

Parálisis cerebral infantil. Definición, diagnóstico y tratamiento

Haurren garun-paralisisa. Definizioa, diagnostikoa eta tratamendua

I. Martí

Neuropediatría. Hospital Universitario Donostia.
San Sebastián.

DEFINICIÓN

La primera persona que relacionó la espasticidad y contracturas musculares vistas en algunos niños con lesiones en un cerebro inmaduro fue el ortopeda William Little en 1843, pero fue William Osler, en 1889, quien publicó el artículo *Cerebral palsies on the children* y acuñó este término para nominar esta entidad.

El término parálisis cerebral infantil (PCI) ha permanecido hasta nuestros días, evolucionando su definición. En el 2005, el Grupo Europeo de Estudio de la Parálisis Cerebral (SCPE) y la Academia Americana de Parálisis Cerebral (AAPC) la definen como un grupo heterogéneo de entidades que presentan un trastorno motor o de la postura, suficientemente importante como para provocar limitación, que es secundario a una lesión estática en un cerebro en maduración. Se entiende por cerebro en maduración el cerebro fetal y hasta los 2 o 5 años de vida. A pesar de definirse por el problema motor, frecuentemente va asociado a otros déficits sensoriales, cognitivos y de la comunicación y presentan epilepsia y problemas ortopédicos secundarios⁽¹⁾.

Trastorno motor

La anomalía motora principal que observamos en la parálisis cerebral es la espasticidad. La espasticidad es secundaria a la lesión de la vía piramidal y supone un aumento del tono muscular, asociado a hiperreflexia y persistencia de los reflejos arcaicos. Además, la lesión de la vía piramidal asocia debilidad y falta de precisión para los movimientos finos y complejos. Existen tratamientos para mejorar la espasticidad, como la toxina botulínica o los miorrelajantes, pero no para tratar estos otros síntomas "negativos", que son los que más afectan al movimiento.

Otro tipo de trastorno motor es la distonía que, normalmente, es secundaria al daño de los ganglios basales. Supone la contracción involuntaria de los músculos flexores y extensores en un mismo tiempo, provocando posturas anómalas.

Frecuentemente, la distonía suele ir asociada a la espasticidad.

Por último, un grupo pequeño de casos de PCI son secundarios al daño en el cere-

belo y el movimiento anómalo principal es la ataxia.

Lesión estática

A pesar de que los síntomas en el niño cambian con los años, la lesión que provoca los síntomas ha de ser estática. La lesión se puede dar en periodo prenatal (35%), perinatal (55%) o postnatal (10%). Son causas de daño prenatal las infecciones congénitas, como el CMV o rubeola, las lesiones isquémicas secundarias a factores de riesgo materno o partos múltiples. En periodo perinatal, son factores de riesgo la prematuridad, la encefalopatía hipóxico-isquémica y las infecciones, entre otras. La causa principal de lesión en periodo postnatal son las infecciones y los traumatismos craneoencefálicos (Tabla I).

Cerebro en maduración

La mayoría de las lesiones se producen entre la semana 24ª y 40ª de gestación, siendo esta la etapa de mayor crecimiento cerebral. Teniendo en cuenta que gran parte de las conexiones y modificaciones de los circuitos cerebrales se realizan entre los últimos meses de embarazo y los primeros de vida, una lesión cerebral en esta época supone una modificación en los circuitos habituales. Por eso, es frecuente que una misma lesión en diferentes momentos de la maduración cerebral provoque síntomas diferentes: las lesiones muy tempranas, en el primer trimestre, provocan anomalía de la migración neuronal, como pueden ser la polimicrogiria o la esquicencefalia. En el segundo trimestre, las lesiones más frecuentes son las de la región periventricular posterior, dando lugar a la leucomalacia periventricular. La lesión por isquemia en el cerebro a término o postnatal es, habitualmente, en los ganglios basales.

Además, según modelos animales, la rehabilitación en el cerebro en maduración probablemente sea más eficaz, ya que el cerebro es capaz de generar mayor número de conexiones nuevas.

