

# La parálisis cerebral. Actualización del concepto, diagnóstico y tratamiento



I. Lorente Hurtado

Unidad de Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Sabadell. Barcelona

## Resumen

La parálisis cerebral es la causa más frecuente de discapacidad motora en la infancia. Bajo este término, se agrupa a un conjunto de niños que tienen en común un trastorno persistente del tono y del movimiento secundario a una lesión cerebral, no progresiva, ocurrida en los primeros años de vida. Aunque el trastorno no es progresivo, sus manifestaciones clínicas cambian en el tiempo. Recientemente, se ha enfatizado el concepto fundamental de que habitualmente existen otros trastornos asociados (sensoriales, cognitivos, epilepsia) con un peso importante en el pronóstico.

El diagnóstico de PC es fundamentalmente clínico, basado en el conocimiento de los signos de alarma iniciales de las distintas formas clínicas. En casos con antecedentes perinatales, existen criterios pronósticos basados en la neuroimagen que pueden ser orientativos. Existen recientemente escalas internacionalmente consensuadas para valorar la gravedad funcional (GMFCS y MACS). Debe realizarse diagnóstico diferencial para excluir patología que conlleven un diferente pronóstico y consejo genético.

La atención terapéutica de estos niños debe ser precoz para aprovechar al máximo la plasticidad cerebral y requiere un enfoque multidisciplinar, debiendo implicarse el pediatra como coordinador para conseguir el objetivo de un máximo desarrollo funcional y la mejor calidad de vida posible.

## Palabras clave

Parálisis cerebral; Diagnóstico; Diagnóstico diferencial; Tratamiento.

## Abstract

### CEREBRAL PALSY. UP-DATE OF THE CONCEPT, DIAGNOSIS AND TREATMENT

Cerebral palsy (CP) is the most frequent cause of motor impairment in childhood. It is an umbrella term encompassing a group of children whose common feature is a persistent impairment of muscle tone and movement, secondary to a non progressive cerebral lesion occurring during the first years of life. Although the disorder is not progressive, its clinical expression changes over time as the brain matures. Recently, the fundamental concept that CP presents other associated disorders has been emphasised. These include sensory and cognitive disorders and epilepsy, which play an important role in the prognosis.

CP is mainly a clinical diagnosis, based on the knowledge of the initial clinical alarm signals. In cases with perinatal antecedents, some prognostic criteria based on neuroimage can be useful. Internationally recognised scales (GMFCS and MACS) are increasingly being used to assess functional impairment. A differential diagnosis must be performed in order to exclude pathologies that entail a different prognosis and genetic counselling.

Early therapeutic attention of these children is essential to take maximum advantage of cerebral plasticity. It requires a multidisciplinary approach co-ordinated by the paediatrician in order to reach the objective of a maximum functional development and a good quality of life.

## Key words

Cerebral palsy; Diagnosis; Differential diagnosis; Treatment.

*Pediatr Integral 2007;XI(8):687-698*

## INTRODUCCIÓN

*La parálisis cerebral (PC) es la causa más frecuente de discapacidad motora en la edad pediátrica y persistirá en la edad adulta.*

Su prevalencia en los países desarrollados se mantiene estable, pero la esperanza de vida de estos niños está aumentada, con lo que cada vez atenderemos a más niños y adultos con PC, con las repercusiones médicas, sociales, edu-

cacionales y económicas que esto representa.

A pesar de ello, la parálisis cerebral no está de moda, y existen pocos artículos dedicados a PC en nuestro país, si la comparamos con otras patologías

del desarrollo, como el trastorno autista o el TDAH.

Este artículo pretende revisar el estado actual de la cuestión sobre el concepto, diagnóstico y atención terapéutica de los niños con PC.

### DELIMITACIÓN DEL CONCEPTO DE PARÁLISIS CEREBRAL

Hace ya más de 150 años desde que se acuñó el término, no especialmente conseguido, de parálisis cerebral (algunos de estos niños se caracterizan precisamente por los movimientos involuntarios no por la parálisis) que finalmente la costumbre ha consagrado. A pesar de ello, aún existe discusión sobre su definición y clasificación.

