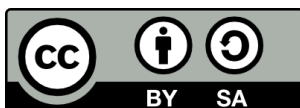


L'ELASTOGRAFIA ECOGRÀFICA PER AVALUAR
L'ELASTICITAT MUSCULAR EN ELS INFANTS
AMB PARÀLISI CEREBRAL

Dolors Casellas Vidal



<http://creativecommons.org/licenses/by-sa/4.0/deed.ca>

Aquesta obra està subjecta a una llicència Creative Commons Reconeixement-CompartirIgual

Esta obra está bajo una licencia Creative Commons Reconocimiento-CompartirIgual

This work is licensed under a Creative Commons Attribution-ShareAlike licence



TESI DOCTORAL

L'ELASTOGRAFIA ECOGRÀFICA PER AVALUAR
L'ELASTICITAT MUSCULAR EN ELS INFANTS AMB
PARÀLISI CEREBRAL

Dolors Casellas Vidal

2024



TESI DOCTORAL

L'ELASTOGRAFIA ECOGRÀFICA PER AVALUAR
L'ELASTICITAT MUSCULAR EN ELS INFANTS AMB
PARÀLISI CEREBRAL

Dolors Casellas Vidal

2024

Doctorat en Biologia molecular, biomedicina i salut

Dirigida per: Anna Prats, Quim Casellas i Abel López-Bermejo

Tutor: Rafael Santiago Ramos

Memòria presentada per optar al títol de Doctora per la Universitat de Girona

La Dra. Anna Prats Puig, professora de l'Escola Universitària de Salut i Esport (EUSES); juntament amb el Dr. Joaquim Casellas Vidal, catedràtic de Veterinària de la Universitat Autònoma de Barcelona; i el Dr. Abel López Bermejo, professor de la Facultat de Medicina de la Universitat de Girona,

DECLAREM:

Que el treball titulat "L'elastografia ecogràfica per avaluar l'elasticitat muscular en els infants amb paràlisi cerebral", que presenta la Dolors Casellas Vidal per a l'obtenció del títol de doctora ha estat realitzat sota la nostra direcció. I, perquè així consti i tingui els efectes oportuns, signem aquest document.

Dra Anna Prats Puig

Dr. Joaquim Casellas Vidal

Dr. Abel López Bermejo

Dolors Casellas Vidal

Girona, 5 de juny de 2024

ABREVIATURES en ordre alfabètic

PC: paràlisi cerebral

AL: adductor llarg

BB: bíceps braquial

ICC: coeficient de correlació intraclasse, de l'anglès *Intraclass correlation coefficient*.

FE: Fracció d'engruiximent del diafragma

FEV: volum espiratori forçat, de l'anglès *forced expiratory volume*

FEV1: volum espiratori forçat en el primer segon de l'espiració

FVC: capacitat vital forçada, de l'anglès *forced vital capacity*

GFI: gruix del diafragma al final de la inspiració.

GFE: gruix del diafragma al final de l'espiració

GL: gastrocnemi lateral

GMFCS: *gross motor function classification system*

kPa: quilopascals

MACS: *manual ability classification system*

PEF: flux espiratori pic, de l'anglès *peak expiratory flow*

PR: pronador rodó

SOL: soli

DEFINICIONS

Contractura: *masculí* [Medicina]. Estat de rigidesa o de contracció permanent, involuntària -reversible o no- d'un grup muscular o més que manté la zona respectiva en una posició viciosa. Pot ésser deguda a un estímul irritatiu en algun nivell de la unitat motora o a un desequilibri funcional entre dos grups musculars antagònics. Quan la rigidesa és deguda a una retracció de teixits fibrosos (per exemple en la malaltia de Dupuytren) no es tracta d'una veritable contractura.

Elasticitat: *femení* [Fisioteràpia]. Propietat dels materials que es manifesta per la desaparició de les deformacions produïdes per forces externes d'intensitat inferior a un cert límit, quan aquestes forces deixen l'actual.

Elasticitat muscular: *femení*. 1. L'elasticitat muscular física és la qualitat que li permet al múscul retornar a la seva extensió normal després de la contracció. 2. L'elasticitat muscular fisiològica és la qualitat biològica exclusiva del múscul que li permet canviar de dimensió i retornar a la primitiva sota el control nerviós.

Espasticitat: *masculí* [Medicina, Fisioteràpia]. Dit dels músculs que estan tensos permanentment. Hipertonía produïda per la contracció simultània de grups musculars agonistes i antagonistes per lesions de la primera motoneurona o les seves projeccions.

Flexibilitat: *femení* [Educació física]. Qualitat de flexible. Capacitat d'extensió màxima d'un moviment en una articulació determinada.

Mòdul elàstic: *masculí*. Resistència a la deformació quan s'aplica una força externa (estrès mecànic).

Pascal: *masculí* [Física]. Unitat de pressió del Sistema Internacional d'Unitats. Es defineix com la pressió que exerceix una força d'1 newton sobre una superfície d'1 metre quadrat.

Rigidesa: *femení* [Lèxic comú]. Qualitat de rígid. [Física] Capacitat que té un sòlid elàstic d'oposar-se a una deformació.

Rigidesa muscular: *femení* [Medicina]. Augment de la resistència als moviments passius, deguda a la contracció dels músculs flexors i extensors. Quan apareix d'una manera constant, és a dir, durant tot el recorregut del moviment, hom parla de rigidesa plàstica. Si hom, en canvi, detecta pauses, la rigidesa rep el nom de fenomen de la roda dentada, propi de les alteracions del sistema extrapiramidal.

To muscular: *masculí* [Medicina]. Estat permanent de contracció d'un múscul, d'intensitat variable, degut a un mecanisme reflex profund. Ateny a tota la musculatura esquelètica i només desapareix amb la denervació local o amb la mort de l'individu. La musculatura llisa posseeix també un to permanent, el mecanisme del qual és vegetatiu.

Definicions adaptades de Diccionari enciclopèdic de medicina (DEMCAT) accessible a: www.termcat.cat (últim accés 18/03/24).

Roger, Nona i Pau, per vosaltres!

AGRAÏMENTS

Vull expressar el meu agraïment més profund a tots aquells que m'heu ajudat i donat suport en aquest viatge. Em sento molt afortunada de tenir-vos a tots al meu costat.

Família, sort de vosaltres! De tots, però sobretot Marçal i peques gràcies per la paciència, han sigut moltes hores de deixar-me fer feina, celebrar cada petit avanç i abraçades i petons en els entrebancs. I mare i Quim els divendres de tutoria al Parana seguit de fruits secs que, tot i les hores davant l'ordinador, han sigut un respir en els mesos de permís tancada al despatx. L'ajuda a aclarir les idees i entendre els resultats que no quadraven dins el meu cap no té preu.

Els tres directors Anna, Abel, Quim gràcies per guiar-me durant aquests anys. Es tracta d'un projecte important per mi, que he fet per aprendre perquè vull contribuir en el món de la ciència i poder donar més respostes a aquests infants que ocupen una part molt important de la meua vida.

Companys, gràcies tots aquells que heu col·laborat amb les diferents fases del projecte i aquells que mentre jo m'he tancat al despatx heu estat al peu del canó atenent pacients.

També vull agrair a tots aquests infants que heu participat en aquest estudi i que quan veniu a les visites em pregunteu si ja he acabat. Ara ja us podré dir que sí! I que és gràcies a tots vosaltres.



ÍNDEX

ÍNDIX DE FIGURES

CAPÍTOL 1. LA PARÀLISI CEREBRAL I L'ELASTICITAT MUSCULAR.....	43
Figura 1. Distribució topogràfica de la paràlisi cerebral	49
Figura 2. Escala <i>Gross Motor Function Classification System</i> (GMFCS) ampliada i revisada per infants amb paràlisi cerebral de 6 a 12 anys.	51
Figura 3. Esquema dels mecanismes fisiopatològics de l'espasticitat muscular en els infants amb PC.....	54
Figura 4. Estructura dels músculs i les fibres musculars	55
Figura 5. Imatge de la fisiologia i anatomia de la inspiració i espiració normal amb l'expansió i contracció de la cavitat toràcica, respectivament.	62
Figura 6. Volums i capacitats respiratòries	64
Figura 7. Fisiopatologia de les comorbiditats respiratòries en els infants amb paràlisi cerebral.....	65
Figura 8. Visió anatòmica de la caixa toràcica	67
Figura 9. Principi de funcionament de l'elastografia d'ones de cisalla	69
CAPÍTOL 2. HIPÒTESI I OBJECTIUS.....	73
CAPÍTOL 3. MATERIAL I MÈTODES	79
Figura 10. Obtenció de mesures del múscul BB.....	87
Figura 11. Obtenció de mesures del múscul PR.....	88
Figura 12. Obtenció de mesures del múscul AL	89
Figura 13. Obtenció de mesures dels músculs GL i SOL.....	90
Figura 14. Mapa d'elasticitat del múscul PR obtingut amb elastografia d'ones de cisalla	92

Figura 15. Mapa d'elasticitat del múscul BB obtingut amb elastografia d'ones de cisalla	93
Figura 16. Mapa d'elasticitat del múscul AL obtingut amb elastografia d'ones de cisalla	94
Figura 17. Mapa d'elasticitat del múscul GL obtingut amb elastografia d'ones de cisalla	95
Figura 18. Mapa d'elasticitat del múscul SOL obtingut amb elastografia d'ones de cisalla	96
Figura 19. Obtenció de les mesures de funcionalitat diafragmàtica	97
CAPÍTOL 4. RESULTATS	101
Figura 20. Freqüències absolutes dels tractaments rebuts per l'espasticitat dels infants amb PC considerant (a) teràpia física, (b) ortesis i (c) tractament farmacològic	106
Figura 21. Gràfic de components principals del mòdul elàstic en infants amb PC i infants amb desenvolupament típic en repòs i en màxim estirament passiu	111
Figura 22. Gràfic de components principals de l'ecografia de funcionalitat diafragmàtica en mode M en infants amb PC i infants amb desenvolupament típic	111
Figura 23. Diagrama de caixes del mòdul en repòs i en màxim estirament passiu (a) en els infants amb paràlisi cerebral i (b) en els infants amb desenvolupament típic	113
Figura 24. Valors mitjans del mòdul elàstic dels infants amb PC i els infants amb desenvolupament típic (a) en repòs i (b) en màxim estirament passiu	114
Figura 25. Gràfica de dispersió que mostra la influència dels hàbits saludables en el mòdul elàstic dels músculs amb resultat significatiu per tots els músculs de l'estudi en el model general lineal	122

Figura 26. Diagrames de caixes per les mesures de funcionalitat diafragmàtica obtingudes amb ecografia en mode M dels infants amb PC espàstica i els infants amb desenvolupament típic.....	125
CAPÍTOL 5. DISCUSSIÓ	129
Figura 27. Comparació de les característiques antropomètriques i de condició física dels infants amb paràlisi cerebral amb els infants amb desenvolupament típic participants a l'estudi	134
Figura 28. Model explicatiu proposat per les diferències observades en les estimacions del mòdul elàstic entre els infants amb paràlisi cerebral i els infants amb desenvolupament típic en repòs i en màxim estirament passiu	142
Figura 29. Model explicatiu proposat per les associacions observades entre les estimacions del mòdul elàstic i els hàbits saludables	148
Figura 30. Model explicatiu proposat per les diferències observades de les mesures de funcionalitat diafragmàtica entre els infants amb PC i els infants amb desenvolupament típic.....	152

ÍNDIX DE TAULES

CAPÍTOL 1. LA PARÀLISI CEREBRAL I L'ELASTICITAT MUSCULAR.....	43
Taula 1. Escala <i>Manual Abilities Classification System (MACS)</i> per infants de 4 a 18 anys.....	52
Taula 2. Escala modificada d'Ashworth per la valoració de l'espasticitat muscular. Puntuacions i descripció.....	58
Taula 3. Escala modificada de Tardieu per la valoració de l'espasticitat muscular. Puntuacions i descripció.....	58
CAPÍTOL 2. HIPÒTESI I OBJECTIUS.....	73
CAPÍTOL 3. MATERIAL I MÈTODES	79
CAPÍTOL 4. RESULTATS.....	101
Taula 4. Mitjanes (rang) per les característiques demogràfiques, antropomètriques i de condició física dels infants amb PC espàstica i infants amb desenvolupament típic	103
Taula 5. Característiques mèdiques i físiques dels infants amb PC espàstica	104
Taula 6. Mitjanes (rang) per les característiques demogràfiques, antropomètriques i de condició física dels infants amb PC espàstica i infants amb desenvolupament típic participants en l'anàlisi de funcionalitat diafragmàtica	105
Taula 7. Percentatges de les puntuacions de l'escala modificada d'Ashworth i l'escala modificada de Tardieu dels infants amb PC espàstica per cada múscul. ...	105
Taula 8. Mitjana \pm desviació estàndard pels valors de l'amplitud del moviment articular en infants amb PC espàstica i infants amb desenvolupament típic	106
Taula 9. Característiques del compliment dels hàbits saludables en els infants amb desenvolupament típic.....	107

Taula 10. Coeficient de correlació intraclasse de les mesures del mòdul elàstic de cada múscul en repòs i en màxim estirament passiu en els infants amb PC i els infants amb desenvolupament típic.....	109
Taula 11. Coeficient de correlació intraclasse de les mesures de funcionalitat diafragmàtica en mode M en els infants amb PC i els infants amb desenvolupament típic	109
Taula 12. Mitjana \pm desviació estàndard pels valors del mòdul elàstic en infants amb PC espàstica i infants amb desenvolupament típic.....	115
Taula 13. Diferències de les estimacions del mòdul elàstic entre els infants amb PC espàstica i infants amb desenvolupament típic en repòs i en màxim estirament passiu	117
Taula 14. Significació estadística pels efectes de les característiques clíniques i les escales de valoració funcional i de l'espasticitat en el mòdul elàstic dels infants amb PC espàstica en repòs i en màxim estirament passiu	118
Taula 15. Coeficients de regressió i error típic dels efectes significatius de les escales modificades d'Ashworth i Tardieu en el mòdul elàstic en infants amb PC espàstica en repòs i en màxim estirament passiu.....	119
Taula 16. Significació estadística de les mesures del mòdul elàstic dels infants amb desenvolupament típic en repòs i en màxim estirament	121
Taula 17. Coeficient de regressió pels hàbits saludables en el mòdul elàstic en infants amb desenvolupament típic en repòs i en màxim estirament passiu	123
Taula 18. Mitjana \pm desviació estàndard per la funcionalitat diafragmàtica mesurats amb ecografia en mode M dels infants amb PC espàstica i els infants amb desenvolupament típic.....	124
Taula 19. Coeficients de regressió i errors típics dels efectes significatius sobre les estimacions de funcionalitat diafragmàtica.	126
Taula 20. Significació en <i>p</i> -valors per les dades ecogràfiques de funcionalitat diafragmàtica del model estadístic general lineal en els infants amb PC espàstica i els infants amb desenvolupament típic.	127

ÍNDIX

RESUM	31
CAPÍTOL 1. LA PARÀLISI CEREBRAL I L'ELASTICITAT MUSCULAR.....	43
1. DEFINICIÓ I EPIDEMIOLOGIA DE LA PARÀLISI CEREBRAL.....	45
2. CLASSIFICACIÓ	46
<i>Trastorns motors</i>	47
<i>Distribució topogràfica</i>	47
<i>Habilitats motores</i>	50
3. PARÀLISI CEREBRAL ESPÀSTICA	52
<i>Canvis musculars</i>	53
<i>Valoració del to muscular</i>	56
4. ELS HÀBITS SALUDABLES	60
5. DISFUNCIÓ RESPIRATÒRIA.....	61
6. L'ECOGRAFIA.....	68
<i>Elastografia</i>	68
<i>Ecografia diafragmàtica</i>	71
CAPÍTOL 2. HIPÒTESI I OBJECTIUS.....	73
CAPÍTOL 3. MATERIAL I MÈTODES	79
1. PARTICIPANTS	81
2. FACTORS DEMOGRÀFICS, ANTROPOMÈTRICS I DE CONDICIÓ FÍSICA.....	82
3. EXAMEN FÍSIC I TRACTAMENTS PREVIS	83
4. HÀBITS D'ESTIL DE VIDA.....	84

5. ECOGRAFIES	85
<i>Ecografia muscular</i>	85
<i>Elastografia muscular d'ones de cisalla</i>	86
<i>Ecografia diafragmàtica amb mode M</i>	97
6. ANÀLISI ESTADÍSTICA.....	99
CAPÍTOL 4. RESULTATS	101
1. CARACTERÍSTIQUES DELS PARTICIPANTS	103
2. ANÀLISI PRELIMINAR.....	108
<i>Anàlisi de fiabilitat de les mesures del mòdul elàstic i de les mesures diafragmàtiques en mode M.....</i>	108
<i>Anàlisi de components principals del mòdul elàstic i de les mesures diafragmàtiques en mode M.....</i>	110
3. DESCRIPCIÓ I COMPARACIÓ DEL MÒDUL ELÀSTIC DELS DIFERENTS MÚSCULS ENTRE ELS INFANTS AMB PARÀLISI CEREBRAL ESPÀSTICA I ELS INFANTS AMB DESENVOLUPAMENT TÍPIC EN LES DIFERENTS POSICIONS ARTICULARS	108
<i>Descripció i comparació del mòdul elàstic entre els infants amb PC i desenvolupament típic</i>	112
<i>Efecte dels factors demogràfics, antropomètrics, de condició física i rang de moviment. ..</i>	116
<i>Avaluació de l'associació entre el mòdul elàstic i les escales clíniques de valoració de l'espasticitat.....</i>	118
<i>Efecte dels hàbits d'estil de vida en el mòdul elàstic dels infants amb desenvolupament típic.</i>	119
4. COMPARACIÓ DE LA FUNCIONALITAT DIAFRAGMÀTICA MESURADA PER ECOGRAFIA ENTRE ELS INFANTS AMB PARÀLISI CEREBRAL ESPÀSTICA I ELS INFANTS AMB DESENVOLUPAMENT TÍPIC.....	124
<i>Descripció i comparació de les mesures de funcionalitat diafragmàtica.</i>	124
<i>Valoració de l'associació entre el mòdul elàstic i l'espirometria amb la funcionalitat diafragmàtica.</i>	126

<i>Avaluació de l'associació entre les infeccions respiratòries de vies baixes i els valors de funcionalitat diafragmàtica en els infants amb PC</i>	128
CAPÍTOL 5. DISCUSSIÓ	129
1. ANÀLISI DE FIABILITAT I COMPONENTS PRINCIPALS.....	131
<i>Fiabilitat de les mesures del mòdul elàstic i de les mesures diafragmàtiques en mode M.</i> .. 131	
<i>Anàlisi de components principals del mòdul elàstic i de les mesures diafragmàtiques en mode M.</i>	132
2. CARACTERÍSTIQUES DELS PARTICIPANTS	134
<i>Gènere i edat</i>	134
<i>Dades antropomètriques</i>	135
<i>Condicció física</i>	136
<i>Infeccions respiratòries</i>	137
<i>Característiques dels infants amb paràlisi cerebral espàstica</i>	138
<i>Hàbits saludables en els infants amb desenvolupament típic</i>	139
3. EFECTE DE ESTAT DE SALUT I LA POSICIÓ ARTICULAR EN EL MÒDUL ELÀSTIC.	139
4. EFECTE DE LES CARACTERÍSTIQUES CLÍNiques DE LA PARÀLISI CEREBRAL EN EL MÒDUL ELÀSTIC.	143
5. EFECTE DELS HÀBITS SALUDABLES EN EL MÒDUL ELÀSTIC EN ELS INFANTS AMB DESENVOLUPAMENT TÍPIC	146
6. LA FUNCIONALITAT DIAFRAGMÀTICA.....	149
7. LIMITACIONS, APLICACIONS FUTURES I PUBLICACIONS.....	153
<i>Limitacions</i>	153
<i>Aplicacions futures</i>	154
<i>Publicacions</i>	155
CAPÍTOL 6. CONCLUSIONS	157
BIBLIOGRAFIA	161

R

RESUM

RESUMEN

ABSTRACT

RESUM

Introducció: Els infants amb paràlisi cerebral (PC) espàstica pateixen canvis biomecànics en els seus músculs, que provoquen alteracions del to com l'espasticitat. Aquestes alteracions del to muscular es poden estimar mitjançant escales clíniques o quantificar mitjançant tècniques ecogràfiques no invasives com l'elastografia d'ones de cisalla. Existeixen pocs estudis que comparin el mòdul elàstic obtingut amb elastografia d'ones de cisalla amb les escales clíniques d'ús habitual i se'n desconeix el rang de normalitat així com els factors que poden afectar-lo o modificar-lo. Per altra banda els infants amb PC són propensos a patir tant infeccions respiratòries com la inflamació crònica de les vies aèries causant la disminució de la funció respiratòria en ambdós casos. Diversos factors com l'alteració del to i la disminució de la força muscular indueixen aquesta disfunció que s'agreuja amb la severitat de la PC. La quantificació de la funció respiratòria amb tècniques clàssiques no és viable en infants amb deteriorament motor i cognitiu greu, motiu pel qual l'ecografia resulta una tècnica no invasiva i fàcilment aplicable per a l'avaluació de la funció respiratòria en infants amb PC.

Objectius: Descriure els valors de l'elastografia d'ones de cisalla dels músculs en infants amb PC espàstica i infants amb desenvolupament típic i (a) comparar el mòdul elàstic entre els dos grups, (b) estudiar els factors que influeixen en el mòdul elàstic, com la posició articular, el rang de moviment articular, els factors demogràfics, antropomètrics, de condició física i les característiques de la PC en els infants afectats, (c) correlacionar les avaluacions del mòdul elàstic amb les escales clíniques en els infants amb PC espàstica i (d) estudiar la influència dels hàbits saludables en el mòdul elàstic dels infants amb desenvolupament típic incloent adherència a la dieta mediterrània, hores de son i activitat física moderada-vigorosa. En segon lloc descriure els valors ecogràfics de funcionalitat diafragmàtica en els infants amb PC i infants amb desenvolupament típic i (a) compararlos entre els dos grups de l'estudi, (b) avaluar la seva associació amb els valors del mòdul elàstic, (c) avaluar la seva associació amb els valors de l'espirometria i (d) avaluar la seva associació amb les infeccions de vies respiratòries baixes en els infants amb PC.

Material i Mètodes: Es van obtenir mesures quantitatives del mòdul elàstic muscular [kPa] amb la tecnologia d'elastografia d'ones de cisalla dels músculs de l'extremitat superior

bíceps braquial (BB) i pronador rodó (PR), i de l'extremitat inferior l'adductor llarg (AL), gastrocnemi lateral (GL) i soli (SOL) en repòs i en posició de màxim estirament passiu articular de 34 infants amb PC espàstica (16 nenes, 18 nens; edat mitjana d'11 anys; rang de 3 a 17 anys) i 44 infants amb desenvolupament típic (27 nenes, 17 nens; edat mitjana de 9 anys; rang de 3 a 14 anys). Les avaluacions addicionals van incloure el rang de moviment articular, demografia, antropometria, dades de condició física, així com les característiques clíniques de la PC i infeccions respiratòries de vies baixes durant un any en els infants afectes, i els hàbits saludables i espirometries en els infants amb desenvolupament típic. D'entre aquests, es van realitzar les mesures de funcionalitat diafragmàtica en 10 infants amb PC i 12 amb desenvolupament típic que complien els criteris d'inclusió. L'ecografia en mode M es va utilitzar per mesurar el gruix, la fracció d'engruiximent, l'excursió i la velocitat de contracció del diafragma. Les avaluacions addicionals van incloure dades demogràfiques, antropomètriques, condició física, posició articular i amplitud del moviment articular; també es van incloure les característiques clíniques i les escales modificades d'Ashworth i Tardieu en els infants amb PC i l'adherència a la dieta mediterrània, les hores de son i l'activitat física moderada-vigorosa en els infants amb desenvolupament típic.

Resultats: El mòdul elàstic mesurat amb elastografia d'ones de cisalla va mostrar diferències significatives ($p < 0,05$) entre els infants amb PC espàstica i els infants amb desenvolupament típic. Les anàlisis van mostrar valors més baixos en els músculs de les extremitats superiors (BB i PT) i valors més alts en els músculs de les extremitats inferiors (AL i SOL) en els infants amb PC en repòs, amb el patró contrari en la posició de màxim estirament passiu. Les dades demogràfiques, antropomètriques, de condició física i les característiques de la PC no es van associar amb el mòdul elàstic ($p > 0,05$). Les escales modificades d'Ashworth i Tardieu es van associar ($p < 0,05$) amb el mòdul elàstic en els músculs de l'extremitat inferior (AL, GL i SOL) en repòs en els infants amb PC. També es va observar, en els infants amb desenvolupament típic, un augment del mòdul elàstic amb la millor adherència a la dieta mediterrània ($p < 0,05$) i una reducció del mòdul amb l'augment de les hores de son ($p < 0,05$). Les mesures de funcionalitat diafragmàtica van mostrar diferents valors entre els infants amb PC i desenvolupament típic; tot i que la fracció d'engruiximent era similar, es van observar estimacions més baixes en l'excursió i

en la velocitat de contracció en infants amb PC ($p < 0,05$) i una tendència no significativa en aquest grup ($p > 0,05$) en la reducció del gruix diafragmàtic. Al comparar-les amb l'espirometria no es va observar cap efecte estadísticament significatiu ($p > 0,05$). Les infeccions de vies respiratòries baixes es van associar a una menor excursió ($p < 0,05$) i velocitat de contracció ($p < 0,01$), i a una major fracció d'engruiximent ($p < 0,01$) en els infants amb PC predominantment més greu.

Conclusions i discussió: L'elastografia d'ones de cisalla va revelar un patró oposat del mòdul elàstic muscular entre les extremitats superiors i inferiors tant en repòs com en màxim estirament passiu, entre els infants amb PC i infants amb desenvolupament típic. No es va poder identificar un patró clínicament consistent entre el mòdul elàstic i les escales clíniques de valoració de la PC. Aquests resultats suggereixen que el principal responsable de les modificacions del mòdul elàstic és la regulació del sistema nerviós central, així com de l'arquitectura muscular i que es pot veure influenciat per altres estructures articulars (p. ex. tendons, ossos, entre d'altres). També indiquen que l'elastografia d'ones de cisalla pot ser una tècnica més adequada per l'avaluació de l'elasticitat muscular individual evitant influències articulars que poden afectar les escales clíniques de l'espasticitat. A més, permet detectar canvis en el mòdul elàstic relacionat amb els hàbits de vida saludable i té el potencial de definir els hàbits que milloren la funció física i objectivar i quantificar aquestes millores. La mesura de la funcionalitat diafragmàtica per tècniques ecogràfiques permet quantificar de manera no invasiva i reproducible el deteriorament de la funció respiratòria, fins i tot, en infants amb deteriorament motor i cognitiu greu i disminueix en relació a les infeccions respiratòries de vies baixes i l'espasticitat. Finalment, aquesta tesi doctoral contribueix a validar l'elastografia d'ones de cisalla com a valoració quantitativa i fiable de les propietats musculars, així com l'ecografia en mode M per la funcionalitat diafragmàtica.

RESUMEN

Introducción: Los niños con parálisis cerebral (PC) espástica sufren cambios biomecánicos en sus músculos, que provocan alteraciones del tono como la espasticidad. Estas alteraciones del tono se pueden estimar mediante escalas clínicas o cuantificar mediante técnicas ecográficas no invasivas como la elastografía de ondas de cizalla. Existen pocos estudios que comparen el módulo elástico obtenido con elastografía de ondas de cizalla con las escalas clínicas de uso habitual y se desconoce su rango de normalidad, así como los factores que pueden afectarlo o modificarlo. Por otro lado, los niños con PC son propensos a sufrir infecciones respiratorias e inflamación crónica de las vías aéreas causando la disminución de la función respiratoria en ambos casos. Varios factores como la alteración del tono y la disminución de la fuerza muscular inducen esa disfunción que se agrava con la severidad de la PC. La cuantificación de la función respiratoria con técnicas clásicas no es viable en niños con deterioro motor y cognitivo grave, por lo que la ecografía resulta una técnica no invasiva y fácilmente aplicable para la evaluación de la función respiratoria en niños con PC.

Objetivos: Describir los valores de la elastografía de ondas de cizalla de los músculos en niños con PC espástica y niños con desarrollo típico y (a) comparar el módulo elástico entre ambos grupos, (b) estudiar los factores que influyen en el módulo elástico, como la posición articular, el rango de movimiento articular, factores demográficos, antropométricos, de condición física y las características de la PC en los niños afectados, (c) correlacionar las evaluaciones del módulo elástico con las escalas clínicas de espasticidad en los niños con PC espástica y (d) estudiar la influencia de los hábitos saludables en el módulo elástico de los niños con desarrollo típico incluyendo la adherencia a la dieta mediterránea, las horas de sueño y la actividad física moderada-vigorosa. En segundo lugar, describir los valores ecográficos de funcionalidad diafragmática en los niños con PC y niños con desarrollo típico y (a) compararlos entre los dos grupos del estudio, (b) evaluar su asociación con los valores del módulo elástico, (c) evaluar su asociación con los valores de la espirometría y (d) evaluar su asociación con las infecciones de vías respiratorias bajas en los niños con PC.

Material y Métodos: Se obtuvieron medidas cuantitativas del módulo elástico muscular [kPa] con la tecnología de elastografía de ondas de cizalla de los músculos de la extremidad superior bíceps braquial (BB) y pronador redondo (PR), i de la extremidad inferior el aductor largo (AL), gastrocnemio lateral (GL) y soleo (SOL) en reposo y en posición de máximo estiramiento pasivo articular de 34 niños con PC espástica (16 niñas, 18 niños; edad media de 11 años; rango de 3 a 17 años) y 44 niños con desarrollo típico (27 niñas, 17 niños; edad media de 9 años; rango de 3 a 14 años). Las evaluaciones adicionales incluyeron el rango de movimiento articular, demografía, antropometría, datos de condición física, así como las características clínicas de la PC e infecciones respiratorias de vías bajas durante un año en los niños afectados, y los hábitos saludables y espirometrías en los niños con desarrollo típico. De todos ellos, se realizaron las medidas de funcionalidad diafragmática en 10 niños con PC y 12 con desarrollo típico que cumplieran los criterios de inclusión. La ecografía en modo M se utilizó para medir el grosor, la fracción de engrosamiento, la excursión y la velocidad de contracción del diafragma. Las evaluaciones adicionales incluyeron datos demográficos, antropométricos, condición física, posición articular y amplitud del movimiento articular; también se incluyeron las características clínicas y las escalas modificadas de Ashworth y Tardieu en los niños con PC y la adherencia a la dieta mediterránea, las horas de sueño y la actividad física moderada-vigorosa en los niños con desarrollo típico.

Resultados: El módulo elástico medido con elastografía de ondas de cizalla mostró diferencias significativas ($p < 0,05$) entre los niños con PC espástica y los niños con desarrollo típico. Los análisis mostraron valores más bajos en los músculos de las extremidades superiores (BB y PT) y valores más altos en los músculos de las extremidades inferiores (AL y SOL) en niños con PC en reposo, con el patrón contrario en la posición de máximo estiramiento pasivo. Los datos demográficos, antropométricos, de condición física y las características de la PC no se asociaron con el módulo elástico ($p > 0,05$). Las escalas modificadas de Ashworth y Tardieu mostraron una asociación ($p < 0,05$) con el módulo elástico en los músculos de la extremidad inferior (AL, GL y SOL) en reposo en niños con PC. También se observó, en los niños con desarrollo típico, un aumento del módulo elástico con la mejor adherencia en la dieta mediterránea ($p < 0,05$) y una reducción del módulo elástico con el incremento de las horas de sueño ($p < 0,05$). Las

medidas de funcionalidad diafragmática mostraron distintos valores entre los niños con PC y desarrollo típico; aunque la fracción de engrosamiento era similar, se observaron estimaciones más bajas en la excursión y en la velocidad de contracción en niños con PC ($p < 0,05$) y una tendencia no significativa en este grupo ($p > 0,05$) en la reducción del grosor diafragmático. Al compararlas con la espirometría no se observó ningún efecto estadísticamente significativo ($p > 0,05$). Las infecciones de vías respiratorias bajas se asociaron a una menor excursión ($p < 0,05$) y la velocidad de contracción ($p < 0,01$), y a una mayor fracción de engrosamiento ($p < 0,01$) en los niños con PC predominantemente más grave.

Conclusiones y discusión: La elastografía de ondas de cizalla reveló un patrón opuesto del módulo elástico muscular entre las extremidades superiores e inferiores tanto en reposo como en máximo estiramiento pasivo, entre los niños con PC y niños con desarrollo típico. No pudo identificarse un patrón clínicamente consistente entre el módulo elástico y las escalas clínicas de valoración de la PC. Estos resultados sugieren que el principal responsable de las modificaciones del módulo elástico es la regulación del sistema nervioso central, así como de la arquitectura muscular y composición muscular i que puede verse influenciado por otras estructuras articulares (p.ej. tendones, huesos, entre otros). También indican que la elastografía de ondas de cizalla puede ser una técnica más adecuada para la evaluación de la elasticidad muscular individual evitando influencias articulares que pueden afectar a las escalas clínicas de la espasticidad. Además, permite detectar cambios en el módulo elástico relacionado con los hábitos de vida saludable y tiene el potencial de definir los hábitos que mejoran la función física y objetivar y cuantificar estas mejoras. La medida de la funcionalidad diafragmática por técnicas ecográficas permite cuantificar de manera no invasiva y reproducible el deterioro de la función respiratoria, incluso en niños con deterioro motor y cognitivo grave y disminuye en relación a las infecciones respiratorias de vías bajas y espasticidad. Por último, esta tesis doctoral contribuye a validar la elastografía de ondas de cizalla como valoración cuantitativa y fiable de las propiedades musculares, así como la ecografía en modo M para la funcionalidad diafragmática.

ABSTRACT

Introduction: Children with spastic cerebral palsy (CP) suffer from biomechanical changes in their muscles, causing excessive spasticity. These changes in muscle tone can be estimated by means of clinical scales or quantified by non-invasive ultrasound techniques such as shear wave elastography. There is a shortage of studies comparing muscle stiffness assessed by shear wave elastography with widely used clinical scales and the parameters defining normality remain uncertain. Additionally, factors that may influence or alter muscle stiffness assessed by shear wave elastography are not fully understood. On the other hand, children with CP are prone to experiencing respiratory infections and chronic airway inflammation, leading to a decline in respiratory function. Various factors, including altered muscle tone and reduced muscle strength, contribute to this dysfunction, which tends to exacerbate with the severity of CP. Traditional techniques for quantifying respiratory function are often impractical for children with severe motor and cognitive impairments. Hence, ultrasound emerges as a non-invasive and readily applicable technique for assessing respiratory function in this population.

Objectives: To describe the shear wave elastography values of muscles in children with spastic CP and children with typical development and (a) to compare the elastic modulus between the two groups, (b) to study factors influencing the elastic modulus such as joint position, joint range of motion, demography, anthropometry, physical fitness data, and CP characteristics in CP children, (c) to correlate elastic modulus assessments with clinical spasticity scales in children with spastic CP and (d) to study the influence of healthy habits including adherence to Mediterranean diet, and moderate-vigorous physical activity and sleep time on elastic modulus in typically developing children. Secondly, the study aimed to characterize the ultrasound values of diaphragmatic functionality in both children with CP and children with typically developing children, with the following specific objectives (a) to compare these values between the two groups, (b) to assess their correlation with the elastic modulus values, (c) to evaluate their relationship with spirometry values, and (d) to examine their association with lower respiratory tract infections among CP children.

Material and Methods: Shear wave elastography with quantitative measurement from muscle elastic modulus [kPa] of biceps brachii (BB) and pronator teres (PR) from the upper

limb and adductor longus (AL), lateral gastrocnemius (GL) and soleus (SOL) muscles for the lower limb were obtained at rest and at maximum passive stretching of the joints in of 34 children with spastic CP (16 girls, 18 boys; aged 11 years; range 3 to 17 years) and 44 children with typically development (27 girls, 17 boys; aged 9 years; range 3 to 14 years). Additional assessments included joint range of motion, demography, anthropometry, physical fitness data as well as CP characteristics and low respiratory tract infections during over a one-year period in spastic CP children, and healthy habits and spirometry in typically developing children. Among these participants, diaphragmatic function measurements were conducted on 10 children with CP and 12 typically developing children who met the inclusion criteria. The measurements included diaphragm thickness, thickening fraction, excursion, and inspiratory slope, all assessed using M-mode ultrasound. Additional assessments included demographic and anthropometric data, physical condition evaluations, joint position and joint range of motion assessments, and clinical characteristics were gathered for children with CP. For typically developing children, adherence to the Mediterranean diet, hours of sleep and moderate-to-vigorous physical activity were also recorded.

Results: The elastic modulus measured by shear wave elastography was significantly different ($p < 0.05$) in CP children compared to typically developing children. Assessments showed lower elastic modulus values in upper limb (BB and PT) muscles and higher elastic modulus values in lower limb (AL and SOL) muscles in CP children at rest, with the opposite pattern at maximum passive stretching. Demographic, anthropometric, physical fitness data and PC characteristics were not associated with elastic modulus ($p > 0.05$). The modified Ashworth and Tardieu scales were associated ($p < 0.05$) with the elastic modulus at rest in all lower limb (AL, GL and SOL) muscles in CP children. Furthermore, among typically developing children, an increase in the elastic modulus was observed among those with better adherence to the Mediterranean diet ($p < 0.05$) and a decrease in the elastic modulus related to an increased sleep time ($p < 0.05$). Measurements of diaphragmatic functionality revealed different values between CP and typically developing children; while the thickening fraction remained similar, lower estimates of excursion and inspiratory slope were observed in CP children ($p < 0.05$), alongside a non-significant trend ($p > 0.05$) indicating the reduction of diaphragmatic thickness. When

compared with spirometry, no statistically significant effect was observed ($p>0.05$). Lower respiratory tract infections were associated with decreased excursion ($p<0.05$) and inspiratory slope ($p<0.01$), but an increased thickening fraction ($p<0.01$) was observed in children with predominantly severe PC.

Conclusions and discussion: Shear wave elastography revealed an opposite pattern of muscle elastic modulus in upper and lower limbs, both at rest and at maximum passive stretching, between CP and typically developing children. A clinically consistent pattern between the elastic modulus and clinical scales could not be identified CP children. These results suggest that alterations in the elastic modulus primarily stem from central nervous system regulation, along with muscle architecture and composition and other joint structures such as tendons and bones may also exert influence on these changes. They also indicate that shear wave elastography may be a more pertinent technique to evaluate individual muscle elasticity avoiding confounding joint influences that might affect clinical spasticity scales. In addition, it facilitates the detection of changes in elastic modulus related to healthy lifestyle habits and has the potential in defining habits that enhance physical function while objectively and quantitatively measuring these enhancements. Furthermore, the assessment of diaphragmatic functionality by ultrasound techniques offers a non-invasive and reproducible means of quantifying respiratory function decline, particularly noteworthy in children with severe motor and cognitive impairments, with a decrease correlating with lower respiratory tract infections and spasticity. Finally, this doctoral thesis contributes to the validation of shear wave elastography as a quantitative and reliable tool for the assessment of muscle properties, alongside M-mode ultrasound for evaluating diaphragmatic functionality.

