Parálisis cerebral infantil

Pilar Póo Argüelles
Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Dèu, Barcelona

DEFINICIÓN

En la actualidad existe un consenso en considerar la parálisis cerebral (PC) como un grupo de trastornos del desarrollo del movimiento y la postura, causantes de limitación de la actividad, que son atribuidos a una agresión no progresiva sobre un cerebro en desarrollo, en la época fetal o primeros años.

El trastorno motor de la PC con frecuencia se acompaña de trastornos sensoriales, cognitivos, de la comunicación, perceptivos y/o de conducta, y/o por epilepsia [1,2,3].

La prevalencia global de PC se sitúa aproximadamente entre un 2 y 3 por cada 1000 nacidos vivos.

ETIOLOGÍA Y FACTORES DE RIESGO

La PC es un síndrome que puede ser debido a diferentes etiologías. El conocimiento de los distintos factores que están relacionados con la PC es importante porque algunos de ellos se pueden prevenir, facilita la detección precoz y el seguimiento de los niños con riesgo de presentar PC [4,] (Tabla I).

CLASIFICACIÓN

La clasificación en función del trastorno motor predominante y de la extensión de la afectación, es de utilidad para la orientación del tipo de tratamiento así como para el pronóstico evolutivo (Tabla II). Otra forma de clasificación, según la gravedad de la afectación: leve, moderada, grave o profunda, o según el nivel funcional de la movilidadl: nivel I-V según la GMFCS (Gross Motor Function Clasification System)[5].

Parálisis cerebral espástica

Es la forma más frecuente. Los niños con PC espástica forman un grupo heterogéneo:

Tetraplejía espástica

Es la forma más grave. Los pacientes presentan afectación de las cuatro extremidades. En la mayoría de estos niños el aspecto de grave daño cerebral es evidente desde los primeros meses de vida. En esta forma se encuentra una alta incidencia de malformaciones cerebrales, lesiones resultantes de infecciones intrauterinas o lesiones clásticas como la encefalomalacia multiquística.

Diplejía espástica

Es la forma más frecuente. Los pacientes presentan afectación de predominio en las extremidades inferiores. Se relaciona especialmente con la prematuridad. La causa más frecuente es la leucomalacia periventricular.

Hemiplejía espástica

Existe paresia de un hemicuerpo, casi siempre con mayor compromiso de la extremidad superior. La etiología se supone prenatal en la mayoría de los casos. Las causas más frecuen-

© Asociación Española de Pediatría. Prohibida la reproducción de los contenidos sin la autorización correspondiente.
Protocolos actualizados al año 2008. Consulte condiciones de uso y posibles nuevas actualizaciones en www.aeped.es/protocolos/

Tabla 1. Factores de riesgo de parálisis cerebral

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 fetalis, malformaciones.

2. FACTORES PERINATALES
   - Prematuridad, bajo peso
   - Fiebre materna durante el parto, Infección SNC o sistémica
   - Hipoglucemia mantenida, hiperbilirrubinemia
   - Hemorragia intracraneal
   - Encefalopatía hipóxico-isquémica
   - Traumatismo, cirugía cardíaca, ECMO

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

tes son lesiones cortico-subcorticales de un territorio vascular, displasias corticales o leucomalacia periventricular unilateral.

Parálisis cerebral discinética

Es la forma de PC que más se relaciona con factores perinatales, hasta un 60-70% de los casos [6]. Se caracteriza por una fluctuación y cambio brusco del tono muscular, presencia de movimientos involuntarios y persistencia de los reflejos arcaicos. En función de la sintomatología predominante, se diferencian distintas formas clínicas: a) forma coreoatetósica, (corea, atetosis, temblor); b) forma distónica, y c) forma mixta, asociada con espasticidad. Las lesiones afectan de manera selectiva a los ganglios de la base.

