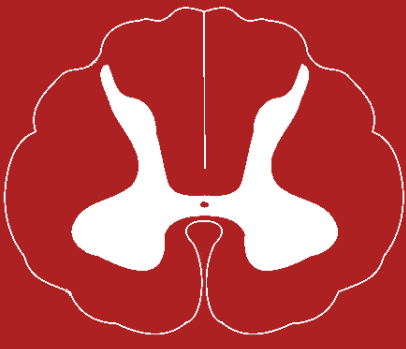


Valoración y seguimiento de un caso clínico: síndrome congénito perisilviano bilateral.

Assessment and follow-up of a clinical case: bilateral perisylvian congenital syndrome.



Almudena Carnicell Trillo | Fisioterapeuta | almu_ct95@hotmail.com

RESUMEN

Introducción: El síndrome congénito perisilviano bilateral (SCPB) se trata de una enfermedad poco estudiada cuya epidemiología actualmente es desconocida. Todos los pacientes afectados presentan disfunción orofaríngea, disartria y malformaciones perisilvianas bilaterales, y en algunos casos, pueden sumarse otras afecciones como epilepsia, retraso mental y/o en el desarrollo.

Objetivos: Realizar un seguimiento de la evolución de una paciente con SCPB tratada con terapia Vojta, estimulación del desarrollo normal y ejercicios orofaciales, y valorar diferentes aspectos como el desarrollo motor, cognitivo y social, severidad y frecuencia de la sialorrea y velocidad de la marcha.

Material y métodos: Seguimiento durante 5 meses de una paciente que presenta retraso en el desarrollo, ligero retraso en la comunicación y sialorrea en gran cantidad. Se realizó una valoración mensual con las escalas Gross Motor Function Measure-88 (GMFM-88), Haizea-Llevant y Thomas-Stonell y Greenberg, y se cuantificó la velocidad de su marcha cuando fue posible.

Resultados: Los resultados del estudio han sido positivos. Con la escala GMFM-88 la paciente pasó de obtener una puntuación total de 38% en la primera valoración a un 72%. Con la escala Haizea-Llevant se observaron fallos en la última valoración con respecto a niños de su edad únicamente en el área postural, en concreto los aspectos de marcha y carrera libre y caminar hacia atrás. Con la escala Thomas-Stonell y Greenberg en la primera valoración obtuvo puntuación de 4 en severidad y frecuencia, y en la última logró reducir a 3 en severidad y 2 en frecuencia. Del mismo modo, también aumentó la velocidad de la marcha en la última valoración con respecto a la primera.

Conclusiones: En este caso clínico el tratamiento establecido fue efectivo para el desarrollo motor de la paciente, ya que se observaron cambios significativos. No obstante, no se puede asegurar que sea debido al tratamiento establecido puesto que se trata de una única muestra.

Palabras clave: síndrome congénito perisilviano bilateral, polimicrogiria, síndrome opercular, epilepsia, sialorrea, retraso psicomotor, escalas de desarrollo psicomotor.

Recibido: 7 agosto 2019
Aceptado: 11 marzo 2020
Publicado: 1 mayo 2020

ABSTRACT

Introduction: Bilateral perisylvian congenital syndrome (SCPB) is a poorly studied disease whose epidemiology is currently unknown. All affected patients present with oropharyngolingual dysfunction, dysarthria, and bilateral perisylvian malformations, and in some cases, other conditions such as epilepsy, mental retardation, and / or development can be added.

Objectives: To monitor the evolution of a patient with SCPB treated with Vojta therapy, stimulation of normal development and orofacial exercises, and to assess different aspects such as motor, cognitive and social development, severity and frequency of sialorrhea and speed of walking.

Material and methods: 5-month follow-up of a patient with developmental delay, slight communication delay, and large amount of sialorrhea. A monthly assessment was made with the Gross Motor Function Measure-88 (GMFM-88), Haizea-Llevant and Thomas-Stonell and Greenberg scales, and the speed of their gait was quantified when possible.

Results: The results of the study have been positive. With the GMFM-88 scale, the patient went from obtaining a total score of 38% in the first evaluation to 72%. With the Haizea-Llevant scale, failures were observed in the last evaluation with respect to children of their age only in the postural area, specifically the aspects of free running and running and walking backwards. With the Thomas-Stonell and Greenberg scale, in the first evaluation, he obtained a score of 4 in severity and frequency, and in the last, he managed to reduce it to 3 in severity and 2 in frequency. Similarly, it also increased the speed of the march in the last assessment compared to the first.