CAPÍTOL

1

**LA PARÀLISI
CEREBRAL I
L'ELASTICITAT
MUSCULAR**

1. DEFINICIÓ I EPIDEMIOLOGIA DE LA PARÀLISI CEREBRAL

La paràlisi cerebral (PC) és una síndrome d'afectació motora resultant d'una lesió que es produeix en un cervell que es troba en fase de desenvolupament. Va ser descrita per primera vegada el 1862 pel Dr. William John Little (1) i la seva definició i classificació ha estat revisada en diverses ocasions. L'última revisió la va portar a terme l'*International Executive Committee for the Definition of Cerebral Palsy* l'any 2007 i va proposar la següent definició: La PC descriu un grup de trastorns permanents del desenvolupament del moviment i la postura, causants de limitació de l'activitat, que són atribuïts a una agressió no progressiva sobre un cervell en desenvolupament, en l'època fetal o primers anys de vida (2).

La prevalença de la PC és de 2-3,5 casos per cada 1.000 naixements vius (3) fet que la converteix en la causa més comú de trastorns motors en la infància. En molts dels infants afectats es desconeix la seva etiologia o, més aviat, les seves etiologies degut a que aquesta no es produeix per un sol esdeveniment sinó per una sèrie de passos que afecten un cervell que es troba en desenvolupament i que causen o acceleren el procés d'una lesió cerebral. Poden ser prenatals, perinatals o postnatals (2) i en un percentatge no menyspreable de pacients no s'identificarà un factor predisposant principal (4).

Existeixen diversos estudis que analitzen els factors de risc de desenvolupar una PC, on els principals són l'encefalopatia hipòxico-isquèmica neonatal i la prematuritat (1,5,6). En els nadons nascuts a terme, una puntuació baixa en el test d'APGAR es correlaciona amb un increment en el risc (6) mentre que els nadons nascuts per sota les 28 setmanes de gestació tenen aproximadament 50 vegades més possibilitats de patir una PC que en els nadons nascuts a terme (7). Dins el grup de nadons prematurs els que presenten lesions ecogràfiques del sistema nerviós central tenen un risc un 50% més elevat de desenvolupar una PC (6). Existeixen altres factors associats com la hiperbilirrubinèmia neonatal, els accidents cerebrovasculars, les malformacions cerebrals o malformacions en altres òrgans com el cor o el sistema esquelètic (1,5,6).

Les manifestacions clíniques depenen de l'extensió i localització de la lesió cerebral, així com de la capacitat del cervell per adaptar-se a aquesta lesió (8). El problema principal dels infants amb PC és l'alteració del to muscular deguts a canvis en el control nerviós dels músculs. També presenten alteracions de les habilitats motores i debilitat muscular, generant limitacions de la mobilitat que poden ser molt importants. Mentre que més del 50% dels infants amb PC poden caminar sense ajuda, el 25% no poden caminar i un altres 25% necessiten dispositius per la marxa.

El pronòstic vital i la qualitat de vida depenen de la gravetat de l'afectació i dels problemes associats (9), i el seu tractament es focalitza en les mesures de suport del trastorn motor i dels seus trastorns associats. Els problemes respiratoris són la comorbiditat més freqüent (10) que juntament amb problemes gastrointestinals (p. e. disfàgia, desnutrició, etc...) i l'augment del consum energètic durant les activitats suposen un deteriorament de les funcions pulmonars i cardíaques (9). Altrament, d'aquests infants més d'un terç pateixen discapacitat intel·lectual i una proporció similar presenten epilèpsia, entre aquells que el nivell d'intel·ligència és normal un percentatge important presenten trastorns d'aprenentatge (11).

2. CLASSIFICACIÓ

La PC es pot descriure segons la presentació clínica i el grau de limitació en les activitats així com dels trastorns associats (6,12). Per aquest motiu, la classificació inclou el trastorn motor predominant, la distribució topogràfica, les habilitats motores funcionals i la presència i gravetat de trastorns associats (6,9,12).

Trastorns motors

Tots els trastorns motors tenen en comú un patró anormal de moviment i de la postura. Es divideixen segons el patró motor predominant en PC espàstica (la més freqüent que consisteix en hiperactivitat muscular involuntària i parèsia de causa central)(13), discinètica que inclou la PC distònica i la coreoatetòsica (consistents totes dues en moviments involuntaris que poden ser de contracció o co-contracció de músculs agonistes i antagonistes de manera mantinguda o intermitent) i la PC atàxica (la menys freqüent i que es caracteritza per una alteració de la coordinació i de l'equilibri). S'utilitza la categoria mixta quan no hi ha un sol patró predominant (12). Tot i que no s'inclouen dins la classificació, podem trobar altres trastorns motors que poden afectar la mobilitat. Aquests altres trastorns motors són la hipotonia (activació muscular insuficient), el control motor selectiu pobre (falta d'activació d'un determinat patró de músculs de forma aïllada) i l'apràxia o dispràxia del desenvolupament (inhabilitat per activar el patró correcte de músculs durant el moviment per desenvolupar una tasca específica. Aquest pot ser degut a la pèrdua de l'habilitat o a la falta de la seva adquisició) (6). Amb el temps poden aparèixer complicacions com les contractures que causen un rang de moviment articular reduït degut a alteracions mecàniques del múscul o altres estructures articulares com els tendons i lligaments (13).

Distribució topogràfica

La distribució topogràfica fa referència a la part del cos afectada i es classifica segons la *Surveillance of Cerebral Palsy Europe* en unilateral o bilateral (12). En les unilaterals s'inclou l'hemiplegia i monoplegia i en les bilaterals la diplegia, triplegia i tetraplegia (6). En els articles més recents es classifiquen en hemiplegia, diplegia i tetraplegia (14,15) degut a que la monoplegia és molt poc freqüent i generalment es tracta d'una hemiplegia amb afectació lleu d'una de les extremitats; el mateix passa amb la triplegia que es considera una tetraplegia amb menor afectació d'una extremitat, generalment un braç (Figura 1).

Unilaterals (Figura 1a):

- En l'hemiplegia s'afecten les dues extremitats d'un mateix costat i generalment el més afectat és el braç. La causa més freqüent de l'hemiplegia és l'ictus isquèmic perinatal tot i que també es pot observar en nadons prematurs amb cavitats porencefàliques unilaterals (16).

Bilaterals (Figura 1b):

- En la diplegia s'afecten les extremitats inferiors i s'associa a pèrdua de substància blanca periventricular degut a prematuritat o retard de creixement gestacional. Pot presentar-se de manera asimètrica.
- En la triplegia s'afecten tres de les extremitats però amb un grau d'afectació asimètric.
- En la tetraplegia s'afecten les quatre extremitats i el tronc. L'associació de tetraplegia i discinèsia en nadons a terme sol ser deguda a l'asfíxia perinatal greu. La discinèsia acompanyada de sordesa pot ser secundària a hiperbilirrubinèmia greu (kernickterus) i la forma atàxica, la menys freqüent, a malformacions cerebel·loses (6).

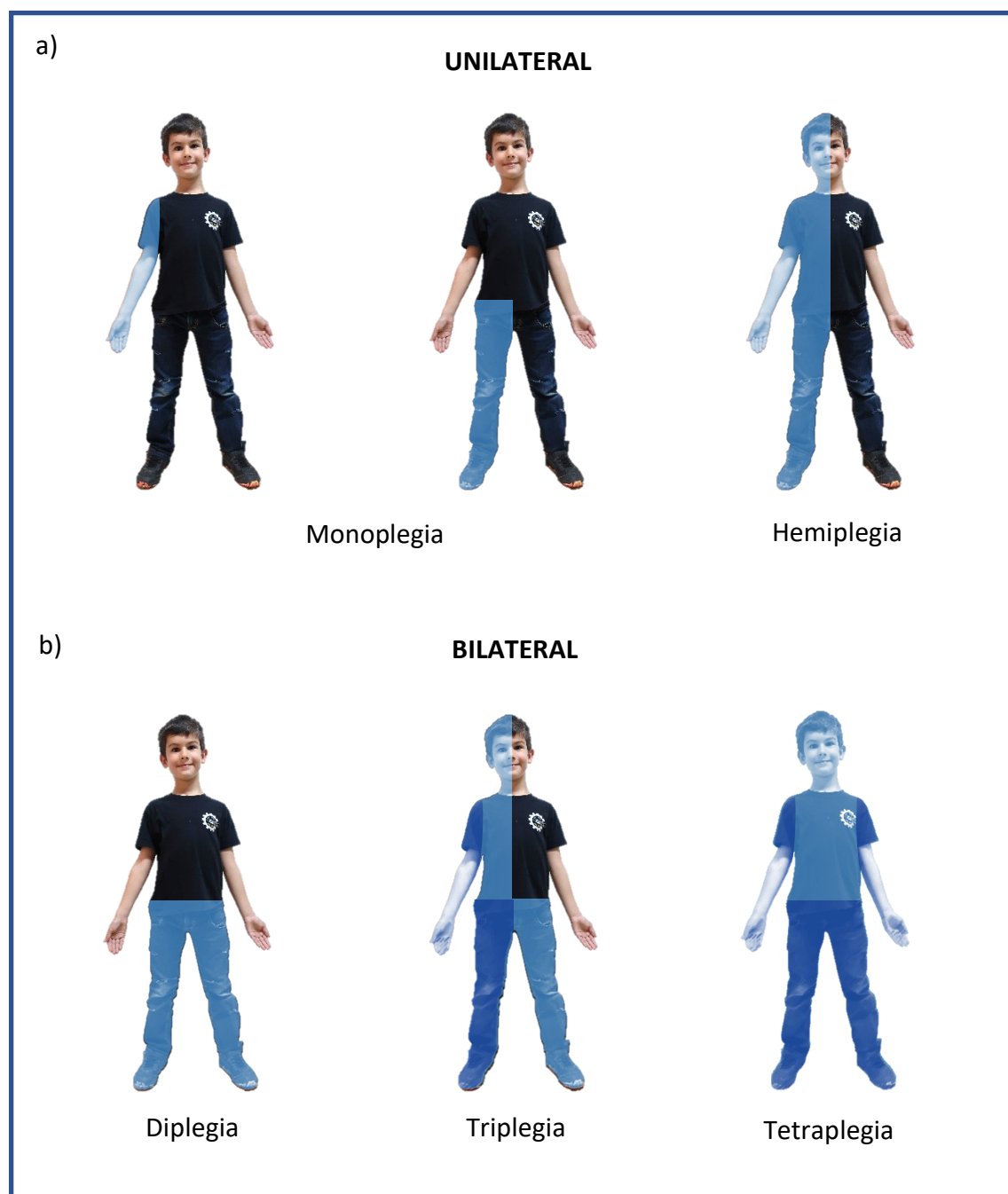


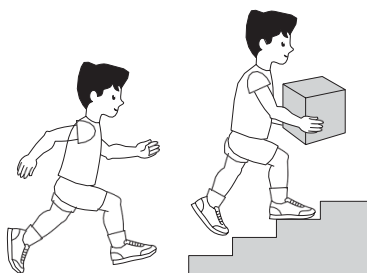
Figura 1. Distribució topogràfica de la paràlisi cerebral. Es classifica en unilateral i bilateral i les zones corporals afectades es mostren amb color blau. Les zones amb blau més clar indiquen menor afectació i amb blau més intens major afectació.

Imatge d'elaboració pròpia. Reproduïda amb permís.

Habilitats motores

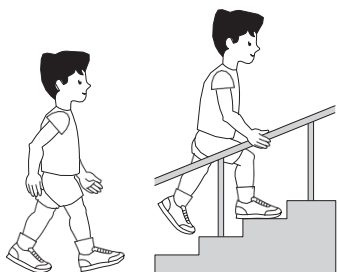
Les habilitats motores són les que ens permeten moure'ns de manera controlada, coordinada i eficient. Són essencials per poder desenvolupar una vida autònoma i ens permeten relacionar-nos amb el medi que ens envolta. Estan constituïdes pels moviments que aprenem i desenvolupem des de nadons i que perfeccionem fins a dominar-los i integrar-los en els nostres patrons motrius. Els moviments de les extremitats són involuntaris abans dels 3 mesos d'edat i apareixen junt amb altres moviments del cos. Aquests moviments generals que engloben tot el cos donen pas progressivament als moviments dirigits dels braços i les cames entre els 3 i 5 mesos, amb inici més central (p. ex. els braços i les cames) i posteriorment distal (p. ex. les mans i els peus) (17). Els infants amb PC presenten un retard en el desenvolupament motriu i els moviments generals són més reduïts tant en complexitat com en variabilitat en els primers mesos de vida (18). Les habilitats motores bàsiques es classifiquen en: desplaçaments, salts, girs, equilibris, llançaments i recepcions. La seva combinació ens permet efectuar moviments complexes. Generalment les classifiquem en dos grups: la motricitat global o grollera i la motricitat fina. La motricitat global fa referència a les habilitats motores en què intervenen principalment els músculs més grans, de manera que inclou activitats com els desplaçaments (p. e. caminar o córrer). Requereix menys precisió que la motricitat fina. Per altra banda, en la motricitat fina intervenen principalment músculs més petits i inclou activitats generalment de manipulació (p. e. escriure o cordar botons) (19).

Les habilitats motores determinen el grau funcional en la deambulació i en les habilitats manuals. Les dues escales que s'utilitzen més habitualment per la seva avaluació són la *Gross Motor Function Classification System* (GMFCS) (20) per la deambulació i la *Manual Ability Classification System* (MACS) (21) per les habilitats manuals.



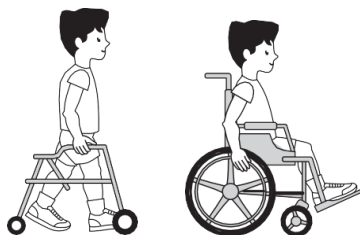
GMFCS Nivell I

Els infants caminen a casa, escola, exteriors i en la comunitat. Poden pujar escales sense utilitzar la barana. Els nens realitzen activitats motrius grolleres com córrer i saltar, però la velocitat, el l'equilibri i la coordinació són limitats.



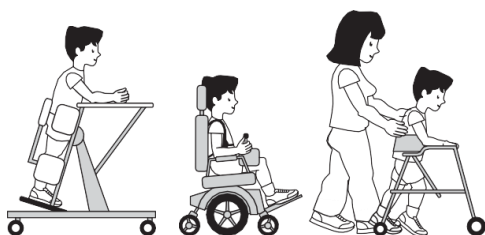
GMFCS Nivell II

Els infants caminen en la majoria d'escenaris i pugen escales agafats a la barana. Poden presentar dificultats per caminar distàncies llargues i mantenir l'equilibri en terrenys irregulars, inclinats, en zones molt concorregudes o espais reduïts. Poden caminar amb assistència física, amb un dispositiu de mobilitat manual o un dispositiu amb rodes per les distàncies llargues. Presenten una capacitat mínima per les habilitats motores grolleres com córrer o saltar.



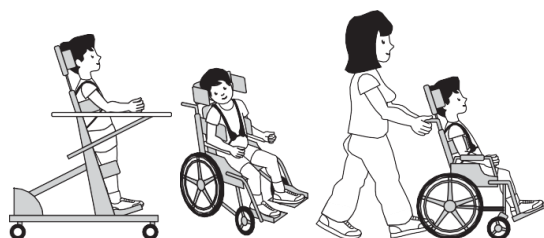
GMFCS Nivell III

Els infants caminen utilitzant un dispositiu de mobilitat manual en la majoria d'entorns interiors. Poden pujar escales agafats a la barana amb supervisió o assistència. Utilitzen dispositius de mobilitat amb rodes per les distàncies llargues i poden autopropulsar-se en les distàncies curtes.



GMFCS Nivell IV

Els infants utilitzen mètodes de mobilitat que requereixen assistència física o mobilitat elèctrica en la majoria d'entorns. Poden caminar distàncies curtes a casa amb assistència física o utilitzar la mobilitat elèctrica o un caminador amb suport corporal un cop posicionats. A l'escola, a l'aire lliure i a la comunitat els nens són transportats en una cadira de rodes manual o en una d'elèctrica.



GMFCS Nivell V

Els infants són transportats en una cadira de rodes manual en tots els entorns. Tenen limitacions en les seves capacitats per mantenir la posició d'antigravetat del cap i el tronc i el control dels moviments de les cames i els braços.

Figura 2. Escala *Gross Motor Function Classification System* (GMFCS) ampliada i revisada per infants amb paràlisi cerebral de 6 a 12 anys.

Reproduït amb permís. Copyright © Can Child – MacMaster University. Descriptors traduïts de Palisano et al. (20). Il·lustracions V2 Bill Reid, Kate Willoughby, Adrienne Harvey and Kerr Graham, The Royal Children's Hospital Melbourne.

La GMFCS dona informació de la severitat de la limitació funcional. Es basa en el moviment actiu iniciat voluntàriament per l'infant amb èmfasi en la sedestació, les transferències i la mobilitat. Es classifica en cinc nivells de gravetat que són significatius per la vida quotidiana i les diferències es basen en les limitacions funcionals i la necessitat de dispositius. Els descriptors han estat revisats per Palisano *et. al.* (20) (Figura 2). L'escala MACS descriu les habilitats manipulatives en infants majors de 4 anys i les classifica en cinc nivells funcionals. Els nivells es basen en la capacitat de l'infant per iniciar l'habilitat per manipular objectes i la seva necessitat d'assistència o adaptació per les activitats manuals de la vida quotidiana (Taula 1).

Taula 1. Escala *Manual Abilities Classification System (MACS)* per infants de 4 a 18 anys.

NIVELL	DESCRIPCIÓ
I	Manipula objectes fàcil i exitosament.
II	Manipula la majoria dels objectes però amb certa reducció en la qualitat i/o la velocitat del moviment.
III	Manipula els objectes amb dificultat, necessita ajuda per preparar i/o adaptar activitats.
IV	Manipula una limitada selecció d'objectes fàcilment manipulables en situacions adaptades.
V	No manipula objectes i té l'habilitat severament limitada per executar accions senzilles

3. PARÀLISI CEREBRAL ESPÀSTICA

El trastorn motor més freqüentment observat en la PC és l'espasticitat que es manifesta amb una resistència excessiva, velocitat depenent, a l'estirament del múscul. En els infants amb PC predomina en els músculs flexors sobretot en l'extremitat superior i en els extensors a nivell distal de l'extremitat inferior. Es caracteritza per una rigidesa excessiva dels músculs quan l'infant intenta moure's o mantenir una postura contra gravetat que pot variar segons l'estat d'alerta, les emocions, l'activitat, la postura o la presència de dolor.

Canvis musculars

La PC es produeix per a una lesió del sistema nerviós central que afecta els tractes corticoespinals i causa alteracions del to muscular i del control motor. Aquests seran deguts a una reducció dels senyals nerviosos inhibidors amb la consegüent hiperactivació muscular i hipertonía, i a una reducció de les vies sensibles amb la consegüent pèrdua d'autoregulació (22,23) (Figura 3). Juntament amb els factors neurològics, les capacitats funcionals depenen també de les seves propietats morfològiques i estructurals dels músculs. Així, els dèficits en el seu creixement i les alteracions de la seva arquitectura condicionen una disminució progressiva de l'elasticitat (augment del to) i la força, en comparació amb el teixit muscular sa (17,24,25). El creixement muscular en els infants amb PC es veu afectat de manera precoç, amb el que es pot observar que els músculs dels infants amb PC als 12-15 mesos presenten dimensions menors que els dels infants amb desenvolupament típic, és més evident en els infants no deambulants (26,27) i persisteix durant tot el creixement (24). Els que s'afecten amb més freqüència en les extremitats inferiors són els gastrocnemis, soli, adductors, recte femoral, isquiotibials i psoes i en les extremitats inferiors els rotadors externs de l'espatlla, els flexors del colze, flexors dels dits i del canell i els pronadors (28,29). Però aquests músculs presenten uns patrons homogenis sinó que s'afecten de manera diferent (23), generant un patró específic per cada infant. El desenvolupament de la mida i força muscular segueix augmentant fins passats els 20 anys (27), període en què l'activitat física seria bàsica per assolir el seu màxim potencial. Aquest potencial és menor en els infants amb PC degut a l'afectació neurològica i a les limitacions en l'activitat física, i es redueix conforme augmenta la severitat de la PC (30). Cal tenir en compte que les vies neurològiques sensibles estan també afectades en els infants amb PC (22) i, per tant, la falta d'autoregulació pot afectar aquest cicle.

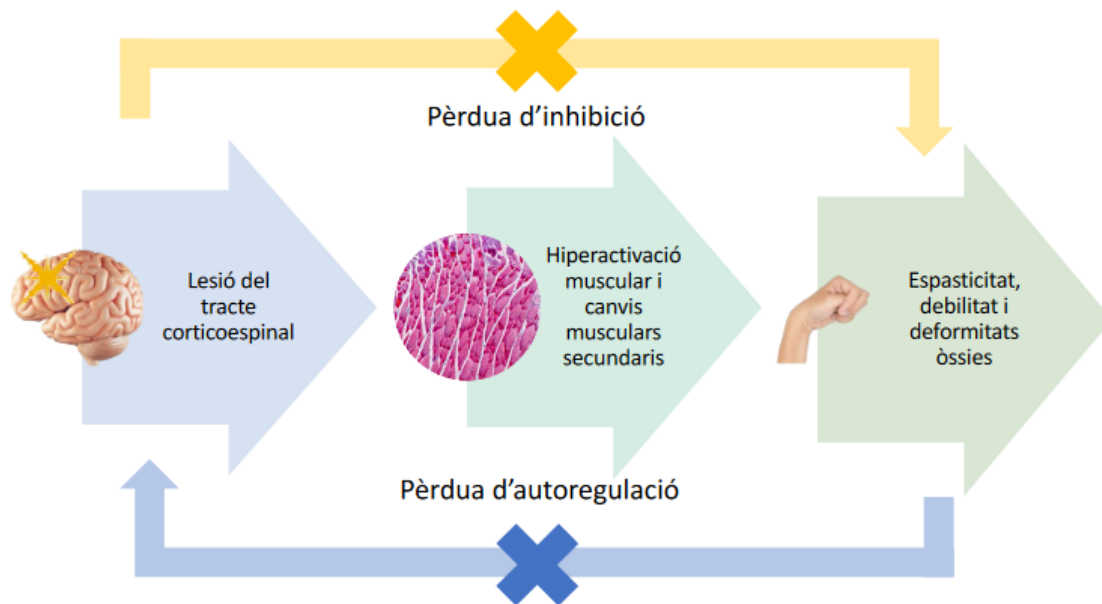


Figura 3. Esquema dels mecanismes fisiopatològics de l'espasticitat muscular en els infants amb PC. Degut a una lesió del sistema nerviós central es produeix una pèrdua dels circuits inhibitoris i dels d'autoregulació. Apareixen canvis en el to i el control motor que propicien alteracions en la morfologia i arquitectura muscular que, al seu temps, condicionen un augment de la rigidesa muscular i empitjorament del control motor.

Imatge d'elaboració pròpia.

Al analitzar la micro estructura de les fibres musculars (Figura 4), aquestes estan formades per sarcòmers col·locats en sèries (31). Tot i que existeixen discrepàncies entre diferents estudis sembla que els infants amb PC presenten menys sarcòmers en sèrie i que aquests són més allargats en relació a la longitud dels fascicles. Aquestes troballes podrien jugar un rol en l'aparició de contractures musculars (17) que suposen un escurçament del múscul i contribueixen a augmentar la rigidesa articular, redueixen el rang de moviment, poden causar una reducció de la força voluntària (32) i deformitats òssies secundàries. A nivell histològic els músculs dels infants amb PC presenten un augment de la matriu extracel·lular (el teixit connectiu de l'endomisi que envolta les estructures musculars), fibrosi i dipòsits d'àcids grassos en el múscul (17,33). Aquests canvis són deguts a una reducció en el potencial de regeneració de la cèl·lula muscular en relació a un augment de citocines proinflamàtores, reducció de cèl·lules satèl·lit (cèl·lules mare que es

consideren els agents primaris en la regeneració del sistema musculoesquelètic) (33) i canvis en la remodelació de la matriu extracel·lular (1). Les alteracions en els mecanismes de reparació cel·lular causen un excés de dipòsits de col·lagen per part dels fibroblasts que resulta en un teixit cicatricial amb menys contractilitat (2). L'alteració de la morfologia i el creixement dels músculs condiciona problemes biomecànics que, també, afecten a la morfologia i al creixement creant un cicle de causa i efecte (17).

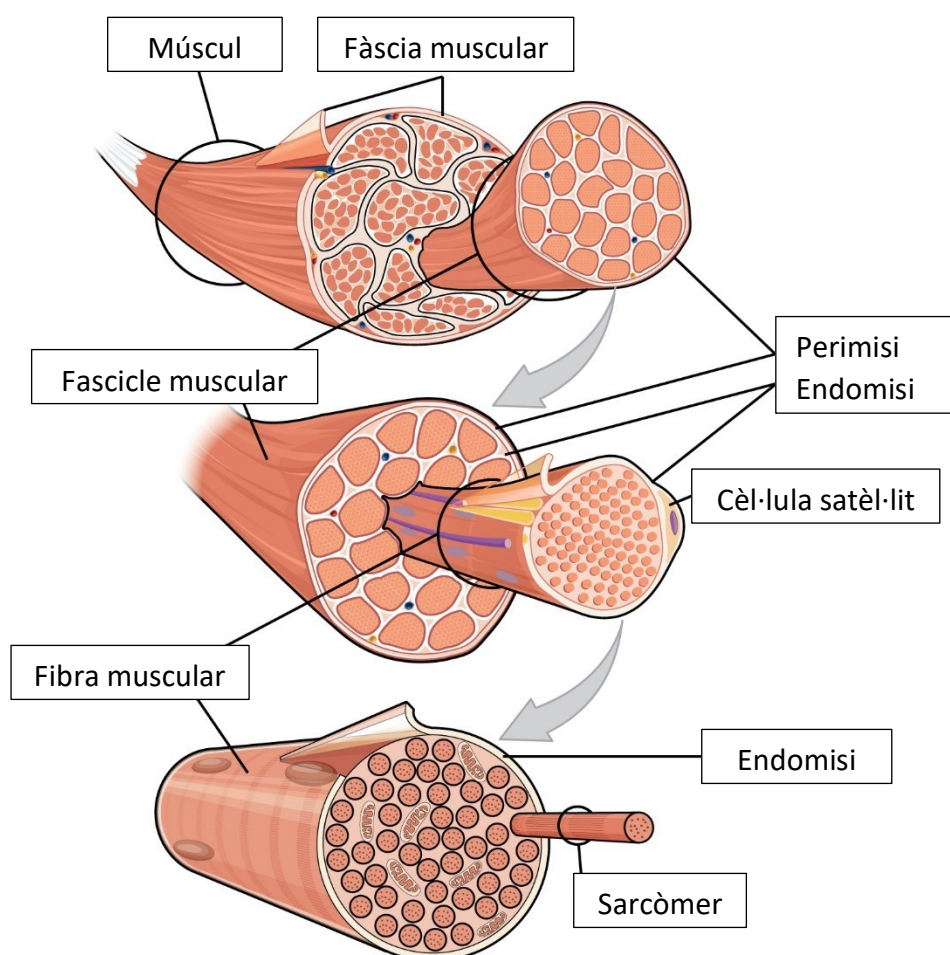


Figura 4. Estructura dels músculs i les fibres musculars. Els feixos de fibres musculars, anomenats fascicles, estan formats per grups de fibres i estan recoberts per teixit connectiu. El perimisi envolta els fascicles i l'endomisi les fibres musculars. Les fibres musculars estan formades per sarcòmers en línia que consisteix en miofilaments contràctils d'actina i miosina altament organitzats.

Adaptat de: *Muscle Fiber*. OpenStax College - *Anatomy & Physiology*, Connexions Web site. Accessible a: <https://openstax.org/books/anatomy-and-physiology-2e/pages/22-3-the-process-of-breathing>. Últim accés: març 2024.

Altres estructures articulars com els tendons, les aponeurosis i el teixit connectiu també juguen un paper important en l'augment de la tensió passiva en la unitat múscul-tendó. Els tendons de les extremitats inferiors en infants amb PC presenten un 10% més de llargada que en els controls (35,36), probablement secundari a l'escurçament del múscul. Tot i que aquest allargament del tendó sembla insuficient per compensar la pèrdua de llargada dels fascicles musculars resultant en sarcòmers més allargats i estrets i, secundàriament, menys extensibles (37). Els estudis bioquímics mostren un augment del contingut de col·lagen intramuscular (34) amb un engruiximent del perimisi de la matriu extracel·lular (38). Degut a que el perimisi està en contacte amb el tendó es postula que un augment dels dipòsits de col·lagen en el perimisi pot suposar una major resistència a l'estirament passiu (39).

Valoració del to muscular

Les propietats biomecàniques del sistema musculoesquelètic són importants per entendre la funció muscular, però són difícils d'avaluar. Es poden inferir a través de la força, l'amplitud del moviment articular i el to muscular (que consisteix en l'estat de contracció permanent del múscul) (40). La força i l'amplitud del moviment articular es poden determinar fàcilment i de manera objectiva durant un examen físic mitjançant dinamòmetres o tests de càrrega amb pesos per valorar la força i la amb goniòmetre per l'amplitud del moviment articular. Per altra banda el to muscular s'associa a dues propietats mecàniques com són la rigidesa i el mòdul elàstic, difícils de mesurar de manera objectiva.

La rigidesa és la mesura en què un objecte pot resistir la deformació. En els músculs es pot mesurar com la resistència que mostren a l'estirament passiu (41,42) i en persones sanes és producte de la geometria del múscul (41). El mòdul elàstic consisteix en la força necessària per deformar un teixit (estrès mecànic) on la resistència a la deformació correspon al mòdul elàstic i és una propietat intrínseca del múscul (41). Es dedueix per l'exploració física al palpar els músculs que es deformen i es senten les variacions en

l'elasticitat o consistència. En els infants amb PC però, ens trobem amb alteracions secundàries a la desregulació del sistema nerviós central. Presenten una rigidesa muscular passiva (la rigidesa que mostra el múscul en absència de contracció activa) més alta així com també una rigidesa activa excessiva durant el moviment voluntari (amb contracció muscular activa; l'espasticitat) (40), que suposa una resistència més alta tant a l'estirament passiu com al voluntari. En el cas d'un múscul espàstic cal l'aplicació de més força per aconseguir el mateix estirament i deformitat que un múscul sa. En la pràctica clínica el to muscular es quantifica mitjançant escales clíniques qualitatives que estan sotmeses a cert grau de subjectivitat (40,43). Les més utilitzades són l'escala modificada d'Ashworth (44) i l'escala modificada de Tardieu (45). Permeten graduar l'espasticitat en 5 nivells i en 4 nivells respectivament i són complementàries entre elles. L'escala modificada d'Ashworth (Taula 2) s'aplica determinant la resistència del múscul a l'estirament passiu, mentre es mou l'articulació a través del seu rang de moviment complet, i es parla d'espasticitat quan es detecta un augment d'aquesta. L'escala modificada de Tardieu (Taula 3) determina l'espasticitat dinàmica (en moviment). Capta el reflex d'estirament hiperactiu que presenten els músculs espàstics durant l'estirament passiu a velocitat ràpida que permet observar un punt de resistència sobtat en un angle concret.

Amb aquestes dues escales, es pot avaluar la rigidesa de l'articulació en global però tenen els inconvenients que són propenses a la subjectivitat en la seva interpretació, que la seva fiabilitat és limitada en mesures repetides especialment quan s'utilitzen en infants petits amb PC (40,46-50) i que no permeten aïllar l'espasticitat muscular de la rigidesa dels tendons o de les influències capsulars articulars durant l'examen físic (43).

Taula 2. Escala modificada d'Ashworth per la valoració de l'espasticitat muscular. Puntuacions i descripció.

PUNTUACIÓ	DESCRIPCIÓ
0	No augment del to
1	Lleuger augment de la resposta del múscul al moviment (flexió o extensió) visible amb la palpació o relaxació, o sols mínima resistència al final de l'arc del moviment.
1+	Lleuger augment de la resposta del múscul al moviment en flexió o extensió seguit d'una mínima resistència en tota la resta de l'arc del recorregut (menys de la meitat).
2	Notable increment en la resistència del múscul durant la major part de l'arc del moviment articular però l'articulació es mou fàcilment.
3	Marcat increment en la resistència del múscul, el moviment passiu és difícil.
4	Les parts afectades estan rígides en flexió o extensió quan es mouen passivament.

Taula 3. Escala modificada de Tardieu per la valoració de l'espasticitat muscular. Puntuacions i descripció.

PUNTUACIÓ	DESCRIPCIÓ
0	No existeix resistència al moviment
1	Resistència escassa en un angle específic de l'estirament, però no hi ha enganxament muscular.
2	Clar enganxament en un angle específic, interrompent l'estirament, seguit per una relaxació.
3	Clonia que apareix en un angle específic que dura menys de 10 segons mentre l'avaluador està mantenint la pressió.
4	Clonia que apareix en un angle específic que duren més de 10 segons mentre l'avaluador està mantenint la pressió.

Altres mesures que determinen de manera indirecta el grau d'afectació de la PC i la funcionalitat motriu són el rang de moviment articular de les extremitats afectades i l'anàlisi del patró de la marxa (44,51). Les mesures del rang de moviment articular són fàcils d'obtenir i es calculen a partir de la mesura dels angles en les dues posicions articulars; en repòs i en el màxim estirament passiu de l'articulació. L'anàlisi de la marxa es realitza amb escales observacionals amb gravacions de vídeo i les escales utilitzades més habitualment són l'escala d'Edimburg (52) per les PC bilaterals i l'escala de Wisconsin (53) en les unilaterals. L'escala d'Edimburg valora 36 ítems de 6 articulacions i l'escala de Wisconsin valora 45 ítems de l'extremitat afectada. Permeten una valoració acurada de la marxa però requereixen temps i entrenament, poden resultar molt útils en el seguiment de les persones amb PC. També en els últims anys s'han desenvolupat tècniques d'anàlisi biomecànic de la marxa en 3D amb sensors de detecció del moviment i anàlisi informàtic. Permeten analitzar els patrons de moviment i les forces que hi intervenen, requereix disposar d'un laboratori de la marxa i d'un temps perllongat per l'adquisició de les variables i la seva interpretació (54).

L'espasticitat també es pot mesurar amb tècniques més complexes o invasives com la ressonància magnètica nuclear o les biòpsies musculars (55,56). En els últims anys existeixen diverses publicacions sobre l'estudi per RMN (56) tot i que és una tècnica complexa i que requereix, en la majoria de casos, la sedació de l'infant per la seva realització. Recentment s'han desenvolupament tècniques ecogràfiques que permeten quantificar l'elasticitat dels músculs en infants i adults (40,41,57). Això és degut a que l'espasticitat causa canvis en el teixit muscular, aquests canvis augmenten l'ecogenicitat en l'ecografia (25) i es pot mesurar amb tècniques com l'elastografia per ones de cisalla. Les noves tècniques ecogràfiques poden resultar una eina molt útil en l'assessorament i monitoratge de l'espasticitat en infants amb PC degut a que són tècniques no invasives fàcilment i integrables a la consulta mèdica de rutina si s'apliquen per part de personal entrenat.

4. ELS HÀBITS SALUDABLES

L'activitat física, l'alimentació adequada i el son es troben entre els hàbits més determinants d'un estil de vida saludable, i durant l'última dècada un nombre creixent d'estudis han posat de manifest els seus beneficis sobre l'aparell locomotor infantil (58-63). De tota manera, es coneix poc sobre els efectes dels hàbits saludables en la morfologia i estructura dels músculs, així com, en les seves propietats físiques com l'elasticitat. Els factors que influeixen en les propietats musculars, especialment els modificables com els hàbits saludables, haurien de proporcionar informació essencial per predir i millorar les funcions físiques. L'activitat física elevada i el temps de son s'associen, amb poca evidència, amb una millora de la força (63) però encara no s'ha estudiat el seu efecte sobre les característiques musculars.

Els hàbits d'estil de vida han demostrat efectes sobre la salut física i mental i en la força tant de infants com d'adults (64-66). Inclouen la dieta, l'activitat física i els hàbits de son i tenen el potencial de provocar canvis sobre l'elasticitat muscular. Aquests canvis tindrien el potencial de millorar la condició física i l'estat de salut tant en infants amb desenvolupament típic com en infants amb qualsevol malaltia que afecti el sistema musculoesquelètic. Les recomanacions actuals inclouen seguir una dieta mediterrània basada en el consum d'aliments frescos i naturals com vegetals, fruites, fruites seca, llegums i peix (66,67), utilitzar l'oli d'oliva com a principal greix afegit i evitar els aliments processats rics en carbohidrats (68). A més, en els infants amb desenvolupament típic, es recomana realitzar activitat física diària (69) que en els infants d'entre 5 i 17 anys consisteix en 60 minuts o més al dia d'activitat física d'intensitat moderada a vigorosa (70); l'activitat pot incloure jocs, esports o activitat física programada amb activitats que augmentin el ritme cardíac. No existeixen indicacions específiques d'activitat física per infants amb PC, a la pràctica clínica es segueixen les recomanacions generals pels infants amb afectació menys greu i fisioteràpia específica dirigida a millorar les funcions més afectades en els infants amb major compromís. Per altra banda, les recomanacions actuals d'hores de son consisteixen en dormir entre 11 i 14 hores entre l'any i els 5 anys (amb les migdiades incloses), de 9 a 12 hores diàries en els infants en edat escolar de 6 a 12 anys, de 8 a 10 hores en adolescents i de més de 7 hores de son a partir dels 12 anys l'edat (71).

5. DISFUNCIÓ RESPIRATÒRIA

La funció del sistema respiratori consisteix en realitzar l'intercanvi de l'oxigen i el diòxid de carboni entre els alvèols i la sang. El procés consta de tres parts: la ventilació, l'intercanvi i transport de gasos i la respiració cel·lular. Els infants amb paràlisi cerebral pateixen freqüentment alteracions de la funció respiratòria deguts a problemes que afecten la primera part del procés, la ventilació pulmonar.

La ventilació pulmonar es pot descriure com el moviment de l'aire dins i fora dels pulmons i consta de dues parts: la inspiració i l'expiració. Es produeix per la diferència de les pressions entre l'atmosfera i el pulmó, així, la ventilació pulmonar depèn de les pressions atmosfèrica, intraalveolar i de la cavitat pleural. Però, a més de les diferències de pressions, la ventilació també depèn de la contracció i relaxació dels músculs respiratoris que són el diafragma i la musculatura toràcica. Altres factors que hi entren en joc són la resistència de les vies aèries (el seu diàmetre és el principal factor de resistència) i de la compliància de la paret toràcica (l'habilitat per expandir-se sota pressió). Per tal que es produeixi la inspiració la paret toràcica s'ha d'expandir, en el cas que la musculatura del tòrax presenti menys força i/o elasticitat la capacitat ventilatòria del pulmó se'n veurà afectada.

El cicle respiratori consta d'una seqüència formada per la inspiració i l'expiració (Figura 5). L'expiració és un procés passiu que es produeix per la relaxació dels músculs en canvi, la inspiració, necessita la contracció del múscul diafragma i dels intercostals externs perquè sigui efectiva. Quan el diafragma es contrau es mou en direcció inferior cap a la cavitat abdominal amb el que la cavitat toràcica s'allarga i dona més espai als pulmons. Mentrestant la contracció de la musculatura intercostal externa mou les costelles amunt i enfora amb el que causa una expansió de la caixa toràcica i consegüentment un augment del seu volum. Aquesta expansió de la caixa toràcica, gràcies a la força adhesiva del líquid pleural, es transmet als pulmons que incrementen de volum, baixa la pressió intraalveolar

que fent-se menor que l'atmosfèrica i es produeix l'entrada d'aire al pulmó. Com ja s'ha comentat anteriorment, el procés d'inspiració és passiu, no requereix energia. Després de la inspiració la musculatura diafragmàtica i intercostal externa es relaxen i el pulmó torna al seu estat basal. El volum de la cavitat toràcica i dels pulmons disminueix de volum, la pressió intrapulmonar augmenta més que la pressió atmosfèrica i l'aire surt del pulmó.