Otros déficits asociados

Frecuentemente, el trastorno motor va asociado a otros trastornos, siendo estos los

TABLA I. FACTORES DE RIESGO PARA LA PARÁLISIS CEREBRAL (EXTRAÍDA DE LOS PROTOCOLOS AEPEd).**1. Factores prenatales**

- Factores maternos
 - Alteraciones la coagulación, enfermedades autoinmunes, HTA,
 - Infección intrauterina, traumatismo, sustancias tóxicas, disfunción tiroidea
- Alteraciones de la placenta
 - Trombosis en el lado materno, trombosis en el lado fetal
 - Cambios vasculares crónicos, infección
- Factores fetales
 - Gestación múltiple, retraso crecimiento intrauterino
 - Polihidramnios, hidrops fetal, malformaciones

2. Factores perinatales

- Prematuridad, bajo peso
- Infección SNC o sistémica
- Hipoglucemia mantenida, hiperbilirrubinemia
- Hemorragia intracranial
- Encefalopatía hipóxico-isquémica
- Traumatismos

3. Factores postnatales

- Infecciones (meningitis, encefalitis)
- Traumatismo craneal
- Estatus convulsivo
- Parada cardio-respiratoria
- Intoxicación
- Deshidratación grave

TABLA II. ENFERMEDADES QUE PUEDEN SIMULAR UNA PCI.

- Distonías sensibles a la levodopa
- Enfermedades metabólicas:
 - Acidemias orgánicas: Aciduria glutárica, déficit de síntesis de holocarboxilasa
 - Déficit de arginasa
 - Déficit de piruvato DH
 - Enfermedades peroxisomales: Adrenoleucodistrofia, Zellweger, Refsum infantil
 - Niemann-Pick
 - Enfermedades mitocondriales
- Síndrome de Rett
- Síndrome de Angelman
- Pelizaeus Merzbacher
- Leucodistrofia metacromática
- Lisencefalia
- Síndrome de Lesh-Nyhan
- Hipoplasia pontocerebelosa
- Paraparesias espásticas familiares

que habitualmente marcan el pronóstico del cuadro clínico.

- *Discapacidad intelectual (DI)*: presente en el 50% de los casos. Más frecuente si la lesión cerebral es extensa y, en las formas de tetraplejía espástica y menos en las formas distónicas. Además, un alto porcentaje de niños que no tienen una discapacidad intelectual, presentarán dificultades de aprendizaje.
- *Epilepsia*: 25-45%. Más frecuentes en las lesiones que afectan a la corteza cerebral, como en los casos de hemiplejía o tetraplejía. Aparecen, generalmente, en los primeros años de vida, frecuentemente asociado a DI.
- *Trastorno del lenguaje*: 40-50%. Problemas de articulación y formación de lenguaje. Un 25% de los casos, no adquirirán nunca lenguaje. Presentar un lenguaje comunicativo es un factor más importante a largo plazo para la inserción laboral que la presencia o no de marcha autónoma.
- *Alteraciones visuales*: 80%. Son frecuentes las alteraciones de refracción, el estrabismo y los problemas de coordinación visuomotora.

- *Alteraciones auditivas*: 20%. En relación a prematuridad, EHI o tratamientos utilizados.
- *Complicaciones ortopédicas*: la luxación de caderas, la escoliosis y las deformidades de los pies son las complicaciones más frecuentes.
- *Trastornos digestivos*: 90%. Estreñimiento, reflujo gastroesofágico, desnutrición, trastornos de la deglución, sialorrea.
- *Complicaciones pulmonares*: son la primera causa de muerte en las formas graves. Infecciones respiratorias por trastorno de la deglución o ineficacia de la tos. Insuficiencia respiratoria restrictiva por escoliosis.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la parálisis cerebral es, principalmente, clínico.

En las diferentes series, la edad media de diagnóstico suele ser hacia el año de edad. Sin embargo, normalmente a los 4-6 meses suelen ser evidentes algunos síntomas.

Los primeros síntomas pueden ser inespecíficos, como la hiperexcitabilidad, problemas

de alimentación, RGE severo o dificultad para dormir.