Conclusions: In this clinical case, the established treatment was effective for the motor development of the patient, since significant changes were observed. However, it cannot be assured that it is due to the established treatment since it is a single sample.

Keywords: congenital bilateral perisylvian syndrome, polymicrogyria, opercular syndrome, epilepsy, malformation, sialorrhea, developmental delay, child development scales.

INTRODUCCIÓN

Se han observado diferentes maneras de nombrar a este síndrome, entre las que se encuentran síndrome congénito perisilviano bilateral (SCPB), síndrome de Kuzniecky, síndrome opercular, etc. Algunos autores consideran que los casos de origen congénito constituirían una entidad distinta (displasia perisilviana) y reservan el título de síndrome opercular para los adquiridos en la etapa postnatal, aunque en la práctica es habitual emplear ambas denominaciones (4).

Kuzniecky describió este síndrome en 1989 bajo el nombre de macrogiria central bilateral (5,6). Años después, llevaron a cabo un estudio con 31 pacientes cuya sintomatología era similar a la del estudio previo (diplejía congénita de los músculos faciales, faríngeos y masticatorios, epilepsia y retraso mental). En este caso gracias al avance en los estudios de imagen, pudieron observar que las lesiones que creían identificar como macrogiria en el área perisilviana y opercular eran realmente polimicrogiria en dichas zonas (7).

La polimicrogiria es la más frecuente de las malformaciones del desarrollo cortical. Debido a ella, la corteza está formada por múltiples circunvoluciones pequeñas separadas por muchos surcos poco profundos. Esto conlleva que, aunque las neuronas llegan a la corteza, son repartidas de manera anormal (7, 8, 9). Dentro de la polimicrogiria se reconocen dos patrones, estratificada y sin estratificar. En la estratificada, en lugar de las 6 capas normalmente presentes en la corteza cerebral normal (capa molecular, granular externa, piramidal externa, granular interna, ganglionar y multiforme) solo se ven las cuatro primeras (10). Cuando la polimicrogiria se localiza en el área perisilviana con clínica de disfunción oral motora y

crisis se conoce como el SCPB, y esta es la forma más frecuente (8, 9).

La etiología resulta variable, de manera que el episodio hipóxico-isquémico (11), los factores ambientales y la predisposición genética (9), la infección intrauterina por citomegalovirus o la malformación de algunos genes (5, 8, 11, 14) son las causas más comunes. Del mismo modo, no se han encontrado datos determinantes en relación a la prevalencia de este síndrome en la literatura consultada; no obstante, la prevalencia de la polimicrogiria es de 1:2500 nacidos vivos (9).

Los pacientes afectados por esta patología no pueden usar voluntariamente la musculatura facial, los labios, la lengua y la faringe; sin embargo, de forma automática sí pueden llorar o reír utilizando dicha musculatura. Debido a esto, no pueden dar besos, sacar la lengua o mover los labios. En ocasiones, no pueden hablar y pueden llegar a desarrollar una verdadera anartria, así como presentar dificultad para masticar y deglutir. De la misma manera, algunos pacientes pueden presentar una sialorrea constante (15), que si persiste después de alcanzar los 18-22 meses de edad se debe sospechar de la existencia de un trastorno neuromuscular con afectación de la musculatura orofacial, paladar y lengua (16). Kuzniecky establece las siguientes características para el diagnóstico de este síndrome:

1. Criterios esenciales (presentes en el 100% de los casos): disfunción orofaringolingual, disartria moderada-severa y malformaciones perisilvianas bilaterales en imagen.
2. Criterios adicionales (presentes en más del 85% de los casos): retraso en el desarrollo, epilepsia (crisis de ausencia y atónicas), retraso mental y electroencefalograma anormal.
3. Otros criterios (presentes en el 50% o menos de los casos): artrogriposis múltiple, otras malformaciones de las extremidades y espasmos infantiles.

El reconocimiento del SCPB se basa en la sospecha clínica (criterios esenciales

junto con epilepsia y retraso mental en algunos casos) y los criterios de imagen (resonancia magnética) (6, 7). Además, la neuroimagen funcional con tomografía por emisión de positrones puede ser un diagnóstico complementario en este cometido (11).