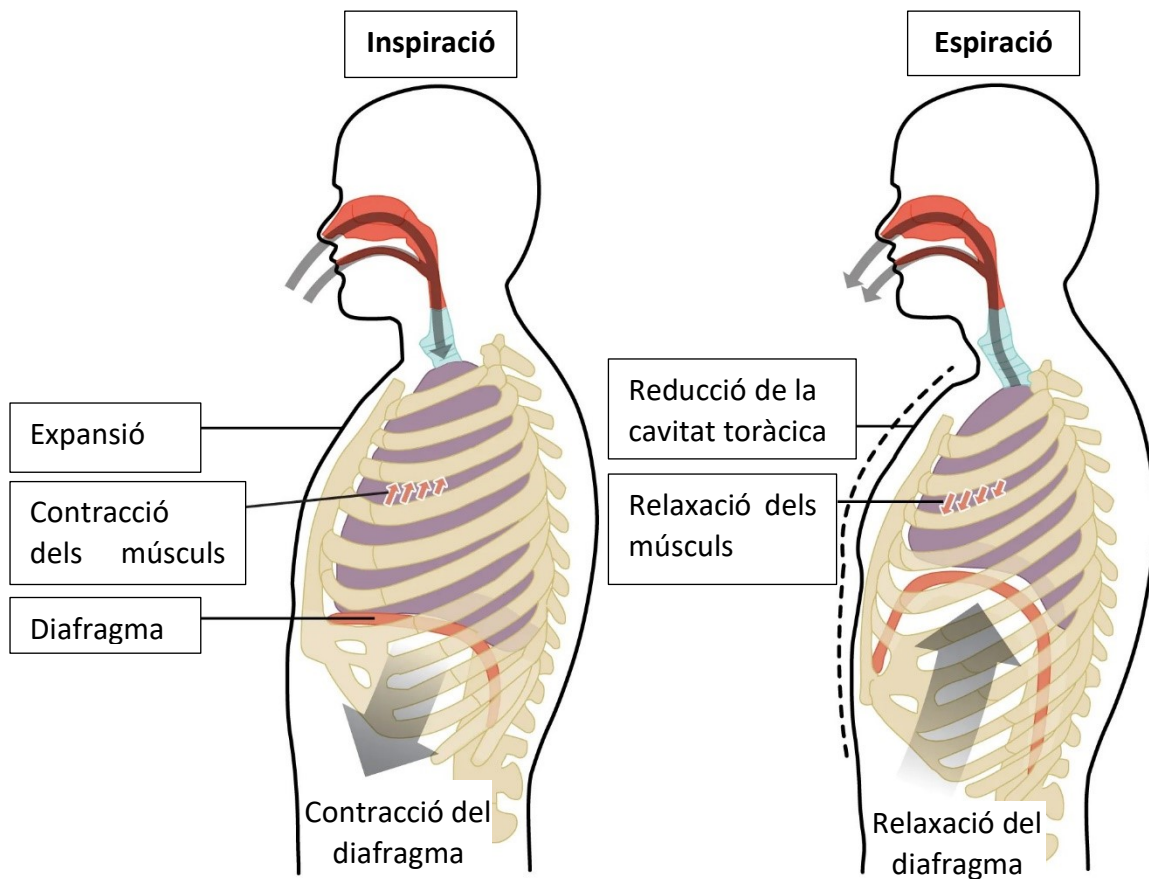


Figura 5. Imatge de la fisiologia i anatomia de la inspiració i espiració normal amb l'expansió i contracció de la cavitat toràcica, respectivament.

Adaptat de: *Normal inspiration and expiration*. OpenStax College - *Anatomy & Physiology, Connexions Web site*. Accessible a: <https://openstax.org/books/anatomy-and-physiology-2e/pages/22-3-the-process-of-breathing>. Últim accés: març 2024.

Existeix també musculatura accessòria i que en situació normal s'utilitza únicament en les respiracions forçades, com per exemple durant l'exercici o en situacions en què cal el control actiu de la respiració com al cantar. Durant la respiració forçada la inspiració i espiració es produeix amb la contracció muscular. En aquestes situacions, a

més del diafragma i els músculs intercostals també hi actua la musculatura accessòria. Durant la inspiració forçada els músculs de coll (com els músculs esternocleidomastoideus i els escalens) es contrauen i eleven la paret toràctica augmentant, així, el volum pulmonar. Durant l'expiració forçada musculatura abdominal (com el recte abdominal, els músculs oblics i transversos de l'abdomen) forcen els òrgans intraabdominals cap amunt pressionant el diafragma cap a la cavitat toràctica per expulsar l'aire. A més, els músculs intercostals interns ajuden, també, a comprimir la caixa toràctica (72).

La freqüència respiratòria és el número de cicles respiratoris que es produeixen cada minut. La controlen els centres nerviosos respiratoris que es troben localitzats a la protuberància i al bulb raquídi i responen a canvis en les concentracions de diòxid de carboni, oxigen i nivells de pH en la sang. La freqüència respiratòria normal, així com el volum d'aire normal en la inspiració i l'expiració varien depenent de diferents factors, entre ells l'edat i el pes. Les seves mesures ens permetran conèixer l'estat de salut de la funció respiratòria. Els volums pulmonars corresponen a diversos valors de volums d'aire associats al cicle respiratori. Hi ha quatre volums principals que són el volum corrent, el volum residual, el volum de reserva inspiratori i el volum de reserva espiratori:

- El volum corrent o volum total és el volum d'aire inspirat o espirat en cada respiració normal.
- El volum residual és el volum d'aire que queda als pulmons i les vies respiratòries després de l'expiració forçada. Aquest volum no pot ser exhalat, evita que els alvèols es col·lapsin amb el que facilita la respiració.
- El volum de reserva inspiratori és el volum addicional màxim d'aire que es pot inspirar per sobre del volum corrent normal.
- El volum de reserva espiratori és el volum d'aire addicional màxim que es pot espirar en una expiració forçada després d'una expiració normal.

Les capacitats pulmonars es calculen a partir d'aquests volums (Figura 6). D'aquests, els més utilitzats són la capacitat inspiratòria que és el volum d'aire que es pot respirar amb una inspiració forçada. La capacitat residual funcional que és volum d'aire

que queda als pulmons després d'una espiració normal, la capacitat vital forçada (FVC) que és volum d'aire que es pot expulsar dels pulmons després d'una inspiració forçada i la capacitat pulmonar total que és volum d'aire que hi ha a l'aparell respiratori després d'una inspiració forçada (72).

Quan la funció pulmonar s'altera es poden observar dos tipus de patrons bàsics: l'obstructiu i el restrictiu. El patró obstructiu apareix quan hi ha una dificultat per exhalar l'aire durant la respiració i pot ser degut a inflamació de les vies respiratòries o destrucció dels teixits pulmonars. Per altra banda, el patró restrictiu es produeix quan la capacitat d'expansió del pulmó es veu limitada i, per tant, es redueix la capacitat pulmonar total. Les principals causes de problemes pulmonars restrictius són les deformitats toràciques, les malalties neuromusculars i els problemes intersticials pulmonars, i és patró típic d'afectació respiratòria dels infants amb paràlisi cerebral. Els paràmetres respiratoris que s'alteraran predominantment són l'FVC, el volum residual, el volum espiratori forçat (FEV) que és el volum d'aire que s'exhala durant una espiració forçada (generalment s'utilitza el volum espiratori forçat en el primer segon de l'espiració (FEV1)) i el flux espiratori màxim o pic (PEF) que correspon a la velocitat màxima a la que s'exhala l'aire.

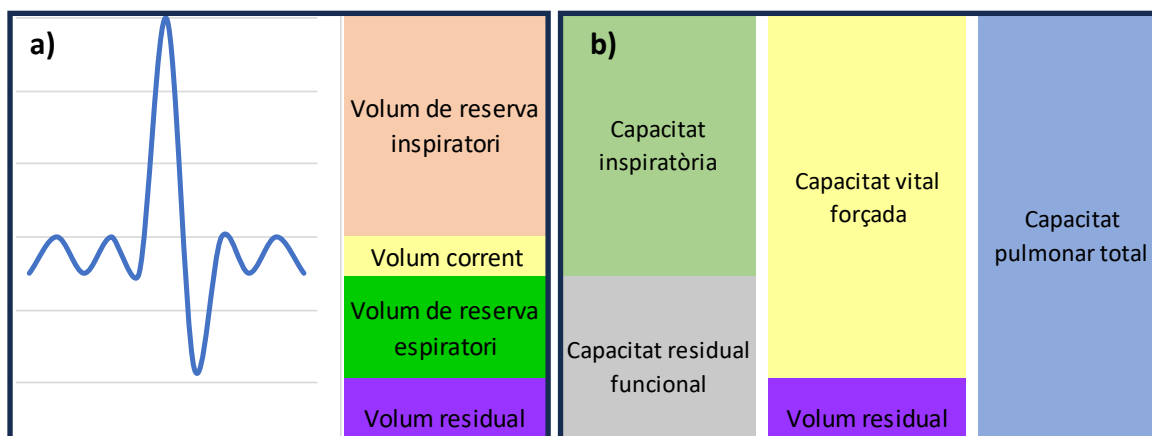


Figura 6. Volums i capacitats respiratòries. La figura a) mostra els volums respiratoris i la figura b) mostra les capacitats respiratòries que s'obtenen de la combinació dels volums.

Els infants amb PC presenten un trastorn motor que condiciona debilitat, a més d'alteracions del to i la postura. Aquesta debilitat és més aparent en els músculs del cap, coll, tronc i abdominals afectant la funció respiratòria. Sumat a la debilitat, les infeccions i la inflamació crònica de les vies respiratòries són la comorbiditat més freqüent. Aquestes provoquen una disminució de la funció respiratòria i creen un cercle viciós que predisposa i perpetua el procés fins a la insuficiència respiratòria (73,74). S'han descrit diversos factors que indueixen aquest procés, a més del to anormal i la debilitat (també de la musculatura respiratòria), existeixen altres comorbiditats com els problemes digestius (p. ex. disfàgia o desnutrició) o les malformacions esquelètiques (p. ex. deformitats de la caixa toràctica). Aquests factors afavoreixen les infeccions respiratòries de vies baixes i/o provoquen la mobilitat reduïda del tòrax que genera un patró de funció pulmonar restrictiu (73-74) que s'agreuja quan augmenta la severitat de la PC (73)(Figura 7).

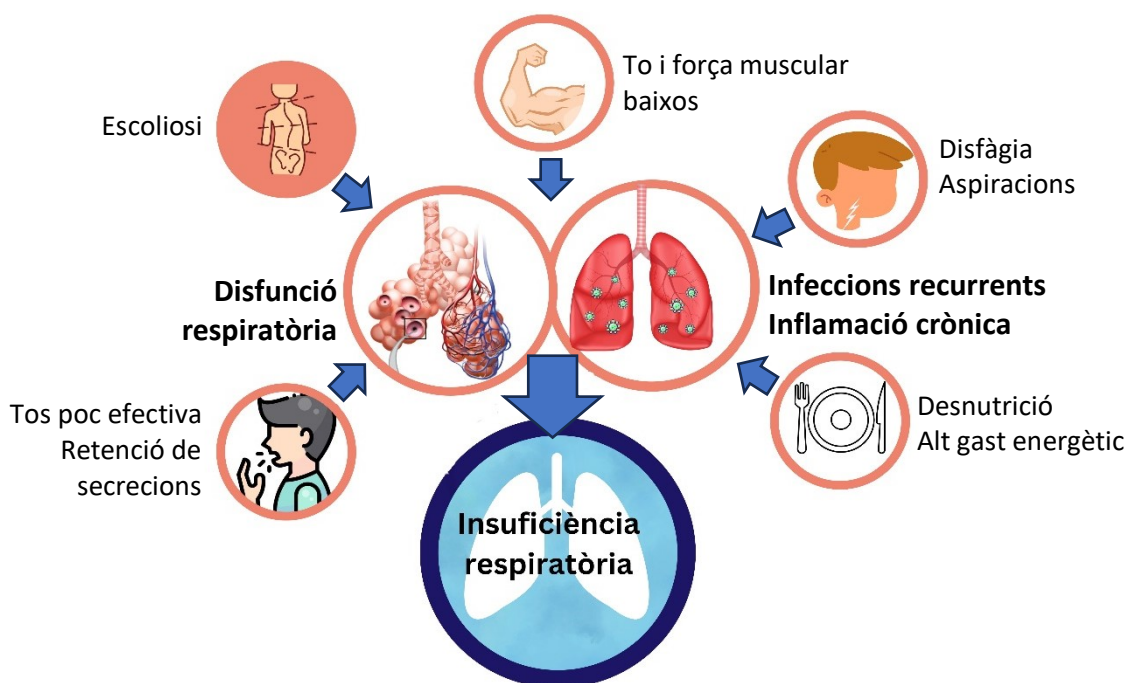


Figura 7. Fisiopatologia de les comorbiditats respiratòries en els infants amb paràlisi cerebral.

Imatge d'elaboració pròpia.

El coneixement del grau d'afectació de la funció respiratòria pot ajudar a desenvolupar estratègies preventives o preveure situacions d'adequació de mesures

terapèutiques que, en qualsevol dels dos casos, suposarà una millora en la qualitat de vida d'aquests pacients. L'espirometria és la tècnica de referència estàndard per valorar la funció respiratòria. Es tracta d'una tècnica no invasiva que avalua la funció respiratòria mesurant al quantitat i la velocitat de l'aire que una persona inspira i espira. Per fer aquestes mesures cal que el pacient faci una sèrie de maniobres respiratòries a través d'un tub connectat a l'espiròmetre (l'aparell de mesura) i generalment cal repetir aquestes maniobres varies vegades. Per tant, té l'inconvenient que cal la col·laboració activa del pacient i que estiguin preservades les capacitats motrius i cognitives. Aquest no és el cas de molts infants amb PC greu que, a més de la debilitat dels músculs respiratoris i problemes de coordinació muscular, associen també discapacitat intel·lectual i no es podran prendre les mesures de la funció pulmonar amb els sistemes clàssics (76). Per aquest motiu és necessari buscar alternatives de mesura i la mesura de la funcionalitat diafragmàtica per ecografia és una tècnica molt prometedora.

El diafragma és el múscul que separa la cavitat toràctica de l'abdominal i és el principal múscul respiratori que juga un paper essencial en aquest procés ja que és el responsable del moviment del 75% del volum d'aire en una respiració normal (72,77). Té la forma de cúpula quan està en repòs, la superfície superior del diafragma és convexa, creant el sòl elevat de la cavitat toràctica mentre que la superfície inferior és còncava, creant el sostre corbat de la cavitat abdominal (Figura 8). La seva part central és tendinosa, s'anomena centre frènic i en parteixen fibres nervioses cap a l'estèrnum, costelles i vèrtebres lumbars. La seva inserció és més alta en la part anterior que la posterior del cos. El gruix del diafragma en repòs en un adult sa és d'entre 2,2 i 2,4 cm exhalant a la zona inferomedial del tòrax i amb la inspiració (78) i quan es contrau el diafragma s'aplana i el seu gruix augmenta. Com ja s'ha comentat prèviament, quan el diafragma es contrau s'aplana causant un descens de la pressió intrapulmonar que permet l'entrada d'aire dins els pulmons, i quan es relaxa puja i fa augmentar la pressió intrapulmonar permetent la sortida de l'aire (72). Aquest moviment s'anomena excursió i té a habitualment una amplitud d'entre 1,5 i 2 cm en una respiració normal en un adult sa (78). Tant el gruix com l'excursió varien en funció de l'edat, el sexe i l'estat físic i pot variar en les diferents parts del múscul (78). També, en les malalties que afecten el to o la força o en les infeccions pulmonars el diafragma pot mostrar un aprimament (atròfia) i/o una alteració de

l'excursió (79-81). Altres mesures com la velocitat a la qual es contrau i es relaxa o la fracció d'engruiximent en la inspiració i espiració poden alterar-se en algunes malalties pulmonars (81).

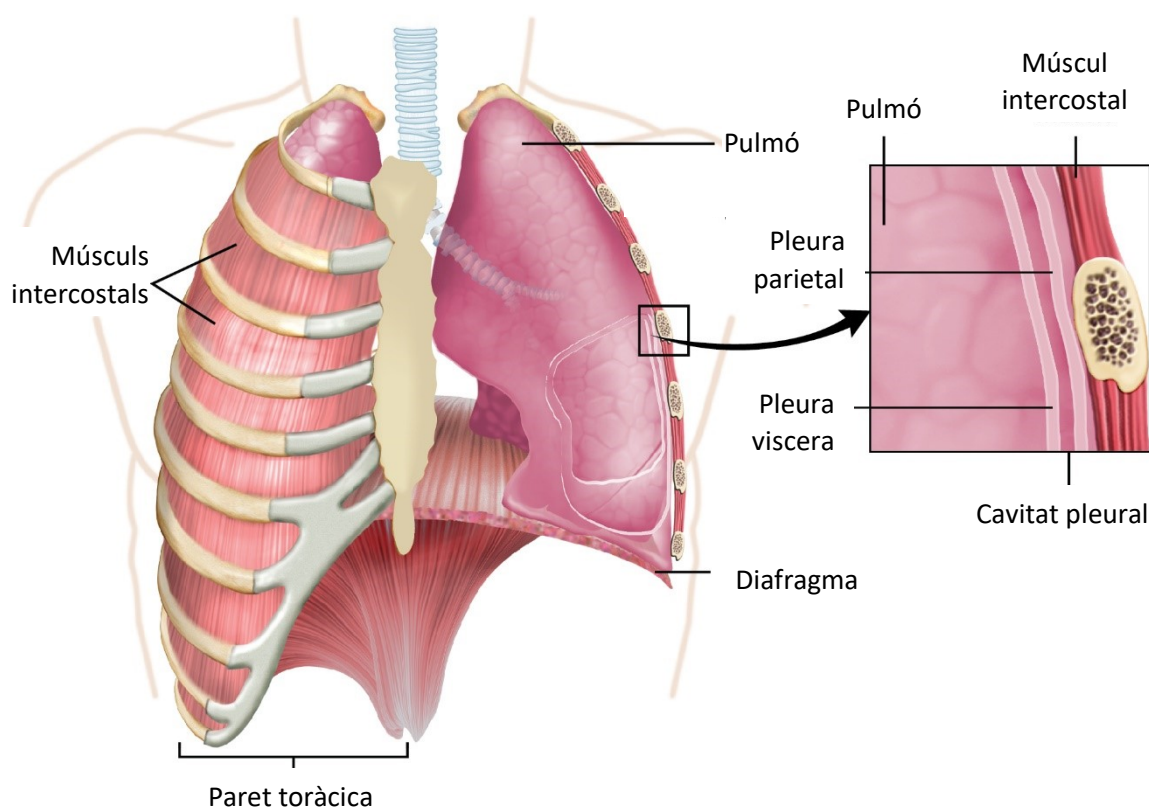


Figura 8. Visió anatòmica de la caixa toràcica.

Adaptat de: *Visceral Pleurae of the lungs*, OpenStax College - Anatomy & Physiology, Connexions Web site. Accessible a: <https://openstax.org/books/anatomy-and-physiology-2e/pages/22-2-the-lungs>. Últim accés març 2024.

Existeixen diferents tècniques per mesurar la funcionalitat del diafragma, l'espirometria és una d'elles tot i que, com s'ha comentat prèviament, cal la col·laboració activa de l'infant. Una altra tècnica és l'electromiografia que consisteix en registrar-ne l'activitat elèctrica però és una prova invasiva i tècnicament difícil. La pletismografia o la tomografia axial de tòrax proporcionen informació detallada però són tècniques complexes de realitzar i requereixen material i personal expert. La tomografia axial, a més, comporta la irradiació del pacient. Finalment, l'ecografia és una tècnica no invasiva que permet la valoració de la funció diafragmàtica sense la necessitat de col·laboració activa

per part del pacient. És una tècnica que es pot fer a peu de llit per personal entrenat. Existeixen, però, pocs estudis que determinin els valors ecogràfics de funcionalitat diafragmàtica en infants tant en els que presenten un desenvolupament típic com en infants amb malalties neuromusculars.

6. L'ECOGRAFIA

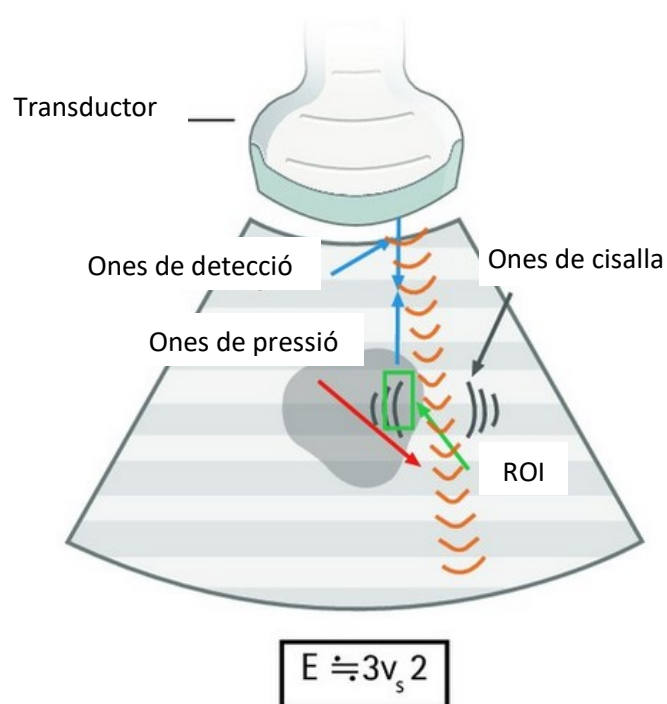
L'ecografia és una tècnica radiològica que permet es visualitzar estructures profundes del cos enregistrant els ecos o reflexes de les ones ultrasòniques dirigides als teixits. Es basa en l'emissió i recepció d'ones mecàniques, generalment longitudinals, que s'originen per la vibració d'un transductor (el cristall piezoelèctric) i que es propaguen per un medi material. Les imatges s'obtenen mitjançant el processament electrònic dels feixos ultrasònics que es reflexen en les diferents interfases tissulars i les estructures corporals. Existeixen diferents modalitats d'ecografia com el mode B (escala de grisos), el mode M o el Doppler; i entre aquestes s'ha desenvolupat els últims anys l'elastografia que permet analitzar la deformitat (elasticitat) dels teixits.

Elastografia

Les propietats elàstiques dels teixits tous depenen de la seva conformació molecular i de la seva organització estructural, tant mico com macroscòpica. L'elastografia és una tècnica d'imatge en temps real que es basa en la premissa que hi ha una diferència en l'elasticitat del teixit sa comparat amb el teixit patològic, que aquesta diferència es pot mesurar en base a la tensió aplicada en el teixit (82) i es pot quantificar obtenint, així, el mòdul elàstic expressat en unitats de pressió.

La tècnica d'elastografia d'ones de cisalla permet quantificar directament la velocitat de deformitat del teixit muscular en infants i adults al aplicar una força (40,41,57), calcula el mòdul elàstic expressat en quilopascals (kPa). La seva metodologia inclou la generació d'una força mecànica que s'origina per feixos ultrasònics focalitzats.

Cada feix genera una vibració remota que resulta en la propagació d'ones transitòries de cisalla que es transmeten a diferents profunditats i es propaguen a través de la zona que s'està avaluant (Figura 9). El model matemàtic en què es basa avalua la duresa dels teixits (82) partint de dos aspectes, la força de compressió (estrès) i el grau de deformitat (tensió). Un cop obtinguda la imatge, el model quantifica l'elasticitat com a resultat del quocient entre la compressió realitzada contra un teixit i la deformació que s'aconsegueix amb ella. Sobre la imatge anatòmica en escala de grisos es superposa la imatge en color que expressa la velocitat de desplaçament dels teixit i apareix com un mapa d'elasticitat (mòdul de Young o mòdul elàstic) (41,82,83).



E: mòdul elàstic v_s : Velocitat de les ones de cisalla

Figura 9. Principi de funcionament de l'elastografia d'ones de cisalla. El transductor aplica una força mecànica controlada a través d'ones d'ultrasò focalitzada a la zona adjacent a analitzar (ROI). Aquesta força provoca una deformitat del teixit que genera ones que es propaguen a través del teixit (ones de cisalla), les quals es relacionen amb l'elasticitat del teixit. El pols de detecció mesura la velocitat de les ones de cisalla amb el que es calcula el mòdul elàstic o mòdul de Young.

Adaptat de: Nakaoka K., et al., 2022 (84) *Principle of shear wave elastography*. Accessible a: https://www.researchgate.net/publication/357059902_Current_status_of_the_diagnosis_of_chronic_pancreatitis_by_ultrasonographic_elastography.

Les propietats elàstiques dels músculs han estat estudiades amb la tècnica d'ones de cisalla en adults (57,83,85-87) i en infants amb desenvolupament típic (88,89) però en cap cas n'han estat descrit els efectes dels hàbits de vida com la dieta, l'activitat física o el son. Per altra banda, han estat publicats estudis en els infants afectats de PC que es centren en alguns músculs com el múscul gastrocnemi (25,40,46,90), sols un d'ells analitza en múscul tibial anterior (46) i un altra el múscul soli (49). Les propietats elàstiques d'altres músculs han estat estudiades en infants amb malaltia de Duchenne com el vast lateral, el bíceps braquial, el tríceps braquial i l'adductor del polze (91) i el múscul recte femoral en infants amb malaltia renal crònica (92) on s'observen diferències comparant amb infants amb desenvolupament típic. Les malalties neuromusculars pateixen patrons diferenciats d'alteració i distribució dels músculs afectats que dins la mateixa PC seran diferents segons el seu trastorn de moviment o distribució (23,28,29), i les diferències observades en els estudis publicats prèviament poden ser deguts no sols a la pròpia malaltia sinó que també a característiques estructurals dels propis músculs. L'augment del nombre de músculs de diferents articulacions a estudiar pot captar millor aquesta variabilitat en els patrons d'afectació, tenint en compte, però el temps necessari per l'adquisició de les imatges i la tolerància dels infants que pot suposar una limitació important. A més, atès que les extremitats superiors i inferiors executen funcions diferents i estan sotmeses a diferents càrregues físiques les seves característiques estructurals i morfològiques poden variar així com les seves propietats elàstiques, motiu pel qual, la inclusió de músculs tant de les extremitats inferiors com superiors resulta essencial. En un estudi publicat per Lallemand-Dudek et al. (93) van utilitzar la tècnica *acoustic radiation force impulse* imaging (ARFI) d'elastografia per estudiar conjuntament el múscul BB i el GL en infants amb PC en comparació amb infants amb desenvolupament típic però, segons el nostre coneixement, no existeixen estudis que incloguin músculs de les diferents extremitats amb tècnica d'ones de cisalla.

En resum, la quantificació precisa de l'elasticitat ens permet conèixer millor les propietats musculars però resulta necessari ampliar aquesta informació a la condició física dels infants; augmentar el número de músculs incloent músculs d'extremitats superiors i inferiors; analitzar el mòdul elàstic en diferents posicions articulars; en els infants amb PC

comparar-los amb les escales clíniques d'espasticitat i, finalment, analitzar l'efecte dels hàbits saludables en el mòdul elàstic.

Ecografia diafragmàtica

El diafragma és el principal múscul respiratori (77) i per aquest motiu la seva avaluació es considera bàsica per determinar la funció respiratòria. L'avaluació ecogràfica de la funció diafragmàtica amb mode-M és una tècnica que ha guanyat popularitat en els últims anys a les àrees de cures intensives d'adults. Encara que actualment s'utilitza en procediments clínics per a l'avaluació del moviment del diafragma i, en extensió, l'avaluació de la funció respiratòria, només hi ha alguns estudis centrats en malalties neuromusculars (94-99) i en infants amb PC (100). En els pacients amb PC amb menor grau d'afectació (GMFCS I-III) s'han descrit diferències significatives entre l'excursió diafragmàtica (l'amplitud del moviment diafragmàtic) i l'espirometria tot i que no s'ha trobat correlació entre els seus valors (100). Altres estudis, a més de l'excursió, valoren els gruix diafragmàtic (101, 102) que pot ser útil en pacients amb malalties neuromusculars (79,103) per detectar atròfia i conseqüentment alteració de la funció respiratòria. Segons el nostre coneixement, no hi ha publicacions centrades en infants amb PC major nivell de gravetat amb signes clínics de disfunció respiratòria i un estat muscular deteriorat. Per altra banda, algunes publicacions centrades en l'ecografia pulmonar en infants amb bronquiolitis greu han demostrat la utilitat d'altres paràmetres com la fracció d'engruiximent del diafragma, la velocitat de contracció diafragmàtica o la velocitat de relaxació del diafragma (81,103).

Calen més estudis que valorin els paràmetres de gruix diafragmàtic, així com la fracció d'engruiximent, la velocitat de contracció i la velocitat de relaxació en relació a l'espirometria i a les infeccions respiratòries. Cal, també, ampliar l'espectre de gravetat incloent infants amb PC amb afectació greu que són els que es poden beneficiar més de l'abordatge precoç en l'empitjorament de la funció respiratòria.

CAPÍTOL

2

**HIPÒTESIS I
OBJECTIUS**

HIPÒTESIS

- S'espera demostrar que els valors del mòdul elàstic són més baixos en repòs que en màxim estirament passiu en els dos grups i que aquests difereixen entre els infants amb PC i els infants amb desenvolupament típic. També s'espera demostrar que en els infants amb PC un augment del mòdul elàstic s'associa a un augment de les escales clíniques de valoració de l'espasticitat: escala modificada d'Ashworth i escala modificada de Tardieu. Per altra banda, s'espera demostrar que els hàbits de vida saludable, concretament amb l'adherència a la dieta mediterrània, les hores de son i l'activitat física en els infants amb desenvolupament típic s'associen a canvis en el mòdul elàstic.
- Respecte als valors ecogràfics de funcionalitat diafragmàtica s'espera demostrar que aquests són menors en els infants amb PC que en els infants amb desenvolupament típic i que es relacionen amb els valors del mòdul elàstic dels músculs estudiats en els dos grups. S'espera també demostrar que en els infants amb desenvolupament típic es relacionen amb l'espirometria i que en els infants amb PC disminueixen amb l'augment del nombre d'infeccions respiratòries de vies baixes.

OBJECTIUS

Objectius generals

Estudiar l'elasticitat muscular mitjançant el mòdul elàstic amb la tècnica d'elastografia d'ones de cisalla en infants amb PC i amb desenvolupament típic.

Estudiar la funcionalitat diafragmàtica mitjançant ecografia amb mode M en infants i adolescents amb PC i amb desenvolupament típic.

Objectius específics

1. Descriure els valors del mòdul elàstic dels músculs BB, PR, AL, GL i SOL en repòs i en màxima extensió passiva en infants amb PC espàstica i en infants amb desenvolupament típic.
 - 1a. Comparar els valors del mòdul elàstic entre els dos grups en les dues posicions articulars.
 - 1b. Avaluar les associacions del mòdul elàstic amb altres factors que influeixen en el to muscular com les dades demogràfiques, antropomètriques, condició física i rang de moviment articular.
 - 1c. Avaluar l'associació entre el mòdul elàstic dels infants amb PC amb els de les escales quantitatives clíniques de valoració de l'espasticitat: escala modificada d'Ashworth i escala modificada de Tardieu.
 - 1d. Avaluar les associacions entre el mòdul elàstic dels infants amb desenvolupament típic amb els hàbits de vida saludable, concretament amb l'adherència a la dieta mediterrània, les hores de son i l'activitat física.

2. Descriure els valors ecogràfics de funcionalitat diafragmàtica: gruix, fracció d'engruiximent, excursió i velocitat de contracció diafragmàtica en infants amb PC i en infants amb desenvolupament típic.
 - 2a. Comparar els valors ecogràfics de funcionalitat diafragmàtica entre els dos grups.
 - 2b. Avaluar l'associació entre els valors del mòdul elàstic dels músculs estudiats i els valors de funcionalitat diafragmàtica en infants amb PC i en infants amb desenvolupament típic.
 - 2c. Comparar els valors ecogràfics de funcionalitat diafragmàtica amb l'espirometria en els infants amb desenvolupament típic.
 - 2d. Avaluar l'associació entre les infeccions respiratòries de vies baixes i els valors de funcionalitat diafragmàtica en infants amb PC.

CAPÍTOL

3

MATERIAL I MÈTODES

1. PARTICIPANTS

Estudi clínic observacional transversal de casos i controls que va incloure un total de 78 infants, dels quals 34 presentaven una PC i 44 eren infants amb desenvolupament típic. Per l'objectiu 2d de l'estudi es va realitzar un seguiment prospectiu dels infants amb PC. Els infants amb PC es van reclutar a la Unitat de Neurologia Pediàtrica de l'Hospital Universitari de Girona Dr. Josep Trueta (Girona, Espanya) on feien el seguiment rutinari de la seva patologia. Els criteris d'inclusió dels infants amb PC consistien en presentar una PC espàstica amb contractures dinàmiques (reductibles) a les extremitats afectades. Es van excloure de l'estudi els infants amb contractures fixes, intervinguts quirúrgicament en els músculs subjectes a estudi, els que patien alguna altra condició mèdica que limités les seves funcions físiques o respiratòries, o per falta de col·laboració. Dels infants amb PC que complien els criteris d'inclusió, 34 (edat mitjana de 10,6; rang d'edats de 3 a 17 anys) van acceptar participar en l'estudi (43,6%). D'aquests 16 (47,1%) tenien tetraplegia, sis (17,7%) diplegia i 12 (35,3%) hemiplegia; les extremitats no afectades (p. ex. les extremitats superiors en els infants amb diplegia) es van excloure de les valoracions. Així doncs, es van estudiar un total de 100 extremitats patològiques, 44 extremitats superiors (44,0%) i 56 extremitats inferiors (56,0%). Els 44 infants amb desenvolupament típic (edat mitjana de 8,9; rang d'edat de 3 a 14 anys) es van reclutar a les escoles de primària que participaven en el Projecte *Physical Education Health and Children* (PEHC) (104) i a les consultes de neuropediatria de l'Hospital Dr. Josep Trueta (Girona, Espanya), els criteris d'inclusió consistien en què els infants presentaven un desenvolupament típic i es van excloure els infants que patien alguna condició mèdica que limités les seves funcions físiques o respiratòries o per falta de col·laboració.

De tots els infants participants, deu amb PC i 12 infants amb desenvolupament típic van participar en les mesures ecogràfiques de la funció diafragmàtica. Aquesta reducció en el número de subjectes de l'estudi es va deure parcialment als estrictes criteris d'inclusió i exclusió (descrits anteriorment) i també a dificultats tècniques relacionades amb la falta de col·laboració i/o fatiga dels infants participants. El procés d'adquisició de les imatges ecogràfiques durava uns 30 minuts que podia ser més llarg si

l'infant tenia dificultats per mantenir la postura relaxat. L'estudi es començava amb l'adquisició de les mesures del mòdul elàstic dels músculs esquelètics i acabava amb l'estudi diafragmàtic. Quan l'infant mostrava signes evidents de fatiga les mesures de funcionalitat diafragmàtica no es van prendre. Els infants que no van participar en les mesures diafragmàtiques no diferien de la resta de la població de l'estudi en cap dels dos grups.

Per al càlcul mostral i la potència estadística es va utilitzar el programa informàtic GRANMO disponible online (<https://www.imim.cat/ofertadeserveis/software-public/granmo/>). Acceptant un risc alfa de 0,05 i un risc beta de 0,2 (potència del 80%) en un contrast bilateral, caldrien 16 subjectes en el primer grup i 16 subjectes en el segon per detectar una diferència igual o superior a una desviació estàndard (assumint que la desviació estàndard comú és d'1).

L'estudi va ser realitzat d'acord amb les normes ètiques establertes i va obtenir prèviament l'aprovació del Comitè d'Ètica d'Investigació Clínica de l'Hospital Universitari de Girona Dr. Josep Trueta amb el codi CEIM 2016.134 Els pares o tutors legals de tots els infants participants van ser informats sobre els objectius de l'estudi i van signar el consentiment informat abans de participar en qualsevol fase del projecte. Així mateix es van seguir els protocols ètics per protegir la confidencialitat i benestar dels infants participants.

2. FACTORS DEMOGRÀFICS, ANTROPOMÈTRICS I DE CONDICIÓN FÍSICA

La dades demogràfiques, antropomètriques i de condició física es van recollir el mateix dia que les mesures del mòdul elàstic. Els pares van omplir un qüestionari referent a les dades d'edat, gènere, ètnia, perinatològiques i antecedents mèdics. Les dades antropomètriques i les de condició física van ser registrades per un operador entrenat i

van incloure el pes, l'alçada (estadiòmetre SE206, SECA, Hamburg, Alemanya), la massa muscular i massa grassa (Tanita RD545, Tanita Europe BV, Amsterdam, Països Baixos), el perímetre de cintura i del panxell de la cama, la força muscular dels braços (dinamòmetre TKK 5001, Grip-A, Takei, Tòquio), la flexibilitat (caixa estandarditzada Baseline 12-1085, Fabrication Enterprises, Inc., Nova York, NY, EUA) (105) i l'espirometria amb la capacitat vital forçada (FVC), el volum espiratori forçat en el 1er segon (FEV1), FEV1/FVC i el pic de flux espiratori (PEF) (espiròmetre Vitalograph In2itive Healthcare, Lenexa, Kansas, EUA). Les dades de pes i talla es van estandarditzar en funció de l'edat i el sexe utilitzant les taules de Carrascosa et al. (106). Cal remarcar que les dades de massa muscular i massa grassa no es van poder prendre en els infants amb PC greu que no es podien mantenir drets de manera autònoma, així com l'espirometria en infants amb PC greu o amb dificultats cognitives importants que dificultaven aplicar correctament la tècnica.

3. EXAMEN FÍSIC I TRACTAMENTS PREVIS

Les variables recollides durant l'examen físic van incloure el rang de moviment articular per tots els infants, tant els infants amb PC com els infants amb desenvolupament típic, en tots els músculs de l'estudi (BB, PR, AL, GL i SOL). Els músculs escollits per a l'estudi es basen la població diana centrada en els infants amb PC espàstica que presenten patrons d'augment de to de predomini en els músculs flexors, tant de les extremitats superiors com inferiors. L'elecció dels músculs es va definir segons els patrons predominants d'afectació muscular de la PC espàstica (28,29), la seva implicació a nivell funcional (la seva afectació suposa limitacions importants per a les activitats de la vida diària), l'accessibilitat per la realització de l'elastografia d'ones de cisalla així com la seva implicació en el maneig clínic amb la possibilitat de tractaments específics focals com la fisioteràpia, ortesis o injeccions de toxina botulínica. En els infants amb PC espàstica es van recollir també la distribució topogràfica de la PC (p. ex. Hemiplegia, diplegia, ...), les escales de funcionalitat, les escales clíniques de valoració de l'espasticitat, els tractaments rebuts i el nombre infeccions de vies respiratòries baixes (episodis amb el diagnòstic de

pneumònia, bronquitis aguda o sobreinfecció respiratòria) durant l'any següent de seguiment.