*La parálisis cerebral no es una enfermedad o un síndrome concreto y bajo este término se agrupa un conjunto heterogéneo de niños con trastornos de causa y pronóstico diferentes que tienen un denominador común que los define.*

La definición más aceptada y recientemente propuesta por un comité de expertos en 2005 tiene dos partes:

1. **Trastorno del desarrollo del tono postural y del movimiento de carácter persistente (aunque no invariable), que condiciona una limitación en la actividad, secundario a una agresión no progresiva, a un cerebro inmaduro.**

- Trastorno **postura y movimiento**: es decir, los pacientes con trastorno del neurodesarrollo que no afectan primariamente al movimiento o la postura, no se consideran PC (aunque condicionen un retraso motor).
- **Persistente**: la PC es por definición un trastorno crónico, lo que tendrá importancia en la previsión de recursos: terapéuticos, educacionales, de hábitat.
- **No invariable**: debido a la interacción del trastorno de los patrones motores propio de la lesión y el proceso madurativo del SN que va activando nuevas áreas y funciones, puede darse la aparición de nuevos signos (meses e incluso años después) que darán al cuadro clínico una falsa imagen de progresividad. No se produce, no obstante, pérdida de adquisiciones.

- Implica una **limitación en la actividad**: trastornos sutiles del tono postural o el movimiento detectables a la exploración neurológica pero que no condicionan una limitación en la actividad: no pueden incluirse dentro del término PC.

- La noción de **“lesión no progresiva”**: excluye del diagnóstico de PC a aquellos niños con un trastorno motor de origen cerebral secundario a enfermedades degenerativas: con implicaciones pronósticas y de consejo genético muy diferentes.

- Secundario **“una lesión en un cerebro inmaduro”**: debido al fenómeno de plasticidad del SN en las primeras etapas, las consecuencias de la lesión serán más “impredecibles”. No obstante, esta plasticidad en el caso de lesiones motoras se da sobre todo en lesiones focales y muy precoces (1<sup>er</sup> trimestre gestación); y en ocasiones la plasticidad tiene un precio (pues esta capacidad del cerebro para reorganizar nuevos circuitos puede condicionar circuitos aberrantes responsables de nueva patología (p. ej.: distonía de inicio tardío, epilepsia, etc.).

El límite de edad para considerar un trastorno motor cerebral adquirido como PC es ambiguo (cerebro inmaduro), pero, en general, se aceptan los 2-3 primeros años de vida.

2. En esta definición, se incluye el concepto, a mi entender fundamental de que: **en la parálisis cerebral el trastorno motor estará acompañado frecuentemente de otros trastornos (sensitivos, cognitivos, lenguaje, perceptivos, conducta, epilepsia) cuya existencia o no, condicionará de manera importante el pronóstico individual de estos niños.**

### INCIDENCIA DE LA PC

En los años 60 se produjo una disminución de PC secundaria a la mejora en los cuidados perinatales; pero a partir de los años 70 se asistió a un nuevo aumento debido a la disminución de la mortalidad con mayor supervivencia de los prematuros extremos (de peso < 1.500 g).

*Aunque no tenemos registros fiables de la incidencia de PC en nuestro país, la incidencia en los países desarrollados permanece estable desde los años 50 en alrededor de: **2-3 por mil RN vivos**, acorde a los datos de los registros Europeos (Surveillance Cerebral Palsy Europe SC-PE 2002) y americanos (MAADDSP, Winter S, et al. 2002).*

*Según datos del registro europeo: la incidencia de PC en los niños de peso inferior a 1.500 g es 70 veces superior a la de los niños de peso > a 2.500, aunque muy recientemente (2006) se ha publicado una tendencia a la disminución de la incidencia de PC en el grupo de niños de peso comprendido entre 1.000 y 1.500 g.*

Por otra parte, hay que reseñar que la esperanza de vida ha aumentado a partir de los años 90 incluso en niños con problemas funcionales severos. La utilización de antibióticos pautados y fisioterapia respiratoria ha permitido que niños con PC grave especialmente vulnerables a las infecciones respiratorias alcancen la edad adulta y también el incremento de utilización de sonda nasogástrica o gastrostomía han contribuido a evitar la malnutrición en niños con disfagia u otros problemas digestivos.

### CLASIFICACIÓN PC

La clasificación de un grupo de individuos tan heterogéneo como la PC es difícil y puede enfocarse desde distintos puntos de vista, todos ellos relevantes:

#### En función de:

- Etiología.
- Tipo de trastorno motor predominante.
- Extensión de la afectación.
- Gravedad de la afectación.
- Trastornos asociados.
- La neuroimagen.

