean capaces de desplazarse en bipedestación, por ello, las actividades deportivas que sean de interés para el adolescente pueden ser una herramienta para preservar, mejorar la fuerza muscular, aumentar la resistencia cardiorrespiratoria, la condición física y prevenir el deterioro funcional. Pero habrá que llegar a un equilibrio porque la utilización de la silla de ruedas también puede darle al adolescente, la oportunidad de participar en actividades lúdicas y deportivas adaptadas donde pueden desarrollar al máximo sus capacidades físicas e incluso competir en equipos deportivos. Sin embargo, la decisión de desplazarse en silla de ruedas deberá de hacerse en conjunto entre el adolescente, la familia, el fisioterapeuta y el médico. Se deberá intentar además que, aunque la decisión sea desplazarse en silla de ruedas, aunque sea en casa, siga practicando la deambulación y la marcha, particularmente para evitar las úlceras derivadas de la sedestación prolongada.

6.3. Otras consideraciones

Por último, destacar que los niños con EB también pueden desarrollar problemas en las manos, pero son problemas fácilmente tratables que no requieren de atención especial. En estos casos será fundamental el trabajo de la motricidad fina y la pinza, así como derivar al terapeuta ocupacional si fuese necesario. Otras alteraciones que deberán ser abordadas desde el campo de la fisioterapia son las que veremos en este apartado.

6.3.1. Deformidades de la columna vertebral (cifosis, escoliosis o hiperlordosis)

Pueden ser derivadas de malformaciones vertebrales congénitas o de la parálisis muscular que comporta la lesión. En algunos casos se deberá emplear el uso de corsés para ofrecer una buena base de soporte en sedestación y bipedestación para trabajar la musculatura.

6.3.2. Deformidades de la cadera

Principalmente contracturas en flexión, en flexión-abducción y rotación externa o luxación de cadera. Lo ideal es establecer un plan preventivo de tratamiento, ya que cuando ocurre, muchas de ellas requieren de intervenciones quirúrgicas. Este tratamiento preventivo incluye:

- Adaptaciones posturales
- Programa de bipedestación

En el caso de que se requiera de cirugía, tras la misma, se podrán aplicar técnicas como:

- Reeducación del movimiento si ha habido transposición tendinosa
- Masaje inicial de drenaje y de cicatriz si es necesario (cicatriz queloide o retráctil)
- Tratamiento postural. Colocando al paciente en decúbito prono para conseguir la extensión de cadera
- Movilizaciones suaves y progresivas de cadera insistiendo en conseguir la extensión, aducción y rotaciones, y movilizaciones activo-asistidas de las articulaciones adyacentes.
- Ganar o reestablecer la fuerza muscular de los grupos musculares activos
- Comenzar cuanto antes la bipedestación progresiva con los elementos que requiera y posteriormente reeducación de la marcha.

6.3.3. Deformidades de rodilla

En general suelen ser una postura flexa provocada por la falta de carga en bipedestación y la predominancia de los flexores en los niveles más altos. El objetivo terapéutico en estos casos será prevenir este flexo y eso se hará mediante férulas que mantengan la rodilla en extensión (KAFO). Si esto fracasa, se deberá recurrir al abordaje quirúrgico.

6.3.4. Deformidades en el pie

Como consecuencia del desequilibrio muscular generalmente. Se deben de abordar para ofrecer al niño un apoyo plantígrado con un calzado adecuado que permita la bipedestación y la marcha. La deformidad más frecuente es el equino-varo o zambo, se trata con férulas progresivas y si fracasa, se realizará la cirugía. Pero también puede aparecer el pie talo en niños con niveles de lesión L4-L5 o el pie cavo en lesiones por debajo de S2.

6.3.5. Médula anclada

La médula se encuentra en un segmento más bajo del que le corresponde y se produce un fenómeno de isquemia en el cono medular y la médula arrastra hacia abajo la porción inferior de cerebelo y bulbo. En estos casos suele aparecer sintomatología cerebelosa, bulbar, medular alta y alteración de la circulación del LCR dando lugar a pérdida de la función motora de las piernas y a veces de brazos empeorando progresivamente el patrón de marcha, problemas de coordinación y destreza manual, espasticidad en piernas, escoliosis o dolor de espalda y aumento de la lordosis lumbar. En estos casos habrá que hacer RNM para confirmarlo y el tratamiento será quirúrgico, pero es importante detectarlo para derivar a tiempo.

Referencias

Beate Lidal I, Lundberg Larsen K, Hoff M. 50 Years and older - born with spina bifida: participation, health issues and physical function. Disabil Rehabil. 2021 Jan;43(2):241-250. doi: 10.1080/09638288.2019.1621953. Epub 2019 Jun 10.

Fernández Rego FJ; Torró Ferrero G. Fisioterapia en Atención Temprana. Una intervención dirigida al niño, la familia y el entorno. Editorial Médica Panamericana. 2024.

Ivanyi B, Schoenmakers M, van Veen N, et al. The effects of orthoses, footwear, and walking aids on the walking ability of children and adolescents with spina bifida: A systematic review using International Classification of Functioning, Disability and Health for Children and Youth (ICF-CY) as a reference framework. *Prosthet Orthot Int*. 2015 Dec;39(6):437-43. doi: 10.1177/0309364614543550.

Khan F, Amatya B, Ng L & Galea M. Rehabilitation outcomes in persons with spina bifida: A randomised controlled trial. *J Rehabil Med*. 2015 Sep;47(8):734-40. doi: 10.2340/16501977-1999.

Macias Merlo ML; Fogoaga Mata J. *Fisioterapia en Pediatría*. 2ª edición. Editorial Médica Panamericana. 1994.

Oliveira a, Jácome C, Marques A. Physical fitness and exercise training on individuals with spina bifida: a systematic review. 2014 May;35(5):1119-36. doi: 10.1016/j.ridd.2014.02.002.

Ouellet B, Best K, Wilson D et al. Exploring the Influence of a Community-Based Peer-Led Wheelchair Skills Training on Satisfaction with Participation in Children and Adolescents with Cerebral Palsy and Spina Bifida: A Pilot Study. *Int J Environ Res Public Health*. 2022 Sep 21;19(19):11908. doi: 10.3390/ijerph191911908.

Rocque BG, Hopson BD, Blount JP. Caring for the Child with Spina Bifida. *Pediatr Clin North Am*. 2021 Aug;68(4):915-927. doi: 10.1016/j.pcl.2021.04.013.