El rang de moviment articular de cada articulació es va calcular com la diferència entre l'angle articular en repòs i en màxim estirament passiu. Aquests angles en els músculs PR, GL i SOL es van mesurar amb el Plurimeter Dr. Rippstein (Medidevice, Desimed GmbH & Co., Bandenweiler, Alemanya) i per la resta de músculs es va utilitzar un goniòmetre (Baseline 12-1006, Fabrication Enterprises, Inc., NY, EUA). Les escales de funcionalitat van incloure la GMFCS (20) i la MACS (21) i les de valoració de l'espasticitat l'escala modificada d'Ashworth (45) i l'escala modificada de Tardieu (44). Els tractaments que rebien els pacients es van registrar en un formulari omplert pel seu facultatiu de referència i van incloure les ortesis, fisioteràpia, activitat esportiva i tractament farmacològic consistent en les infiltracions de toxina botulínica i fàrmacs relaxants musculars. Totes les mesures van ser preses per una neuropediatra amb emmascarament de les mesures del mòdul elàstic.

4. HÀBITS D'ESTIL DE VIDA

Els hàbits alimentaris es van recollir en els infants amb desenvolupament típic a través del qüestionari Kidmed d'adherència a la dieta mediterrània (0 a 10 punts) complimentat pels pares (107). El qüestionari Kidmed consisteix en una sèrie de preguntes relacionades amb els hàbits alimentaris dels infants i els adolescents. Les preguntes aborden diversos aspectes de la dieta com el consum de fruites i verdures entre d'altres. Cada resposta s'associa a un valor numèric i es calcula una puntuació total d'adherència a la dieta mediterrània. Una puntuació de 0 a 3 suposa una adherència baixa, de 4 a 7 moderada i més de 7 alta.

El temps d'activitat física moderada-vigorosa diari i el temps de son diari es van mesurar amb acceleròmetres (ActiGraph GT3X, Actigraph Corporation, Pensacola, Florida, EUA) col·locats al voltant de la cintura dels infants durant set dies consecutius, 24 hores

al dia. Per obtenir un registre vàlid havia d'incloure un mínim de quatre dies i almenys un d'ells havia de ser del cap de setmana. Els infants que realitzaven activitats aquàtiques o durant la dutxa o bany se'ls demanava que es traguessin els dispositius. Els acceleròmetres es van programar en epochs d'un segon i les dades es van analitzar utilitzant el software ActiLife (108). Es va revisar el compliment o no compliment de les recomanacions de l'Organització mundial de la salut i de la Guia de pràctica clínica sobre els trastorns del son en la infància i l'adolescència en atenció primària *del Ministerio de Sanidad, política social e igualdad* (71) per l'activitat física i el son respectivament.

Resta especificar que aquestes variables no es van recollir en els infants amb PC per les dificultats per seguir aquestes recomanacions. El seguiment de la dieta pot resultar altament complicat de valorar degut a que les infants amb major afectació pateixen comorbiditats com la disfàgia o la desnutrició que pot suposar la ingesta de suplementos alimentaris i/o alimentació a través de dispositius. Per altra banda, l'activitat física i el son també poden estar altament alterada per la pròpia malaltia.

5. ECOGRAFIES

Ecografia muscular

Totes les mesures ecogràfiques es van portar a terme amb el sistema d'ecografia GE Healthcare LOGIQ S8 XDClear (General Electric Healthcare, Chicago, Illinois, EUA) amb transductor lineal del tipus 9L (General Electric Healthcare), en mode *Super Shear Imaging* per l'elastografia d'ones de cisalla i en mode M amb transductor lineal del tipus 9L i transductor convex tipus S1-5 (General Electric Healthcare) per la funcionalitat diafragmàtica. Totes les imatges van ser preses per un sol tècnic ecografista que desconeixia les característiques clíniques dels subjectes, i en el mateix ordre en tots els infants seguint la següent seqüència de músculs BB, PT, AL, GL, SOL i diafragma. La durada total del procés era d'aproximadament 30 minuts.

Elastografia muscular d'ones de cisalla

Aquest estudi es va focalitzar en l'anàlisi del mòdul elàstic amb la tècnica d'elastografia d'ones de cisalla de cinc músculs que englobaven tant les extremitats superiors com les inferiors. Es van estudiar dos músculs de l'extremitat superior, el BB i el PR), i tres músculs de l'extremitat inferior, l'AL, el GL i el SOL tal i com s'especifica a l'apartat 3. Tots ells es van avaluar en dues posicions, en repòs i en màxim estirament passiu articular. Les mesures es van prendre a les quatre extremitats en els infants amb PC espàstica i en el costat dominant en els infants amb desenvolupament típic.

L'adquisició de les mesures ecogràfiques es va realitzar seguint el protocol de Lacourpaille et al. (91) per l'extremitat superior i Dubois et al. (83) per l'extremitat inferior, amb l'excepció dels músculs BB i PT en màxim estirament passiu degut a la falta de literatura científica de protocols d'estudi d'aquests músculs en aquesta posició. Per aquest motiu es va desenvolupar un protocol d'estudi específic que va permetre obtenir el mòdul elàstic en posició de màxim estirament passiu pels músculs BB i PR. Aquestes es van prendre amb l'infant estirat en decúbit supí sobre una llitera amb el braç d'estudi paral·lel al cos. Pel múscul BB en repòs es van prendre amb l'avantbraç flexionat 90° en relació al braç (Figura 10a) i en la posició de màxim estirament amb el braç en extensió amb un coixí de suport sota el colze per permetre la hiperextensió (Figura 10b). Les imatges ecogràfiques del múscul PT en repòs es van prendre en la mateixa posició i amb el braç en extensió (Figura 11a) mentre que per la posició de màxim estirament s'efectuava la rotació externa de l'avantbraç alhora que es bloquejava manualment el colze (Figura 11b).

Les mesures dels músculs de l'extremitat inferior es van prendre amb l'infant estirat en decúbit supí pel múscul AL i en decúbit pro pel GL i el SOL. Les mesures en repòs de l'AL es van prendre amb un angle de 90° perpendicular a les dues espines ilíiaques (Figura 12a) i en adducció per obtenir les corresponents al màxim estirament passiu del múscul (Figura 12b). Els músculs GL i SOL es van mesurar amb posició de decúbit pro amb els peus sortint per fora de la llitera. Les imatges en repòs es van prendre amb un angle de flexió del turmell de 90° en relació amb la cama (Figura 13a) i les imatges en extensió amb la màxima dorsiflexió (Figura 13b). L'angle de màxim estirament passiu per cada

múscul es va determinar quan ja no s'aconseguia augmentar més l'angle articular, quan l'infant verbalitzava o presentava una expressió facial de dolor o quan es detectaven senyals físiques de desconfort com el moviment excessiu. Alguns dels infants amb PC presentaven dificultats per aconseguir la relaxació completa dels músculs en els angles establerts en el protocol per les mesures en repòs. En aquests casos, l'articulació es posicionava en l'angle en què el múscul mostrava un menor estirament utilitzant el codi de colors del mapa d'elasticitat obtingut per ones de cisalla (explicat a continuació).



Figura 10. Obtenció de mesures del múscul BB en decúbit supí. (a) en repòs amb l'avantbraç flexionat 90°, i (b) en la posició de màxim estirament passiu amb el braç en extensió amb un coixí de suport sota el colze. *Imatge reproduïda amb permís.*

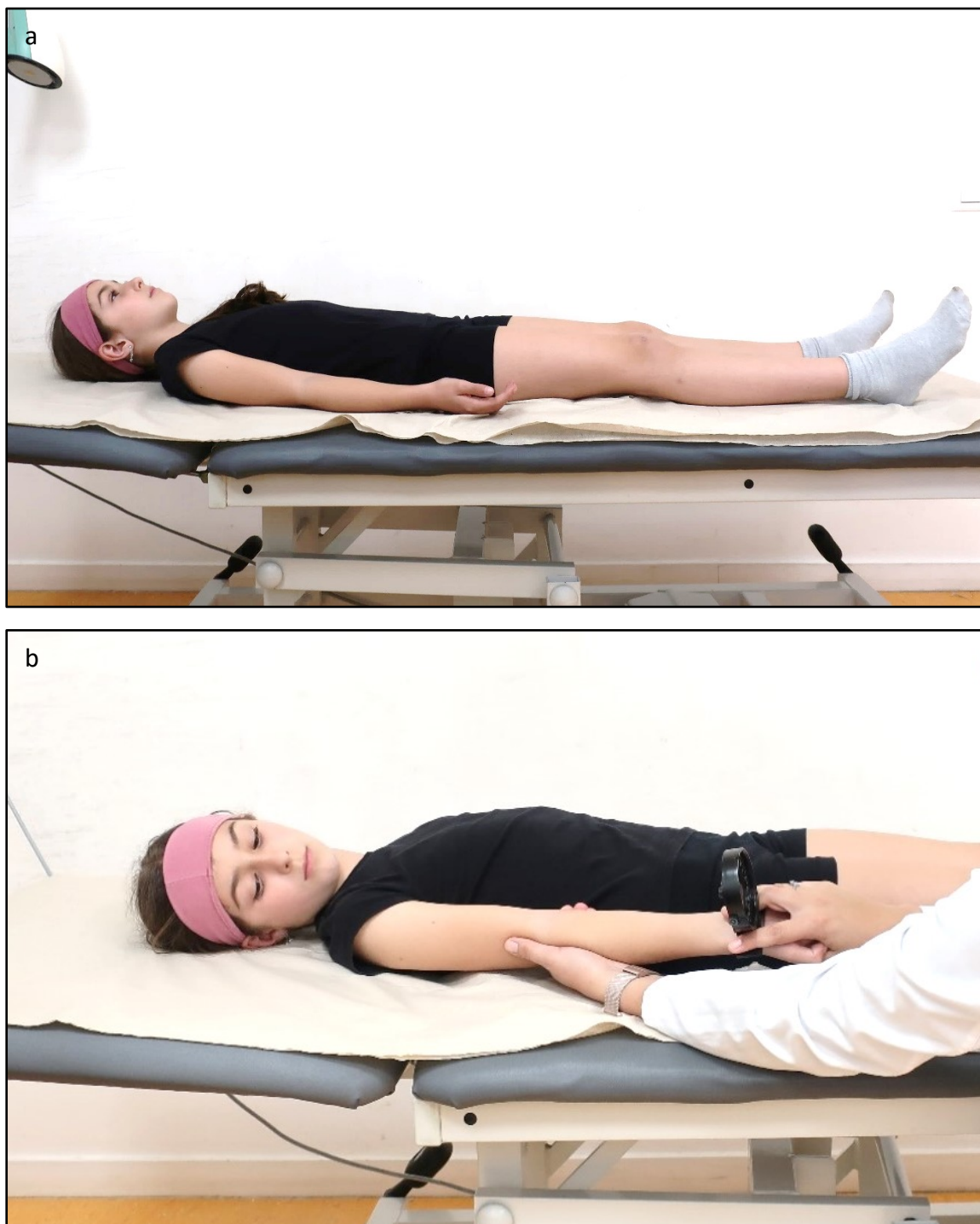


Figura 11. Obtenció de mesures del múscul PR en decúbit supí, (a) en repòs amb el braç en extensió, i (b) en màxim estirament passiu amb la rotació externa de l'avantbraç i bloqueig manual del colze. *Imatge reproduïda amb permís.*



Figura 12. Obtenció de mesures del múscul AL, (a) en repòs amb un angle de 90° perpendicular a les dues espines ilíaques en decúbit supí i (b) en màxim estirament passiu amb adducció de la cama. *Imatge reproduïda amb permís.*

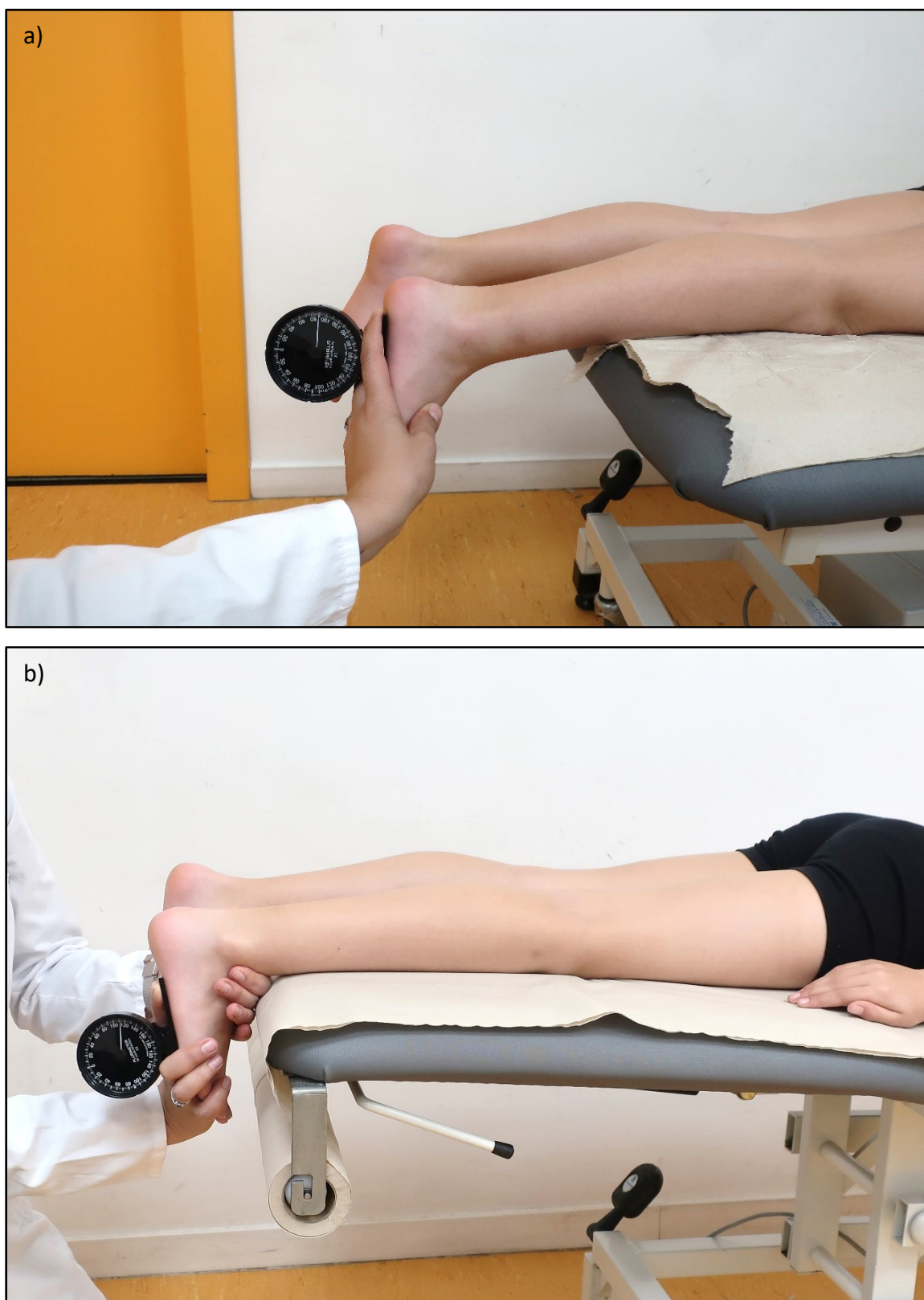


Figura 13. Obtenció de mesures dels músculs GL i SOL en decúbit pro amb els peus fora de la llitera, (a) en repòs amb un angle de flexió del turmell de 90° , i (b) amb dorsiflexió màxima del turmell. *Imatge reproduïda amb permís.*

Per les mesures del mòdul elàstic el transductor es va col·locar sobre la pell en l'àrea de major volum muscular amb la menor pressió possible i alineat en la direcció de les fibres musculars. Amb l'objectiu de confirmar que el transductor es trobava ben posicionat i alineat es va utilitzar l'ecografia en mode B. Sobre la imatge en mode B es va obtenir una imatge bidimensional del mapa d'elasticitat (mòdul de Young o mòdul elàstic) a través de la tecnologia d'ones de cisalla amb codificació de colors (p. ex. vermell en el màxim estirament muscular en què el teixit muscular és menys elàstic i blau en repòs quan el teixit muscular té major elasticitat). Un cop obtingut el mapa d'elasticitat, el tècnic ecografista va definir cinc regions circulars d'interès (ROI; de 10 mm de diàmetre) per cada múscul en repòs i en màxim estirament passiu (Figures 14 a 18) amb l'obtenció de les cinc mesures corresponents del mòdul elàstic del múscul en kPa. Posteriorment es va calcular la mitjana de les cinc mesures de cada múscul en les dues posicions com havia estat descrit prèviament per Lallemand-Dudek et. al. (93).

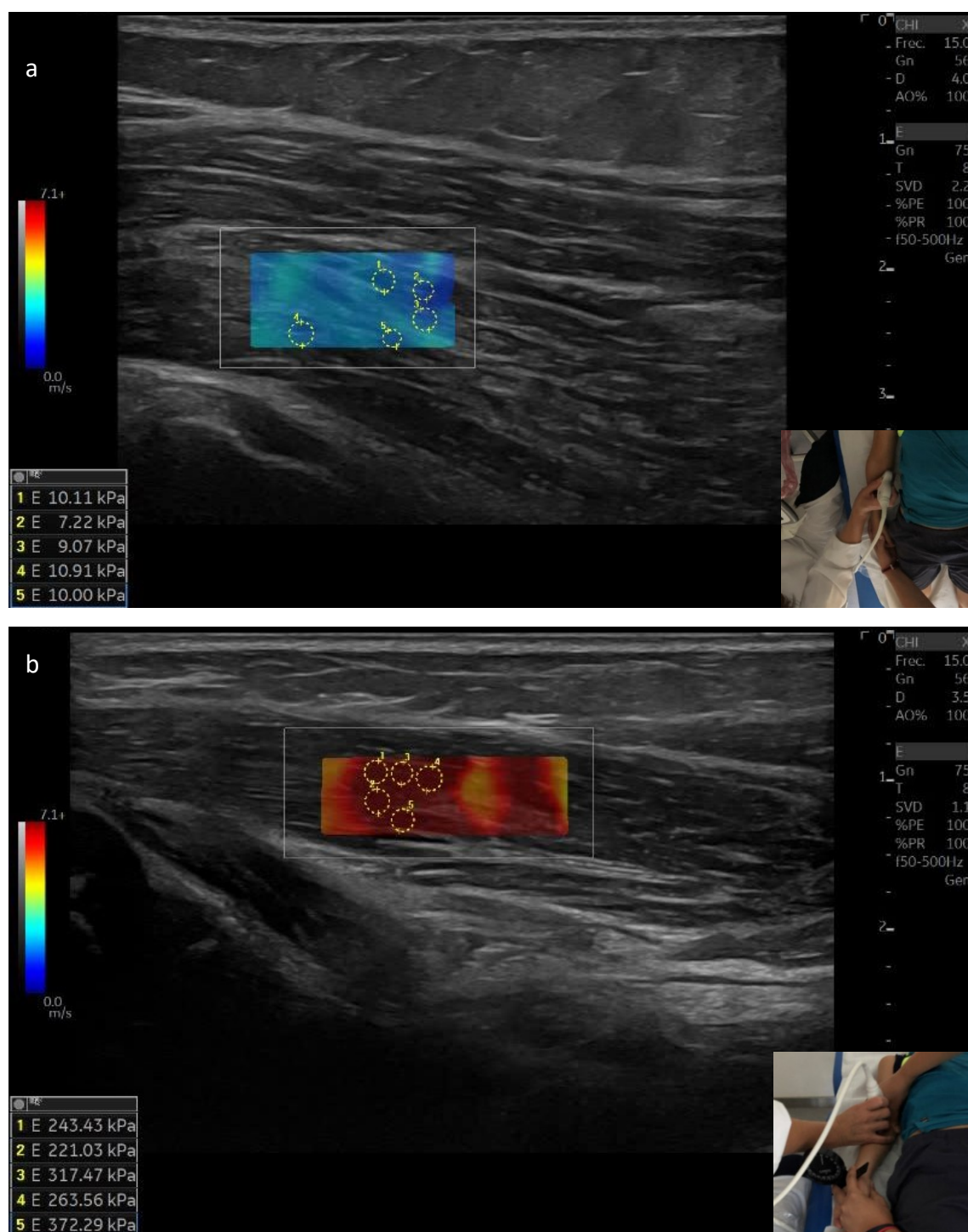


Figura 14. Mapa d'elasticitat del múscul PR obtingut amb elastografia d'ones de cisalla (a) en repòs, i (b) en màxim estirament passiu; amb les cinc regions circulars d'interès (ROI) per les mesures del mòdul elàstic muscular en kPa amb els valors de les mesures al marge inferior esquerra de cada imatge i al marge inferior dret la posició corresponent de la sonda ecogràfica. En la primera imatge es pot observar que predomina el color blau en el mapa colors corresponent a teixit amb major elasticitat mentre que a la segona predomina el color vermell indicant menor elasticitat. Els cercles corresponen a les ROI i a la base esquerra de la imatge es poden observar els valors en KPa d'aquestes ROI seleccionades en totes dues imatges.

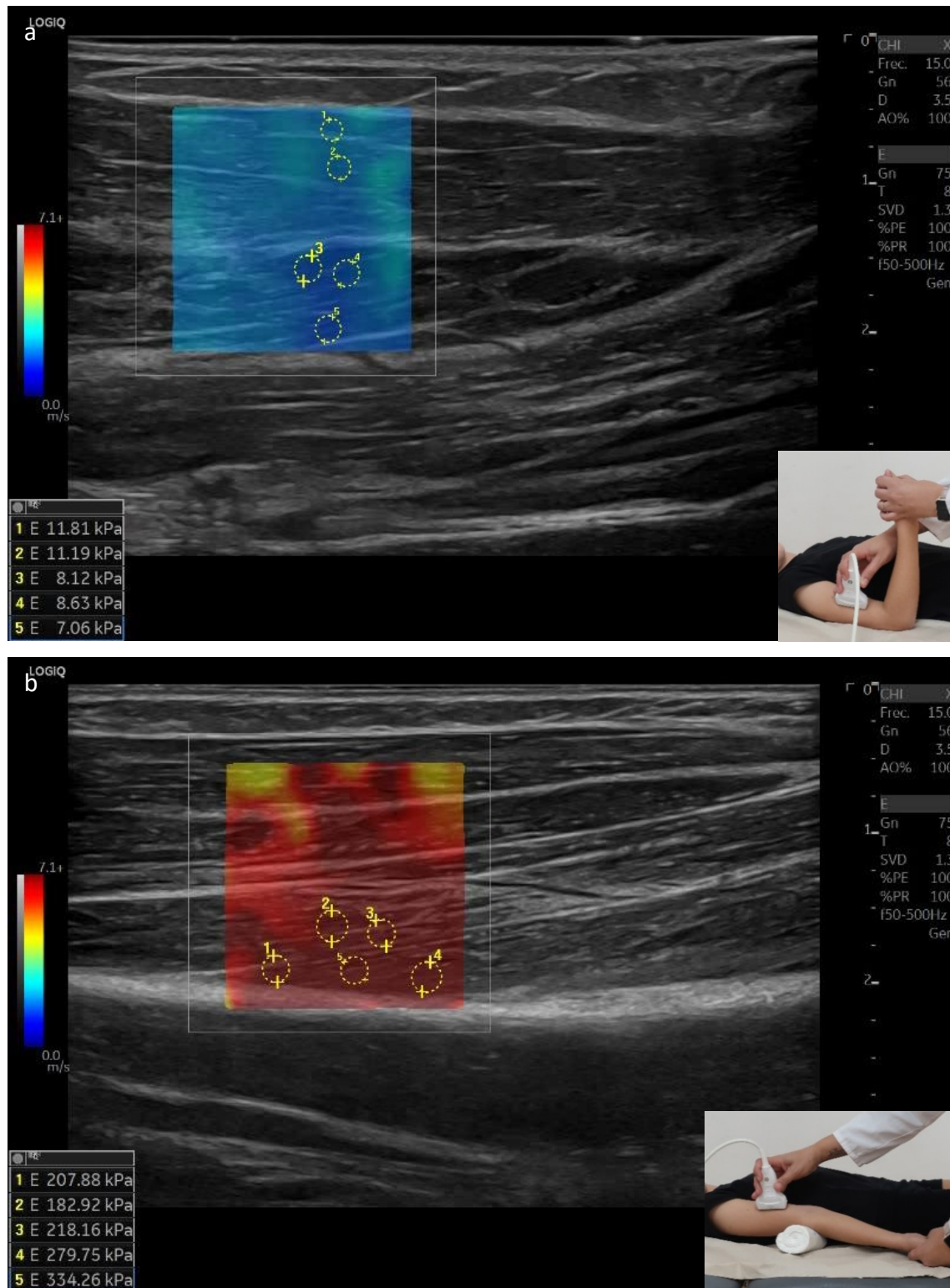


Figura 15. Mapa d'elasticitat del múscul BB obtingut amb elastografia d'ones de cisalla (a) en repòs, i (b) en màxim estirament passiu; amb les cinc regions circulars d'interès (ROI) per les mesures del mòdul elàstic muscular en kPa amb els valors de les mesures al marge inferior esquerra de cada imatge i al marge inferior dret la posició corresponent de la sonda ecogràfica.

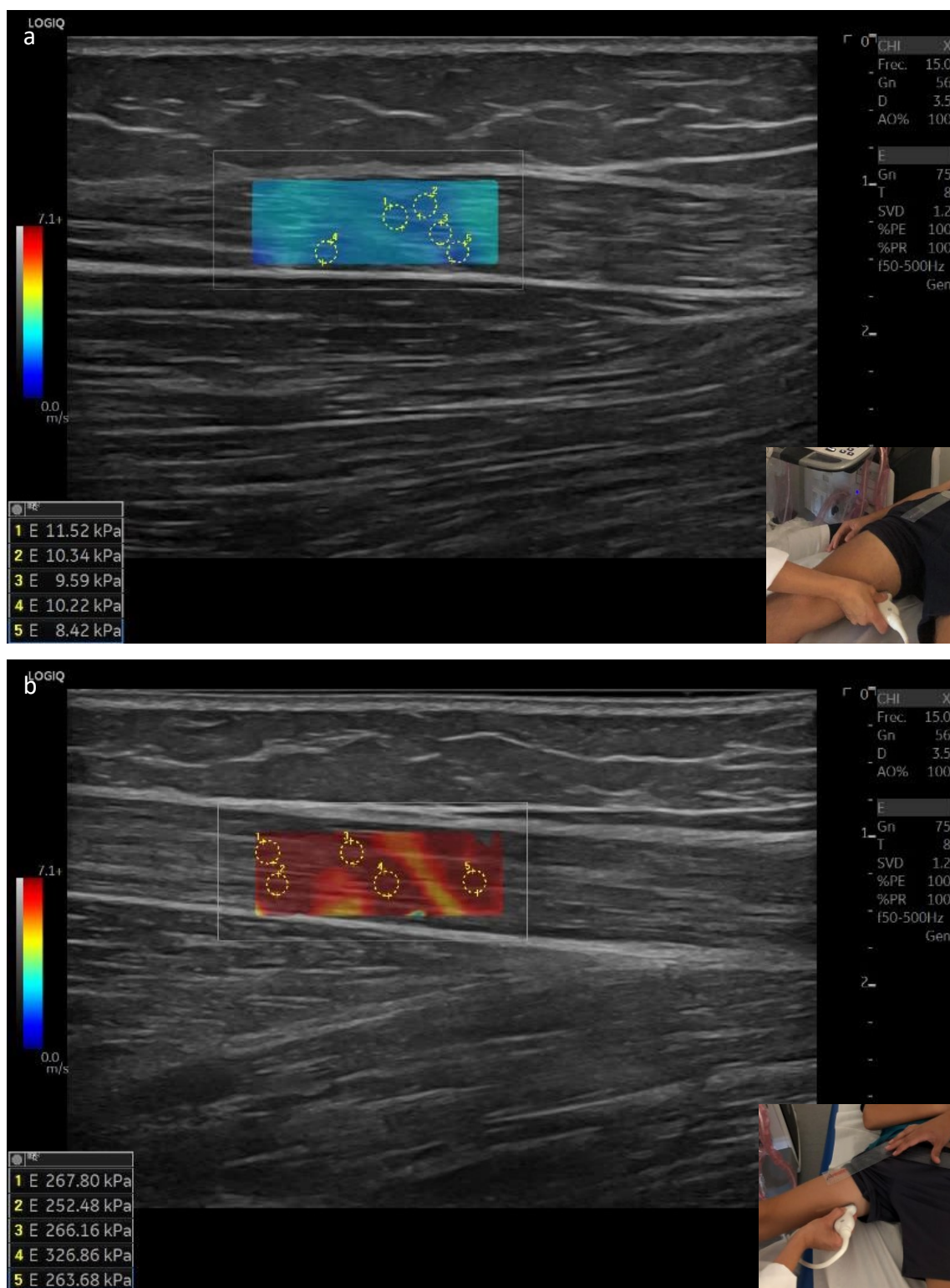


Figura 16. Mapa d'elasticitat del múscul AL obtingut amb elastografia d'ones de cisalla (a) en repòs, i (b) en màxim estirament passiu; amb les cinc regions circulars d'interès (ROI) per les mesures del mòdul elàstic muscular en kPa amb els valors de les mesures al marge inferior esquerra de cada imatge i al marge inferior dret la posició corresponent de la sonda ecogràfica.

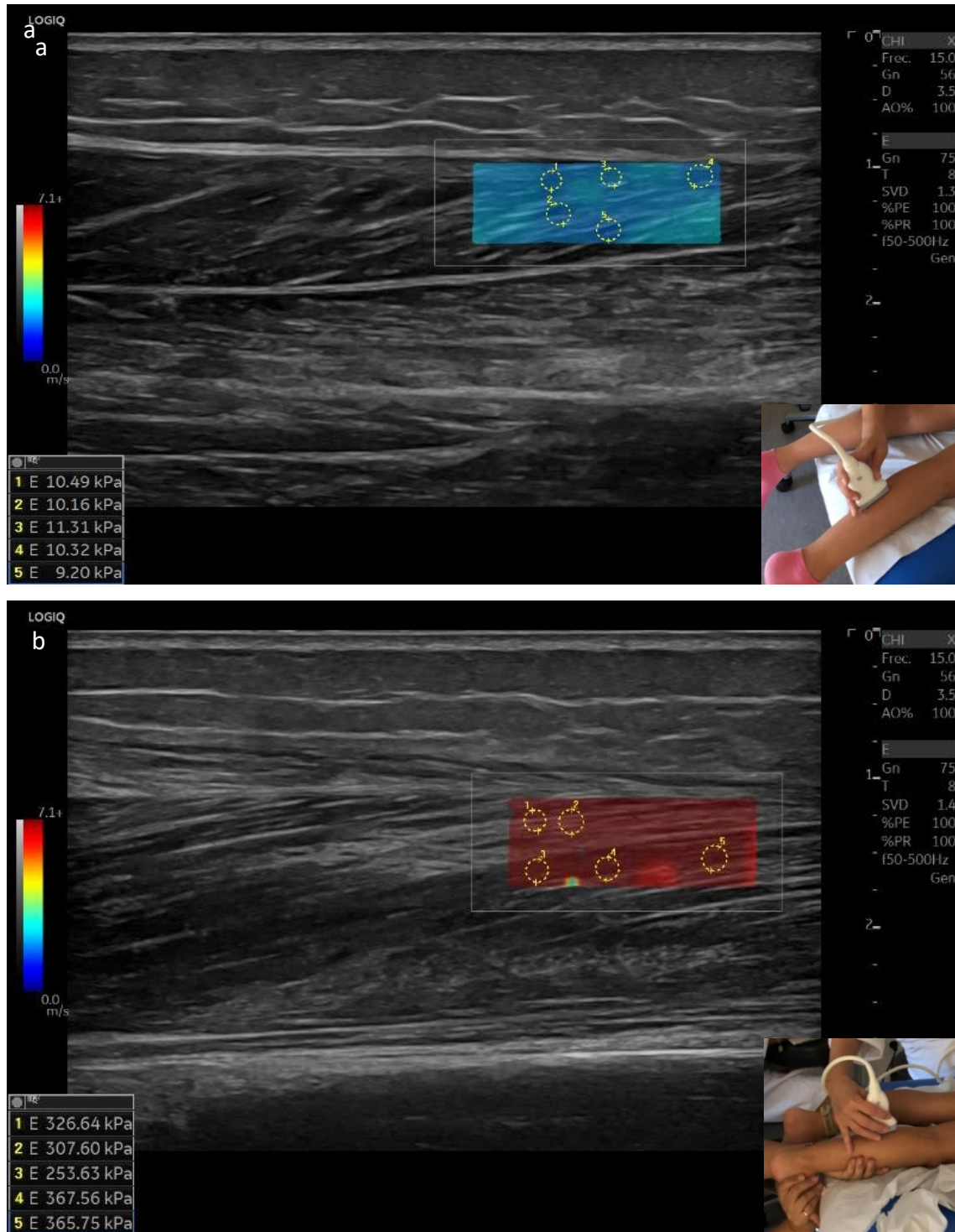


Figura 17. Mapa d'elasticitat del múscul GL obtingut amb elastografia d'ones de cisalla (a) en repòs, i (b) en màxim estirament passiu; amb les cinc regions circulars d'interès (ROI) per les mesures del mòdul elàstic muscular en kPa amb els valors de les mesures al marge inferior esquerra de cada imatge i al marge inferior dret la posició corresponent de la sonda ecogràfica.

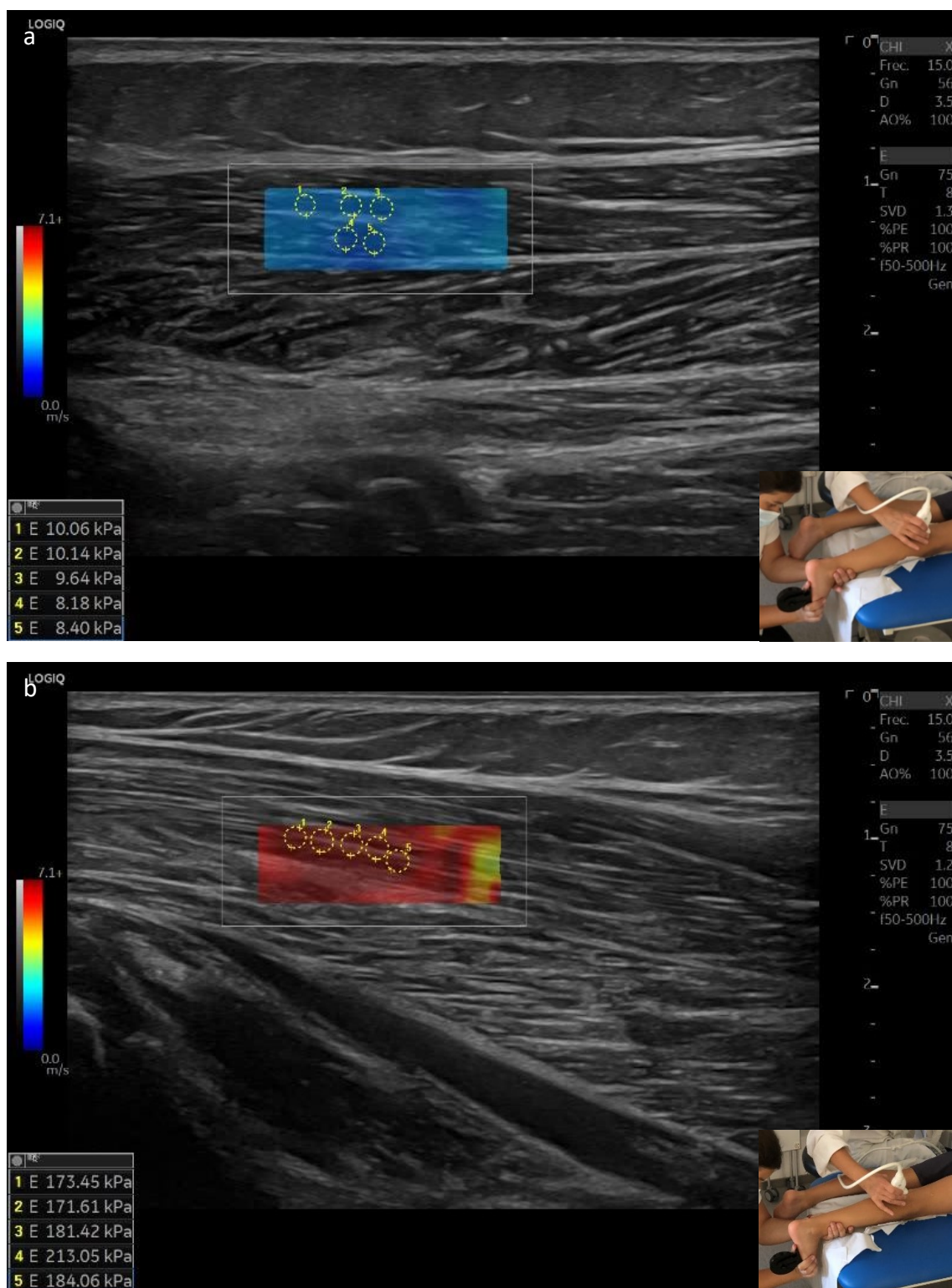


Figura 18. Mapa d'elasticitat del múscul SOL obtingut amb elastografia d'ones de cisalla (a) en repòs, i (b) en màxim estirament passiu; amb les cinc regions circulars d'interès (ROI) per les mesures del mòdul elàstic muscular en kPa amb els valors de les mesures al marge inferior esquerra de cada imatge i al marge inferior dret la posició corresponent de la sonda ecogràfica.

Ecografia diafragmàtica amb mode M

Les determinacions de funcionalitat del diafragma es van prendre amb el mode M en decúbit supí, amb l'infant relaxat i amb respiració espontània. Es van obtenir dues imatges de l'hemidiafragma dret. La primera es va registrar amb un transductor lineal 9Hz en posició longitudinal entre la novena i desena costelles, i la segona amb un transductor convex 1-5Hz a nivell subcostal a la línia anterior clavicular i amb el transductor en posició transversal, tal i com havia estat descrit per Sarwal et al. (109) (Figura 19).