### Etiología

Es cada vez más evidente que la PC puede ser el resultado de la interacción de múltiples factores de riesgo y que la causa última no siempre se identifica. Aun así, debe hacerse el esfuerzo de identificar la causa del trastorno y el tiempo en que la agresión al SNC tuvo lugar.

- **Prenatal**: la etiología prenatal es la **causa más frecuente** de PC, en niños **a término**; frecuente sobre todo

en algunas formas clínicas (hemiparesia, ataxia).

*Causas:* infecciones intrauterinas; procesos vasculares; malformaciones cerebrales de etiología diversa; causas genéticas, etc.

- **Perinatal:**

*Causas:* hemorragia cerebral (asociada sobre todo a prematuridad y bajo peso), encefalopatía hipóxico-isquémica, trastornos circulatorios (*shock* neonatal), infecciones (sepsis o meningitis) y trastornos metabólicos (hipoglucemia, etc.).

- **Postnatal:** responsables de < 10% casos de PC.

*Causas:* meningitis o sepsis graves, encefalitis, accidentes vasculares (malformaciones vasculares, cirugía cardiaca), traumatismos, casi-ahogamiento, etc.

Este mismo año se ha publicado un artículo que relaciona el riesgo de desarrollar PC tras una agresión al SNC, con la presencia del genotipo apolipoproteína E (ApoE). Este factor se conoce hace tiempo como factor predisponente de la enfermedad de Alzheimer y como factor determinante de la evolución neurológica tras lesiones cerebrales en el adulto. Según este trabajo, que debe replicarse, el riesgo de evolucionar a una PC sería tres veces superior en los niños portadores del alelo E4 de esta proteína y además tenderían a las formas más graves.

### En función del tipo de trastorno motor dominante

- **PC espástica.** Caracterizada por: hipertonia e hiperreflexia con disminución del movimiento voluntario; aumento del reflejo miotático; y predominio característico de la actividad de determinados grupos musculares que condicionará la aparición de contracciones y deformidades.
- **PC disquinética.** Caracterizada por: presencia de movimientos involuntarios, cambios bruscos de tono y persistencia exagerada de reflejos arcaicos.
- **PC atáxica.** Caracterizada por: hipotonía, incoordinación del movimiento (dismetría), temblor intencional y déficit de equilibrio (ataxia truncal).

- **Nivel I:** marcha sin restricciones. Limitaciones en habilidades motoras más avanzadas
- **Nivel II:** marcha sin soporte ni ortesis. Limitaciones para andar fuera de casa o en la comunidad
- **Nivel III:** marcha con soporte u ortesis. Limitaciones para andar fuera de casa y en la comunidad
- **Nivel IV:** movilidad independiente bastante limitada
- **Nivel V:** totalmente dependientes. Automovilidad muy limitada

### < 2 años

- Sedestación libre que le permite manipular con ambas manos sin necesidad de apoyo
- Pasa a sentado, gatea, se pone de pie con apoyo
- Inicia marcha < 2 años sin necesidad de ayuda o aparatos

### 2-4 años

- Sedestación libre y dinámica
- Cambios posturales sin ayuda del adulto
- Marcha libre sin soporte u ortesis como medio preferido y usual de desplazamiento

### 4-6 años

- Paso a bipedestación desde una silla y desde el suelo sin apoyo en objetos
- Marcha sin necesidad de ortesis en casa y fuera de casa y sube escaleras
- Inicia correr y saltar

### 6-12 años

- Marcha y escaleras sin limitación dentro y fuera de casa
- Corre y salta aunque la velocidad, equilibrio o coordinación estén reducidos

- **Formas mixtas.** La existencia de varios tipos de alteración motora es frecuente, pero, en general, se denominan en función del trastorno motor predominante.

### En función de la extensión de afectación

- **Unilateral:** (un solo hemicuerpo afecto):
  - Hemiparesia o raramente monoparesia.
- **Bilateral:**
  - Diplejía: afectación de las 4 extremidades con predominio claro de afectación en EEII.
  - Triparesia: niños con afectación de ambas extremidades inferiores y una extremidad superior.
  - Tetraparesia: afectación de las 4 extremidades con igual o mayor afectación de extremidades superiores e inferiores.