Parálisis cerebral atáxica

Desde el punto de vista clínico, inicialmente el síntoma predominante es la hipotonía; el síndrome cerebeloso completo con hipotonía, ataxia, dismetría, incoordinación puede evidenciarse a partir del año de edad. Se distinguen tres formas clínicas: diplejía atáxica,

© Asociación Española de Pediatría. Prohibida la reproducción de los contenidos sin la autorización correspondiente.
Protocolos actualizados al año 2008. Consulte condiciones de uso y posibles nuevas actualizaciones en www.aeped.es/protocolos/

Tabla II. Formas clínicas de parálisis cerebral

- Parálisis cerebral espástica
  Tetraplejía (tetraparesia)
  Diplejía (diparesia)
  Hemiplejía (hemiparesia)
  Triplejía (triparesia)
  Monoparesia
- Parálisis cerebral discinética
  Forma coreoatetósica
  Forma distónica
  Forma mixta
- Parálisis cerebral atáxica
  Diplejía atáxica
  Ataxia simple
  Síndrome de desequilibrio
- Parálisis cerebral hipotónica
- Parálisis cerebral mixta

ataxia simple y el síndrome de desequilibrio. A menudo aparece en combinación con espasticidad y atetosis Los hallazgos anatómicos son variables: hipoplasia o disgenesia del vermis o de hemisferios cerebelosos, lesiones clásticas, imágenes sugestivas de atrofia, hipoplasia pontocerebelosa.

Parálisis cerebral hipotónica

Es poco frecuente. Se caracteriza por una hipotonía muscular con hiperreflexia osteotendinosa, que persiste más allá de los 2-3 años y que no se debe a una patología neuromuscular.

Parálisis cerebral mixta

Es relativamente frecuente que el trastorno motor no sea “puro”. Asociaciones de ataxia y distonía o distonía con espasticidad son las formas más comunes.

Tabla III. Diagnóstico de la parálisis cerebral

- Historia clínica (factores de riesgo pre, peri y posnatales)
- Valorar los Items de desarrollo y la “calidad” de la respuesta
- Observar la actitud y la actividad del niño (prono, supino,sedestación, bipedestación y suspensiones)
- Observar los patrones motores (motricidad fina y amplia)
- Examen del tono muscular (pasivo y activo)
- Examen de los ROT, clonus, signos de Babinski y Rosolimo
- Valoración de los reflejos primarios y de reflejos posturales (enderezamiento cefálico, paracaídas y Landau)
- Signos cardinales de la exploración sugestivos de PC:
  - retraso motor
  - patrones anormales de movimiento
  - persistencia de los reflejos primarios
  - tono muscular anormal

© Asociación Española de Pediatría. Prohibida la reproducción de los contenidos sin la autorización correspondiente.
Protocolos actualizados al año 2008. Consulte condiciones de uso y posibles nuevas actualizaciones en www.aeped.es/protocolos/

DIAGNÓSTICO DE LA PARÁLISIS CEREBRAL

El diagnóstico de la PC es fundamentalemente clínico (Tablas III y IV).

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Neuroimagen: se recomienda realizar una neuroimagen en todos los niños con PC. Si es lactante se puede realizar inicialmente una ecografía transfontanelar, pero en la actualidad la prueba más específica es la RM. Si existe la sospecha de infección congénita, puede plantearse la realización de TAC craneal para visualizar mejor las calcificaciones. En ocasiones los hallazgos de la neuroimagen servirán para confirmar la existencia, localización y extensión de la lesión, e incluso de la etiología, aunque no siempre existe relación entre el grado de lesión visible en neuroimagen y el pronóstico funcional [7].

EEG: no es necesario para el diagnóstico, pero dado que un porcentaje elevado de niños con PC desarrollan epilepsia, se recomienda para la detección de los pacientes con más riesgo y para el seguimiento de los que hayan presentado crisis comiciales.

Tabla IV. Signos precoces de parálisis cerebral

- persistencia de los reflejos arcaicos
  - RTA > 3 meses
  - marcha automática > 3 meses
- ausencia de reacciones de enderezamiento
- pulgar incluido en palma
- hiperextensión de ambas EEII al suspenderlo por axilas
- asimetrías (en la hemiplejia)
- anomalías del tono muscular: hipertonía / hipotonía (*)
- hiperreflexia, clonus, signo de Babinski, de Rosolimo

(*) Hipertonía
- hiperextensión cefálica, hiperextensión de tronco
- espasmos extensores intermitentes
- opistótonos en los casos más severos
- “retracciones” de hombros
- actividad extensora de brazos
- hiperextensión de las EEII “tijera”
- pataleo en “bloque”, sin disociar

(*) Hipotonía
- tono postural bajo, escasa actividad,
- hipermovilidad articular,
- posturas extremas “en libro abierto”
- (con ROT vivos, clonus...)