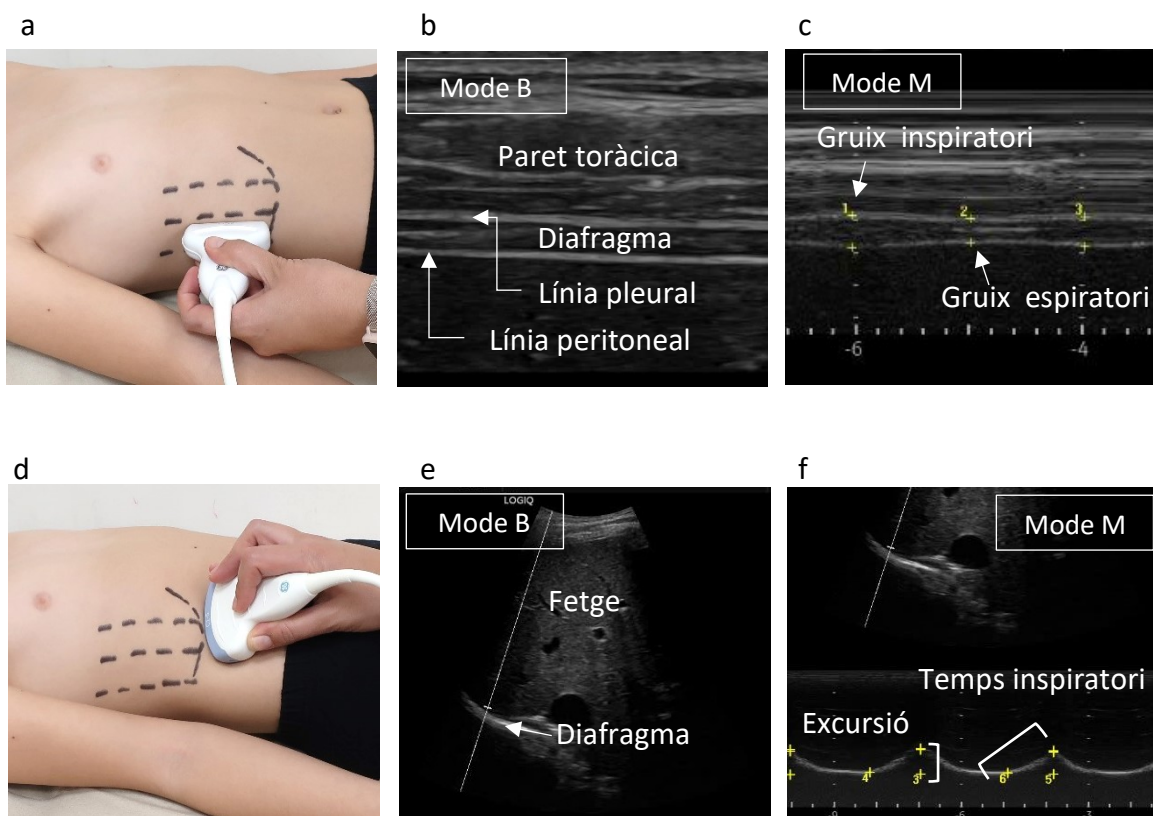


Figura 19. Obtenció de les mesures de funcionalitat diafragmàtica. La figura (a) mostra un tall longitudinal de l'hemidiafragma dret a la línia mitja clavicular, amb el transductor lineal entre la novena i desena costelles. La figura (b) mostra la imatge ecogràfica amb les estructures anatòmiques amb mode B, i la figura (c) les mesures del gruix del diafragma en la inspiració i espiració amb mode M. La figura (d) mostra un tall transversal de l'hemidiafragma dret a la línia anterior clavicular amb transductor convex a la zona subcostal en mode B. A la figura (e) es pot observar la imatge ecogràfica amb les estructures anatòmiques en mode B, i a la figura (f) les mesures d'excursió i temps inspiratori en el mateix tall amb mode M.

L'estudi es va centrar en el costat dret basant-se en estudis previs que no detectaven diferències entre les mesures preses entre l'hemidiafragma dret i l'esquerre (81,110-112). Per cada infant es va registrar el gruix del diafragma al final de la inspiració (GFI) i de l'expiració (GFE), l'excursió diafragmàtica i el temps inspiratori. Per la mesura del gruix del diafragma es va prendre la distància entre els punts mitjos de la línia pleural i la peritoneal al final de la inspiració i de l'expiració (Figura 19d). El gruix del diafragma es va calcular de la següent manera (80,101):

$$\text{Gruix del diafragma} = GFI - GFE$$

Pel càlcul de la fracció d'engruiximent del diafragma (FE) es va utilitzar la següent fórmula (81,113):

$$FE = \frac{\text{Gruix del diafragma}}{GFE} \times 100$$

L'excursió diafragmàtica es va mesurar com la distància vertical des de la línia de base fins el punt de màxima inspiració (Figura 19f) i el temps inspiratori com la distància entre la inspiració i el punt de màxima inspiració (Figura 19f). La velocitat de la contracció diafragmàtica (VC) es va calcular de la següent manera:

$$VC = \frac{\text{Excursió diafragmàtica}}{\text{Temps inspiratori}}$$

Es van registrar tres cicles respiratoris consecutius amb la obtenció de tres mesures per cada variable i posteriorment es calcular la mitjana com ja havia estat prèviament descrit (80,81,101).

6. ANÀLISI ESTADÍSTICA

Per totes les anàlisis estadístics de l'estudi es va utilitzar el software IBM® SPSS® (versió 19.0, International Business Machines Corporation, Armonk, NY, EUA). La fiabilitat intraoperador de les mesures del mòdul elàstic obtingut amb l'elastografia d'ones de cisalla per cada múscul en repòs i en màxim estirament passiu es va avaluar amb el coeficient de correlació intraclasse (ICC). Els valors de l'ICC es classifiquen, per consens, en fiabilitat pobre pels valors menors a 0,5; moderada de 0,5 a 0,7; bona de 0,7 a 0,9; i excel·lent per sobre de 0,9 (7). Per tal d'il·lustrar les relacions entre el mòdul elàstic dels diferents músculs, es va realitzar una anàlisi de components principals en repòs i en màxim estirament passiu i es van retenir els components principals que explicaven més del 10% de la variància. Per comparar les diferències entre els infants participants amb PC i amb desenvolupament típic per les variables demogràfiques, antropomètriques i de condició física es va utilitzar el test U de Mann-Whitney.

Posteriorment, l'anàlisi es va focalitzar en la caracterització dels valors normals en els infants amb PC i els infants amb desenvolupament típic i les diferències entre els dos grups. També es van analitzar les relacions entre el mòdul elàstic i les escales clíniques de valoració de l'espasticitat. L'edat es va analitzar com un factor continu i també com un factor discret estratificant per edat en dos grups, ≤ 10 anys i ≥ 11 anys. Es va utilitzar el test de Saphiro-Wilk per corroborar la normalitat dels residus del mòdul elàstic (p -valor > 0.05) després d'haver ajustat els models descrits a continuació.

L'anàlisi conjunt dels infants amb PC espàstica i desenvolupament típic es va desenvolupar per cada múscul en les dues posicions, en repòs i en màxim estirament passiu. El model general lineal va incloure l'estat de salut (presència o no de PC espàstica) i el gènere dels infants com a factors discrets, i totes les dades demogràfiques, antropomètriques i de condició física com a factors continus. També es van analitzar les interaccions de primer grau entre tots els factors. Aquest model estadístic es va ajustar mitjançant l'algoritme de selecció de variables *stepwise* que incloïa (o descartava) de manera iterativa els factors significatius (no significatius) i avaluava la bondat d'ajust de l'estructura jeràrquica mitjançant criteris estadístics estàndard.

En un segon pas, l'anàlisi es va restringir als infants amb PC espàstica degut a que les dades d'espasticitat i el seu tractament no es podien avaluar en els infants amb desenvolupament típic. El model general va incloure les dades analitzades en el primer model afegint les escales clíniques de valoració de l'espasticitat com a factors continus i l'etiologia, tipus de PC i tractaments rebuts com a factors discrets, així com les seves interaccions de primer grau.

El tercer pas de l'anàlisi es va restringir als infants amb desenvolupament típic focalitzat a caracteritzar les relacions entre el mòdul elàstic i els hàbits d'estil de vida. En aquest cas, el model general va incloure, a més de les dades analitzades en el primer model, els hàbits d'estil de vida com a factors continus.

El quart i últim pas de l'anàlisi es va centrar en les relacions entre cada una de les mesures de funcionalitat diafragmàtica i les estimacions del mòdul elàstic en repòs i en màxim estirament passiu. El model general lineal va incloure el gènere i l'estat de salut com a factors discrets i la resta de variables incloent les infeccions respiratòries, l'espirometria i les mesures del mòdul elàstic com a factors continus, i es va desenvolupar per cada variable ecogràfica de funcionalitat diafragmàtica per tot el conjunt de infants de l'estudi.

En tots els passos de l'anàlisi es va establir un llindar de significació amb un p -valor $< 0,05$.

CAPÍTOL

4

RESULTATS

1. CARACTERÍSTIQUES DELS PARTICIPANTS

Es van comparar les dades demogràfiques, antropomètriques i de condició física entre els infants amb PC espàstica i els infants amb desenvolupament típic i es van observar diferències en el pes, l'alçada, la força muscular de la part superior dreta del cos, la flexibilitat i el nombre d'infeccions respiratòries de vies baixes (p -valor $< 0,05$) com es pot observar a la Taula 4. No es van observar diferències estadísticament significatives entre els dos grups en relació al gènere, l'edat ni l'ètnia (p -valor $> 0,05$). L'edat es va estratificar en dos grups, menors o igual de 10 anys (65% dels infants) i majors d'11 (35%) sense mostrar tampoc diferències (p -valor $> 0,05$). Així, en els infants amb PC es pot observar que presentaven un pes i una talla significativament inferiors (p -valor $< 0,05$) als infants amb desenvolupament típic, essent la talla la que presentava una major diferència (-0,95 SDS respecte el pes i -1,57 SDS respecte la talla). La força de les extremitats superiors i la flexibilitat van resultar menors en els infants amb PC (p -valor $< 0,05$). Tot i que per l'extremitat superior esquerra les diferències no van resultar significatives (p -valor $> 0,05$), els infants amb PC presentaven un 37% (6,0 Kg) menys de força amb l'extremitat superior dreta i un 22% (3,5 Kg) menys en l'esquerra i, també, menor flexibilitat amb una diferència mitjana de 7 cm.

Taula 4. Mitjanes (rang) per les característiques demogràfiques, antropomètriques i de condició física dels infants amb PC espàstica i infants amb desenvolupament típic.

	PC espàstica	Desenvolupament típic
Edat, anys	10,6 ^a (3,75 a 17,25)	8,9 ^a (3,75 a 14,75)
Pes SDS, Kg	-1,04 ^a (-3,58 a 1,46)	-0,09 ^b (-1,86 a 2,07)
Alçada SDS, m	-1,03 ^a (-4,98 a 2,18)	0,54 ^b (-1,80 a 2,72)
Perímetre de cintura, cm	61,2 ^a (33,0 a 87,5)	61,2 ^a (44,0 a 85,0)
Força muscular superior dreta, Kg	10,3 ^a (0,5 a 22,0)	16,3 ^b (4,0 a 39,0)
Força muscular superior esquerra, Kg	12,2 ^a (1,5 a 29,5)	15,6 ^a (4,0 a 32,0)
Circumferència panxell dret, cm	24,7 ^a (17,6 a 32,5)	28,2 ^a (17,8 a 38,0)
Circumferència panxell esquerra, cm	27,5 ^a (17,0 a 36,0)	27,6 ^a (10,0 a 20,8)
Flexibilitat, cm	18,8 ^a (0,0 a 39,0)	25,8 ^b (10,0 a 38,0)

SDS: *Standard Deviation Score*.

^{a, b}: Les estimacions amb la mateixa lletra en el superíndex no difereixen estadísticament amb p -valor $> 0,05$ (Test U de Mann-Whitney).

Les principals característiques dels infants amb PC espàstica es poden veure a la Taula 5. El 73,5% havien nascut a terme mentre el 23,5% eren prematurs. La causa principal de la PC va ser l'encefalopatia hipòxico-isquèmica tot i que amb poca diferència amb la prematuritat i l'ictus perinatal. El tipus d'afectació principal va ser la tetraplegia (47.1%). Cal puntualitzar però, que en els 12 infants amb hemiplegia el causant va ser l'ictus. La gravetat de la PC es va avaluar amb les escales de funcionalitat GMFCS i MACS i es trobaven en nivells baixos de severitat (nivells I i II), en un 55% dels infants per la GMFCS i 64% per la MACS.

Taula 5. Característiques mèdiques i físiques dels infants amb PC espàstica.

		Nombre	%
Causa de la PC	Encefalopatia hipòxico-isquèmica	10	29,4
	Prematuritat	9	26,5
	Ictus perinatal	8	23,5
	Altres	7	20,6
Distribució topogràfica	Tetraplegia	16	47,1
	Hemiplegia	12	35,3
	Diplegia	6	17,6
<i>Manual Ability Classification System for children</i>	I	15	44,1
	II	7	20,6
	III	0	0,0
	IV	2	5,9
	V	10	29,4
<i>Gross Motor Function Classification System</i>	I	14	41,2
	II	5	14,7
	III	3	8,8
	IV	2	5,9
	V	10	29,4
Discapacitat intel·lectual severa		16	47,1

Els infants amb PC inclosos en l'estudi de funcionalitat diafragmàtica i als quals, per tant, es va realitzar seguiment durant un any de les infeccions respiratòries, presentaven majoritàriament una afectació motriu i cognitiva més greu amb un GMFCS màxim (nivell V) en un 70% dels casos, MACS màxim (nivell V) en un 60%, i discapacitat

intel·lectual severa en un 70% dels casos (Taula 6). Les puntuacions de les valoracions de l'espasticitat per cada múscul es troben a la Taula 7.

Taula 6. Mitjanes (rang) per les característiques demogràfiques, antropomètriques i de condició física dels infants amb PC espàstica i infants amb desenvolupament típic participants en l'anàlisi de funcionalitat diafragmàtica (deu infants amb PC i 12 amb desenvolupament típic).

	PC espàstica	Desenvolupament típic
Edat, anys	11.16 ^a (4.67 a 17.25)	8.87 ^a (4.83 a 13.75)
Pes SDS, Kg	-1.42 ^a (-3.58 a 1.42)	-0.09 ^b (-0.69 a 2.07)
Alçada SDS, m	-2.30 ^a (-4.98 a 0.20)	0.84 ^b (-0.67 a 2,46)
Infeccions respiratòries de vies baixes, mitjana seguiment 1 any	2.18 ^a (0 a 12)	0 ^b
GMFCS, 1 a 5	4.18 (1 a 5)	NA
MACS, 1 a 5	4.09 (1 a 5)	NA

SDS: *Standard Deviation Score*. GMFCS : *Gross motor function classification system*. MACS : *Manual ability classification system*. NA: No aplicable

^a, ^b: Les estimacions amb la mateixa lletra en el superíndex no difereixen estadísticament amb *p*-valor > 0,05 (Test U de Mann-Whitney).

Taula 7. Percentatges de les puntuacions de l'escala modificada d'Ashworth i l'escala modificada de Tardieu dels infants amb PC espàstica per cada múscul.

		BB %	PR %	AL %	GS i SOL %
Escala modificada d'Ashworth	0	29,4	32,8	37,3	22,4
	1	11,8	10,4	11,9	31,3
	1+	11,8	6,0	6,0	7,5
	2	5,9	9,0	20,9	7,5
	3	4,4	6,0	6,0	13,4
	4	0,0	0,0	0,0	0,0
Escala modificada de Tardieu	0	42,6	32,4	1,5	25,0
	1	42,6	19,1	39,7	19,1
	2	7,4	5,9	33,8	20,6
	3	0,0	0,0	0,0	7,4
	4	0,0	0,0	0,0	2,9

Els valors de l'amplitud del moviment articular mesurats de manera conjunta diferien entre els infants amb PC espàstica i els infants amb desenvolupament típic en tots els músculs amb l'única excepció del PR. Analitzant els músculs de manera independent es va observar que els infants amb PC espàstica presentaven un rang de moviment articular més baix en els músculs BB i AL i, en canvi, més alta en els músculs GL i SOL (p -valor $< 0,05$; Taula 8).

Taula 8. Mitjana \pm desviació estàndard pels valors de l'amplitud del moviment articular en infants amb PC espàstica i infants amb desenvolupament típic.

	PC espàstica	Desenvolupament típic
BB	92,5 \pm 11,9 ^a	105,2 \pm 21,6 ^b
PR	110,6 \pm 34,1 ^a	118,7 \pm 16,6 ^a
AL	35,9 \pm 13,6 ^a	65,4 \pm 31,8 ^b
GL i SOL	37,6 \pm 18,1 ^a	31,6 \pm 14,4 ^b

^{a, b}: Les estimacions amb la mateixa lletra en el superíndex no difereixen estadísticament amb p -valor $> 0,05$ (Test U de Mann-Whitney).

Els infants amb PC espàstica havien rebut diferents tractaments durant els sis mesos anteriors a l'estudi (Figura 20). En resum, 32 infants havien rebut teràpies físiques de les quals en 28 d'ells van consistir en fisioteràpia (82,4%), quatre d'ells estaven inscrits a esports adaptats (11,8%), vuit infants rebien els dos tractaments (23,5%), i dos d'ells no seguien cap tipus de teràpia física (5,9 %; tots dos amb nivells I i II de GMFCS i MACS).

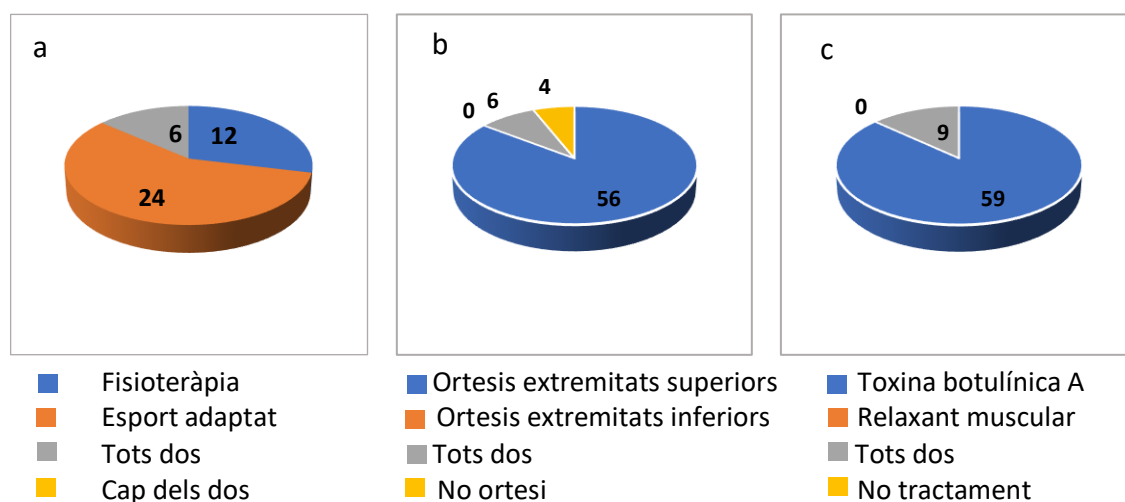


Figura 20. Freqüències absolutes dels tractaments rebuts per l'espasticitat dels infants amb PC considerant (a) teràpia física, (b) ortesis i (c) tractament farmacològic.

Respecte a les ortesis predominaven els infants que les utilitzaven en les extremitats inferiors (21 infants; 91,2%), mentre que dos d'ells (5,9%) n'utilitzaven també a les extremitats superiors. Havien rebut tractament amb toxina botulínica durant els sis mesos anteriors a l'obtenció de les mesures 21 infants en 35 músculs (13,6% dels músculs estudiats) amb una dosi mitjana de 22,5 UI/múscul en l'extremitat superior i de 35,5 UI/múscul en l'extremitat inferior. El tractament farmacològic va ser el menys practicat ja que en només tres casos (8,8%) prenen baclofè oral en dosi estàndard tres vegades al dia.

L'acompliment en els hàbits saludables va ser del 93,5% per les hores de son i del 48,4% per l'activitat física, mentre que per l'adherència a dieta mediterrània va ser de només el 15,9% (Taula 9). Del 9,7% d'infants que no assolien el llindar mínim per les hores de son, cal remarcar que no dormien menys de 8 hores en cap dels casos. Pel que respecta a l'activitat física, un 6,5% dels infants presentaven menys de 30 minuts d'activitat moderada-vigorosa al dia, i un 45,1% entre 30 i 60 minuts. L'adherència a la dieta mediterrània va ser baixa (0 a 3 punts) en un 38,6% dels infants, mitjana (de 4 a 7 punts) en un 45,5% i alta (de 8 a 12 punts) en un 15,9%.

Taula 9. Característiques del compliment dels hàbits saludables en els infants amb desenvolupament típic.

	Adherència a la dieta mediterrània	Activitat física moderada-vigorosa	Temps de son
Mitjana	5,5	64,4	9,8
Rang	1 a 10	62,3 a 168,2	8,19 a 11,82
Compleix recomanacions, %	15,9	48,4	90,3

Recomanacions per l'adherència a la dieta mediterrània: 8 a 12 punts (8); per l'activitat física moderada-vigorosa: > 60 minuts/dia (9); pel temps de son: > 9 hores/dia (10).

2. ANÀLISI PRELIMINAR

Prèviament a l'anàlisi estadístic dels objectius de l'estudi es va realitzar una anàlisi de fiabilitat mitjançant el coeficient de correlació intraclasse (ICC) per tal de valorar la consistència de les dades d'elastografia recollides per cada múscul en les dues posicions articulars, així com de les de funcionalitat diafragmàtica. Un cop comprovada la fiabilitat de les dades es va seguir l'estudi mitjançant les mitjanes de les variables d'elastografia i funcionalitat pulmonar. Un segon pas previ a l'anàlisi dels objectius va ser una anàlisi de components principals per tal de reduir la dimensionalitat del conjunt de les dades i detectar patrons de relació entre elles.

Anàlisi de fiabilitat de les mesures del mòdul elàstic i de les mesures diafragmàtiques en mode M.

Les estimacions de l'ICC van superar el 0,93 en repòs i el 0,87 en màxim estirament passiu pel mòdul elàstic (p -valor $<0,05$) amb l'única excepció del múscul BB en repòs (ICC = 0,72; p -valor $<0,01$) (Taula 10), i de 0,87 en l'estudi diafragmàtic amb un p -valor $< 0,01$ (Taula 11).

Taula 10. Coeficient de correlació intraclasse de les mesures del mòdul elàstic de cada múscul en repòs i en màxim estirament passiu en els infants amb PC i els infants amb desenvolupament típic.

	PC		Desenvolupament típic	
	Coeficient de correlació intraclasse	Interval confiança 95%	Coeficient de correlació intraclasse	Interval confiança 95%
Elastografia en repòs				
BB	0,72 ^a	0,6 a 0,82	0,99 ^b	0,98 a 0,99
PR	0,97 ^a	0,95 a 0,98	0,97 ^a	0,95 a 0,98
AL	0,97 ^a	0,96 a 0,98	0,98 ^a	0,96 a 0,99
GL	0,96 ^a	0,95 a 0,98	0,93 ^a	0,89 a 0,96
SOL	0,97 ^a	0,95 a 0,98	0,97 ^a	0,95 a 0,98
Elastografia en màxim estirament passiu				
BB	0,87 ^a	0,81 a 0,92	0,94 ^a	0,91 a 0,97
PR	0,87 ^a	0,81 a 0,92	0,87 ^a	0,8 a 0,92
AL	0,94 ^a	0,92 a 0,96	0,96 ^a	0,94 a 0,98
GL	0,90 ^a	0,85 a 0,93	0,91 ^a	0,86 a 0,95
SOL	0,92 ^a	0,89 a 0,95	0,92 ^a	0,87 a 0,95

a, b: Les estimacions amb la mateixa lletra en el superíndex no difereixen estadísticament amb p -valor > 0,05 (Test U de Mann-Whitney).

Els infants inclosos en l'elastografia d'ones de cisalla van ser 34 amb PC i 44 amb desenvolupament típic.

Taula 11. Coeficient de correlació intraclasse de les mesures de funcionalitat diafragmàtica en mode M en els infants amb PC i els infants amb desenvolupament típic.

	PC		Desenvolupament típic	
	Coeficient de correlació intraclasse	Interval confiança 95%	Coeficient de correlació intraclasse	Interval confiança 95%
Gruix inspiratori	0,92 ^a	0,77 a 0,98	0,93 ^a	0,79 a 0,98
Gruix espiratori	0,96 ^a	0,88 a 0,99	0,86 ^a	0,61 a 0,96
Temps inspiratori	0,87 ^a	0,55 a 0,98	0,88 ^a	0,69 a 0,96
Excursió	0,93 ^a	0,74 a 0,99	0,89 ^a	0,72 a 0,97

a, b: Les estimacions amb la mateixa lletra en el superíndex no difereixen estadísticament amb p -valor > 0.05 (Test U de Mann-Whitney).

Els infants inclosos en l'avaluació de la funcionalitat diafragmàtica van ser 10 amb PC i 12 amb desenvolupament típic.

Les estimacions més altes es van obtenir en els músculs BB i AL en els infants amb desenvolupament típic en les dues posicions articulars, tot i que les diferències entre els músculs van ser petites (ICC de 0,87 el valor més baix i 0,99 el més alt). Cal remarcar que tot i que els infants amb PC espàstica van mostrar més dificultats per col·laborar durant els procediments de recollida de dades els resultats difereixen estadísticament únicament en el múscul BB en repòs que, com ja s'ha comentat anteriorment, presenta un resultat més baix (ICC de 0,72).

Anàlisi de components principals del mòdul elàstic i de les mesures diafragmàtiques en mode M.

L'anàlisi de components principals del mòdul elàstic entre els diferents músculs en repòs i en màxim estirament passiu va revelar dos components principals que representaven el 47,1% i el 13,8% de la variància total. Els següents components van captar el 9,5%, el 7,1% i el 6,3% de la variància, i els restants no van arribar al 5%. El primer component diferenciava sistemàticament els músculs en repòs i en màxim estirament passiu, tot i que amb un poder de discriminació menor pels músculs AL i SOL en repòs. No obstant, el segon component va diferenciar aquests dos músculs en repòs dels restants. En conjunt, l'anàlisi de components principals va agrupar les dades en tres grups que incloïen tots els músculs en posició de màxim estirament passiu, els músculs AL i SOL en repòs, i els músculs BB, PR i GL en repòs (Figura 21).

Per altra banda, l'anàlisi de components principals de les dades de funcionalitat diafragmàtica amb ecografia en mode M va revelar un total de quatre components dels quals els dos principals representaven el 50,9% i el 37,3% de la variància total, i els altres dos suposaven un 7,2% i 4,5% respectivament. El primer component diferenciava la fracció d'engruiximent de l'excursió, la velocitat de contracció i el gruix diafragmàtic, tot i que aquest últim amb menor poder de discriminació. El segon component diferenciava la fracció d'engruiximent i el gruix de l'excursió i la velocitat de contracció (Figura 22).

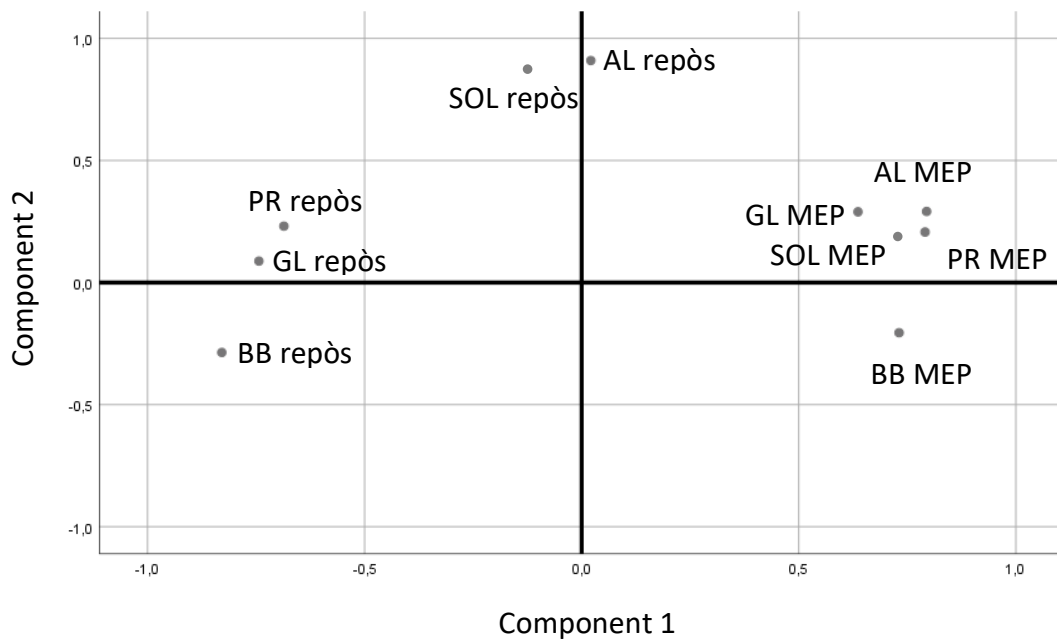


Figura 21. Gràfic de components principals del mòdul elàstic en infants amb PC i infants amb desenvolupament típic en repòs i en màxim estirament passiu. MEP: màxim estirament passiu.

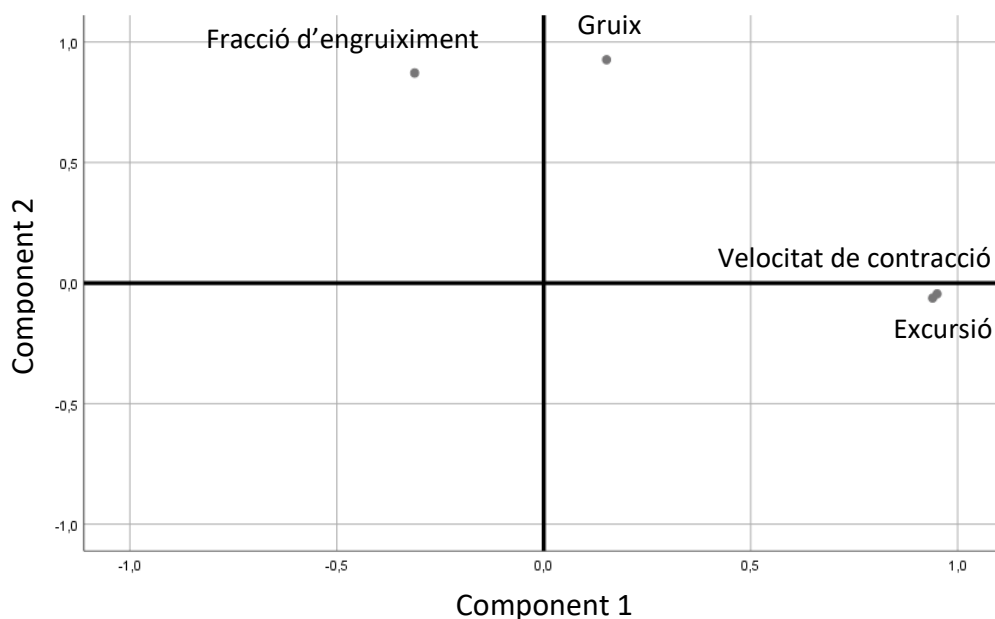


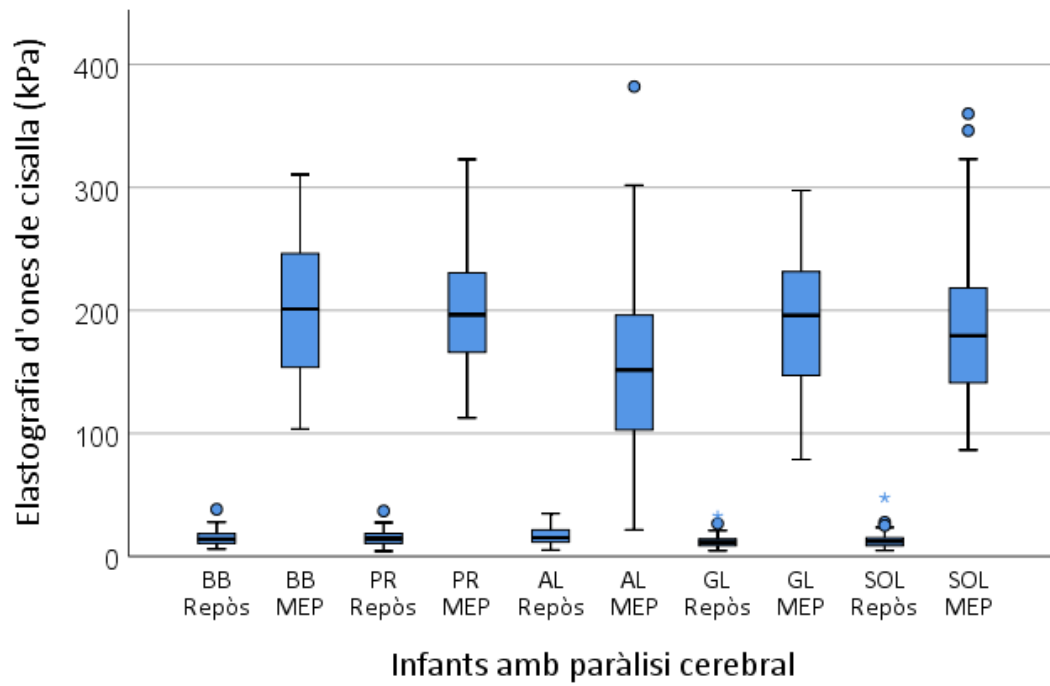
Figura 22. Gràfic de components principals de l'ecografia de funcionalitat diafragmàtica en mode M en infants amb PC i infants amb desenvolupament típic.

3. DESCRIPCIÓ I COMPARACIÓ DEL MÒDUL ELÀSTIC DELS DIFERENTS MÚSCULS ENTRE ELS INFANTS AMB PARÀLISI CEREBRAL ESPÀSTICA I ELS INFANTS AMB DESENVOLUPAMENT TÍPIC EN LES DIFERENTS POSICIONS ARTICULARS

Descripció i comparació del mòdul elàstic entre els infants amb PC i desenvolupament típic

Els valors mitjans del mòdul elàstic de tots els infants participants a l'estudi es mostraven significativament més alts (p -valor $< 0,05$) a la posició de màxim estirament passiu que en repòs per a tots els músculs en tots dos grups (Figura 23). Tot i que els resultats obtinguts del mòdul elàstic en repòs eren lleugerament més alts en l'extremitat superior, les diferències no eren significatives dins la mateixa posició articular (p -valor $> 0,05$)(Figura 24).

a



b

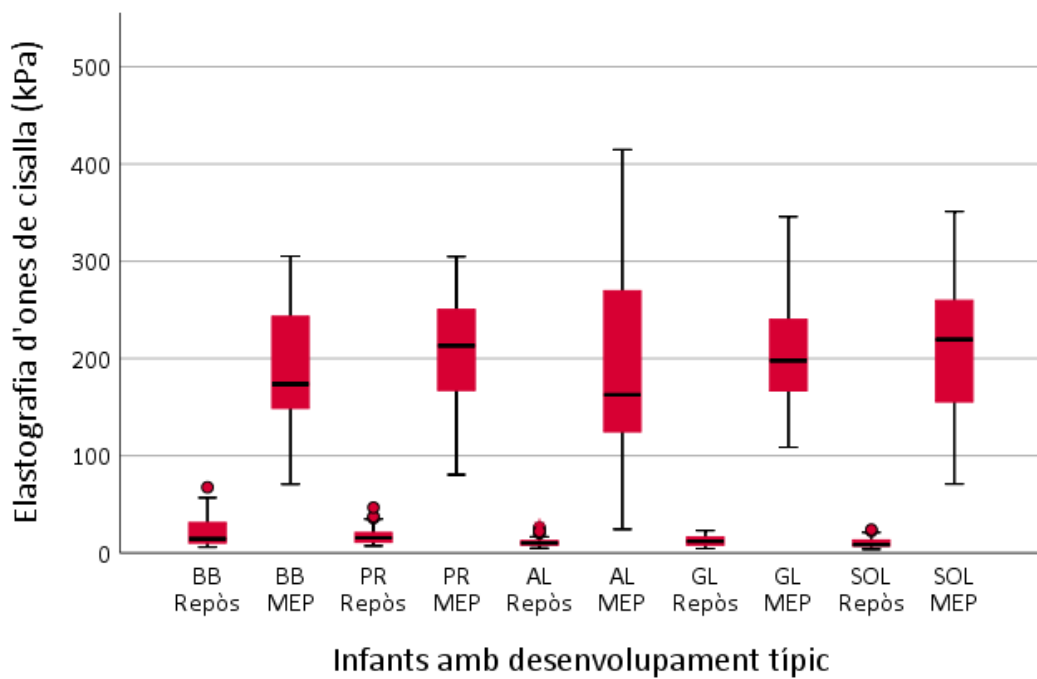
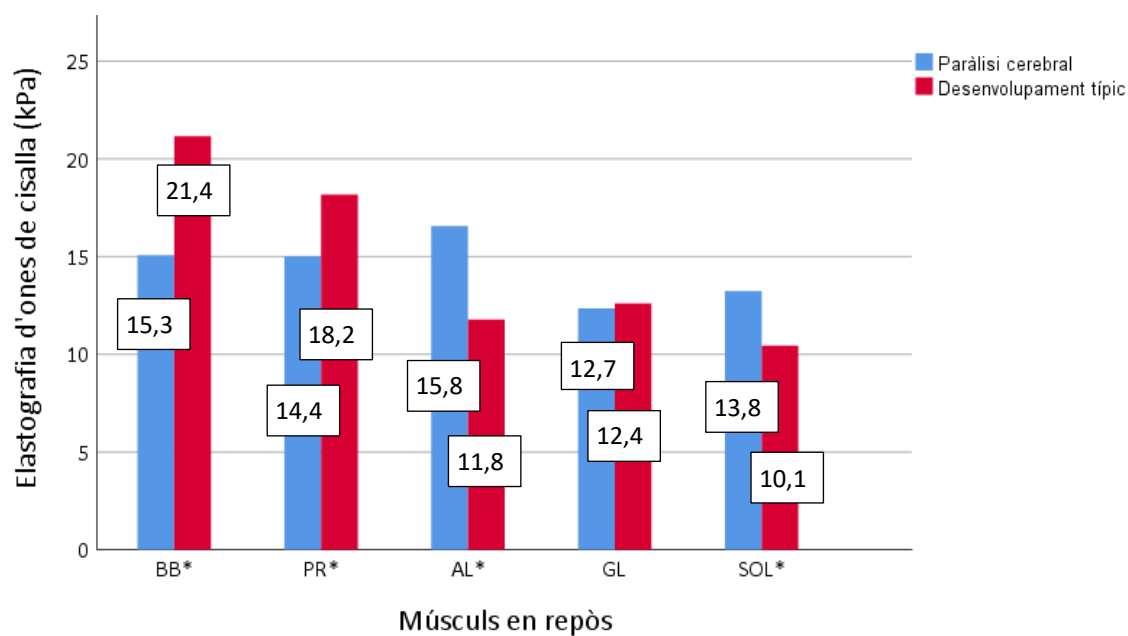


Figura 23. Diagrama de caixes del mòdul en repòs i en màxim estirament passiu que mostra la mitjana, quartils superior i inferior i (o) valors extrems (a) en els infants amb paràlisi cerebral i (b) en els infants amb desenvolupament típic. Tots ells difereixen significativament amb $p < 0,05$. MEP: Màxim estirament passiu.

a



b

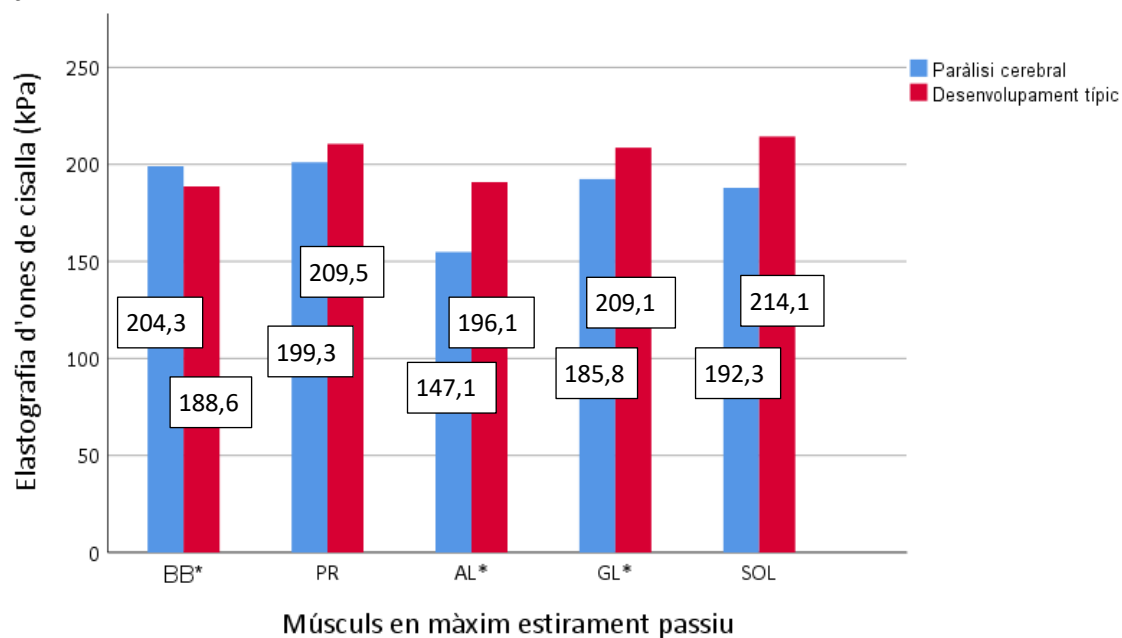


Figura 24. Gràfic de barres que mostra els valors mitjans del mòdul elàstic dels infants amb PC i els infants amb desenvolupament típic (a) en repòs i (b) en màxim estirament passiu. Els músculs amb * difereixen significativament amb $p < 0,05$.