Aunque en ocasiones es claro, a veces es difícil decidir si se trata de una diparesia o una tetraparesia por lo que la clasificación más reciente **prefiere agrupar ambas como afectación bilateral.**

Se considera importante incluir también en la extensión de la afectación, la

implicación o no de tronco y región bulbar (que provocará dificultades de movilidad lingual, deglución, etc.).

### En función de la gravedad del trastorno motor

Dentro del concepto de PC, se incluyen niños con muy diverso compromiso motor, incluso dentro del mismo tipo de alteración del tono y extensión de afectación; por ello, **es fundamental un método de clasificación en función de la repercusión funcional** que permita definirla de manera que pueda ser comparada entre distintos autores, se puedan evaluar correlación clínica, imagen, efectos de tratamiento, etc.

*En el ámbito internacional, se ha consagrado el sistema de clasificación GMFCS (Gross Motor Function Classification System, Palisano et al. 1997), que clasifica en 5 niveles de afectación de menor a mayor gravedad en lo que atañe a movilidad general (Tabla I).*

Para cada uno de estos niveles, existe una descripción de la actividad funcional a las distintas edades, que puede ser utilizada también con valor pronóstico (Tablas II-VI).

**TABLA I.**  
**Gross Motor Function Classification System (GMFCS)**

**TABLA II.**  
**GMFCS Nivel I: marcha sin restricciones; limitaciones en habilidades motoras más avanzadas**

**TABLA III.  
GMFCS Nivel II:  
marcha sin  
ayuda.  
Limitaciones  
para andar fuera  
de casa o en la  
comunidad**

<p><b>&lt; 2 años</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Mantiene sedestación pero pueden precisar apoyar la mano para mantener el equilibrio</li> <li>- Se arrastra o gatea</li> <li>- Puede ponerse de pie con apoyo</li> </ul> <p><b>2-4 años</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Mantiene sedestación aunque no libre estable y dinámica</li> <li>- Pasa a sentado sin ayuda, se pone de pie en una superficie uniforme</li> <li>- Gateo recíproco</li> <li>- Marcha en cabotaje con apoyo en los muebles</li> <li>- Puede hacer marcha como método preferido de desplazamiento pero con aparatos</li> </ul> <p><b>4-6 años</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Sentado en una silla con ambas manos libres para manipular objetos</li> <li>- Pasa en el suelo de decúbite a sentado y de sentado en una silla a de pie, aunque requiere una superficie de apoyo estable</li> <li>- Puede andar sin aparatos dentro de casa y pequeños trayectos fuera</li> <li>- Sube escaleras con apoyo. No puede saltar ni correr</li> </ul> <p><b>6-12 años</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Marcha libre dentro y fuera de casa, pero limitaciones en suelo desigual o inclinado o en sitios con mucha gente</li> <li>- Solo mínima habilidad para correr o saltar</li> </ul>
---

**TABLA IV.  
GMFCS Nivel III:  
marcha con  
medios de  
soporte u  
ortesis.  
Limitaciones  
para andar fuera  
de casa y en la  
comunidad**

<p><b>&lt; 2 años</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Voltea, puede arrastrarse</li> <li>- Sedestación sólo con apoyo en la espalda</li> </ul> <p><b>2-4 años</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Mantiene sedestación a menudo en W</li> <li>- Se arrastra o gatea como medio principal de desplazamiento</li> <li>- Puede ponerse de pie con apoyo y andar en cabotaje cortas distancias</li> <li>- Puede andar cortas distancias dentro de casa con aparatos y precisa ayuda del adulto para cambios de dirección o tenerse solo</li> </ul> <p><b>4-6 años</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Se mantiene en una silla, aunque puede requerir algún control de pelvis o tronco para maximizar el uso de las manos</li> <li>- Pasa de sentado a de pie o viceversa con apoyo en brazos en una superficie estable</li> <li>- Marcha con aparatos; sube escaleras con asistencia de un adulto. En distancias largas o terrenos desiguales aún es transportado</li> </ul> <p><b>6-12 años</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Marcha libre fuera y dentro de casa con medios de soporte u ortesis</li> <li>- Sube escaleras con apoyo en la baranda</li> <li>- Dependiendo de la función manual puede autopropulsar una silla de ruedas manual o ser transportado para distancias largas o terreno desigual</li> </ul>
--

Este sistema de clasificación, no obstante, no informa sobre la capacidad funcional de las extremidades superiores y, en los casos de hemiparesia, por ejemplo, que prácticamente todos tienen marcha libre, no permitía una clasificación de la gravedad de afectación. Muy recientemente (marzo 2005) se ha elaborado un **sistema de clasificación para evaluar la gravedad de afectación en extremidades superiores: MACS** *Manual Ability Classification System*; simple aunque no muy pre-

ciso, pero que ha sido adoptado por la comunidad internacional dada la falta de alternativas consensuadas (Tabla VII).