OBJETIVOS

Los objetivos perseguidos en este trabajo fueron los siguientes:

- Realizar un seguimiento de la evolución de una paciente con diagnóstico de SCPB.
- Evaluar el desarrollo motor con la escala GMFM-88, y el desarrollo motor, cognitivo y social con la escala Haizea-Llevant.
- Valorar la severidad y frecuencia de la sialorrea a través de la escala Thomas-Stonell y Greenberg.
- Cuantificar la velocidad de la marcha en un trayecto corto (3 metros, ida y vuelta) para comprobar si existe una progresión.

MATERIAL Y MÉTODOS

Muestra

Paciente de 19 meses de edad que inició fisioterapia a los 9 meses en el Hospital de Fuenlabrada por retraso del desarrollo motor y plagiocefalia. A través de una resonancia magnética se observó una alteración del córtex perisilviano, lo que derivó en un diagnóstico de SCPB. Al inicio del seguimiento presentaba retraso motor, ligero retraso en la comunicación y gran cantidad de sialorrea.

Material

A continuación se describe el material utilizado en este trabajo para realizar el seguimiento:

1. Escala GMFM-88. Es una escala observacional diseñada para cuantificar

cambios en la función motora gruesa a lo largo del tiempo en niños de entre 5 meses y 16 años con parálisis cerebral infantil (PCI). Se utilizará la compuesta por 88 ítems.

2. Tabla del desarrollo de Haizea-Llevant. Es un instrumento que permite comprobar el nivel de desarrollo cognitivo, social y motor de los niños y niñas de 0 a 5 años de edad. Su objetivo es detectar precozmente aquellas dificultades en las que está indicada una evaluación más completa y especializada. Ofrece la edad de adquisición habitual de determinados hitos fundamentales del desarrollo infantil en nuestro medio.
3. Escala Thomas-Stonell Greenberg. Se trata de un método subjetivo de valoración de la sialorrea mediante la observación directa (23), a través de la cual se cuantifica su severidad y frecuencia (24, 25).
4. Cinta métrica, cronómetro y ecuación de velocidad para cuantificar la velocidad de la marcha. Se toma la referencia de 3 metros ya que se trata de la establecida en el test Timed Up and Go (TUG). Esto se lleva a cabo a partir de la segunda valoración puesto que en la primera no aún no contaba con el tono suficiente como para sostenerse en bipedestación el tiempo y la distancia necesarios.
5. Documento de consentimiento informado.

Métodos

Se realiza el seguimiento de una paciente con diagnóstico de SCPB durante 5 meses en el Hospital de Fuenlabrada, siempre en presencia de un familiar y del fisioterapeuta que actualmente lleva su caso.

En la primera valoración se informó a los familiares del objetivo del estudio, de manera verbal y por medio del documento de Consentimiento Informado.

1ª Valoración (17/11/16)

1. Valoración del desarrollo motor, cognitivo

y social:

En primer lugar, con el fin de valorar el desarrollo de la función motora gruesa se utilizó la escala GMFM-88 y se evaluaron todos los ítems.

Para determinar el desarrollo motor, cognitivo y social se usó la tabla Haizea-Llevant. Su interpretación se llevó a cabo trazando una línea vertical que atravesase la edad de la niña en meses (en este caso, 19) y que pasase por las diferentes áreas. Según esto, se comprobó si realizaba los elementos que quedaban a la izquierda de la línea trazada o aquellos que la atravesaban.

2. Evaluación de la severidad y frecuencia de la sialorrea
Se realizó de manera subjetiva preguntando a los familiares con la escala Thomas-Stonell Greenberg. Se les explicaron los ítems (severidad y frecuencia) y su puntuación (1-seco, 5 profuso en severidad; 1-nunca tiene escurrimiento, 4 constantemente tiene escurrimiento).

En las siguientes valoraciones (2ª-15/12/16, 3ª-12/01/17, 4ª-16/02/17 y 5ª-16/03/17) se siguió la misma metodología de recogida de datos en cuanto a las escalas y se añadió la medida de la velocidad de la marcha cuando la paciente consiguió tono suficiente para llevarla a cabo. Para ello, la paciente pasaba a bipedestación agarrándose en el andador (al principio de niño y luego de adulto, que empujaba desde la barra intermedia) desde la posición de sedestación en el suelo, iniciaba la marcha y caminaba durante 3 metros; al llegar a la marca colocada que indicaba dicha distancia, el fisioterapeuta orientaba el giro para volver a posición inicial.