L'anàlisi del mòdul elàstic en repòs va mostrar que els infants amb PC espàstica presentaven uns valors més baixos en els músculs de l'extremitat superior, el BB i PR, mentre que en l'extremitat inferior van presentar uns valors més alts els músculs AL i SOL (Taula 12). El múscul GL va presentar la mateixa tendència sense assolir significació estadística (p -valor $> 0,05$). Per altra banda, el model va mostrar un patró oposat en la posició de màxim estirament passiu. El múscul BB de l'extremitat superior va mostrar valors del mòdul elàstic més alts (p -valor $< 0,01$) en canvi, el múscul PR no va resultar significatiu (p -valor $> 0,05$). Els músculs de l'extremitat inferior AL i GL van presentar valors significativament més baixos (p -valor $< 0,01$) mentre que el múscul SOL, tot i no significatiu (p -valor $> 0,05$), va presentar la mateixa tendència amb un R^2 de 0,8 (p -valor $< 0,05$).

Taula 12. Mitjana \pm desviació estàndard pels valors del mòdul elàstic en infants amb PC espàstica i infants amb desenvolupament típic.

	PC	Desenvolupament típic
Repòs		
BB	15,3 ^a \pm 1,7	21,4 ^b \pm 1,7
PR	14,4 ^a \pm 1,3	18,2 ^b \pm 1,3
AL	15,8 ^a \pm 0,9	11,8 ^b \pm 1,0
GL	12,7 ^a \pm 0,7	12,4 ^a \pm 0,8
SOL	13,8 ^a \pm 0,8	10,1 ^b \pm 0,9
Màxim estirament passiu		
BB	204,3 ^a \pm 9,0	188,6 ^b \pm 8,8
PR	199,3 ^a \pm 8,3	209,5 ^a \pm 8,2
AL	147,1 ^a \pm 11,7	196,1 ^b \pm 13,1
GL	185,8 ^a \pm 7,2	209,1 ^b \pm 8,0
SOL	192,3 ^a \pm 10,5	214,1 ^a \pm 11,7

^{a, b}: Les estimacions amb la mateixa lletra en el superíndex no difereixen estadísticament amb p -valor $> 0,05$ (Test U de Mann-Whitney).

Efecte dels factors demogràfics, antropomètrics, de condició física i rang de moviment.

L'anàlisi de model general lineal comparava els resultats del mòdul elàstic dels infants amb PC espàstica i els infants amb desenvolupament típic en les dues posicions articulars; en repòs i en màxim estirament passiu. L'algoritme *step wise* va descartar la majoria de variables i va conservar l'estat de salut per tots els músculs excepte en el múscul GL en repòs i el PR i el SOL en màxim estirament passiu, amb un R^2 de 0,8 (p -valor $< 0,05$) (Taula 13). L'edat es va analitzar com una variable continua i com a categòrica amb dos grups d'edat (\leq a 10 anys i $>$ d'11 anys) sense mostrar tampoc resultats significatius (p -valor $> 0,05$). Les variables antropomètriques, igual que les variables de condició física i rang de moviment articular, tot i mostrar resultats significativament diferents en els dos grups (Taula 4) no van resultar significatives en l'anàlisi del model lineal (p -valor $> 0,05$). Posteriorment es va repetir l'anàlisi únicament amb els infants amb desenvolupament típic incloent les dades antropomètriques complementàries (Índex de massa corporal, massa muscular i massa grassa) que no s'havien pogut aplicar o obtenir en els infants amb PC i que tampoc van mostrar resultats significatius (p -valor $> 0,05$). En el grup d'infants amb PC l'etiologia, el tipus de PC i el tractament de l'espasticitat així com les escales de funcionalitat, la GMFCS i la MACS no van assolir resultats amb significació en el model estadístic per les mesures del mòdul elàstic en repòs ni en posició de màxim estirament articular (p -valor $> 0,05$) (Taula 13).

Taula 13. Diferències de les estimacions del mòdul elàstic entre els infants amb PC espàstica i infants amb desenvolupament típic en repòs i en màxim estirament passiu.

	BB		PR		AL		GL		SOL	
	Repòs	MEP	Repòs	MEP	Repòs	MEP	Repòs	MEP	Repòs	MEP
Estat de salut, infants amb PC/desenvolupament típic	<0,01	<0,01	<0,01	NS	<0,01	<0,01	NS	<0,01	<0,01	NS
Gènere	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Ètnia	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Edat, anys	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Edat gestacional, setmanes	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Pes al naixement, g	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Llargada al naixement, cm	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Pes, SDS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Alçada, SDS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Perímetre de cintura, cm	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Perímetre del panxell, cm	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Força de la part superior del cos, Kg	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Flexibilitat, cm	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Angle del moviment articular, graus	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS

MEP: Màxim estirament passiu; SDS: *Standard deviation score*; NS: Estadísticament no significatiu (p -valor > 0,05).

Avaluació de l'associació entre el mòdul elàstic i les escales clíniques de valoració de l'espasticitat.

Les escales clíniques de valoració d'espasticitat, és a dir, l'escala modificada d'Ashworth i l'escala modificada de Tardieu, van mostrar resultats estadísticament significatius en repòs pels músculs AL, GL i SOL amb R^2 0,78 (p -valor $<0,05$) (Taula 14). Per l'escala modificada d'Ashworth van resultar significatius el múscul AL amb un p -valor de 0,03 i el múscul GL amb un p -valor de 0,02, mentre que per l'escala modificada de Tardieu van resultar significatius el GL i el SOL tots dos amb un p -valor de 0,02.

Taula 14. Significació estadística pels efectes de les característiques clíniques i les escales de valoració funcional i de l'espasticitat en el mòdul elàstic dels infants amb PC espàstica en repòs i en màxim estirament passiu.

	BB		PR		AL		GL		SOL	
	Repòs	MEP	Repòs	MEP	Repòs	MEP	Repòs	MEP	Repòs	MEP
Etiologia	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Tipus de PC	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Tractament	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
GMFCS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
MACS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Escala modificada d'Ashworth	NS	NS	NS	NS	0,03	NS	0,02	NS	NS	NS
Escala modificada de Tardieu	NS	NS	NS	NS	NS	NS	0,02	NS	0,02	NS

MEP: Màxim estirament passiu; GMFCS: *Gross Motor Function Classification System*; MACS: *Manual Ability Classification System*; NS: Estadísticament no significatiu (p -valor $>0,05$).

Els pendents dels coeficients de regressió, però, mostren resultats dispars. Per l'escala modificada d'Ashworth va ser negatiu pels músculs AL (p -valor = 0,02) i GL (p -valor = 0,01) mentre que els resultats de l'escala modificada de Tardieu va mostrar un pendent positiu en el múscul GL (p -valor = 0,03) i un pendent negatiu en el múscul SOL (p -valor = 0,02) (Taula 15).

Taula 15. Coeficients de regressió i error típic dels efectes significatius de les escales modificades d'Ashworth i Tardieu en el mòdul elàstic en infants amb PC espàstica en repòs i en màxim estirament passiu.

	AL		GL		SOL	
	Repòs	MEP	Repòs	MEP	Repòs	MEP
Escala modificada d'Ashworth	-2.32 ± 1.05	NS	-1.24 ± 0.52	NS	NS	NS
Escala modificada de Tardieu	NS	NS	3.08 ± 1.32	NS	-1.51 ± 0.64	NS

MEP: Màxim estirament passiu; NS: Estadísticament no significatiu (p -valor > 0,05).

Efecte dels hàbits d'estil de vida en el mòdul elàstic dels infants amb desenvolupament típic.

L'anàlisi del model general lineal va mostrar resultats significatius per les variables dels hàbits d'estil de vida consistents en l'adherència a la dieta mediterrània, l'activitat física moderada-vigorosa i les hores de son sobre el mòdul elàstic dels infants amb desenvolupament típic amb un R^2 de 0,67 (p -valor < 0,05) (Taula 16). Totes tres variables es van analitzar com a variables contínues. La millor adherència a la dieta mediterrània es va associar a un increment dels valors del mòdul elàstic en la posició de màxim estirament passiu en tots els músculs (p -valor < 0,01 per tots els músculs) (Figura 25a) i un descens pels músculs BB (p -valor = 0,04) i PR (p -valor = 0,02) en repòs (Figura 25b). Per altra banda, el mòdul elàstic en repòs incrementava amb les hores de son en tots els músculs (Figura 25c) i tendia a disminuir únicament en el múscul AL en màxim estirament passiu (Taula 17). Finalment l'activitat física moderada-vigorosa (Figura 25d) s'associava a un lleuger augment del mòdul elàstic en els músculs PR en repòs i AL en màxim estirament passiu estadísticament significatiu (Taula 17).

Taula 16. Significació estadística de les mesures del mòdul elàstic dels infants amb desenvolupament típic en repòs i en màxim estirament.

	BB		PR		AL		GL		SOL	
	Repòs	MEP	Repòs	MEP	Repòs	MEP	Repòs	MEP	Repòs	MEP
Gènere	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Edat, anys	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Edat gestacional, setmanes	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Pes al naixement, g	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Llargada al naixement, cm	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Pes, SDS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Alçada, SDS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Índex de massa corporal, SDS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Perímetre de cintura, cm	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Perímetre del panxell, cm	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Massa muscular, Kg	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Massa grassa, Kg	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Força de la part superior del cos, Kg	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Flexibilitat, cm	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Angle del moviment articular, graus	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Adherència a la Dieta Mediterrània, 0 a 10 punts	0,04	<0,01	0,02	<0,01	NS	<0,01	NS	<0,01	NS	<0,01
Hores de son, hores/dia	0,03	NS	0,02	NS	<0,01	0,03	0,04	NS	<0,01	NS
Exercici físic moderat-vigorós, min/dia	NS	NS	0,03	NS	NS	0,03	NS	NS	NS	NS

MEP: Màxim estirament passiu, NS: Estadísticament no significatiu (p -valor > 0,05), SDS: *Standard deviation score*.

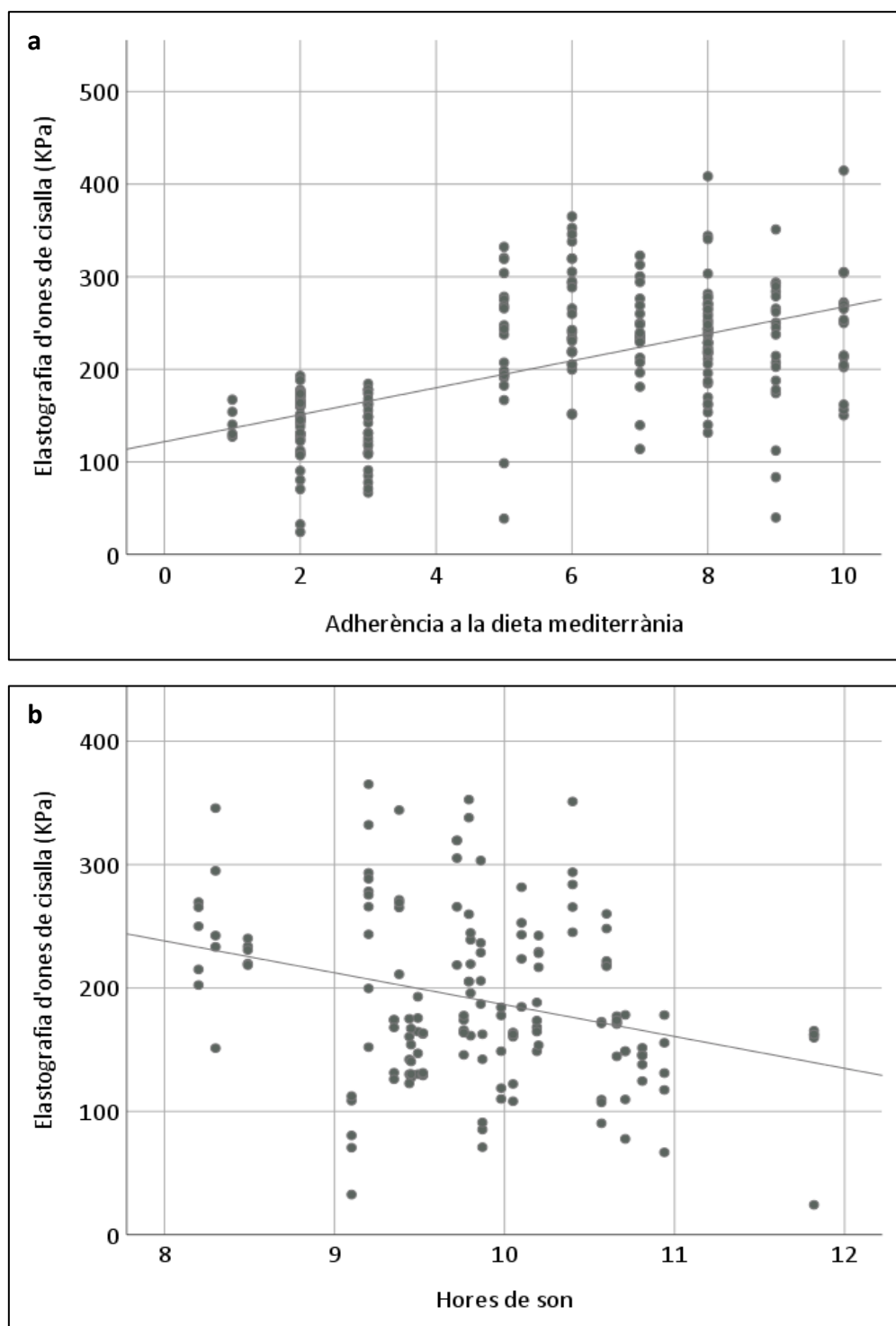


Figura 25. Gràfica de dispersió que mostra la influència dels hàbits saludables en el mòdul elàstic dels músculs amb resultat significatiu per tots els músculs de l'estudi en el model general lineal. (a) Increment dels valors d'elastografia en màxim estirament passiu en relació a l'adherència a la dieta mediterrània, (b) descens dels valors d'elastografia en repòs en relació a les hores de son.

Taula 17. Coeficient de regressió pels hàbits saludables en el mòdul elàstic en infants amb desenvolupament típic en repòs i en màxim estirament passiu.

	Adherència a la dieta mediterrània	Activitat física moderada- vigorosa	Hores de son
Repòs			
BB	-3,66* ± 0,57	-0,06 ± 0,05	7,40* ± 1,14
PR	-1,40* ± 0,56	0,14* ± 0,05	2,97* ± 1,24
AL	0,40 ± 0,65	0,04 ± 0,05	2,32* ± 1,08
GL	-0,96 ± 0,57	0,04 ± 0,05	3,04* ± 1,03
SOL	0,16 ± 0,57	0,04 ± 0,05	2,16* ± 1,03
Màxim estirament passiu			
BB	16,71* ± 3,97	-0,04 ± 0,32	-0,48 ± 7,9
PR	18,02* ± 3,95	0,24 ± 0,31	-6,03 ± 8,62
AL	17,38* ± 4,49	0,73* ± 0,31	-12,76 ± 7,53
GL	15,45* ± 3,94	0,40 ± 0,31	-5,70 ± 7,14
SOL	25,42* ± 3,93	0,28 ± 0,31	-7,20 ± 7,14

*: Les estimacions amb superíndex són estadísticament significatives en el model general lineal ($R^2= 0,67$; p -valor < 0,05). Les variables incloses en el model general lineal es mostren a la taula 16.

4. COMPARACIÓ DE LA FUNCIONALITAT DIAFRAGMÀTICA MESURADA PER ECOGRAFIA ENTRE ELS INFANTS AMB PARÀLISI CEREBRAL ESPÀSTICA I ELS INFANTS AMB DESENVOLUPAMENT TÍPIC

Descripció i comparació de les mesures de funcionalitat diafragmàtica.

L'estudi de la funcionalitat diafragmàtica va incloure 10 infants amb PC espàstica i 12 infants amb desenvolupament típic, mentre que els infants inclosos en l'anàlisi del mòdul elàstic van ser 33 i 34 respectivament. Els infants afectats de PC espàstica van presentar una excursió i una velocitat de contracció diafragmàtica significativament més baixos que els infants amb desenvolupament típic (p -valor = 0,01 i p -valor = 0,02 respectivament) i una tendència a un menor gruix diafragmàtic, tot i que amb resultats estadísticament no significatius (p -valor > 0,05). Els valors de la fracció d'engruiximent van ser similar en els dos grups (Taula 18; Figura 26).

Taula 18. Mitjana \pm desviació estàndard per la funcionalitat diafragmàtica mesurats amb ecografia en mode M dels infants amb PC espàstica i els infants amb desenvolupament típic.

	PC	Desenvolupament típic
Gruix, mm	3,61 ^a \pm 0,34	4,46 ^a \pm 0,51
Fracció d'engruiximent, percentatge	27,95 ^a \pm 3,19	27,94 ^a \pm 4,82
Excursió, mm	10,11 ^a \pm 0,69	14,67 ^b \pm 1,06
Velocitat de contracció, mm/seg	11,15 ^a \pm 0,76	14,97 ^b \pm 1,15

Els resultats es mostren amb mitjana \pm desviació estàndard per cada múscul.

^{a, b}: Les estimacions amb la mateixa lletra en el superíndex no difereixen estadísticament amb p -valor > 0,05 (Test U de Mann-Whitney). Les variables incloses en el model general lineal es mostren a la taula 19.

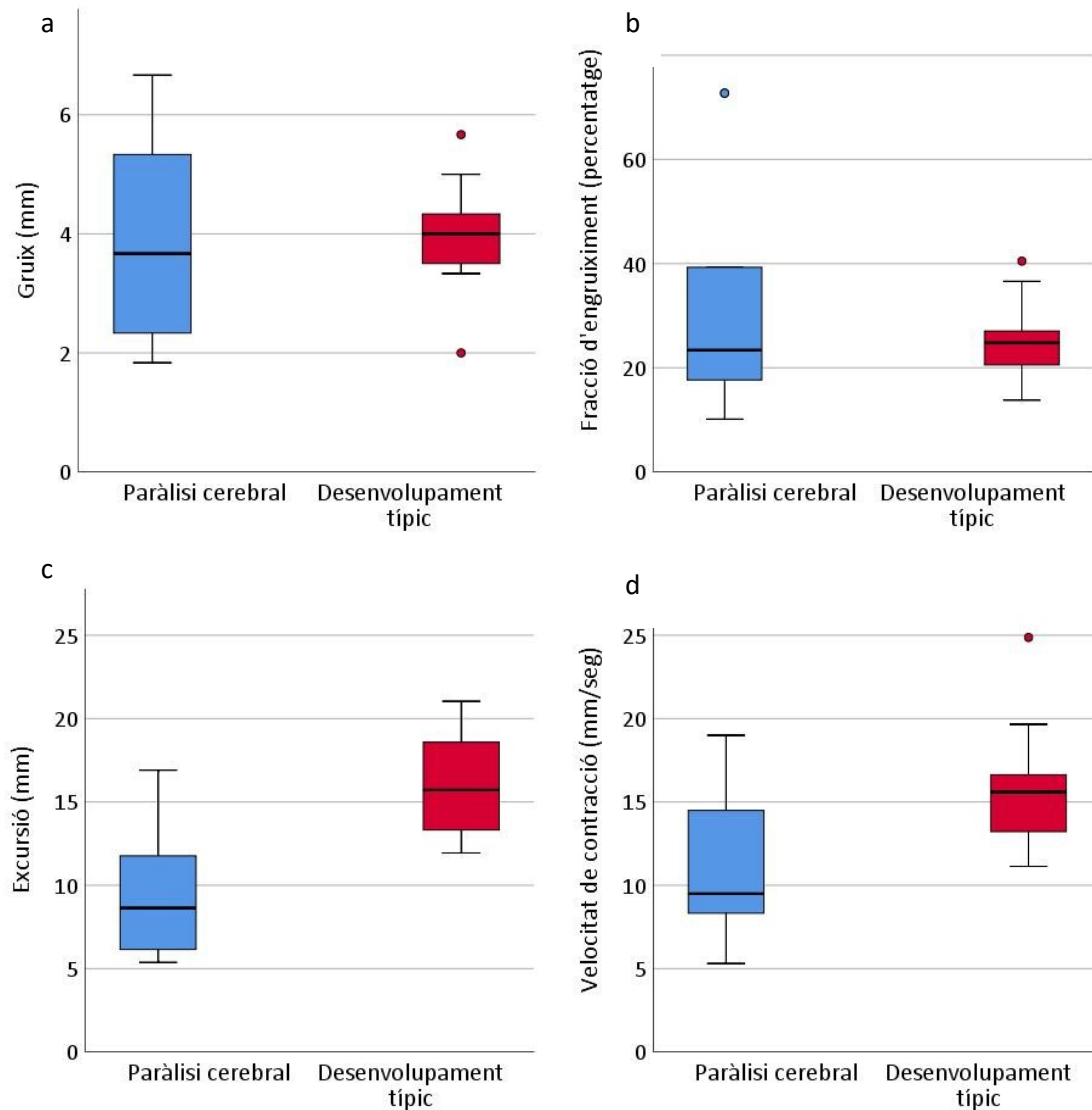


Figura 26. Diagrames de caixes que mostren la mitjana, quartils superior i inferior i valors extrems (o) per les mesures de funcionalitat diafragmàtica (a) gruix, (b) fracció d'engruïment, (c) excursió i (d) velocitat de contracció obtingudes amb ecografia en mode M dels infants amb PC espàstica i els infants amb desenvolupament típic. Les variables (c) i (d) difereixen significativament entre els dos grups amb $p < 0,05$.

En el model d'anàlisi general lineal que analitzava la funcionalitat diafragmàtica mesurada per ecografia en els infants amb PC i els infants amb desenvolupament típic es van descartar la majoria de factors i el model només va conservar l'estat de salut per les mesures d'excursió (p -valor = 0,01) i velocitat de contracció diafragmàtica (p -valor = 0,02)

i que van resultar significatives amb una pendent negativa per totes dues variables (Taula 19).

Taula 19. Coeficients de regressió i errors típics dels efectes significatius sobre les estimacions de funcionalitat diafragmàtica.

	Gruix	Fracció engruiximent	Excursió	Velocitat de contracció
Categoria, infants amb PC/desenvolupament típic	NS	NS	-3,83 ± 1,59	-0,39 ± 0,16
Infeccions respiratòries de vies baixes, 1 any	NS	2,22 ± 0,67	-0,46 ± 0,16	-0,05 ± 0,02
Elastografia d'ones de cisalla en repòs, kPa				
BB	NS	NS	NS	0,02 ± 0,01
GL	NS	NS	-0,05 ± 0,2	NS

R² del gruix: 0,2; R-quadrat de la fracció d'engruiximent: 0,4; R² de l'excursió: 0,7; R² de la velocitat de contracció: 0,6; *p*-valor < 0,05). SDS: *Standard deviation score*.

Valoració de l'associació entre el mòdul elàstic i l'espirometria amb la funcionalitat diafragmàtica.

La valoració de l'associació del mòdul elàstic amb la funcionalitat diafragmàtica va mostrar un efecte en repòs únicament en dos músculs, el BB per la velocitat de contracció diafragmàtica (*p*-valor = 0,03) i el GL per l'excursió (*p*-valor = 0,01) (Taula 19). Cal tenir en compte que van mostrar efectes contraris, mentre que el múscul BB es relacionava amb un increment de la velocitat de contracció el mòdul elàstic el múscul GL s'associava a un descens de l'excursió (Taula 19).

El model d'anàlisi general lineal va incloure els valors de l'espirometria en els infants amb desenvolupament típic per tal de comparar-los amb la funcionalitat diafragmàtica mesurada per ecografia. Cap de les variables analitzades va assolir significació estadística (*p*-valor > 0.05) (Taula 20).

Taula 20. Significació en *p*-valors per les dades ecogràfiques de funcionalitat diafragmàtica del model estadístic general lineal en els infants amb PC espàstica i els infants amb desenvolupament típic.

	Gruix	Fracció engruiximent	Excursió	Velocitat de contracció
Estat de salut, infants amb PC/desenvolupament típic	NS	NS	<0,01	0,02
Gènere	NS	NS	NS	NS
Edat, anys	NS	NS	NS	NS
Pes, SDS	NS	NS	NS	NS
Alçada, SDS	NS	NS	NS	NS
Infeccions respiratòries de vies baixes, 1 any	NS	<0,01	0,04	<0,01
Espirometria				
FVC, L	NS	NS	NS	NS
FEV1, L	NS	NS	NS	NS
FEV1/FVC	NS	NS	NS	NS
PEF, seg	NS	NS	NS	NS
Elastografia d'ones de cisalla en repòs, kPa				
BB	NS	NS	NS	0,03
PR	NS	NS	NS	NS
AL	NS	NS	NS	NS
GL	NS	NS	0,01	NS
SOL	NS	NS	NS	NS
Elastografia d'ones de cisalla en màxim estirament passiu, kPa				
BB	NS	NS	NS	NS
PR				
AL	NS	NS	NS	NS
GL	NS	NS	NS	NS
SOL	NS	NS	NS	NS

R² del gruix: 0,2; R² de la fracció d'engruiximent: 0,4; R² de l'excursió: 0,7; R² de la velocitat de contracció: 0,6; *p*-valor < 0,05). SDS: *Standard deviation score*, FVC: capacitat vital forçada, FEV1: volum espiratori forçat en el 1er segon, PEF: pic de flux espiratori.

Avaluació de l'associació entre les infeccions respiratòries de vies baixes i els valors de funcionalitat diafragmàtica en els infants amb PC

Els infants amb PC van patir una mitjana de 0,74 infeccions respiratòries de vies baixes durant l'any següent de seguiment, significativament major que el dels infants amb desenvolupament típic (p -valor < 0,05; Taula 6). Cal destacar que el grup de infants amb PC tenien un grau més important de deteriorament motor i cognitiu, amb un nivell de GMFCS i MACS màxim (nivell V) en un 70% i 60% respectivament i discapacitat intel·lectual profunda en un 70% dels infants. Les infeccions respiratòries de vies baixes i el múscul GL en repòs van mostrar un pendent negatiu per l'excursió i per la velocitat de contracció diafragmàtica. Es va observar l'efecte contrari de les infeccions respiratòries de vies baixes sobre la fracció d'engruiximent i de les estimacions del mòdul elàstic del múscul BB en repòs sobre la velocitat de contracció diafragmàtica (Taula 19).

CAPÍTOL

5

DISCUSSIÓ

1. ANÀLISI DE FIABILITAT I COMPONENTS PRINCIPALS

Fiabilitat de les mesures del mòdul elàstic i de les mesures diafragmàtiques en mode M.

En el nostre estudi les estimacions de la fiabilitat van mostrar uns resultats de bons a excel·lents per les dades del mòdul elàstic per tots els músculs tant en posició de repòs com en posició de màxim estirament passiu, així com per totes les variables de funció respiratòria mesurades ecogràficament amb mode M. Les mesures del mòdul elàstic es van prendre en les quatre extremitats en els infants amb PC espàstica mentre que en els infants amb desenvolupament típic es van centrar en el costat dominant, en base als coneixements actuals. Malgrat que Berko et al. (88) van suggerir que hi havia un augment dels valors d'elasticitat en el múscul BB del braç dominant mesurat per la tècnica d'elastografia de tensió, Brandenburg et al. (115) va descartar diferències entre els músculs GL dret i esquerre amb la tècnica d'elastografia d'ones de cisalla en el seu estudi on incloïa infants sans i infants amb PC. Aquests resultats van coincidir amb Becki i Bilgici (92) en el múscul recte femoral amb tècnica ARFI. Malauradament no s'ha fet cap estudi amb tecnologia d'elastografia d'ones de cisalla que compari les dues extremitats superiors en infants amb desenvolupament típic. De tota manera, amb l'evidència descrita, l'estudi del costat dominant ha de ser suficient per il·lustrar les característiques del mòdul elàstic en infants amb desenvolupament típic i implica una reducció important del temps d'adquisició de les dades si s'aplica en l'estudi de les característiques del mòdul elàstic en infants sans. Es van prendre cinc mesures repetides del mòdul elàstic per cada múscul i posició i es va avaluar la seva precisió intraoperador amb el coeficient de correlació intraclasse tal i com s'havia suggerit anteriorment a la literatura científica (83,116). Totes les estimacions del coeficient de correlació intraclasse mostraven uns nivells de fiabilitat bons o excel·lents (114). Aquests resultats van ser similars als observats en els estudis realitzats en adults (87,117) amb elastografia d'ones de cisalla i superiors als reportats en infants amb la mateixa tècnica (40,91,118,119) tot i haver analitzat, en el nostre cas, un major nombre de músculs. La millora en la fiabilitat obtinguda en el nostre estudi pot ser

deguda a l'aplicació d'un criteri més flexible en l'angle d'estirament articular i en l'angle de màxim estirament passiu en lloc de forçar un angle homogeni entre els infants.

Les mesures de funcionalitat diafragmàtica es van prendre en última instància durant la recollida de mostres. Aquest fet, juntament amb les dificultats afegides per mantenir la posició en decúbit supí en alguns infants amb PC espàstica, sobretot els que patien un grau d'afectació més greu, va suposar una limitació per la inclusió de subjectes a aquesta part de l'estudi. En els infants que van poder participar, la fiabilitat de les estimacions va assolir resultats excel·lents, amb l'única excepció del temps inspiratori que presentava una fiabilitat bona i no diferia entre els infants amb PC espàstica i els infants amb desenvolupament típic. Aquests resultats van ser similars als obtinguts en estudis en infants amb desenvolupament típic (101) i adults (96). Segons els nostres coneixements, no hi ha altres publicacions addicionals que analitzin la fiabilitat de les mesures de funcionalitat diafragmàtica en infants amb PC.

En conseqüència, ni l'edat jove dels participants ni les dificultats associades a la patologia, o les diferències entre els músculs van afectar de manera important la fiabilitat de les mesures del mòdul elàstic i de la funcionalitat diafragmàtica en mode M. Així, l'elasticitat muscular i la funcionalitat diafragmàtica es van poder mesurar de manera eficaç, fiable i repetible i aquest fet garanteix l'adequada anàlisi posterior de les estimacions en els apartats següents.

Anàlisi de components principals del mòdul elàstic i de les mesures diafragmàtiques en mode M.

L'anàlisi de components de les mesures del mòdul elàstic va revelar dos components principals amb l'obtenció de tres grups musculars diferenciats. Per una banda tots els músculs en posició de màxim estirament passiu, després els músculs AL i SOL en repòs, i finalment els músculs BB, PR i GL en repòs. Aquests resultats suggereixen que les diferències individuals intrínseques dels músculs s'atenuen en la posició de màxim

estirament passiu i es mantenen en repòs. El segon component va diferenciar els músculs de l'extremitat inferior i superior amb excepció del GL. És important tenir en compte que els músculs AL i SOL impliquen una única articulació de l'extremitat inferior mentre que els músculs BB, PR i GL impliquen almenys dues articulacions de l'extremitat superior els dos primers i de l'extremitat inferior el tercer. Per tant, el nombre i tipus d'articulacions implicades amb els múscul analitzat, així com altres músculs relacionats amb la mateixa articulació o la seva mida i funció podrien influir en els resultats dels valors del mòdul elàstic en repòs. L'agrupament obtingut cal considerar-lo en l'anàlisi dels factors que modulen significativament les estimacions del mòdul elàstic. Així mateix aquests resultats s'haurien de tenir en compte en futurs estudis d'elastografia d'ones de cisalla per incloure representants dels diferents subgrups de músculs.

Per altra banda, l'anàlisi de components principals de les mesures diafragmàtiques va diferenciar dos grups. Un primer grup amb les mesures relacionades amb les dimensions del diafragma (gruix i fracció d'engruiximent) i un segon grup amb mesures relacionades amb l'amplitud del moviment del diafragma (excursió i velocitat de contracció). S'espera que en les patologies amb atrofia muscular les mesures del gruix diafragmàtic estiguin afectades com s'ha pogut comprovar en adults (95,120) tot i que no ha estat estudiat en la PC. Per altra banda, l'amplitud del moviment del diafragma pot no estar relacionat solament amb el seu gruix sinó també amb patrons respiratoris restrictius per la utilització de la musculatura accessòria (99,100) i que concordaria amb el patró predominant amb infants amb PC greu. Igual que amb els resultats obtinguts de l'anàlisi de components del mòdul elàstic, aquest resultats cal considerar-los en l'anàlisi posterior dels factors que afecten les mesures de funcionalitat diafragmàtica en mode M.

2. CARACTERÍSTIQUES DELS PARTICIPANTS

En els resultats de les dades demogràfiques, antropomètriques i de condició física entre els infants amb PC i els infants amb desenvolupament típic es van observar diferències significatives en el pes, l'alçada, la força muscular, la flexibilitat i el nombre d'infeccions respiratòries de vies baixes. També es van observar diferències amb el rang d'amplitud articular.

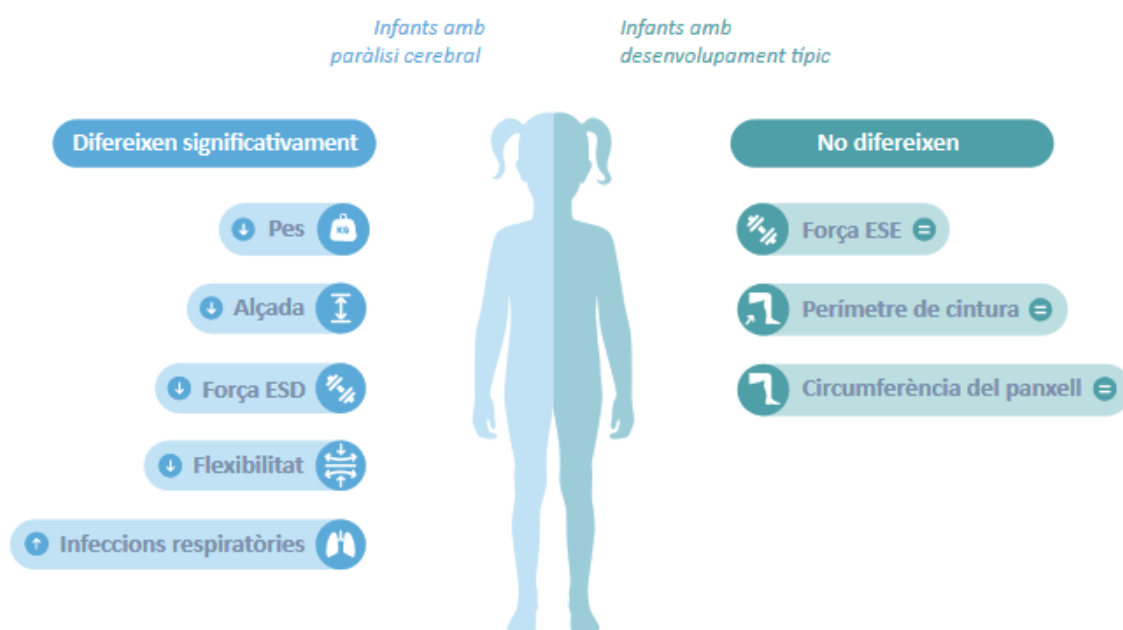


Figura 27. Comparació de les característiques antropomètriques i de condició física dels infants amb paràlisi cerebral amb els infants amb desenvolupament típic participants a l'estudi.

Imatge d'elaboració pròpia.

Gènere i edat

El gènere i l'edat no van mostrar efectes significatius sobre el mòdul elàstic, fins i tot estratificant per edat d'acord amb altres publicacions científiques que utilitzaven la mateixa tècnica d'ones de cisalla (40,57,91,121). L'estratificació es va basar en l'estudi

publicat per Berko *et. al.* (88) que incloïa infants de 2 a 18 anys amb desenvolupament típic i detectava diferències entre els dos gèneres a partir dels 10 anys. Per altra banda, Brandenburg *et.al.* (40) i Wenz *et.al.* (122) van estudiar el mòdul elàstic en infants amb PC de 2 a 12 anys sense diferències significatives, mentre que alguns estudis en adults (83) o al comparar infants de 2 a 12 anys amb adults (122) si observaven diferències significatives degudes a l'edat. Tenint en compte aquests resultats, les diferències podrien estar relacionades amb el canvi puberal, motiu pel qual prendria més consistència aquesta estratificació tot i que no es van obtenir resultats significatius.

Dades antropomètriques

El pes i l'alçada eren significativament inferiors en els infants amb PC espàstica respecte els infants sans. Aquesta diferència seria probablement deguda als trastorns secundaris de la pròpia PC com el menor creixement muscular i la desnutrició crònica que impliquen canvis en la composició de la massa corporal (123) i que es presenten amb més freqüència en els infants amb afectació més greu com per exemple els infants amb nivells de GMFCS IV i V. Aquestes troballes són congruents amb el descens més important de pes i talla observat en els infants amb més grau d'afectació. Històricament s'ha utilitzat l'índex de massa corporal com a marcador clau de la massa corporal global, i la circumferència del panxell com a representant de la massa muscular en els estudis del mòdul elàstic per ecografia, tot i que els resultats eren inconsistents entre els diferents estudis i músculs analitzats (40,88). Per altra banda, en els infants amb PC l'índex de massa corporal no resulta adequat per avaluar la composició corporal o per predir la talla adequada al pes (25), i la relació entre aquests elements i l'elastografia podria diferir entre diferents persones, fins i tot, quan la circumferència del panxell i l'índex de massa corporal són similars. Així doncs, les diferències en les seves proporcions poden suposar diferències en les mesures del mòdul elàstic en repòs (40). Per tal de determinar amb millor precisió l'efecte de la massa muscular i el teixit adipós sobre el mòdul elàstic, l'anàlisi de la massa corporal en els infants sans es va realitzar mitjançant l'anàlisi d'impedància bioelèctrica. Les mesures d'impedància bioelèctrica no es van poder recollir en els infants amb PC amb

afectació més greu per la impossibilitat de mantenir la bipedestació. Per tant, en l'anàlisi del model general lineal que incloïa tots els infants subjectes a l'estudi es van utilitzar les variables de pes i talla. Aquestes variables no van mostrar cap efecte estadísticament significatiu sobre el mòdul elàstic. Una alternativa a la impedància bioelèctrica podria ser la tècnica d'absorciometria de raig X de doble energia (DXA) de cos total que s'utilitza en persones amb PC per mesurar la densitat òssia però que també permet quantificar la composició corporal. És una tècnica no invasiva que utilitza una petita quantitat de radiació i que seria una opció a valorar en futurs estudis.