**Valoración de los trastornos asociados**

En la clasificación de un niño con PC, será fundamental la valoración o el despistaje mediante las técnicas adecuadas de los trastornos asociados más frecuentes que afectarán en gran manera a su pronóstico general como individuos.

Los **déficit de funciones cognitivas** son, probablemente, el trastorno asociado más frecuente y van desde el retraso mental (en el estudio colaborativo europeo sobre PC, más del 30% del total de niños con PC tenían un retraso mental severo con CI inferior a 50) a trastornos específicos de algunas funciones: lenguaje, atención, funciones viso-perceptivas, etc., que son aún más frecuentes.

La evaluación cognitiva en algunos niños con trastorno motor importante requiere experiencia y test específicos.

La **epilepsia** es el siguiente trastorno asociado en orden de frecuencia. En el estudio colaborativo europeo, un 20% de los niños con PC tenían una epilepsia no controlada. En un trabajo reciente en Suecia, de ámbito poblacional, sobre **epilepsia en niños con PC** (Malin 2003), **un tercio de los niños con PC desarrollan epilepsia a lo largo de su evolución.** La edad de inicio de la epilepsia se relaciona con la forma de PC, tendiendo a ser en el primer año de vida en los niños con tetraparesia espástica y mucho más variable en las otras formas. Los niños con hemiparesia son los que pueden debutar más tardíamente (incluso > 10 años).

*La gravedad (dificultad de control) de la epilepsia se relaciona con dos factores: 1) la etiología (epilepsia más grave en niños con malformación cerebral, infecciones del SNC o lesiones corticales); y 2) los niños con retraso mental tienen también mayor incidencia de epilepsia (60% vs 15%).*

**Trastornos psiquiátricos:** pueden estar en relación a la misma causa del trastorno motor, fundamentalmente: labilidad emocional y déficit atencionales, pero también rasgos obsesivos compulsivos e incluso trastorno de espectro autista.

Los efectos secundarios de la dependencia, la frustración o la baja autoestima también juegan un papel y deben enfocarse.

**Déficit sensoriales:** es fundamental el despistaje de trastornos visuales y auditivos que puedan en parte ser corregidos; frecuentes en todas las formas de PC, pero sobre todo en las tetraparesias.

El estrabismo y los trastornos de refracción ocurren en más del 50% de los niños con PC. En el registro europeo, un

11% de los niños tenían déficit visual severo (< 0,3 de agudeza visual).

**Otros: trastornos de alimentación, retraso de crecimiento, osteopenia, reflujo esófago-gástrico, trastornos respiratorios, trastornos del sueño** (a veces minusvalorados y con una clara repercusión en la calidad de vida del niño y su familia), etc.

### Clasificación en función de los hallazgos de neuroimagen

La RM tiene un alto potencial para elucidar la patogenia de la PC, siendo anormal en casi el 90% de los casos. La excepción es la PC atáxica en la que existe sólo un 40% de casos en los que la RM es informativa.

No existe en la actualidad una clasificación consensuada. En una revisión reciente de RM en PC, se dan los siguientes datos :

1. **Afectación de sustancia blanca periventricular:** es, de lejos, la afectación más frecuente (56% de los casos); sobre todo en los niños pretérmino en los que representaba el 90%.
2. **Lesiones corticales y de ganglios basales** (18% casos). Más frecuentes en niños a término (33 vs 3,5%).
3. Las **malformaciones cerebrales** eran responsables de menos del 10% de casos y eran también más frecuentes en los niños a término (16 vs 2,5%).

## CUADROS CLÍNICOS MÁS COMUNES

### Tetraparesia espástica

*Es en general una forma grave que condiciona un alto grado de dependencia, con problemas importantes de cuidado, alimentación y prevención de deformidades. Su incidencia es baja (5-8% PC).*

**Etiología:** la causa es prenatal en la gran mayoría de los casos. Las patologías más frecuentes son: malformación cerebral, infección intrauterina, encefalomalacia multiquística, etc.