Métodos de tratamiento de fisioterapia utilizados

Durante los 5 meses de seguimiento de la paciente se llevó a cabo la siguiente intervención en fisioterapia, con una duración de aproximadamente 45 minutos dos días en semana:

1. Terapia Vojta, mediante los complejos

de coordinación del volteo reflejo para activar patrones de locomoción laterales durante los primeros meses y, posteriormente, de reptación refleja con el fin de activar patrones de locomoción adelante.

2. Estimulación del desarrollo motor, con el fin de facilitar los patrones motores del desarrollo acordes con el momento evolutivo de la niña (19-23 meses). Durante los primeros meses se incidió en la reptación, el gateo, el arrastre y finalmente en la bipedestación y la marcha.
3. Terapia de estimulación orofacial, cuyos ejercicios realizaron los padres en el domicilio tras el aprendizaje previo de estos en la sala de tratamiento. Así, se proporcionaba estimulación a las zonas motoras en los músculos de la cara. Estos ejercicios comenzaron a realizarse tras la segunda valoración.

RESULTADOS

En primer lugar, con la escala GMFM-88 en la primera valoración se obtuvo una puntuación total de 38,1%. En la segunda valoración fue de 44,8%. En la tercera valoración la puntuación lograda fue 52,2% y, en la cuarta, 64%. Por último, en la quinta y última valoración se alcanzó el 73,8%.

En segundo lugar, a través de la escala Haizea-Llevant se observó la consecución de todos los ítems en las áreas socialización, lenguaje y lógica matemática y manipulación. En el caso del área postural la paciente no llegaba a conseguir los ítems que realizan el 95% de los niños entre los 15 y 22 meses. No se observaron signos de alarma a lo largo de ninguna valoración.

En cuanto a la sialorrea, en las dos primeras valoraciones se obtuvieron 4 puntos en severidad y 4 puntos en frecuencia, siendo estas las puntuaciones de "severo" (humedad en la ropa) y "constantemente tiene escurrimiento", respectivamente. En la tercera valoración se registró una puntuación de 3 en severidad, correspondida con la calificación de "moderado" (labios y barbilla húmedos) y 3 en frecuencia (frecuentemente tiene escurrimiento). Por último, en la cuarta y quinta valoración en severidad continuó con una

puntuación de 3, mientras que se logró la disminución de la frecuencia a 2 (ocasionalmente tiene escurrimiento).

La velocidad de la marcha, como ya se ha mencionado anteriormente, se mide a partir de la segunda valoración. En ella, se registró un tiempo de 1:07 minutos y una velocidad de 0,045 metros por segundo (m/s). En la tercera valoración, la distancia es recorrida en 00:58 segundos (s); por consiguiente, la velocidad registrada es 0,052 m/s. En cuanto a la cuarta valoración, se registra un tiempo de 00:32 s y una velocidad de 0,094 m/s. Por último, en la quinta valoración la distancia recorrida se hace sin andador, con la asistencia de la mano del fisioterapeuta y se realiza en 00:18 s, siendo por ello la velocidad 0,16 m/s.

DISCUSIÓN

Actualmente, gracias a los avances y mejoras en las técnicas de imagen se puede establecer un diagnóstico precoz del SCPB (8). Este diagnóstico es importante con el fin de comenzar a elaborar un tratamiento óptimo dentro de un equipo multidisciplinar para así conseguir que el paciente llegue a su máximo potencial (26).

El opérculo es la región de la telecorteza cerebral que cubre el lóbulo de la ínsula, la cual está formada por los labios superior e inferior de la cisura de Silvio. La afectación de esta zona produce una serie de manifestaciones clínicas que dan lugar al SCPB. Entre dichas manifestaciones se encuentran la diplejía facio-faringo-gloso-masticatoria, debilidad facial con disociación voluntario-automática, abolición de los movimientos voluntarios y conservación de los automáticos y reflejos, además de debilidad de la musculatura masticatoria y faríngea (15). Por otro lado, según Flotats et al en 2012, los pacientes con polimicrogiria bilateral tienen todos algún tipo de discapacidad mental y la incidencia de epilepsia es de un 40% (27). El estudio previo de Kuzniecky et al, quien dio nombre a esta patología, también establecía estos dos últimos como criterios adicionales para el diagnóstico de SCPB, junto con retraso en el desarrollo (6, 7). Otros autores sugieren en la posibilidad de la existencia de relación entre la malformación de los giros y el hipo o hipermetabolismo. Así, encontraron también áreas de disminución o aumento del metabolismo de la glucosa en zonas más allá de las mal-

formaciones perisilvianas (11).