En l'anàlisi dels hàbits de salut en què es van excloure els infants amb PC espàstica del model es van augmentar les variables de composició corporal incloent l'índex de massa corporal i les mesures de massa grassa i massa muscular mesurades per anàlisi d'impedància bioelèctrica. Aquestes variables no van mostrar cap efecte significatiu sobre el mòdul elàstic. Aquests resultats suggereixen que les diferències observades de mesures corporals entre els dos grups es deuen probablement a canvis en propi teixit muscular més que en la composició de la massa corporal. De tota manera, caldrien altres tècniques d'avaluació de la composició corporal en infants amb PC, sobretot en els que presenten una grau d'afectació més important. L'ecografia es podria presentar com una prova vàlida per aquest propòsit (124). En un estudi publicat per Von Walden et. al. (39) es va determinar que l'àrea de la secció transversal del múscul flexor radial del carp mesurada per ecografia era significativament més petita en els infants amb PC que en els infants amb desenvolupament típic i que no es correlacionava amb el pes segons l'edat. Aquests resultats impliquen que el diferent dany cerebral que presenten els infants amb PC té un impacte més gran en el creixement muscular que les mesures corporals i l'edat (39).

Condicció física

La debilitat muscular o la pèrdua de força en els infants amb PC és un problema molt freqüent i el seu grau varia depenent del tipus de trastorn de moviment, la distribució i la gravetat. En el nostre estudi els infants amb PC presentaven un grau menor de la força en els dos braços però només es van trobar diferències significatives en el braç esquerre,

segurament degut a les dimensions de la mostra. Els resultats en l'anàlisi de la flexibilitat mesurat amb el test de *sit-and-reach* també va ser menor en els infants amb PC. Aquests resultats són probablement deguts a la contribució dels músculs isquiotibials que quan presenten espasticitat limiten l'estirament dels genolls i la zona lumbar. D'aquesta manera la reducció de la flexibilitat que presenten aquests infants podria anar lligada al menor angle de moviment articular que també es va observar, amb l'excepció dels músculs GL i SOL en què el rang de moviment articular era major, i que també concordaven amb l'espasticitat observada en l'exploració física. Dins els cinc músculs escollits per l'estudi el GL i el SOL són els que presenten afectació amb més freqüència en els infants amb PC espàstica i generalment reben tractament específic com ortesis o fisioteràpia. Aquests tractaments poden incrementar el nivell de tolerància a l'estirament muscular (36) que explicarien l'obtenció d'aquest major rang de moviment articular en aquests dos músculs en concret respecte els infants amb desenvolupament típic.

L'elasticitat muscular passiva junt amb la força i el rang de moviment articular passiu són factors predictors importants de la funció física (125), tot i que les interaccions entre ells no es coneixen del tot. Mentre que s'ha descrit que la força afecta l'elasticitat muscular (125), el nostre estudi no va detectar efectes significatius de la força de la part superior del cos sobre el mòdul elàstic. A més, tot i que no era significatiu, Brandenburg et al. (40) va trobar un patró negatiu entre la dorsiflexió màxima passiva del turmell i el mòdul elàstic del múscul GL. Aquestes troballes es van atribuir a la contribució individual del múscul GL a la flexibilitat general de les articulacions sense l'efecte del múscul SOL. En el nostre estudi el múscul GL es va analitzar conjuntament amb el múscul SOL, que són els dos músculs que contribueixen a la dorsiflexió passiva del turmell sense cap efecte significatiu sobre el mòdul elàstic. Altres característiques antropomètriques i de condició física no van mostrar cap efecte.

Infeccions respiratòries

Els infants amb PC són més propensos a patir infeccions respiratòries de vies baixes com pneumònies, broncoaspiracions, bronquitis agudes i sobreinfeccions respiratòries en

comparació amb els infants amb desenvolupament típic (16,73). Les infeccions respiratòries de vies baixes causen un augment de la morbiditat i mortalitat en els infants amb afectació neuromuscular com la PC i són una causa de l'empitjorament de la funció respiratòria que s'agreuja amb la severitat de l'afectació muscular i cognitiva (16,126). Suposen també un deteriorament motor i cognitiu, amb un increment de la debilitat muscular i de la funció respiratòria que comporta el risc de patir noves infeccions respiratòries, creant un cicle (16,126) que perpetua i empitjora el quadre clínic fins a la insuficiència respiratòria. Els nostres resultats, tot i que el nombre de subjectes inclosos en l'estudi de diafragma va ser limitat, van mostrar diferències significatives en el número d'infeccions respiratòries durant un any de seguiment, amb incidència més alta en els infants amb PC espàstica. Aquests participants presentaven majoritàriament un grau important d'afectació de la seva malaltia que juntament amb els resultats obtinguts concorda amb el descrit a la literatura científica (16,124).

Característiques dels infants amb paràlisi cerebral espàstica

Aproximadament el 92% dels casos de PC es remunten al període perinatal, un 8% es produeix en infants més grans principalment per lesions del sistema nerviós central o a infeccions (127). Els factors de risc inclouen el part prematur, la infecció perinatal, el retard de creixement intrauterí, l'ús d'antibiòtics precoç abans de la ruptura de membranes, l'acidosi o l'asfíxia, i la gestació múltiple degut a que qualsevol d'ells pot provocar una lesió cerebral (128). La PC es produeix més freqüentment en nadons molt prematurs, per sota de 28 setmanes de gestació o en nadons a terme (129). En la nostra mostra la majoria dels infants inclosos havien nascut a terme. La causa principal de la PC va ser l'encefalopatia hipòxico-isquèmica i en segon lloc l'ictus perinatal d'acord amb el descrit a la literatura (55,129). Cal tenir en compte que aquests percentatges poden variar en els propers anys degut a l'augment de la supervivència dels nadons prematurs i a la disminució de les seqüeles de l'encefalopatia hipòxico-isquèmica després la implementació del tractament amb hipotèrmia (130).

La severitat de la PC s'avalua clàssicament amb les escales de funcionalitat, les més utilitzades són la GMFCS i la MACS. Aproximadament la meitat dels infants presentaven un grau de severitat lleu en la mobilitat general mentre que gairebé dos terços tenien preservada la mobilitat de les extremitats superiors. Per altra banda, els infants inclosos en l'estudi de la funcionalitat diafragmàtica presentaven predominantment una afectació severa que cal tenir en compte al interpretar els resultats obtinguts en les anàlisis estadístiques posteriors.

Hàbits saludables en els infants amb desenvolupament típic

La majoria de infants amb desenvolupament típic participants en les mesures d'hàbits saludables van presentar un compliment mitjà de les recomanacions actuals, amb l'excepció de l'adherència a la dieta mediterrània en què gairebé la meitat la seguien amb un adherència mitjana i només un 15% amb un nivell òptim. Tot i que l'activitat física de moderada a vigorosa va presentar un millor seguiment per part dels infants de l'estudi més de la meitat estaven per sota dels 60 minuts diaris recomanats i menys del deu per cent dels infants baixaven dels 30 minuts. Les hores de son van ser les que van presentar millor compliment amb un percentatge major al 90%, i els infants que dormien menys hores estaven molt poc per sota, aproximadament 30 minuts menys en tots els casos.

3. EFECTE DE ESTAT DE SALUT I LA POSICIÓ ARTICULAR EN EL MÒDUL ELÀSTIC.

Els valors del mòdul elàstic van resultar més alts en la posició de màxim estirament passiu per tots els músculs tant en els infants amb PC com els infants amb desenvolupament típic. Quan el múscul es troba en màxim estirament passiu provoca un estirament dels fascicles musculars que presentaran una resistència més alta a la deformació i això es reflexa amb una propagació més ràpida de les ones de cisalla. Aquests

resultats són congruents amb els descrits prèviament pel múscul gastrocnemi lateral i el tibial anterior amb elastografia d'ones de cisalla (46,115) i amb tècnica ARFI pels músculs BB i gastrocnemi lateral (93). Per altra banda, dins la mateixa posició articular, tant en els infants amb PC com amb desenvolupament típic, no s'observaven diferències del mòdul elàstic entre els músculs estudiats tot i que en repòs els músculs de l'extremitat superior (BB i PR) tendien a presentar valors més alts sense assolir significació estadística. L'anàlisi de components generals captava diferències entre els músculs de l'extremitat superior juntament amb el GL de la resta de músculs de l'extremitat inferior. Aquests resultats suggereixen que les característiques anatòmiques podien influir en el mòdul elàstic motiu per la qual cosa no es pot descartar aquestes puguin afectar el mòdul elàstic mesurat per elastografia d'ones de cisalla.

En canvi, al comparar els infants amb PC espàstica i els infants amb desenvolupament típic en repòs i amb màxim estirament passiu dels músculs les estimacions del mòdul elàstic van mostrar un patró oposat en les extremitats superiors i inferiors que no havia estat descrit prèviament. L'obtenció d'aquests nous resultats ha estat possible gràcies a l'increment en el nombre de músculs als quals es va dirigir l'estudi, que es va ampliar a cinc, i a que es van englobar músculs tant de les extremitats superiors (BB i PT) com inferiors (AL, GL i SOL). Els músculs de l'extremitat superior dels infants amb PC espàstica van presentar valors d'elasticitat muscular més baixos en repòs i més alts en màxim estirament passiu respecte els infants amb desenvolupament típic. A les extremitats inferiors es va observar l'efecte contrari amb valors més alts en repòs i més baixos en màxim estirament passiu.

Alguns músculs de l'extremitat inferior han estat estudiats prèviament en repòs amb elastografia d'ones de cisalla, sobretot el GL (25,46,100) i el SOL (100,121), i en aquests estudis es mostren resultats del mòdul elàstic més alts en els infants amb PC, en línia amb els nostres resultats. En canvi, els músculs de l'extremitat superior presentaven valors més baixos en comparació amb els infants amb desenvolupament típic. Segons el nostre coneixement no hi ha estudis amb tècnica d'ones de cisalla que estudiïn músculs de l'extremitat superior. Únicament el múscul BB ha estat estudiat en repòs i en màxim estirament passiu amb tècnica ARFI per Lallemand-Dudek, et al. (93) que tot i que no van

detectar diferències rellevants entre els infants amb PC i els infants amb desenvolupament típic la tendència era a presentar valors més alts. Aquestes troballes fan qüestionar el pes de mòdul elàstic en la rigidesa de l'articular i valorar el paper de l'arquitectura del múscul i d'altres estructures articulares com a causants de l'espasticitat.

En la posició de màxim estirament passiu, a més del múscul BB (93) comentat prèviament, únicament ha estat avaluat en infants amb PC el múscul GL amb tècnica d'elastografia d'ones de cisalla (115). Aquests estudis van obtenir resultats més alts del mòdul elàstic en màxim estirament passiu per tots dos músculs però cal tenir en compte que les mesures es prenen a un angle fixe igual per tots els participants sense arribar al màxim estirament tolerat. Contràriament, en el nostre estudi en què s'arribava al màxim de tolerància motiu pel qual les mesures en màxim estirament passiu permetien detectar limitacions degudes a altres estructures musculars i no únicament al mòdul elàstic. Aquest fet explicaria els valors més baixos del mòdul elàstic obtinguts en aquesta posició en els infants amb PC a les extremitats inferiors mentre que a les extremitats superiors l'efecte d'altres estructures articulares pels músculs estudiats seria menor. Segons el nostre coneixement, no hi ha publicacions en la literatura científica que es centrin en l'avaluació d'altres grups musculars tant en infants amb PC espàstica com en la posició de màxim estirament passiu. En aquest context caldrien més estudis per confirmar aquests resultats.

L'espasticitat en els infants afectats de PC es deu típicament a un increment de la rigidesa activa del múscul durant el moviment voluntari com a resultat de la co-contracció dels músculs antagonistes, així com d'un augment de la rigidesa passiva (115) i una alteració del control motor que són deguts a una lesió del sistema nerviós central (6,46). Secundàriament, els músculs presenten un menor creixement i una alteració de la seva composició amb músculs de menor mida, més curts i dèbils, amb menor tolerància a l'exercici i més fatigables (17). Els canvis en la seva composició (17,131) inclouen la disminució dels sarcòmers en sèrie i el seu allargament (31,49,50) i canvis en el contingut de la matriu extracel·lular (17,38,132) fet que podria explicar les nostres troballes a l'extremitat inferior en repòs. Però per altra banda, el patró oposat que s'observa en les extremitats superiors ens fa qüestionar el seu paper com a causant de l'augment de la rigidesa. En consonància, Brandenburg *et. al.* (40) no va identificar l'arquitectura muscular

com un factor predictor rellevant per les mesures del mòdul elàstic amb elastografia d'ones de cisalla. A més, el mòdul elàstic en repòs canvia al llarg del múscul examinat segons l'estudi publicat per Le Sant *et.al.* (87) en què s'estudiaven els músculs del panxell en adults sans. Es prenen tres mesures a diferents nivells dels dos músculs gastrocnemis (lateral i medial) i a dos nivells del múscul SOL i observaven un augment dels valors del mòdul elàstic a nivell distal en els gastrocnemis predominantment en el gastrocnemi medial. En el cas de les extremitats superiors, amb músculs de menor mida i càrregues funcionals diferents que les extremitats superiors, altres estructures articulars tindrien un paper més important en la rigidesa global de l'articulació més que no pas el mòdul elàstic en repòs però aquest efecte desapareix en màxim estirament passiu permetent arribar a un major grau d'estirament muscular i major mòdul elàstic. En canvi, en les extremitats inferiors la rigidesa deguda al propi múscul és major en repòs en relació amb músculs més grans però que en màxim estirament passiu pot ser que augmenti el paper d'altres estructures articulars en la rigidesa global de l'articulació.

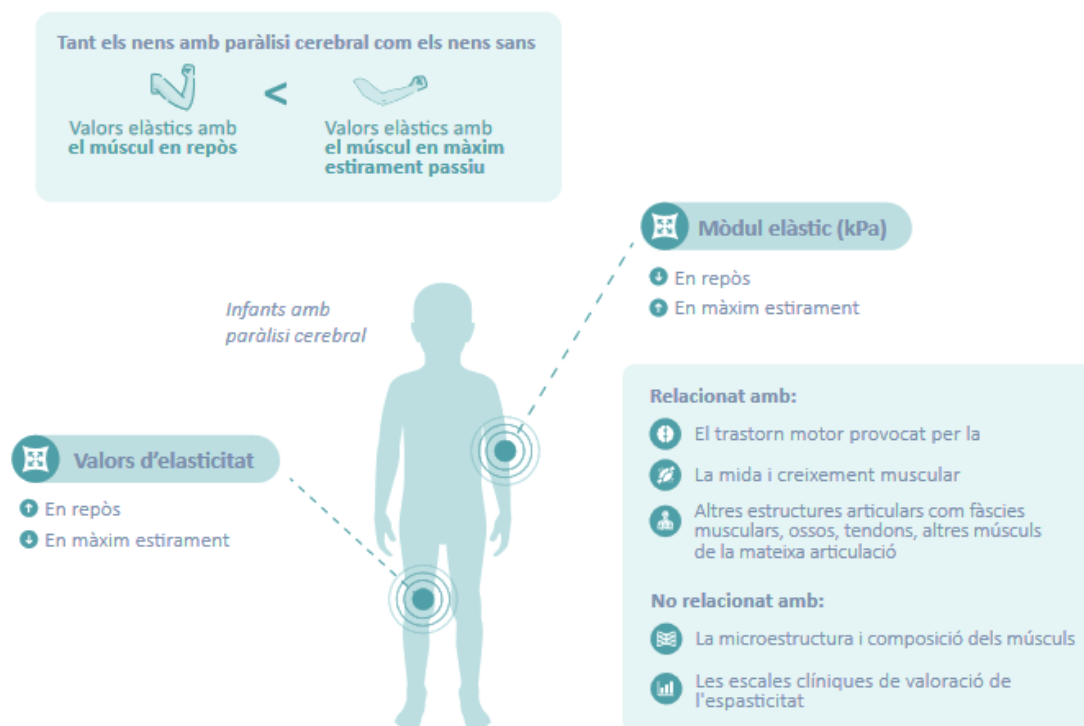


Figura 28. Model explicatiu proposat per les diferències observades en les estimacions del mòdul elàstic entre els infants amb paràlisi cerebral i els infants amb desenvolupament típic en repòs i en màxim estirament passiu.

Imatge d'elaboració pròpia.

En resum, les nostres troballes suggereixen que les diferències del mòdul elàstic es deuen principalment a la desregulació neurològica així com a l'arquitectura dels músculs. I que altres estructures articulars com els ossos, tendons, fàscies o altres músculs agonistes o antagonistes que estan implicades en el trastorn de moviment predominant tenen un paper important en la rigidesa global de l'articulació, sobretot en màxim estirament passiu en les extremitats inferiors, i que podrien justificar la manca de concordança del mòdul elàstic amb les escales modificades d'Ashworth i Tardieu com s'explica a continuació. Per altra banda l'anàlisi del mòdul elàstic pot ajudar a la pràctica clínica per entendre millor cada múscul dins el seu context articular i orientar millor l'enfocament terapèutic centrant-se en el múscul individualment (com amb els tractaments amb infiltracions de toxina botulínica) o centrant-se en altres estructures articulars.

4. EFECTE DE LES CARACTERÍSTIQUES CLÍNiques DE LA PARÀLISI CEREBRAL EN EL MÒDUL ELÀSTIC.

La literatura disponible sobre els infants amb PC espàstica normalment es centra en l'escala modificada d'Ashworth (25,49,93,100) sense utilitzar l'escala modificada de Tardieu. Atès que l'espasticitat, com ja s'havia comentat anteriorment, presenta un augment de la rigidesa passiva del múscul però també un fenomen dinàmic d'hiperactivació muscular en el moviment depenent de la velocitat, les puntuacions de l'escala modificada de Tardieu resulten d'especial rellevància. Aquesta escala avalua l'augment de resistència de les articulacions als moviments passius a velocitat lenta i ràpida (44,133). En el nostre estudi, ambdues escales es van analitzar en els músculs BB, PR, AL, GL i SOL i van mostrar efectes significatius només per als músculs de les extremitats inferiors. Concretament pels músculs AL i GL en repòs per l'escala modificada d'Ashworth i pels músculs GL i SOL també en repòs per l'escala modificada de Tardieu. Tot i que

s'esperava que l'increment de punts en cada una de les escales suposés un augment dels valors del mòdul elàstic, els efectes estadísticament significatius van ser predominantment negatius, amb un descens del mòdul elàstic en relació a l'augment de les escales clíniques. Fent una valoració del conjunt de resultats significatius obtinguts en els cinc músculs estudiats no es va obtenir un patró identificable.

Han estat descrits anteriorment resultats contradictoris pels músculs BB i GL per part d'altres investigadors (25,40,49,93) utilitzant la mateixa tècnica d'elastografia d'ones de cisalla. Els efectes positius de les puntuacions de l'escala modificada d'Ashworth sobre el múscul BB en repòs van ser reportats per Vola et al. (49) i per Bilgici et al. (25) però no per Lallemand-Dudek et al. (93). En el cas del múscul GL, Brandenburg et al. (40) no van informar de cap influència de la puntuació de l'escala modificada d'Ashworth en el mòdul elàstic. El concepte de PC espàstica descriu el patró motor predominant sense entrar en detalls sobre la variabilitat individual de cada múscul. Tot i que el trastorn predominant sigui l'espasticitat hi poden haver altres símptomes motors en un mateix múscul com la distonia, la corea o hipotonia i la debilitat. Tant l'escala modificada d'Ashworth com l'escala modificada de Tardieu pretenen capturar aquestes peculiaritats individuals inherents als infants amb PC per cada múscul, malgrat que no poden eliminar les influències d'altres músculs o d'altres teixits com tendons, fàscies i nervis perifèrics (134) o les deformitats òssies (131,132). La falta de significació en el nostre estudi per la majoria de músculs i la reducció del mòdul elàstic amb l'augment dels valors en l'escala modificada d'Ashworth es podria explicar per l'efecte de les altres estructures implicades en el moviment articular. Respecte l'escala modificada de Tardieu s'observa un increment dels valors del mòdul elàstic amb l'augment de la seva puntuació pel múscul GL i, en canvi, un descens del mòdul elàstic pel múscul SOL. Aquests resultats poden ser deguts a que l'escala modificada de Tardieu capta predominantment l'efecte del múscul GL durant el moviment del turmell sense poder-ne diferenciar la contribució del múscul SOL.

Així, valors elevats de les escales clíniques de valoració de l'espasticitat seran degudes a l'augment de rigidesa de tot el conjunt articular i no es podrà diferenciar la contribució específica de cada múscul. Per contra, la quantificació del mòdul elàstic amb la tècnica d'elastografia d'ones de cisalla pot avaluar específicament la contribució de

cada múscul a la rigidesa del moviment articular. Així, en la pràctica clínica, la quantificació del mòdul elàstic té el potencial de convertir-se en una extensió de l'examen físic, especialment durant el diagnòstic i el seguiment clínic de les alteracions musculars en infants amb PC i que complementi les escales clíniques de l'espasticitat.

Les escales de funcionalitat (GMFCS i MACS) no van mostrar cap relació amb el mòdul elàstic. Aquestes escales ens permeten fer una valoració global del grau d'afectació de la malaltia i, tot i que diferencien extremitats superiors i inferiors, generalment les seves puntuacions són molt similars entre elles. Això s'explica pels patrons d'afectació motors típics de la PC. Amb la diplegia la puntuació serà més alta per la GMFCS que per la MACS però en la tetraplegia i hemiplegia seran congruents entre elles. Descriuen la funcionalitat global de l'infant, el grau de manipulació i el tipus de desplaçament que pot assolir, en permeten catalogar la gravetat però no descriuen el to muscular. Pot presentar el mateix grau d'afectació un infant amb una PC en la que predomina la hipotonia muscular que una PC en què predomina l'espasticitat sense poder descriure les característiques dels músculs individualment, per aquest motiu, resulta coherent que no es puguin correlacionar amb el mòdul elàstic en particular com ha passat amb els nostres resultats.

Els tractaments farmacològics de l'espasticitat en combinació amb la fisioteràpia i teràpia ocupacional han demostrat la seva efectivitat en els infants amb PC (135). D'aquests tractaments únicament l'efecte de les injeccions de toxina botulínica sobre el mòdul elàstic ha estat estudiat amb la tècnica d'elastografia d'ones de cisalla demostrant una disminució d'aquest últim després del tractament (25,90). En el nostre estudi no es va observar cap efecte significatiu del tractament en el mòdul elàstic. Tanmateix, la manca d'influència pot estar determinada per una mostra insuficient de subjectes per cada tractament individual degut a que del total dels músculs estudiats en els pacients amb PC espàstica tant sols el 13,5% havien rebut tractament amb toxina botulínica durant el 6 mesos previs. Les teràpies físiques no van mostrar cap efecte significatiu sobre el mòdul elàstic en el nostre estudi però contràriament al tractament amb toxina, tots els nens rebien teràpies físiques excepte dos d'ells. Ha estat descrit que l'afectació del creixement i composició muscular secundària al dany neurològic condiciona un nivell i qualitat

d'activitat física menor als infants amb desenvolupament típic creant un cercle que propicia l'afectació del to i control motor (17,30) i que, per tant, la regulació neuronal i l'activitat física són crítics per desenvolupament dels músculs (17). Per altra banda, les vies neurològiques sensibles estan també afectades en els infants amb PC (22) i, per tant, la falta d'autoregulació pot afectar aquest cicle i condicionar l'efectivitat de les teràpies i l'activitat física sobre el desenvolupament dels músculs en creixement. La falta d'efecte de les teràpies sobre el mòdul elàstic fa pensar que el factor principal que afecta el creixement muscular és el dany neurològic (de les vies motores i sensibles), tot i que l'activitat física pot jugar un paper important en el control simptomàtic i en la progressió del deteriorament motor. Cal tenir en compte però, que en el nostre estudi pràcticament tots rebien tractament i aquest fet pot haver condicionat la falta de significació. Serien necessaris més estudis que avaluïn l'efecte individual de cadascun d'aquests tractaments sobre el mòdul elàstic.

5. EFECTE DELS HÀBITS SALUDABLES EN EL MÒDUL ELÀSTIC EN ELS INFANTS AMB DESENVOLUPAMENT TÍPIC

En la població del nostre estudi l'adherència a la dieta mediterrània, l'activitat física moderada-vigorosa i el temps de son van influir en el mòdul elàstic dels músculs en repòs i en màxim estirament passiu tot i que amb cert grau d'heterogeneïtat. Mentre que el mòdul elàstic es va associar amb un augment de l'adherència a la dieta mediterrània en la posició de màxim estirament passiu per tots els músculs, en repòs es va detectar el patró contrari, amb una disminució del mòdul elàstic per els músculs BB i PR. De manera similar un augment de les hores de són es va associar amb una reducció dels valors del mòdul elàstic en repòs en tots els músculs i només amb un augment en el múscul AL en la posició de màxim estirament passiu. Tot i que el temps d'activitat esportiva moderada-vigorosa va proporcionar algunes estimacions significatives, no hi va haver un patró

coherent entre els músculs o les posicions articulars. Els nostres resultats suggereixen que les propietats elàstiques del múscul pateixen modificacions degudes a canvis en l'estructura del teixit muscular induïts per l'estil de vida, predominantment pels hàbits alimentaris i de son.

Estudis publicats recentment han demostrat una millora de la salut física i mental (64,65) i de la força en infants (64) i adults joves (66) associada a la dieta mediterrània, encara que amb diferències corresponents al grau d'adherència. També ha estat descrit que l'adherència a la dieta mediterrània té un impacte profund en l'obesitat (136,137). Aquests fets fan sospitar que l'adherència a la dieta mediterrània suposaria canvis en la composició muscular que podrien ser captats per l'elastografia d'ones de cisalla no relacionat amb la massa corporal ja que les seves mesures no van demostrar cap relació amb els valors del mòdul elàstic. En el nostre estudi, els infants amb una millor adherència a la dieta mediterrània van mostrar un augment dels valors del mòdul elàstic a la posició de màxim estirament passiu que denotava una major resistència muscular a l'estirament no relacionada amb la força, la flexibilitat o l'amplitud del moviment articular; aquest augment pot ser complementari a les millores en salut física i mental i en la força observats en estudis previs (64,65,67). També es va detectar un augment del mòdul elàstic en repòs relacionada amb l'adherència a la dieta mediterrània en els dos músculs de l'extremitat superior (i amb la mateixa tendència tot i que amb resultats no significatius pel GL) així com una disminució dels valors del mòdul elàstic en repòs per tots els músculs relacionats amb les hores de son. Un temps de son més llarg juntament amb més temps d'activitat física moderada-vigorosa s'han associat a un menor índex de massa grassa, millors puntuacions en la síndrome metabòlica, millora en l'aptitud musculoesquelètica i en la salut dels ossos (59,63). En el nostre estudi la majoria d'infants complien les recomanacions d'hores de son diàries, fet que fa comportar que el seu rang fos estret, malgrat això els resultats de l'estudi van ser clarament significatius amb un descens rellevant del mòdul elàstic en repòs relacionat amb un increment en les hores de son. Per altra banda, els resultats de les estimacions de l'activitat física moderada-vigorosa van ser heterogenis. Es van obtenir resultats significatius únicament en dos músculs, un del braç i l'altre de la cama i en diferents posicions d'estirament. Aquests resultats són congruents amb els obtinguts per l'adherència a la dieta mediterrània i reforcen la falta de relació de

la composició muscular amb el mòdul elàstic. Tenint en compte que l'activitat física ha demostrat una millora de la força i resistència sense provocar canvis en l'estructura dels teixits (68), la falta d'efecte en els nostres resultats resulta plausible. A l'anàlisi estadístic preliminar amb l'anàlisi de components generals es distribuïen els músculs en tres grups diferenciats, el primer component diferenciava els músculs en les dues posicions i el segon component diferenciava BB, PT i GL. L'efecte de les hores de son s'ha mostrat diferents en les dues posicions dels músculs mentre que l'efecte de la dieta ha estat significativa en màxim estirament passiu però també en repòs pels músculs de l'extremitat superior, tot i que el GL no va mostrar un efecte significatiu, si que es va observar la mateixa tendència. Els resultats de l'adherència a la dieta mediterrània i del les hores de son, juntament amb la falta d'efecte els de l'activitat física moderada-severa probablement estiguin relacionats amb el creixement dels músculs sense veure's afectats per la seva composició. El desenvolupament de la mida i força muscular segueix augmentant fins passats els 20 anys (27), durant aquest període i d'acord amb els nostres resultats l'alimentació i el descans nocturn resultarien bàsics per un bon desenvolupament muscular. Per altra banda, l'activitat física moderada-vigorosa no presenta un paper primordial en el creixement i desenvolupament muscular, així com en la seva composició.



Figura 29. Model explicatiu proposat per les associacions observades entre les estimacions del mòdul elàstic i els hàbits saludables.

Imatge d'elaboració pròpia.

En resum, els nostres resultats ens permeten observar un augment de la resistència a l'estirament muscular passiu que permet arribar a valors més alts en el mòdul elàstic i que es relaciona amb l'adherència a la dieta mediterrània. Així com, un mòdul elàstic més baix o major relaxació del múscul en repòs es vincula amb les hores de son per tots els músculs. L'augment de la resistència a la deformació podria relacionar-se amb millor resposta a l'estirament excessiu i a menys lesions esportives mentre que la millor relaxació en repòs pot correspondre a la qualitat d'elasticitat fisiològica del múscul (qualitat que li permet canviar de dimensió i retornar a la primitiva sota el control nerviós) que podria permetre un millor control de la postura i del moviment amb un retorn més lent a la posició de repòs. Així, el mòdul elàstic estaria determinat per l'estructura muscular, creixement, mida i funció dels músculs i es veuria afectat pels hàbits saludables. Estudis futurs amb series més grans de subjectes serien útils per aclarir aquestes qüestions.

6. LA FUNCIONALITAT DIAFRAGMÀTICA

Les mesures ecogràfiques de funcionalitat diafragmàtica van presentar algunes diferències entre els infants amb PC espàstica i els infants amb desenvolupament típic. Es va observar una disminució de l'excursió i de la velocitat de contracció en els infants amb PC així com una tendència no significativa a la reducció del gruix del diafragma. Les infeccions respiratòries es van relacionar amb una reducció de l'excursió i la velocitat de contracció i amb un augment de la fracció d'engruiximent en infants amb un grau de PC predominantment greu. Tot i que alguns autors van informar de relacions rellevants entre les dades antropomètriques i l'excursió i el gruix del diafragma en els nadons (138) i els lactants durant els dos primers anys de vida (101), aquests efectes desapareixien a mesura que avançava l'edat i en la població adulta (96,101). El nostre estudi es va centrar en

infants de tres a disset anys i els resultats amb estimacions no significatives coincidien amb les informades en infants en aquestes edats (101).

Les mesures ecogràfiques del diafragma s'han utilitzat per avaluar la funció respiratòria en pacients amb diverses patologies, sobretot en les àrees de cures intensives. L'excursió del diafragma s'ha analitzat en diferents trastorns neuromusculars, després de cirurgia i en pacients crítics durant la ventilació mecànica (120). Tot i que el diafragma és el principal múscul implicat en la respiració (77), musculatura accessòria com els músculs abdominals, intercostals i del coll també hi participen. La participació d'aquesta musculatura accessòria provoca que les mesures de l'excursió del diafragma presentin poca correlació amb l'espirometria en adults amb trastorns neuromusculars (99) i podria suposar una disminució de la sensibilitat de l'ecografia per detectar alteracions de la funció respiratòria (99). Tanmateix, els patrons respiratoris restrictius relacionats amb la debilitat dels músculs respiratoris haurien de reduir aquest efecte (99). Aquest fet coincideix amb els resultats obtinguts en el nostre estudi on s'observen valors més baixos en l'excursió i velocitat de contracció diafragmàtica dels infants amb PC espàstica i que probablement estan relacionats amb les disfuncions del to muscular (és a dir, espasticitat o hipotonia). D'aquesta manera també explicaria l'efecte de les estimacions del mòdul elàstic dels músculs de les extremitats sobre aquests mateixos paràmetres ja que la disfunció del to no afecta solament les extremitats sinó també als músculs secundaris implicats en la respiració. Aquest fet genera patrons respiratoris restrictius que empitjoren a mesura que augmenta la gravetat de la PC (100). En el nostre estudi també es va observar una disminució de l'excursió i la velocitat de contracció relacionat amb les infeccions respiratòries de vies baixes. Atès que la debilitat i la disfunció del diafragma es fan evidents en els infants amb PC després de l'afectació de la musculatura accessòria i precedeix el deteriorament i la insuficiència respiratòria, l'increment de les infeccions respiratòries de vies baixes pot ser conseqüència i alhora causa de l'empitjorament de la funció respiratòria (73).

Les mesures del gruix diafragmàtic s'han utilitzat per identificar l'atròfia i l'engruiximent del diafragma com a mesures substitutives de la intensitat de la contracció

voluntària del diafragma, és a dir, la seva força, en pacients adults amb trastorns neuromusculars (95,120). En els estudis publicats es van obtenir valors més baixos en el gruix (95) i correlacions lleus per la fracció d'engruiximent (120) en subjectes sans. Segons el que coneixem tant el gruix com la fracció d'engruiximent sols han estat analitzats en infants amb malaltia neuromuscular per De Bruin et.al (79) mentre que en els infants amb PC no s'han estudiat aquests canvis fins ara. En el nostre estudi comparant infants amb PC espàstica i infants amb desenvolupament típic no hem trobat diferències en les mesures de gruix del diafragma tot i la inclusió de pacients amb graus importants d'afectació. Addicionalment, els resultats de les estimacions concorden amb l'anàlisi de components principals en què les variables es distribuïen en dos grups (gruix diafragmàtic i fracció d'engruiximent per una banda i excursió i velocitat de contracció per l'altra) coincidents amb les diferències entre les variables obtinguts en el model general lineal. Aquestes troballes suggereixen que en els infants amb PC el factor principal del fracàs respiratori es troba probablement en la disfunció de la musculatura accessòria per falta de control motor i no degut a l'atròfia muscular com en altres malalties en què el dany inicial es produeix en el múscul (79,103). En aquest context seran necessaris estudis addicionals per confirmar aquestes troballes.

Altres estudis han demostrat que els canvis de posició (139,140) i els patrons de respiració podrien afectar les mesures de l'excursió diafragmàtica (96) i anteriorment s'havien descrit diferències significatives en les dimensions del moviment diafragmàtic entre la respiració espontània i profunda en infants amb PC (120). Aquestes diferències es suposen degudes a la limitació de la mobilitat i la reducció conseqüent del moviment del diafragma al respirar causat per una caixa toràcica més rígida i a la menor mobilitat de la columna (25). En aquest estudi totes les mesures diafragmàtiques es van obtenir durant la respiració espontània en posició de decúbit supí, evitant els canvis de posició. Les mesures de respiració profunda resultaven impracticables a causa de la inclusió de infants amb PC amb afectació més greu.

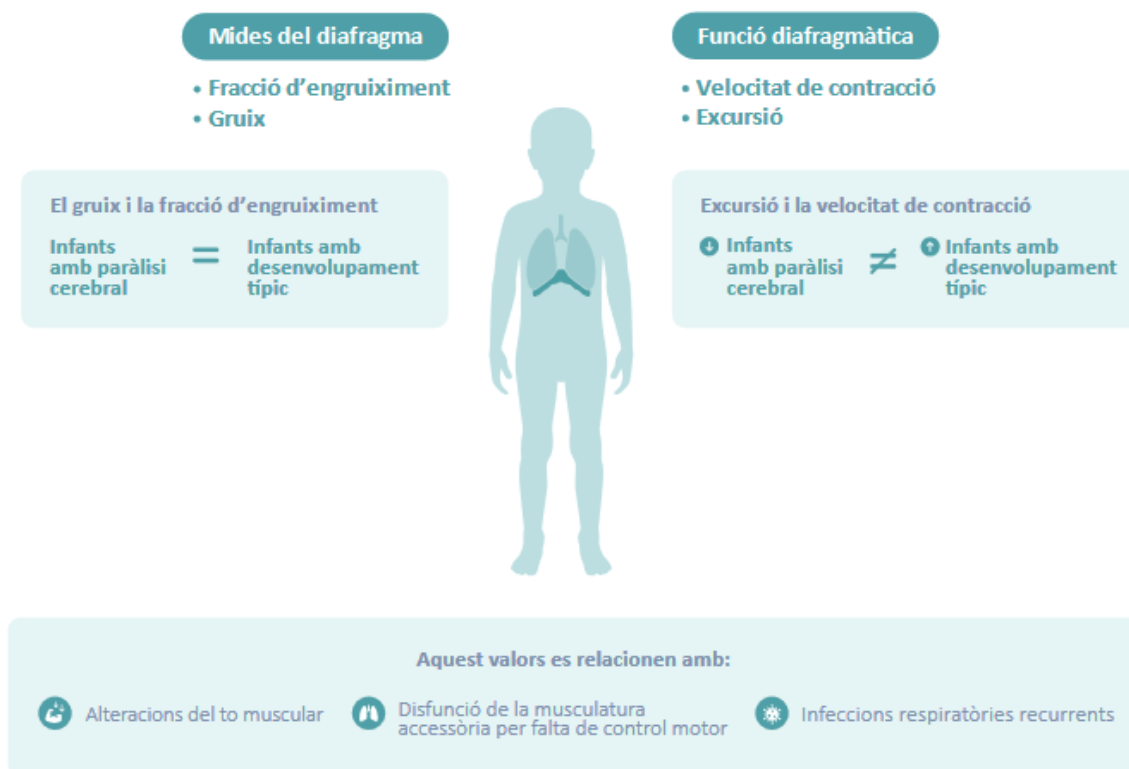


Figura 30. Model explicatiu proposat per les diferències observades de les mesures de funcionalitat diafragmàtica entre els infants amb PC i els infants amb desenvolupament típic.

Imatge d'elaboració pròpia.

Finalment, l'espirometria no va demostrar cap associació amb els valors de funcionalitat diafragmàtica en mode M en els infants amb desenvolupament típic. La majoria d'estudis sobre funcionalitat diafragmàtica mesurada per ecografia en mode M en infants es centren en patologies en les quals no és possible fer-ne l'avaluació a través d'espirometria com en pacients amb ventilació mecànica (141-143), amb bronquiòlitis (81,102) o en nadons preterme (144,145). En adults existeixen estudis on s'observa una correlació en individus sans (80) però els resultats són variables en pacients amb patologies respiratòries (146-148). Els estudis en infants en què es comparen les dues tècniques són escassos, en una revisió publicada recentment per Palac *et al.* (149) descriuen que s'ha demostrat una relació en alguns estudis però en altres no es demostra cap relació. En el nostre estudi la mida de la mostra va resultar una limitació important,

així com la impossibilitat de realitzar espirometries en els infants amb PC greu. Per poder confirmar aquests resultats serien necessaris més estudis amb una mostra més gran.

7. LIMITACIONS, APLICACIONS FUTURES I PUBLICACIONS

Limitacions

- L'estudi es va limitar a població d'una mateixa província i, per tant, caldria que es repliqués en altres poblacions.
- No es van registrar dades d'estudi de la marxa, serien interessants estudis futurs en què s'inclouguessin aquestes variables.
- Les tècniques de l'estudi no van permetre analitzar la composició corporal dels infants amb PC, caldrien futurs estudis amb aplicació de noves tècniques que ho permetessin.
- Les escales clíniques de valoració de l'espasticitat no van permetre diferenciar l'espasticitat individual dels músculs GL i SOL. Caldrien estudis futurs amb maniobres d'exploració que permetin aïllar millor l'efecte de cada múscul.
- No es van poder incloure tots els infants esperats per complir la mida de la mostra calculada per l'estudi de funcionalitat diafragmàtica, pel que serien necessaris futurs estudis amb un major nombre de participants.
- L'efecte dels tractaments farmacològics i teràpies físiques no va ser valorable degut a la mida mostral, serien necessaris estudis futurs enfocats a valorar-ne l'efecte.