Desde el punto de vista motor, la persistencia de los reflejos arcaicos, como el Moro más allá de los 6 meses, o el reflejo tónico asimétrico por encima de los 3 meses, son sugestivos de PCI. Son, también, signos de espasticidad la aducción del pulgar, la asimetría en la utilización de la mano por debajo del año, la hiperextensión de las piernas a la suspensión axilar o la hipertonía de extremidades. Además, el retraso en los hitos motores, como la sujeción cefálica, la postura en prono o la sedestación, también pueden sugerir una PCI⁽²⁾.

Ante un diagnóstico sugestivo de parálisis cerebral, es importante realizar una anamnesis completa para valorar factores de riesgo. Además, es necesario descartar de progresividad de la enfermedad que no encajaría con una PCI. Algunas enfermedades metabólicas, como las peroxisomales o las lisosomales, pueden asemejarse a la PCI en los primeros meses. Otras entidades a descartar se describen en la tabla II.

Se recomienda realizar neuroimagen en todos los casos sugestivos de PCI. La resonancia cerebral (RMN) es la técnica más reco-

TABLA III. TIPOS DE PARÁLISIS CEREBRAL.

Espástica**• Diplejía espástica**

- **Etiología:**
Leucomalacia periventricular
Lesión entre las 24 y 35 SG
Factores de riesgo: prematuridad, bajo peso
- **Síntomas:**
Afectación principal de EEII
Flexión, aducción y rotación interna de caderas
Flexión de rodillas
Pie equino - varo
Afectación visuomotora, estrabismo
30% D. intelectual
Epilepsia muy rara

• Hemiplejía:

- **Etiología:**
Lesión de origen vascular:
Prenatal 30 %
Perinatal 40%
Postnatal 30%
- **Síntomas:**
Predominancia de mano antes del año
Inclusión del pulgar del hemicuerpo afecto
Síntomas a los 4-6 meses
Afectación predominante de ES>>EI
DI poco frecuente o leve
Epilepsia en 50% de los casos

• Tetraplejía

- **Etiología:**
Afectación global del cerebro
Prenatal
Perinatal
- **Síntomas:**
Forma más grave y discapacitante
Espasticidad en las 4 EE
Discapacidad intelectual 100%
Trastornos de deglución
Trastornos de alimentación
Infecciones respiratorias frecuentes
Epilepsia (50%)
Trastornos visuales-auditivos

Atáxica

- **Etiología:**
 - Afectación cerebelosa
 - Prenatal
- **Síntomas:**
 - Hipotonía en edades tempranas
 - Síndrome cerebeloso
 - Disartria
 - Afectación cognitiva muy variable
 - Difícil de diferenciar de otras enfermedades degenerativas

Disquinética

- **Etiología:**
 - Afectación ganglios basales
 - Perinatal: kernicterus, EHI
- **Síntomas:**
 - Movimientos discinéticos
 - Persistencia de reflejos arcaicos: RTA
 - Cognitivo poco afectado
 - Disartria severa
 - Generalmente, no adquieren marcha autónoma

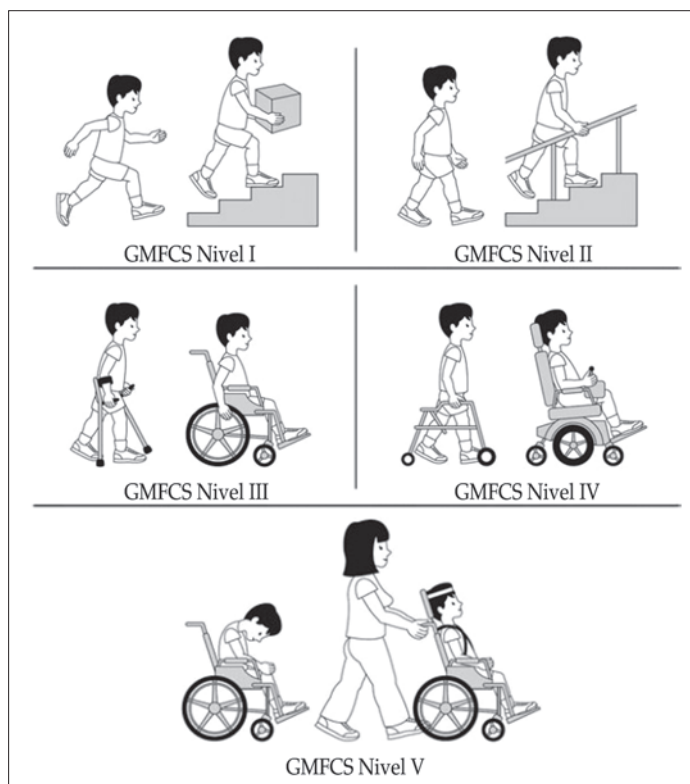


Figura 1. Escala Gross Motor Function Classification System (GMFCS) para la graduación de la gravedad de la PCI.