**Cuadro clínico:** el aspecto de grave daño cerebral es evidente desde los primeros meses de vida, con retraso en las primeras adquisiciones y **aumento generalizado de tono muscular de predominio en extremidades superiores**. Son

#### < 2 años

- Sostiene la cabeza pero precisa apoyo en sedestación
- Puede voltear

#### 2-4 años

- Tras colocarlo, mantiene sedestación con apoyo en manos
- Requiere adaptación para sedestación y posición debut
- Puede desplazarse distancias cortas por arrastre, volteo o gateo sin disociación

#### 4-6 años

- Necesita adaptación para el buen control de tronco en sedestación y el uso libre de las manos
- Se sienta y se levanta de la silla con ayuda del adulto o apoyo en una superficie estable
- En el mejor de los casos puede desplazarse cortas distancias con andador o ayuda del adulto. Dificultades para girar o mantener el equilibrio en superficies desiguales. En la comunidad necesita que lo transporten
- Puede conseguir automovilidad con silla de ruedas eléctrica

#### 6-12 años

- Puede mantener las habilidades de desplazamiento previas o ya depender totalmente de silla de ruedas
- Puede ser autónomo para desplazarse en silla de ruedas de motor

**TABLA V.**  
**GMFCS Nivel IV:**  
**movilidad independiente bastante limitada**

#### < 2 años

- No control antigravitatorio de cabeza y tronco en prono o sedestación
- No voltea sin ayuda

#### 2-12 años

- Las limitaciones funcionales para sedestación o bipedestación no pueden compensarse con adaptaciones o tecnología asistida
- No movilidad independiente
- En raros casos con adaptaciones muy sofisticadas puede manejar una silla de ruedas eléctrica
- A diferencia del nivel IV falta de control postural antigravitatorio

**TABLA VI.**  
**GMFCS Nivel V:**  
**totalmente dependiente. Automovilidad muy limitada**

- **Nivel I. manipula objetos fácil y exitosamente** (ninguna restricción de la independencia ni limitación en actividades de la vida diaria). Limitaciones para algunas actividades que requieren velocidad y precisión
- **Nivel II. Manipula la mayoría de objetos pero con alguna reducción en la calidad o velocidad de ejecución:** ciertas actividades pueden ser evitadas u obtenidas con dificultad o emplearse formas alternativas de ejecución; usualmente no restricción en la independencia de las actividades de la vida diaria
- **Nivel III. Manipula los objetos con dificultad, necesita ayuda para preparar o modificar las actividades:** la ejecución es lenta, éxito limitado en la calidad. Las actividades sólo son realizadas independientemente si antes han sido organizadas o adaptadas
- **Nivel IV. Manipula una limitada selección de objetos fáciles de usar y sólo en situaciones adaptadas:** requiere soporte continuo y equipo adaptado para logros parciales de la actividad
- **Nivel V. No manipula objetos y tiene habilidad severamente limitada para ejecutar aun acciones sencillas:** requiere asistencia total

**TABLA VII.**  
**Manual Ability Classification System (MACS)**

frecuentes las deformaciones: cifoescoliosis, contracturas en flexión y sobre todo: **luxación de caderas.**

**Trastornos asociados:** asociación muy frecuente a retraso mental, a menudo severo microcefalia y epilepsia (> 50% casos). Ausencia de lenguaje o severa disartria. La afectación bulbar condiciona trastornos de deglución. Son también fre-

cuentes: atrofia óptica, estrabismo y alteraciones vasomotoras.

### Diplejía espástica

*Es el tipo más frecuente de PC.*

**Etiología:** la causa más frecuente es perinatal en los prematuros (hemorragias intraperiventriculares) y prenatal en los ni-

ños a término. **La patología subyacente más frecuente es la leucomalacia periventricular**, fácilmente visible a la RM, con dilatación de ventrículos laterales de bordes irregulares de predominio posterior con pérdida de sustancia blanca a ese nivel.

*Cuadro clínico inicial:* el diagnóstico es difícil en los primeros meses (salvo en casos graves). Empezará a interferir con las adquisiciones a partir de los 6 meses (volteo y sedestación, apreciándose **hipertonía en extensión de EEII** y aducción evidente, sobre todo en suspensión vertical [posición tijeras]).