Los diferentes autores difieren en cuanto a la etiología del SCPB. Así, las causas que más establecen como posibles son las genéticas o el citomegalovirus (este último descartado en la paciente a estudio). El amplio espectro de las manifestaciones clínicas está relacionado con la extensión de la polimicrogiria, que puede ser perisilviana bilateral (la más frecuente), perisilviana unilateral, bilateral parasagital, parieto-occipital, etc. Las diferentes formas pueden representar distintas entidades que reflejan la influencia que tienen los genes del desarrollo en una región (12). Según toda la bibliografía consultada en referencia a los genes, el que actualmente se cree afectado es el SRPX2 (12, 14, 27). Este es el encargado de modificar una proteína que participa en la maduración perinatal y postnatal de determinados circuitos del córtex cerebral, como los implicados en el control del habla (13). Las mutaciones de este gen son la causa de polimicrogiria perisilviana bilateral, epilepsia rolándica, dispraxia del habla y retraso mental (12, 14, 28), características del SCPB.

Desafortunadamente, no se ha encontrado un tratamiento estandarizado para estos pacientes, sino que su enfoque se halla dirigido a los síntomas. Por consiguiente, tampoco se han encontrado escalas estandarizadas para la evaluación de esta patología. Se ha escogido la GMFM-88 al tratarse de un síndrome que cursa con polimicrogiria cerebral (cuya manifestación evolutiva, en algunos casos, puede cursar con PCI) (8) y estar traducida al español (21), la escala Haizea-Llevant por su ventaja de estar elaborada en población española y la escala Thomas-Stonell Greenberg, al igual que la GMFM-88, por estar validada para PCI y ser un síndrome que puede cursar con dicha afectación (25).

El retraso psicomotor es responsable de que los logros del desarrollo de un niño durante sus 3 primeros años de vida se produzcan de forma lenta para la edad y/o con alteraciones. Así, es necesario distinguir el retraso psicomotor global ya que, en él, van a verse afectados también el ritmo de aparición de las habilidades para la comunicación, el juego y la resolución de problemas apropiados de su edad. Si esto se produce, es importante valorar la posibilidad de que pueda derivar en retraso mental; no obstante, hay ocasiones en las que el retraso existe únicamente en un área específica.

En este caso, las adquisiciones posturo-motrices, el lenguaje o las habilidades de interacción social son claves a tener en cuenta, pues son las que principalmente se pueden ver afectadas (29).

La terapia Vojta además de ser un tratamiento para el desarrollo motor tiene efectos en los sistemas nervioso central y vegetativo. A día de hoy existen diferentes estudios donde se corrobora su eficacia en patología cerebral (30, 31). De este modo, múltiples pacientes pueden verse beneficiados por esta terapia, como en casos de alteraciones de la coordinación central, afecciones del sistema nervioso central o problemas en las funciones de respiración, deglución y masticación, entre otros. Únicamente, la terapia Vojta no se debe aplicar en pacientes pediátricos si existe fiebre, inflamación, se les ha vacunado recientemente o en enfermedades específicas como la osteogénesis imperfecta o patología cardíaca. De esta manera, en el artículo de Martínez et al., se destaca la eficacia de esta técnica frente a otras (30) y la bibliografía consultada recomienda iniciar el tratamiento de forma prematura (31, 33).

En cuanto al desarrollo motor, Martín et al. establecen en su artículo que diversas informaciones sensoriales pueden dar lugar desde etapas tempranas a cambios en la estrategia motora, condicionados a su vez por las variaciones del entorno y del propio cuerpo (34). Del mismo modo, según Torralva et al se puede establecer que, durante un período concreto del desarrollo, la existencia de determinadas experiencias que nacen de la interacción del niño con su medio ambiente es esencial para el desarrollo de estructuras orgánicas del cerebro (32). Asimismo, Andraca et al señalan un factor importante a la hora del desarrollo motor normal: el ambiente en el que este se produce. Si es favorable, puede facilitar un desarrollo óptimo; de lo contrario, puede enlentecer su ritmo, lo que conllevaría la disminución de la calidad de interacción del niño con su medio y por tanto la restricción de la capacidad de aprendizaje (35). Por consiguiente, la transición a la marcha independiente produce cambios significativos en la forma en que los niños se relacionan con su entorno. Esto se produce como un proceso de integración durante el cual tiene que aprender a ajustar las sinergias

posturales para mantener el equilibrio en las fases dinámicas de apoyo monopodal y bipodal (34).