© Asociación Española de Pediatría. Prohibida la reproducción de los contenidos sin la autorización correspondiente.
Protocolos actualizados al año 2008. Consulte condiciones de uso y posibles nuevas actualizaciones en www.aeped.es/protocolos/

Es fundamental la práctica de exploraciones orientadas a descartar trastornos sensoriales asociados:

Revisión oftalmológica en todos los casos. En los niños con antecedente de prematuridad está indicado realizar potenciales evocados visuales y, si es posible, electrorretinograma.

Estudio de la audición en todos los casos, especialmente indicado si existe antecedente de prematuridad, hiperbilirrubinemia, infección congénita o tratamiento con aminoglucósidos en el periodo neonatal.

Radiografías: al menos una radiografía de cadera antes de iniciar la carga en bipedestación (se puede obviar o retrasar si el trastorno motor es leve). Otras exploraciones radiológicas en función de las deformidades ortopédicas. En los casos graves se ha de valorar realizar un control radiográfico de caderas anual, por el riesgo elevado de luxación.

TRASTORNOS ASOCIADOS

Los niños con PC presentan con frecuencia, además de los trastornos motores, otros trastornos asociados y complicaciones. La frecuencia de esta patología asociada es variable según el tipo y la gravedad.

Trastornos sensoriales: aproximadamente el 50% de los niños con PC tiene problemas visuales y un 20% déficit auditivo. Las alteraciones visuoespaciales son frecuentes en niños con diplejia espastica por leucomalacia periventricular.

El rendimiento cognitivo oscila desde la normalidad, en un 50-70% de los casos a un retraso mental severo, frecuente en los niños con tetraplejia. El menor grado de retraso lo presentan los niños con diplejia y los hemipléjicos. Problemas de comunicación y de lenguaje, son más frecuentes la PC discinética.

Epilepsia: aproximadamente la mitad de los niños con PC tienen epilepsia, muy frecuente en pacientes con tetraplejia (70%) y riesgo inferior al 20% en dipléjicos [8] .

Complicaciones: las más frecuentes son las ortopédicas (contracturas músculo-esqueléticas, luxación de cadera, escoliosis, osteroporosis). Problemas digestivos (dificultades para la alimentación, malnutrición, reflujo gastroesofágico, estreñimiento). Problemas respiratorios (aspiraciones, neumonías), alteraciones buco-dentales, alteraciones cutáneas, vasculares y diferentes problemas que pueden provocar dolor y disconfort..

TRATAMIENTO DE LA PARÁLISIS CEREBRAL

Es necesario un equipo multidisciplinario (neuropediatra, fisioterapeuta, ortopeda, psicólogo, logopeda, pediatra de atención primaria y la colaboración de otros especialistas), para la valoración y atención integral del niño con PC. Una atención especializada, temprana e intensiva durante los primeros años y un tratamiento de mantenimiento posterior. El tratamiento debe de ser individualizado, en función de la situación en que se encuentra el niño (edad, afectación motriz, capacidades cognitivas, patología asociada), teniendo en cuenta el entorno familiar, social, escolar.

Tratamiento del trastorno motor

Está fundamentado en cuatro pilares básicos: fisioterapia, ortesis, fármacos y tratamiento quirúrgico (cirugía ortopédica, tratamiento neuroquirúrgico).

© Asociación Española de Pediatría. Prohibida la reproducción de los contenidos sin la autorización correspondiente.
Protocolos actualizados al año 2008. Consulte condiciones de uso y posibles nuevas actualizaciones en www.aeped.es/protocolos/

Fisioterapia:

Son varios los métodos empleados y prácticamente todos han demostrado su utilidad 9. Independientemente del método utilizado es fundamental la colaboración con el cirujano ortopédico y con el ortopedista.