mendada. Un 85% presentarán anomalías. Los hallazgos frecuentemente nos pueden ayudar a conocer el momento de la lesión y la etiología. Además, una RMN normal nos debe hacer sospechar que estamos ante otra entidad.

El tamaño de la lesión no se correlaciona siempre con el pronóstico a largo plazo.

Tras el diagnóstico se recomienda clasificarla en un tipo concreto y graduar su gravedad.

La PCI se clasifica según la localización y el tipo de trastorno motor. En ocasiones no son patrones puros, pero clasificarlo en un tipo ayuda a valorar la etiología y los posibles trastornos asociados (Tabla III).

Además, para poder evaluar el pronóstico y las complicaciones que pueden aparecer, se recomienda graduarla según su gravedad. La escala *Gross motor function classification system* (GMFCS) es la más usada y gradúa la gravedad en 5 niveles⁽³⁾ (Fig. 1):

- Nivel I: deambula sin restricciones. Dificultades para movimientos más complejos.
- Nivel II: el niño anda sin dispositivos de ayuda; tiene limitaciones para andar en exteriores y en la comunidad

- Nivel III: anda con dispositivos de ayuda. Limitado para andar fuera de casa y en la comunidad.
- Nivel IV: desplazamiento autónomo con limitaciones; se le transporta o usa sillas de ruedas autopropulsadas.
- Nivel V: autodesplazamiento muy limitado incluso utilizando tecnología autopropulsada.

Finalmente, ante un diagnóstico de PCI, no hay que olvidarse de evaluar las posibles condiciones asociadas antes mencionadas. Recomendando los protocolos de diagnóstico de la academia americana de Neurología⁽⁴⁾ y el de la Asociación Española de Pediatría⁽⁵⁾.

TRATAMIENTO

El tratamiento de un niño con PCI debe ser multidisciplinario con la familia y el niño en el centro del proceso de decisión. Los problemas principales a tratar serán el movimiento y la postura, la comunicación y el lenguaje, el tratamiento de las posibles complicaciones y la calidad de vida y confort.

Tratamiento motor

Debe ir dirigido a minimizar el efecto negativo que tendrá el trastorno motor a nivel musculoesquelético y ofrecer un sistema adaptativo que permita al niño prepararse para el futuro, teniendo en cuenta sus limitaciones físicas y trabajando con ello, en vez de “contra” ello.

Existen múltiples tratamientos de fisioterapia y atención temprana que, a través de diferentes modelos, intentan mejorar la capacidad motora y funcional del niño. Existen varias revisiones sistemáticas en las que se compara su utilidad, siendo difícil extraer conclusiones claras sobre si uno u otro tratamiento es más efectivo. En general, cada vez se tiende a realizar tratamientos dirigidos más a recuperar una función, aunque el movimiento motor no sea el normal, y a enseñar al niño y la familia a manejarse en la vida diaria con sus limitaciones. Tratamientos muy intensos dirigidos únicamente a mejorar la función motora, a pesar de mejorar la función a corto plazo, normalmente a largo plazo pierden su eficacia. Remito a las revisiones sistemáticas sobre los tratamientos para más información⁽⁶⁻⁸⁾.

El tratamiento rehabilitador sueña ir acompañado, generalmente, de ayudas ortésicas y de cirugía ortopédica. La cirugía ortopédica tiene que ir dirigida a mejorar la movilidad, el cuidado y el confort. Las complicaciones ortopédicas principales son la luxación de caderas, las deformidades en extremidades inferiores y la escoliosis en las formas más severas.