A lo largo del tratamiento establecido se ha observado una progresión de la paciente debido a la consecución progresiva de diferentes ítems, pero no ha sido posible establecer si se debe a la aplicación de la terapia Vojta, a la estimulación del desarrollo motor, a ambas en conjunto o incluso a ninguna y ser debido a una evolución natural de la paciente.

En relación a la sialorrea, Thomas-Stonell y Greenberg llevaron a cabo un estudio en el que participaron niños con PCI para comprobar si con un tratamiento conservador disminuía su frecuencia. El estudio resultó positivo, ya que en dos tercios de la población estudiada disminuyó tanto la frecuencia como la severidad de la sialorrea (25). En bibliografía más actual se plantea la colocación de una tira de kinesiotape en la zona del hioides, parece reducir la irritación de la piel, el número de veces que es necesario limpiar la barbilla y la dificultad en la alimentación. Por otro lado, el tratamiento quirúrgico (en niños mayores de 6 años pues es cuando se alcanza la madurez total en la deglución) consistente en la transposición de los canales salivares parece tener buenos resultados. En el estudio más reciente encontrado se plantea la medicación con hioscina y glicopirronio, de manera que, aunque ambos parecen resultar efectivos en el tratamiento de la sialorrea, es el último quien conlleva menos efectos secundarios (37). En el estudio que nos ocupa ha disminuido la frecuencia y la frecuencia de la sialorrea, pero no se puede establecer que sea debido a los ejercicios orofaciales o al resto de terapias aplicadas que tengan efectos en la deglución.

No siempre los pacientes afectados por el SCPB desarrollan epilepsia, pero la mayor parte de la bibliografía consultada relaciona ambos en un porcentaje elevado. Según Kuzniecky et al, las convulsiones comienzan entre los 8 o 9 años (5). En cuanto éstas, Spalice establece que pueden tratarse de ondas de espiga continuas generales durante el sueño de onda lenta, convulsiones motoras focales o ataques de ausencia atípica, entre otros (12). Por otro lado, Flotats et al describen mutaciones ligadas al cromosoma X en el gen SRPX2 a razón de 1-3 casos familiares. Su fenotipo incluye epilepsia parcial benigna de la infancia, retraso en el lenguaje o retraso mental y polimicrogiria perisilviana, por lo

que resulta útil conocer el fenotipo clínico asociado (27). A día de hoy, el tratamiento principal de la epilepsia son los fármacos. Sin embargo, cada vez más, la farmacorresistencia supone un problema para su éxito (27, 38) y algunos autores plantean la dieta cetogénica (alimentación alta en grasas y baja en carbohidratos) puesto que parece tener resultados positivos (38, 39). A día de hoy la paciente no ha presentado ningún episodio epiléptico, pero debido a los registros de otros autores es necesario tenerlo en cuenta.

Limitaciones del estudio

Al tratarse de una enfermedad rara, no se ha podido encontrar bibliografía extensa y científica en relación con el tema. Asimismo, tampoco se han podido utilizar escalas validadas para la patología concreta, sino que se han tenido que utilizar escalas para sus síntomas actuales.

CONCLUSIONES

De este estudio se pueden extraer las siguientes conclusiones:

1. La evolución de la paciente ha sido positiva. No obstante, no se puede extrapolar el tratamiento al resto de la población puesto que se trata de un único caso. Por consiguiente, tampoco se puede establecer una relación directa de que sea el causante de los avances y sería recomendable plantear más estudios.
2. En el desarrollo motor, valorado con la escala GMFM-88, logró pasar de sedestación a la marcha asistida.
3. Con la escala Haizea-Llevant se ha obtenido la consecución de todos los ítems en todas las áreas salvo en la postural, en la que finalmente no ha llegado a lograr "marcha", "carrera libre" y "caminar hacia atrás", ítems que corresponden a los que debería alcanzar un niño de 23 meses si su desarrollo es normal.
4. Con la escala Thomas-Stonell y Greenberg se ha objetivado la disminución de la sialorrea, tanto en frecuencia como en severidad.
5. El registro de la velocidad de la marcha ha permitido observar el incremento de ella, puesto que la primera vez que recorrió la distancia lo hizo con una velocidad de 0,045 m/s y en la última valoración logró alcanzar los 0,16 m/s.