Farmacoterapia:

PC espástica: fármacos por vía oral: el Baclofeno y el Diazepam son los más utilizados pero de utilidad reducida por sus efectos secundarios. Fármacos por inyección local: Toxina botulínica (TB). La utilización de la TB, como de otros fármacos, ha de formar parte de un plan de tratamiento global. El Baclofeno intratecal (BIT), es otra opción para el tratamiento de la espasticidad. Se puede utilizar, si es necesario, la combinación de más de una opción [10].

PC discinética: Son de poca utilidad. Se ha de considerar un ensayo con L-dopa, cuando la etiología no está clara o en los casos atípicos. Otros fármacos pueden ser de ayuda, tal como las benzodiazepinas a dosis bajas, o el trihexifenidilo. El tratamiento con BIT puede reducir las distonías en niños con afectación grave.

Tratamiento quirúrgico:

Cirugía ortopédica: las técnicas quirúrgicas incluyen tenotomía, neurectomía, trasplante de tendones, alargamiento de unidades miotendinosas retraídasdas, osteotomías, artrodesis, reducción de luxaciones, fusiones vertebrales.

Neurocirugía: Los procedimientos neuroquirúrgicos en el tratamiento de la PC incluyen dos técnicas principalmente: la bomba de baclofeno intratecal y la rizotomía dorsal selectiva. En un futuro la estimulación cerebral profunda para algunos casos de PC discinética.

EVOLUCIÓN Y CONTINUIDAD DEL TRATAMIENTO

El inicio de la escolaridad marcará una etapa en la cual los aspectos psicopedagógicos deberán recibir una atención que puede exigir un cambio o reestructuración en las prioridades terapéuticas. Se han de tener en cuenta el riesgo de problemas emocionales, más frecuentes a partir de la edad escolar. Al mismo tiempo los cambios físicos, el crecimiento rápido en la adolescencia, acarrean el riesgo de empeoramiento de las complicaciones ortopédicas, por lo que se recomienda un tratamiento de fisioterapia “de mantenimiento”, dirigido a evitar trastornos posturales, escoliosis, aumento de las retracciones tendinosas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bax MCO, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N. Proposed definition and classification of cerebral palsy, april 2005. Dev Med Child Neurol 2005; 27: 571-576.
2. Morris C. Definition and classification of cerebral palsy: a historical prspective. Dev Med Child Neurol 2007; 49: 3-7.
3. Robaina-Castellanos GR, Riesgo-Rodriguez, Robaina-Castellanos. Definición y clasificación de la parálisis cerebral: ¿un problema resuelto? Rev Neurol 2007; 45: 110-117.
4. Póo P, Campistol. J. Parálisis cerebral infantil. En: Cruz M et al (eds.) Tratado de Pediatría. 9ª edición. Madrid: Ergon, 2006.
5. Palisano R, Roesnbaum P, Walker S et al. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children whit cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 1997; 39: 214-223.
6. Aicardi J, Bax M Cerebral Palsy. En: Aicardi J (ed.), Diseases of the Nervous System in

© Asociación Española de Pediatría. Prohibida la reproducción de los contenidos sin la autorización correspondiente.
Protocolos actualizados al año 2008. Consulte condiciones de uso y posibles nuevas actualizaciones en www.aeped.es/protocolos/

chilhood. Segunda edición. London,: Mac Keith Press, 1998. p. 210-239.

7. Wojciech K, Wojciech S, Bozena K et al. Spastic Cerebral Palsy: clinical / Magnetic Resonance Imaging correlation of 129 Children. J Child Neurol 2007; 22: 8-14.

8. Póo P, Maito Lima J, Sanmartí F. Epilepsia en niños con parálisis cerebral. Act Ped Esp 1995; 53: 304-308.

9. Macías L, Fagoaga J. Fisioterapia en Pediatría. Madrid: McGraw-Hill/Interamericana de España, 2002.

10. Campistol J. Fármacos empleados por vía oral para el tratamiento de la espasticidad. Rev Neurol 2003; 37: 70-74.

NOTAS

© Asociación Española de Pediatría. Prohibida la reproducción de los contenidos sin la autorización correspondiente.
Protocolos actualizados al año 2008. Consulte condiciones de uso y posibles nuevas actualizaciones en www.aeped.es/protocolos/