Aplicacions futures

- La tècnica d'elastografia d'ones de cisalla permet entendre millor les propietats individuals de cada múscul dins el seu context articular i, així, orientar millor l'enfocament terapèutic.
- Aquesta tècnica té el potencial de convertir-se en una extensió de l'examen físic ja que és una tècnica ràpida, que es pot fer a peu de llit, ben tolerada i fàcil d'interpretar amb la formació pertinent.
- Permet detectar hàbits saludables que amb les seves recomanacions permetin millorar la condició física dels infants, sobretot en aquells que pateixin PC, altres malalties neuromusculars o malalties que afectin la condició motora.
- L'ecografia diafragmàtica amb mode M permet monitoritzar la funció respiratòria i potencialment detectar el punt d'inflexió d'infants en situació de fragilitat i, per tant, subsidiari de tractaments pal·liatius.

Publicacions

Amb l'estudi 'Elastografia ecogràfica per avaluar l'elasticitat muscular en infants amb paràlisi cerebral' s'ha redactat aquesta tesi doctoral i també tres articles que estan en diferents processos de revisió i publicació en el moment de dipòsit de la tesi doctoral.

- Upper and lower limb muscle stiffness by shear wave elastography: children with cerebral palsy versus typically developing children. Dolors Casellas-Vidal, Raquel Font-Lladó, Inés Osiniri, Maria Camós Carreras, Aintzane Ruiz-Eizmendi, Juan Serrano-Ferrer, Joaquim Casellas, Abel López-Bermejo, Anna Prats-Puig. En revisió.
- Characterization of shear wave ultrasound elastography in children: Normal range and influence from healthy habits. Dolors Casellas-Vidal, Inés Osiniri, Raquel Font-Lladó, Maria Camós-Carreras, Aintzane Ruiz-Eizmendi, Juan Serrano-Ferrer, Joaquim Casellas, Abel López-Bermejo, Anna Prats-Puig. Pendent d'enviar.
- Ultrasound evaluation of diaphragmatic function in children with cerebral palsy. Dolors Casellas-Vidal, Inés Osiniri, Raquel Font-Lladó, Maria Camós-Carreras, Aintzane Ruiz-Eizmendi, Juan Serrano-Ferrer, Joaquim Casellas, Abel López-Bermejo, Anna Prats-Puig. En revisió.

CAPÍTOL

6

CONCLUSIONS

- I. Descripció dels valors del mòdul elàstic dels músculs BB, PR, AL, GL i SOL en repòs i en màxima extensió passiva en infants amb PC espàstica i en infants amb desenvolupament típic.
 - a. Els valors mitjans del mòdul elàstic amb la tècnica d'elastografia d'ones de cisalla es mostraven significativament més alts a la posició de màxim estirament passiu que en repòs per tots els músculs tant en els infants amb PC com els infants amb desenvolupament típic.

L'anàlisi del mòdul elàstic amb la tècnica d'elastografia d'ones de cisalla va revelar un patró oposat d'elasticitat muscular a les extremitats superiors i inferiors entre els infants amb PC i els infants amb desenvolupament típic tant en repòs com en màxim estirament passiu.

- b. Les variables demogràfiques, antropomètriques, de condició física i rang de moviment articular no van mostrar cap associació significativa amb el mòdul elàstic.
- c. Les escales clíniques de valoració de l'espasticitat van mostrar un efecte significatiu únicament en els músculs AL i SOL en repòs i GL en les dues posicions articulares però sense un patró d'efecte identificable.
- d. Els hàbits de vida saludable van mostrar una associació significativa amb el mòdul elàstic objectivant una major resistència muscular relacionat amb la millor adherència a la dieta mediterrània i una major relaxació muscular en repòs amb l'increment de les hores de son. L'activitat física moderada-vigorosa va mostrar associació amb un increment del mòdul elàstic en repòs únicament en els músculs PR en repòs i AL en màxim estirament passiu.

- II. Descripció dels valors ecogràfics de funcionalitat diafragmàtica: gruix, fracció d'engruiximent, excursió i velocitat de contracció diafragmàtica en infants amb PC i en infants amb desenvolupament típic.
 - a. Els infants amb PC espàstica van presentar valors més baixos en l'excursió i la velocitat de contracció diafragmàtica respecte als infants amb desenvolupament típic.
 - b. L'anàlisi del mòdul elàstic va mostrar un efecte en repòs únicament en dos dels músculs analitzats.
 - c. Els valors de l'espirometria no van mostrar cap associació amb els valors de funcionalitat diafragmàtica amb mode M.
 - d. Les infeccions respiratòries van associar-se amb totes les mesures de funcionalitat diafragmàtica amb excepció del gruix.

B

BIBLIOGRAFIA

1. Little W. On the influence of abnormal parturition, difficult labours, premature birth, and asphyxia neonatorum, on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformities. *Clin Orthop Relat Res.* 1996 May-Jun;46:7-22.
2. Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, Goldstein M, Bax M, Damiano D, et al. A report: the definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol Suppl.* 2007 April; 109:8-11.
3. Colver A, Fairhurst C, Pharoah PO. Cerebral palsy. *Lancet.* 2014 Apr 5;383(9924):1240-9.
4. Bax M, Tydeman C, Flodmark O. Clinical and MRI correlates of cerebral palsy: the European Cerebral Palsy Study. *JAMA.* 2006;296:1602-8.
5. Reid S, Meehan E, McIntyre S, Goldsmith S, Badawi N, Reddihough D, et al. Temporal trends in cerebral palsy by impairment severity and birth gestation. *Dev Med Child Neurol.* 2016 Feb;58(Suppl 2):25-35.
6. Graham H, Rosenbaum P, Paneth N, Dan B, Lin J, Damiano D, et al. Cerebral palsy. *Nat Rev Dis Primers.* 2016 Jan;7(2):15082.
7. Kuban K, Allred E, O'Shea T, Paneth N, Pagano M, Dammann O, et al. Cranial ultrasound lesions in the NICU predict cerebral palsy at age 2 years in children born at extremely low gestational age. *J Child Neurol.* 2009 Jan;24(1):63-72.
8. Robaina-Castellanos GR, Riesgo-Rodríguez S, Robalina-Castellanos MS. Definición y clasificación de la parálisis cerebral: ¿un problema resuelto? *Rev Neurol.* 2007;5:110-7.
9. Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N, Dan B, et al. Proposed definition and classification of cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology.* 2005;47:571-6.

10. Blair E, Langdon K, McIntyre S, Lawrence D, Watson L. Survival and mortality in cerebral palsy: observations to the sixth decade from a data linkage study of a total population register and national death index. *BMC Neurol.* 2019;4(19):1-11.
11. Pascual-Pascual SI, Herrera-Galante A, Póo P, Garcia-Aymerich V, Aguilar-Barberà M, Bori-Fortuny I, et al. Guia terapéutica de la espasticidad infantil con toxina botulínica. *Rev neurol.* 2007;44:303-9.
12. Christine C, Dolk H, Platt M, Colver A, Prasauskiene A, Krägeloh-Mann I, et al. Recommendations from the SCPE collaborative group for defining and classifying cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol Suppl.* 2007 Feb;109:35-8.
13. Dressler D, Bhidayasiri R, Bohlega S, Chana P, Chien HF, Chung TM, Colosimo C, Ebke M, Fedoroff K, Frank B, Kaji R, Kanovsky P, Koçer S, Micheli F, Orlova O, Paus S, Pirtosek Z, Relja M, Rosales RL, Sagástegui-Rodríguez JA, Schoenle PW, Shahidi GA, Timerbaeva S, Walter U, Saberi FA. Defining spasticity: a new approach considering current movement disorders terminology and botulinum toxin therapy. *J Neurol.* 2018 Apr;265(4):856-862
14. Gulati S, Sondhi V. Cerebral palsy: An overview. *Indian J Pediatr.* 2018 Nov;85(11):1006-16.
15. Graham D, Paget S, Wimalasundera N. Current thinking in the health care management of children with cerebral palsy. *Med J Aust.* 2019;210(3):129-35.
16. Reid SM, Carlin JB, Reddihough DS. Survival of individuals with cerebral palsy born in Victoria, Australia, between 1970 and 2004. *Dev Med Child Neurol.* 2012;54:353-60.
17. Handsfield GG, Williams S, Khuu S, Lichtwark G, Stott NS. Muscle architecture, growth, and biological Remodelling in cerebral palsy: a narrative review. *BMC Musculoskelet Disord.* 2022 Mar;10(23(1)):233.

18. Olsen JE, Allinson LG, Doyle LW, Brown NC, Lee KJ, Eeles AL, et al. Preterm and term-equivalent age general movements and 1-year neurodevelopmental outcomes for infants born before 30 weeks' gestation. *Dev Med Child Neurol.* 2018 Jan;60(1):47-53.
19. Termcat, Centre de terminologia [Online]; 2014. Accessible a: www.termcat.cat. Últim accés març 2024.
20. Palisano R, Rosenbaum P, Bartlett D, Livingston M. Content validity of the expanded and revised Gross Motor Function Classification System. *Dev Med Child Neurol.* 2008 Oct;50(10):744-50.
21. Eliasson AC, Krumlinde-Sundholm L, Rösblad B, Beckung E, Arner M, Ohrvall AM, et al. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol.* 2006 Jul;48(7):549-54.
22. Gutterman J, Gordon AM. Neural Correlates of Impaired Grasp Function in Children with Unilateral Spastic Cerebral Palsy. *Brain Sci.* 2023 Jul;21(7):1102.
23. Handsfield GG, Meyer CH, Abel MF, Blemker S. Heterogeneity of muscle sizes in the lower limbs of children with cerebral palsy. *Muscle Nerve.* 2016 Jun;53(6):933-45.
24. Barrett RS, Lichtwark GA. Gross muscle morphology and structure in spastic cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol.* 2010 Sep;52(9):794-804.
25. Bilgici MC, Bekci T, Ulus Y, Ozyurek H, Aydin OF, Tomak L, et al. Quantitative assessment of muscular stiffness in children with cerebral palsy using acoustic radiation force impulse (ARFI) ultrasound elastography. *Journal of Medical Ultrasonics.* 2017;45(2):295-300.

25. Herskind A, Ritterband-Rosenbaum A, Willerslev-Olsen M, Lorentzen J, Hanson L, Lichtwark G, et al. Muscle growth is reduced in 15-month-old children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2016 May;58(5):485-91.
27. Willerslev-Olsen M, Choe Lund M, Lorentzen J, Barber L, Kofoed-Hansen M, Nielsen JB. Impaired muscle growth precedes development of increased stiffness of the triceps surae musculotendinous unit in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2018 Jul;60(7):672-679.
28. Klingels K, Demeyere I, Jaspers E, De Cock P, Molenaers G, Boyd R, et al. Upper limb impairments and their impact on activity measures in children with unilateral cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol*. 2012 Sep;16(5):475-84.
29. Bar-On L, Molenaers G, Aertbeliën E, Van Campenhout A, Feys H, Nuttin B, Desloovere K. Spasticity and its contribution to hypertonia in cerebral palsy. *Biomed Res Int*. 2015; 2015:317047.
30. Bjornson KF, Zhou C, Stevenson R, Christakis D, Song K. Walking activity patterns in youth with cerebral palsy and youth developing typically. *Disabil Rehabil*. 2014;36(15):1279-84.
31. Cutts A. The range of sarcomere lengths in the muscles of the human lower limb. *J Anat*. 1988 Oct;160:79-88.
32. Lieber RL, Fridén J. Spasticity causes a fundamental rearrangement of muscle-joint interaction. *Muscle Nerve*. 2002 Feb;25(2):265-70.
33. Von Walden F, Gantelius S, Liu C, Borgström H, Björk L, Gremark O, et al. Muscle contractures in patients with cerebral palsy and acquired brain injury are associated with extracellular matrix expansion, pro-inflammatory gene expression, and reduced rRNA synthesis. *Muscle Nerve*. 2018 Aug;58(2):277-285.

34. Booth CM, Cortina-Borja MJ, Theologis TN. Collagen accumulation in muscles of children with cerebral palsy and correlation with severity of spasticity. *Dev Med Child Neurol.* 2001;43:314-20.
35. Gao F, Zhao H, Gaebler-Spira D, Zhang LQ. In vivo evaluations of morphologic changes of gastrocnemius muscle fascicles and achilles tendon in children with cerebral palsy. *Am J Phys Med Rehabil.* 2011 May;90(5):364-71.
36. Wren TA, Cheatwood AP, Rethlefsen SA, Hara R, Perez FJ, Kay RM. Achilles tendon length and medial gastrocnemius architecture in children with cerebral palsy and equinus gait. *J Pediatr Orthop.* 2010 Jul-Aug;30(5):479-84.
37. Kalkman BM, Bar-On L, Cenni F, Maganaris CN, Bass A, Holmes G, et al. Medial gastrocnemius muscle stiffness cannot explain the increased ankle joint range of motion following passive stretching in children with cerebral palsy. *Exp Physiol.* 2018;103(3):350-7.
38. de Bruin M, Smeulders MJ, Kreulen M, Huijting PA, Jaspers RT. Intramuscular connective tissue differences in spastic and control muscle: a mechanical and histological study. *PLoS One.* 2014 Jun 30;9(6):e101038.
39. Von Walden F, Jalaaliddini K, Evertsson B, Friberg J, Valero-Cuevas FJ, Pontén E. Forearm flexor muscles in children with cerebral palsy are weak, thin and stiff. *Front Comput Neurosci.* 2017 April;11(30).
40. Brandenburg JE, Eby SF, Song P, Zhao H, Landry BW, Kingsley-Berg S, et al. Feasibility and reliability of quantifying passive muscle stiffness in young children by using shear wave ultrasound elastography. *J Ultrasound Med.* 2015 April;34(4):63-70.
41. Goo M, Johnston LM, Hug F, Tucker K. Systematic review of instrumented measures of skeletal muscle mechanical properties: Evidence from the application of shear wave elastography with children. *Ultrasound in Med & Biol.* 2020 Aug;46(8):1-10.

42. Sanger TD, Chen D, Fehlings DL, Hallett M, Lang AE, Mink JW, et al. Definition and classification of hyperkinetic movements in childhood. *Mov Disord.* 2010;25:1538-49.
43. Yam WK, Leung MS. Interrater reliability of Modified Ashworth Scale and Modified Tardieu Scale in children with spastic cerebral palsy. *J Child Neurol.* 2006 Dec;21(12):1031-5.
44. Boyd R, Graham K. Objective measurement of clinical findings in the use of botulinum toxin type A for the management of children with cerebral palsy. *Eur J Neurol.* 1999;6(4):S23-S35.
45. Gregson JM, Leathley MJ, Moore AP, Smith TL, Sharma AK, Watkins CL. Reliability of measurements of muscle tone and muscle power in stroke patients. *Age Ageing.* 2000 May;29(3):223-8.
46. Lee SS, Gaebler-Spira D, Zhang LQ, Rymer WZ, Steele KM. Use of shear wave ultrasound elastography to quantify muscle properties in cerebral palsy. *Clin Biomech.* 2016;31:20-8.
47. Palisano R, Rosenbaum P, Walker S, Russel D, Wood E, Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 1997;39:214-23.
48. Soucie JM, Wang C, Forsyth A, Funk S, Denny M, Roach KE, et al. Hemophilia Treatment Center Network. Range of motion measurements: reference values and a database for comparison studies. *Hemophilia.* 2011 May;17(3):500-7.
49. Vola EA, Albano M, DiLuise C, Sevodidio V, Sansone M, Russo S, et al. Use of ultrasound shear wave to measure muscle stiffness in children with cerebral palsy. *J Ultrasound.* 2018;21:241-7.
50. Quantman CE, Ford KR, Myer GD, Paterno MV, Hewett TE. The effects of gender and puberal status on generalized joint laxity in young athletes. *J Sci Med Sport.* 2008;11:257-63.

51. National Guideline Alliance (UK). Cerebral palsy in under 25s: assessment and management. London: National Institute for Health and Care Excellence (NICE); 2017 Jan.
52. Read H, Hazlewood M, Hillman S, Prescott R, Robb J. Edinburgh Visual Gait Score for Use in Cerebral Palsy. *J Pediatr Orthop*. 2003 May-Jun;23(3):296-301.
53. Guzik A, Druzicki M, Kwolek A, Prysada G, Bazarnik-Mucha K, Szczepanik M, et al. The paediatric version of Wisconsin gait scale, adaptation for children with hemiplegic cerebral palsy: a prospective observational study. *BMC Pediatr*. 2018 Sep;15(18):301.
54. States RA, Krzak JJ, Salem Y, Godwin EM, Bodkin AW, McMulkin ML. Instrumented gait analysis for management of gait disorders in children with cerebral palsy: A scoping review. *Gait Posture*. 2021 Oct;90:1-8.
55. Vitrikas K, Dalton H, Breish D. Cerebral palsy: An Overview. *Am Fam Physician*. 2020;101(4):213-20.
56. Williams SA, Stott NS, Valentine J, Elliott C, Reid SL. Measuring skeletal muscle morphology and architecture with imaging modalities in children with cerebral palsy: a scoping review. *Dev Med Child Neurol*. 2021 Mar;63(3):263-273.
57. Arda K, Ciledag N, Aktas E, Aribas BK, Köse K. Quantitative assessment of normal soft-tissue elasticity using shear-wave ultrasound elastography. *Am J of Roentgenol*. 2011;197(3):532-36.
58. Zhou P, Li Y, Lau PW, Yan L, Song H, Shi TL. Effectiveness of parent-based electronic health (*eHealth*) intervention on physical activity, dietary behaviors, and sleep in preschoolers: A systematic review. *J Exerc Sci Fit*. 2024 Jan;22(1):1-13.
59. Saunders TJ, Gray CE, Poitras VJ, Chaput JP, Janssen I, Katzmarzyk PT, Olds T, Connor Gorber S, Kho ME, Sampson M, Tremblay MS, Carson V. Combinations of physical activity, sedentary behaviour and sleep: relationships with health

- indicators in school-aged children and youth. *Appl Physiol Nutr Metab.* 2016 Jun;41(6 Suppl 3):S283-93.
60. Cappuccio FP, Taggart FM, Kandala NB, Currie A, Peile E, Strangers S, et al. Meta-analysis of short sleep duration and obesity in children and adults. *Sleep.* 2008;31(5):619-26.
61. Janssen I, LeBlanc AG. Systematic review of the health benefits of physical activity and fitness in school-aged children and youth. *Int J Behav Nutr Phys Act.* 2010;7(1):40.
62. Chaput JP, Gray CE, Poitras VJ, Carson V, Gruber R, Olds T, et al. Systematic review of the relationships between sleep duration and health indicators in school-aged children and youth. *Appl Physiol Nutr Metab.* 2016 Jun;41(6):S266-82.
63. Poitras VJ, Gray CE, Borghese MM, Carson V, Chaput JP, Janssen I, et al. Systematic review of the relationships between objectively measures physical activity and health indicators in school-aged children and youth. *Appl Physiol Nutr Metab.* 2016 Jun;41(6):S197-239.
64. Galan-Lopez P, Sánchez-Oliver AJ, Ries F, González-Jurado JA. Mediterranean Diet, physical fitness and body composition in Sevillian adolescents: A healthy lifestyle. *Nutrients.* 2019 Aug;11(9):2009.
65. Serra-Majem L, Roman B, Estruch R. Scientific evidence of interventions using the Mediterranean diet: A Systematic review. *Nutr Rev.* 2006;64:S27-S47.
66. Cobo-Cuenca AI, Garrido-Miguel M, Soriano-Cano A, Ferri-Morales A, Martínez-Vizcaíno V, Martín-Espinosa NM. Adherence to the Mediterranean Diet and its association with body composition and physical fitness in spanish university students. *Nutrients.* 2019;11(11):2830.

67. Serra-Majem L, Roman-Vinas B, Sanchez-Villegas A, Guasch-Ferre M, Corella D, La Vecchia C. Benefits of the Mediterranean diet: Epidemiological and molecular aspects. *Mol Asp Med*. 2019;67:1-55.
68. Organización Mundial de la Salud. Estrategia mundial sobre régimen alimentario, actividad física y salud. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; 2004. Accesible en: <https://apps.who.int/iris/handle/10665/43037>. Últim accés març 2024.
69. Organización Mundial de la Salud. Recomendaciones mundiales sobre actividad física para la salud. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; 2010. Accesible en: <https://apps.who.int/iris/handle/10665/44441>. Últim accés març 2024.
70. McTiernan A, Friedenreich C, Katzmarzyk P, Powell K, Macko R, Buchner D, et al. Physical Activity in Cancer Prevention and Survival: A Systematic Review. *Med Sci Sports Exerc*. 2019 Jun;51(6):1252-61.
71. Grupo de trabajo de la Guía de Práctica Clínica sobre trastornos del Sueño en la Infancia y adolescencia en atención Primaria. Guía de Práctica Clínica sobre trastornos del Sueño en la Infancia y adolescencia en atención Primaria. Plan de Calidad para el Sistema Nacional de Salud del Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad. unidad de Evaluación de tecnologías Sanitarias de la agencia laín Entralgo; 2011. Guías de Práctica Clínica en el SNS: uEtS N.º 2009/8
72. Guyton AC HJ. Tratado de Fisiología Médica. 12th ed. Madrid:Elsevier;2011.
73. Boel L, Pernet K, Toussaint M, Ides K, Leemans G, Haan J, et al. Respiratory morbidity in children with cerebral palsy: an overview. *Dev Med Child Neurol*. 2019 Jun;61(6):646-53.
74. Millman AJ, Finelli L, Bramley AM, Peacock G, Williams DJ, Arnold SR, et al. Community acquired pneumonia hospitalization among children with neurologic disorders. *J Pediatr*. 2016;173:e4.

75. Marpole R, Blackmore AM, Gibson N, Cooper MS, Langdon K, Wilson AC. Evaluation and management of respiratory illness in children with cerebral palsy. *Front Pediatr*. 2020;24(8):333.
76. Seddon PC, Khan Y. Respiratory problems in children with neurological impairment. *Arch Dis Child*. 2003 Jan;88(1):75-8.
77. Onders RP, Elmo M, Kaplan C, Katirji B, Schiz R. Final analysis on the pilot trial of diaphragm pacing in amyotrophic lateral sclerosis with long-term follow-up: diaphragm pacing positively affects diaphragm respiration. *Am J Surg*. 2014 Mar;207(3):393-7.
78. Jiang JR, Tsai TH, Jerng JS, Yu CJ, Wu HD, Yang PC. Ultrasonographic evaluation of liver/spleen movements and extubation outcome. *Chest*. 2004 Jul;126(1):179-85.
79. De Bruin PF, Ueki J, Bush A, Khan Y, Watson A, Pride NB. Diaphragm thickness and inspiratory strength in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Thorax*. 1997 May;52(5):472-5.
80. Spiesshoefer J, Herkenrath S, Henke C, Langenbruch L, Schneppe M, Randerath W, et al. Evaluation of respiratory muscle strength and diaphragm ultrasound: Normative values, theoretical considerations, and practical recommendations. *Respiration*. 2020;99(5):369-81.
81. Şık N, Çitlenbik H, Öztürk A, Yılmaz D, Duman M. Point of care diaphragm ultrasound in acute bronchiolitis: A measurable tool to predict the clinical, sonographic severity of the disease, and outcomes. *Pediatr Pulmonol*. 2021 May;56(5):1053-59.
82. Castrejon LR, Arellano ME, Morales MG, Ventura L, Pineda C, Hernández C. Elastografía como método de evaluación de la biomecánica muscular. *Rev Chil reumatol*. 2013;29:125-34.

83. Dubois G, Kheireddine W, Vergari C, Bonneau D, Thoreux P, Rouch P, et al. Reliable protocol for shear wave elastography of lower limb muscles at rest and during passive stretching. *Ultrasound Med Biol.* 2015 Sep;41(9):2284-91.
84. Nakaoka K, Hashimoto S, Miyahara R, Kawashima H, Ohno E, Ishikawa T, et al. Current status of the diagnosis of chronic pancreatitis by ultrasonographic elastography. *Korean J Intern Med.* 2022 Jan;37(1):27-36.
85. Eby SF, Song P, Chen S, Chen Q, Greenleaf JF, An KN. Validation of shear wave elastography in skeletal muscle. *J Biomech.* 2013;14:2381-7.
86. Hoffman L, Koppenhaver S, MacDonald C, Herrera J, Streuli J, Visco Z, et al. Normative Parameters of Gastrocnemius Muscle Stiffness and Associations with Patient Characteristics and Function. *Int J Sports Phys Ther.* 2021 Feb;1(16):41-8.
87. Le Sant G, Nordez A, Andrade R, Hug F. Stiffness mapping of lower leg muscles during passive dorsiflexion. *J Anat.* 2017;230:639-50.
88. Berko NS, Fitzgerald EF, Amaral TD, Payares M, Levin TL. Ultrasound elastography in children: establishing the normal range of muscle elasticity. *Pediatr Radiol.* 2014;44:158-63.
89. Liu X, Yu H, Sheng S, Liang S, Lu H, Chen R, et al. Quantitative evaluation of passive muscle stiffness by shear wave elastography in healthy individuals of different ages. *Eur Radiol.* 2021 May;31(5):3187-94.
90. Brandenburg JE, Eby SF, Song P, Bamlet WR, Sieck GC, An KN. Quantifying effect of onabotulinum toxin A on passive muscle stiffness in children with cerebral palsy using ultrasound shear wave elastography. *Am J Phys Med Rehabil.* 2018 Jul;97(7):500-6.
91. Lacourpaille L, Hug F, Guevel A, Pereon Y, Magot A, Hogrel JY, et al. Non-invasive assessment of muscle stiffness in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve.* 2015;51:284-6.

92. Becki T, Bilgici MC, Tekcan D, Ulus Y, Akyuz B. Quantitative assessment of muscular stiffness in children with chronic kidney disease using acoustic radiation force impulse ultrasound elastography. *Ultrasound Q.* 2019 Jun;10(37):63-7.
93. Lallemand-Dudek P, Vergari C, Dubois G, Forin V, Vialle R, Skalli W. Ultrasound shear wave elastography to characterize muscles of healthy and cerebral palsy children. *Sci Rep.* 2021;11:3577.
94. Gottesman E, McCool FD. Ultrasound evaluation of the paralyzed diaphragm. *Am J Respir Crit Care med.* 1997;155(5):1570-4.
95. Noda Y, Sekiguchi K, Kohara N, Kanda F, Toda T. Ultrasognographic diaphragm thickness correlates with compound muscle action potential amplitude and forced vital capacity. *Muscle Nerve.* 2016 Apr;53(4):522-7.
96. Boussuges A, Gole Y, Blanc P. Diaphragmatic motion studied by M-mode ultrasonography: methods, reproducibility, and normal values. *Chest.* 2009 Feb;135(2):391-400.
97. Fayssoid A, Stojkovic T, Ognja A, Laforet P, Prigent h, Lofaso F, et al. Assessment of diaphragm motion using ultrasonography in a patient with facio-scapulo-humeral dystrophy: A case report. *Medicine.* 2019;98(3):e13887.
98. Gersovich EO, Cronan M, McGahan JP, Jain K, Jones CD, McDonald C. Ultrasonographic evaluation of diaphragmatic motion. *J ultrasound Med.* 2001;20(6):597-604.
99. Carrié C, Bonnardel E, Vally R, Revel P, Marthan R, Biais M. Vital capacity impairment due to neuromuscular disease and its correlation with diaphragmatic ultrasound: a preliminary study. *Ultrasound Med Biol.* 2016; Jan;42(1):143-9.
100. Kwon HY, Kim BJ. Correlation between the dimensions of diaphragm movement, respiratory functions and pressures in accordance with the gross motor function

- classification system levels in children with cerebral palsy. *J Exerc Rehabil.* 2018 Dec;27(6):998-1004.
101. El-Halaby H, Abdel-Hady H, Alsawah G, Abdelrahman A, El-Tahan H. Sonographic evaluation of diaphragmatic excursion and thickness in healthy infants and children. *J Ultrasound Med.* 2016;35(1):167-75.
102. Gómez-Zamora A, Rodríguez-Álvarez D, Durán-Lorenzo I, Schüffelmann C, Rodríguez-Rubio M, Martínez-Romillo PD. Diaphragm Ultrasonography to Predict Noninvasive Respiratory Treatment Failure in Infants With Severe Bronchiolitis. *Respir Care.* 2022 Apr;67(4):455-463.
103. Ruggeri P, Lo Monaco L, Musumeci O, Tavilla G, Gaeta M, Caramori G, Toscano A. Ultrasound assessment of diaphragm function in patients with late-onset Pompe disease. *Neurol Sci.* 2020 Aug;41(8):2175-2184.
104. Font-Lladó R, González_Lafont A, Prats-Puig A. PEHC-physical education health and children un proyecto educativo comunitario para prevenir la obesidad infantil. *REEFD.* 2019;426:377-85.
105. Council of Europe. Handbook for the EUROFIT Tests of Physical Fitness. Strasbourg: Council of Europe; 1993.
106. Carrascosa A, Fernández JM, Fernández A, López-Siguero P, Sánchez E. Estudios españoles de crecimiento 2010. *Rev Esp Endocrinol Pediatr.* 2011 May;2(Suppl 1):59-62.
107. Altavilla C, Comeche JM, Comino Comino I, Caballero Pérez P. Spanish update of the Kidmed questionnaire, a mediterranean diet quality index in children and adolescents. *Rev Esp Salud Publica.* 2020 Jun;19:94.
108. Migueles JH, Cadenas-Sanchez C, Ekelund U, Nyström CD, Mora-Gonzalez J, Löf M, et al. Accelerometer data collection and processing criteria to assess physical activity and other outcomes: A systematic review and practical considerations. *Sports medicine.* 2017;47(2):1821-45.

109. Sarwal A, Walker FO, Cartwright MS. Neuromuscular ultrasound for evaluation of the diaphragm. *Muscle Nerve*. 2013 Mar;47(3):319-29.
110. Zambon M, Beccaria P, Matsuno J, Gemma M, Frati E, Colombo S, et al. Mechanical ventilation and diaphragmatic atrophy in critically ill patients: an ultrasound study. *Crit Care Med*. 2016;44(7):1347-52.
111. Goligher EC, Laghi F, Detsky ME, Farias P, Murray A, Brace D, et al. Measuring diaphragm thickness with ultrasound in mechanically ventilated patients: feasibility, reproducibility and validity. *Intensive Care Med*. 2015;41(4):734.
112. Boon AJ, Harper CJ, Ghahfarokhi LS, Strommen JA, Watson JC, Sorenson EJ. Two-dimensional ultrasound imaging of the diaphragm: quantitative values in normal subjects. *Muscle Nerve*. 2013; (6):884-9.
113. Wait JL, Nahormek PA, Yost WT, Rochester DP. Diaphragmatic thickness-lung volume relationship in vivo. *J Appl Physiol (1985)*. 1989 Oct;67(4):1560-8.
114. Koo TK, Li MY. A Guideline of Selecting and Reporting Intraclass Correlation Coefficients for Reliability Research. *Journal of Chiropractic Medicine*. 2016 June;15(2):155-63.
115. Brandenburg JE, Eby SF, Song P, Kingsley-Berg S, Bamlet W, Sieck GC, et al. Quantifying passive muscle stiffness in children with and without cerebral palsy using ultrasound shear wave elastography. *Dev Med Child Neurol*. 2016 December;58(12):1288-94.
116. Kuo WH, Jian Dw, Wang TG. Neck muscle stiffness quantified by sonoelastography is correlated with body mass index and chronic neck pain symptoms. *Ultrasound Med Biol*. 2013; 39: p. 1356-61.
117. Kozinc Ž, Šarabon N. Shear-wave elastography for assessment of trapezius muscle stiffness: Reliability and association with low-level muscle activity. *PLoS One*. 2020;16(6):e0234359.

118. Linek P, Wolny T, Sikora D, Keplek A. Supersonic shear imaging for quantification of lateral abdominal muscle shear modulus in pediatric population with scoliosis: A reliability and agreement study. *Ultrasound Med Biol.* 2019 Jul;45(7):1551-61.
119. Saito A, Mingawa H, Watanabe H, Kawasaky T, Okada K. Elasticity of the pronator teres muscle muscle in youth baseball players with elbow injuries: Evaluation using ultrasound strain elastography. *J Shoulder Elb surg.* 2018;27:1642-49.
120. Laghi FA, Saad M, Shaikh H. Ultrasound and non-ultrasound imaging techniques in the assessment of diaphragmatic dysfunction. *BMC Pulm Med.* 2021 Mar;21(1):85.
121. Östürk M, Saynbatır B. Real-time ultrasound elastography of the Achilles tendon in patients with cerebral palsy: is there a correlation between strain ratio and biomechanical indicators? *J NMed Ultrasonics.* 2017;45:143-8.
122. Wenz H, Dieckmann A, Lehmann T, Brandi U, Mentzel H. Strain ultrasound elastography of muscles in healthy children and healthy adults. *Rofo.* 2019 Dec;191(12):1091-8.
123. Andrew MJ, Sullivan PB. Growth in cerebral palsy. *Nutr Clin Pract.* 2010 August;25(4):257-61.
124. Ohata K, Tsuboyama T, Haruta T, Ichihashi N, Nakamura T. Longitudinal change in muscle and fat thickness in children and adolescents with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2009;51:943-8.
125. Gadjosik RL. Passive extensibility of skeletal muscle: review of the literature with clinical implications. *Clin Biomech.* 2001;16:87-101.
126. Ray S, Chatterjee S, Ruiz-Lozano P. Pediatric cerebral palsy life expectancy: has survival improved over time? *Pediatr Therapeut.* 2013;3:146.

127. Morgan C, Fahey M, Roy B, Novak I. Diagnosing cerebral palsy in full-term infants. *J Paediatr Child Health*. 2018 October;54(10):1159-64.
128. O'Callaghan ME, MacLennan AH, Gibson CS, McMichael GL, Haan EA, Broadbent JL, et al. Australian Collaborative Cerebral Palsy Research Group. Epidemiologia associations with cerebral Palsy. *Obstet Gynecol*. 2011;118(3):576-82.
129. Ashwal S, Russman BS, Blasco PA, Miller G, Sandler A, Shevell M, et al. Practice parameter: diagnostic assessment of the child with cerebral palsy: report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee. *Neurology*. 2004;62:851-63.
130. Shankaran S, Laptook AR, Ehrenkranz RA, Tyson JE, McDonald SA, Donovan EF, et al. National Institute of Child Health and Human Development Neonatal Research Network. Whole-body hypothermia for neonates with hypoxic-ischemic encephalopathy. *N Engl J Med*. 2005;353(15):1574-84.
131. Mattewson MA, Chambers HG, Girard PJ, Tenenhaus M, Schwartz AK, Lieber RL. Stiff muscle fibers in calf muscles of patients with cerebral palsy lead to high passive muscle stiffness. *J Orthop Res*. 2014;32(12):1667-74.
132. Smith LR, Lee KS, Ward SR, Chambers HG, Lieber RL. Hamstring contractures in children with spastic cerebral palsy result from a stiffer extracellular matrix and increased in vivo sarcomere length. *J Physiol*. 2011;589:2625-39.
133. Morris SL, Williams GA. A historical review of the evolution of the Tardieu Scale. *Brain Inj*. 2018;32(5):665-9.
134. Andrade RJ, Freitas SR, Hug F, Le Sant G, Lacourpaille L, Gross R, et al. The potential role of sciatic nerve stiffness in the limitation of maximal ankle range of motion. *Acta Rep*. 2018;1(8):14532.
135. Novak I, Morgan C, Fahey M, Finch-Edmondson M, Galea C, Hines A, et al. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic review of interventions for

- preventing and treating children with cerebral palsy. *Curr Neuro Neurosci Rep*. 2020 Feb;20(2):3.
136. Kosti RI, Kanellopoulou A, Fragkedaki E, Notara V, Giannakopoulou SP, Antonogeorgos G, et al. The influence of adherence to the Mediterranean diet among children and their parents in relation to childhood overweight/obesity: A cross-sectional study in Greece. *Child Obes*. 2020;16(8):571-8.
137. D'Innocenzo S, Biagi C, Lanari M. Obesity and the Mediterranean diet: A review of evidence of the role and sustainability of the Mediterranean diet. *Nutrients*. 2019;11(6):1306.
138. Rehan VK, McCool FD. Diaphragm dimensions of the healthy term infant. *Acta Paediatr*. 2003 Sep;92(9):1062-7.
139. Takazakura R, Takahashi M, Nitta N, Murata K. Diaphragmatic motion in the sitting and supine positions: Healthy subject study using a vertically open magnetic resonance system. *J Magn Reson Imaging*. 2004 May;19(5):605-9.
140. Yamaguti WP, Paulin E, Shibao S, Kodaira S, Chammas MC, Carvalho CR. Ultrasound evaluation of diaphragmatic mobility in different postures in healthy subjects. *J Bras Pneumol*. 2007 Jul-Aug;33(4):407-13.
141. Abdel Rahman DA, Saber S, El-Maghraby A. Diaphragm and Lung Ultrasound Indices in Prediction of Outcome of Weaning from Mechanical Ventilation in Pediatric Intensive Care Unit. *Indian J Pediatr*. 2020 Jun;87(6):413-20.
142. Theerawit P, Eksombatchai D, Sutherasan Y, Suwatanapongched T, Kiatboonsri C, Kiatboonsri S. Diaphragmatic parameters by ultrasonography for predicting weaning outcomes. *BMC Pulm Med*. 2018 Nov 23;18(1):175.
143. Dubé BP, Dres M, Mayaux J, Demiri S, Similowski T, Demoule A. Ultrasound evaluation of diaphragm function in mechanically ventilated patients: comparison to phrenic stimulation and prognostic implications. *Thorax*. 2017 Sep;72(9):811-8.

144. Elkhoul M, Tamir-Hostovsky L, Ibrahim J, Nasef N, Mohamed A. Ultrasonographic assessment of diaphragmatic function in preterm infants on non-invasive neurally adjusted ventilatory assist (NIV-NAVA) compared to nasal intermittent positive-pressure ventilation (NIPPV): a prospective observational study. *Eur J Pediatr.* 2023 Feb;182(2):731-9.
145. Hoshino Y, Arai J, Hirono K, Maruo K, Miura-Fuchino R, Yukitake Y, Kajikawa D, Kamakura T, Hinata A. Ventilator-induced diaphragmatic dysfunction in extremely preterm infants: a pilot ultrasound study. *Eur J Pediatr.* 2023 Apr;182(4):1555-9.
146. Dhahri R, Mejri I, Ghram A, Dghaies A, Slouma M, Boussaid S, Metoui L, Gharsallah I, Ayed K, Moatemri Z, Farahat RA, AlHamdani A, Dergaa I. Assessment Tools for Pulmonary Involvement in Patients with Ankylosing Spondylitis: Is Diaphragmatic Ultrasonography Correlated to Spirometry? *J Multidiscip Healthc.* 2023 Jan 11;16:51-61.
147. Malas FÜ, Köseoğlu F, Kara M, Ece H, Aytekin M, Öztürk GT, Özçakar L, Ulaşlı AM. Diaphragm ultrasonography and pulmonary function tests in patients with spinal cord injury. *Spinal Cord.* 2019 Aug;57(8):679-83.
148. Qaiser M, Khan N, Jain A. Ultrasonographic Assessment of Diaphragmatic Excursion and its Correlation with Spirometry in Chronic Obstructive Pulmonary Disease Patients. *Int J Appl Basic Med Res.* 2020 Oct-Dec;10(4):256-9.
149. Palac C, Rutka M, Wolny T, Podgórski M, Linek P. Ultrasonography in Assessment of Respiratory Muscles Function: A Systematic Review. *Respiration.* 2022 Jun;101(9):878-92.