REFERENCIAS

- Comisión Europea. Programa de acción comunitaria sobre las enfermedades poco comunes (1999-2003). Decisión nº 1295/99/CE del Parlamento Europeo y del Consejo de 29 de abril de 1999. (DO L 155 de 22.6.1999)
- Posada M, Martín-Arribas C, Ramírez A, Villaverde A, Abaitua I. Enfermedades raras: Concepto, epidemiología y situación actual en España. *An Sist Sanit Navar*. 2008; 31 (Supl. 2):9-20.
- Carbajal Rodríguez L, Navarrete Martínez J. Enfermedades raras. *Acta pediatri. Mex*. 2015; 36(5):369-373.
- Palencia R, Nieto R, Sánchez Jacob M. Síndrome opercular y trastorno del lenguaje en la infancia. Aportación de dos casos. *Bd. Pediatr*. 2002; 42:46-49.
- Kuzniecky R, Andermann F, Tampieri D, Melanson D, Olivier A, Leppik I. Bilateral central macrogyria: Epilepsy, pseudobulbar palsy, and mental retardation--A recognizable neuronal migration disorder. *Ann Neurol*. 1989; 25(6):547-554.
- Burneo J. El síndrome de Kuzniecky. *Revista de Neuro-Psiquiatría*. 2002; 65(3-4):217-222.
- Kuzniecky R. Congenital bilateral perisylvian syndrome: study of 31 patients. *Lancet*. 1993; 341(8845):608-612.
- Castaño de la Mota C, Ruiz-Falcó Rojas M, García Peñas J, Calleja Gero M, Duat Rodríguez A, López Pino M. Polimicrogiria: epidemiología, factores neurológicos y anatómicos y evolución clínica de una serie de 34 casos. *An Pediatr (Barc)*. 2011; 75(6):358-364.
- Reservados I. Orphanet: Polimicrogiria [Internet]. Orpha.net. 2017 [cited 18 November 2016]. Available from: http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=ES&Expert=35981
- Montenegro M, Guerreiro M, Lopes-Cendes I, Cendes F. Bilateral Posterior Parietal Polymicrogyria: A Mild Form of Congenital Bilateral Perisylvian Syndrome. *Epilepsia*. 2001; 42(7):845-849.
- Luat A, Bernardi B, Chugani H. Congenital Perisylvian Syndrome: MRI and Glucose PET Correlations. *Pediatr Neurol*. 2006; 35(1):21-29.
- Spalice A, Parisi P, Nicita F, Pizzardi G, Del Balzo F, Iannetti P. Neuronal migration disorders: clinical, neuroradiologic and genetics aspects. *Acta Paediatrica*. 2009;98(3):421-433.
- José Antonio Benítez Burraco. Genes y lenguaje. 1st ed. Barcelona: Editorial Reverté; 2009.
- Shorvon S, Andermann F, Guerrini R. The causes of epilepsy. Common and Uncommon Causes in Adults and Children. 1st ed. United Kingdom: University Press; 2011.
- Vargas J, Garófalo N, Nova L, Bermúdez V, Rojas E, Zaldívar T. Síndrome opercular o síndrome perisilviano. *Rev Cubana de Pediatr*. 2011;83(3):278-287.
- Oliveira R, Resende C, Campos J, Salgado C. Enfoque quirúrgico en la sialorrea: Revisión casuística y evaluación del grado de satisfacción. *Cir Pediatr*. 2010;23:211-214.
- Cano de la Cuerda R, Collado Vázquez S. *Neurorehabilitación*. 1st ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2012.
- Vojta V, Peters A. El Principio Vojta. Juegos musculares en la locomoción refleja y en la ontogénesis motora. Barcelona: Springer-Verlag Ibérica; 1995.
- Torralva T, Cugnasco I, Manso M, Sauton F, Ferrero M, O'Donnell A et al. Desarrollo mental y motor en los primeros años de vida: su relación con la estimulación ambiental y el nivel socio-económico. *Arch argent pediatr*. 1999;97(5):306-316.
- Criterios de calidad estimular. 1st ed. Murcia: IMAS; 2003.
- Robles-Pérez de Azpillaga A, Rodríguez Piñero-Durán M, Zarco-Periñán M, Rendón-Fernández B, Mesa-López C, Echevarría-Ruiz de Vargas C. Versión española de la Gross Motor Function Measure (GMFM): fase inicial de su adaptación transcultural. *Rehabilitación*. 2009;43(5):197-203.