Tratamientos médicos para la espasticidad

Los tratamientos médicos están dirigidos a disminuir la espasticidad. Los fármacos más utilizados son las benzodiacepinas, el baclofeno y la tizanidina. Como hemos dicho anteriormente, los pacientes con PCI presentan otros trastornos, como la debilidad y la torpeza para los movimientos complejos, que no podrán mejorar con dichos tratamientos e, incluso, a veces empeoran. Además, algunos pacientes utilizan el aumento de tono para algunas funciones, como las transferencias.

Toxina botulínica

A pesar de tener solo la indicación para el tratamiento del pie equino en niños ambulan-

tes mayores de 2 años con PC, existe un grado de evidencia alto de su utilidad para retrasar la luxación de caderas, tratamiento de aductores y de extremidad superior. La Academia Americana de Neurología considera que es un tratamiento a ofrecer a todos los niños con PCI⁽⁹⁾.

Baclofeno intratecal

El baclofeno es un fármaco que actúa a nivel de los receptores GABA de la médula espinal, disminuyendo la espasticidad. A pesar de su efectividad, no traspasa bien la barrera hematoencefálica y es necesario utilizar dosis altas, produciendo muchos efectos secundarios, principalmente, sedación. Por eso se ha ensayado el baclofeno intratecal, permitiendo utilizar dosis mucho más bajas para ser efectivo. Existe evidencia de la utilidad de la bomba de infusión intratecal de baclofeno para tratar las formas graves de PCI⁽¹⁰⁾.

Tratamiento de las complicaciones

En cada revisión médica, es necesario evaluar las comorbilidades: epilepsia, problemas de comunicación, lenguaje, deglución, trastornos digestivos o respiratorios. En las formas graves de PCI (GMFSC IV y V), estas complicaciones son frecuentes y, además, marcan el pronóstico a largo plazo.

Remito al lector a un artículo muy completo sobre el tratamiento global de la PCI publicado por la Academia Americana de Pediatría⁽¹¹⁾.

CONCLUSIONES

La PCI es un término paraguas en el que se incluyen trastornos que producen un trastorno motor o en la postura, de etiología no progresiva pero en cerebro en maduración. Suele ir asociado a dificultades a otros niveles.

A pesar del hincapié inicial en la parte motora, el pronóstico a largo plazo está relacionado con otros factores como la capacidad de comunicación, las comorbilidades y el coeficiente intelectual, por lo que deben manejarse desde el principio.

En los casos más graves, el tratamiento debe ir, principalmente, dirigido a la pre-

vencción y tratamiento de las complicaciones médicas.

Es importante no olvidar la autonomía del niño y la familia a la hora de orientar y realizar el seguimiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N, Dan B, et al. Proposed definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2005; 47: 571-6.
2. Allen MC, Alexander GR. Using motor milestones as a multistep process to screen preterm infants for cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 1997; 39: 12-6.
3. Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, et al. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 1997; 39: 214-23.
4. 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 of the Child Neurology Society. *Neurology*. 2004; 62: 851-63.
5. Argüelles PP. Parálisis cerebral infantil. Protocolos diagnóstico terapéuticos de la AEP. *Neurología Pediátrica*. 2008.
6. Panteliadis CP, Hagel C, Karch D, Heinemann K. Cerebral palsy: a lifelong challenge asks for early intervention. *Open Neurol J*. 2015; 9: 45-52.
7. Hadders-Algra M. Early diagnosis and early intervention in cerebral palsy. *Front Neurol*. 2014; 5: 185.
8. Anttila H, Autti-Rämö I, Suoranta J, Mäkelä M, Malmivaara A. Effectiveness of physical therapy interventions for children with cerebral palsy: a systematic review. *BMC Pediatr*. 2008; 8: 14.
9. Simpson DM, Gracies JM, Graham HK, et al. Assessment: Botulinum neurotoxin for the treatment of spasticity (an evidence-based review): report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2008; 70: 1691-8.
10. Dan B, Motta F, Vles JS, et al. Consensus on the appropriate use of intrathecal baclofen (ITB) therapy in paediatric spasticity. *Eur J Paediatr Neurol*. 2010; 14: 19-28.
11. Liptak, Gregory S, Murphy NA. Providing a primary care medical home for children and youth with cerebral palsy. *Pediatrics*. 2011; 128: e1321-e9.