- Programa de salud infantil (PSI) [Internet]. 1st ed. Exlibris Ediciones, S.L.; 2017 [cited 9 December 2016]. Available from: <http://www.aepap.org/biblioteca/programa-de-salud-infantil>
- Cisneros J, Hernández M. Tratamiento del paciente con sialorrea. *Investigación en discapacidad-Mediagraphic*. 2017;6(1):17-24
- Plascencia-Nieto S. Resección de glándulas submandibulares para manejo de sialorrea en pacientes pediátricos con parálisis cerebral y poca respuesta a la toxina botulínica tipo A. Estudio piloto. *Cir Cir*. 2016; 84(6):459-468.
- Thomas-Stonell N, Greenberg J. Three treatment approaches and clinical factors in the reduction of drooling. *Dysphagia*. 1988; 3(2):73-78.
- Morgan C, Darrah J, Gordon A, Harbourne R, Spittle A, Johnson R et al. Effectiveness of motor interventions in infants with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2016;58(9):900-909.
- Flotats M, Sánchez Á, Vázquez E, Ortega A, Boronat S, Raspall M et al. Variabilidad clínica de la polimicrogiria: a propósito de 35 nuevos casos y revisión de la bibliografía. *Rev Neurol*. 2012;55(6):321-329.
- Reference G. SRPX2 gene [Internet]. Genetics Home Reference. 2017 [cited 26 May 2017]. Available from: <https://ghr.nlm.nih.gov/gene/SRPX2>
- Narbona J, Schlumberger É. Retraso psicomotor [Internet]. 1st ed. Asociación Española de Pediatría; 2008 [cited 23 January 2017]. Available from: <http://www.aeped.es/protocolos>
- Martínez M, Pérez J, Brito A, Díaz Á. Terapia Vojta, desarrollo psicológico, y apego infantil en poblaciones de riesgo biológico [Vojta Therapy, mental and motor development, and infant attachment in biological risk population]. *Acción Psicológica*. 2011;8(2):87-97.
- Principio Vojta - Asociación Española Vojta [Internet]. Asociación Española Vojta. 2017 [cited 30 Jan 2017]. Available from: <http://vojta.es/principio-vojta/>
- Torralva T, Cugnasco I, Manso M, Sauton F, Ferrero M, O'Donnell A et al. Desarrollo mental y motor en los primeros años de vida: su relación con la estimulación ambiental y el nivel socio-económico. *Arch argent pediatr*. 1999;97(5):306-316.
- Bauer H, Appaji G, Mundt D. VOJTA neurophysiologic therapy. *Indian J Pediatr*. 1992;59(1):37-51.
- Martín P, Meneses A, Beneit J, Atín M. El Desarrollo de la Marcha Infantil como Proceso de Aprendizaje [Children Gait Development as a Learning Process]. *Acción Psicológica*. 2014;11(1):44-54.
- Andraca I, Pino P, La Parra A, Rivera F, Castillo M. Factores de riesgo para el desarrollo psicomotor en lactantes nacidos en óptimas condiciones biológicas. *Rev Saude Publica*. 1998;32(2):138-147.
- López C, Escuder S, Oliván B, Campo M. Eficacia del kinesiotaping en la sialorrea en niños con necesidades educativas especiales: un ensayo clínico abierto. *Fisioterapia*. 2012;34(6):275-281.
- Parr J, Todhunter E, Pennington L, Cole M, Morrison J, Stocken D et al. G95 The Drooling Reduction Intervention (DRI) trial: Is hyoscine or glycopyrronium more effective and acceptable for the treatment of drooling in children with neurodisability?. *Archives of Disease in Childhood*. 2016;101(Suppl 1):A55.3-A56.
- Vezyroglou K, Cross J. Targeted Treatment in Childhood Epilepsy Syndromes. *Curr Treat Options Neurol*. 2016;18(6):1-12.
- Ijff D, Postular D, Lambrechts D, Majoie M, de Kinderen R, Hendriksen J et al. Cognitive and behavioral impact of the ketogenic diet in children and adolescents with refractory epilepsy: A randomized controlled trial. *Epilepsy Behav*. 2016;60:153-157. □