*Cuadro clínico establecido:* patrón de espasticidad de predominio en EEII con flexión/aducción de cadera, flexo de rodillas y equinismo. En general, hiperlordosis lumbar y balanceo de pelvis a la marcha. Hiperreflexia y clonus.

La gravedad de afectación es muy variable; desde formas leves distales, que se manifiestan sólo por hipertonía aquílea con marcha de puntillas, hasta niños que no podrán adquirir la marcha.

En las extremidades superiores, la evolución de la actividad manual puede estar retrasada y existirá dificultad en la coordinación de movimientos finos y rápidos de los dedos y en la extensión/supinación de la muñeca. En los casos leves, la afectación es inapreciable en extremidades superiores.

*Deformidades:* subluxación de caderas, cifosis dorsal e hiperlordosis lumbar, retracción de isquiotibiales y, sobre todo, equinismo. En algunos niños con hipotonía de fondo, se observará tendencia al apoyo en valgo y recurvatum de rodilla.

*Trastornos asociados:* baja incidencia de retraso mental (70% CI normal o *borderline*) con clara relación con el grado de afectación motriz. Epilepsia en el 30%, sin relación con la gravedad del cuadro motor. Estrabismo (> 40% casos). Frecuentes problemas visoperceptivos que aun en niños con CI normal pueden interferir con el aprendizaje (trastorno de aprendizaje no verbal).

### Hemiparesia espástica

*Es el segundo tipo más frecuente de PC después de la diplejia (30%).*

**La etiología más frecuente es prenatal (70%):** insulto vascular o malformación.

La RM muestra zonas de hemiatrofia córtico-subcortical o zonas de infarto con pencefalia. Raramente, puede deberse a trastornos de migración.

*Cuadro clínico inicial:* existe un intervalo silente en el primer trimestre en el que incluso sabiendo por neuro-imagen que existe una lesión isquémica que producirá la hemiparesia, es muy difícil observar ninguna asimetría. Por tanto, una simetría de movilidad a esta edad en absoluto nos descartará la hemiparesia.

*Hacia los 4-6 meses, cuando se inicia la manipulación, se observará una asimetría con menor uso de la mano afectada que tenderá a estar más cerrada y con tendencia a la inclusión del pulgar; asimismo, se irá notando un aumento del tono flexor en el brazo.*

*En los casos infrecuentes de afectación leve y predominante en extremidades inferiores (más frecuente en prematuros), lo primero en objetivarse puede ser una tendencia al equinismo unilateral o una asimetría al inicio de la marcha. En general, no hay retraso de adquisiciones.*

*Cuadro establecido: espasticidad del hemicuerpo afecto* con usualmente mayor afectación de extremidad superior y de los movimientos distales: especialización radial, pinza. Limitación a la extensión y supinación de muñeca. En ocasiones, se asocian movimientos distónicos (coreo-atetosis distal).

La marcha se adquiere en la totalidad de los casos y el patrón típico es con hemicuerpo retrasado, flexión de codo y rodilla, equinismo o apoyo valgo y recurvatum.

*Trastornos asociados:* en función del lugar de la lesión, puede haber un trastorno de la sensibilidad cortical (**esteroagnosia**) sin relación con el grado de compromiso motriz (pero sí con el uso que harán de la extremidad y justificará por qué a veces niños con una hemiparesia sin gran espasticidad "olvidan" la mano afectada).

Es frecuente el estrabismo y, en niños con lesión occipital, existe a menudo déficit del campo visual (que acaban compensando bien).

Trastornos tróficos (menor crecimiento) del hemicuerpo afecto sin relación con la gravedad de la afectación motora. Pue-

de existir paresia facial central (en general poco perceptible). Se asocia retraso mental en el 20-40% casos con clara relación con el grado de afectación motriz. La epilepsia se produce también en el 30% de casos y es más frecuente en los niños con mayor afectación motora y con retraso mental. Su aparición es a veces tardía (> 6 años).

El trastorno de lenguaje se da en algunos niños (sin relación con el lado de la lesión en hemiparesia congénita). Pueden verse también déficit específicos en funciones visuo-espaciales (más en niños con hemiparesia izquierda).

### PC disquinética

Su frecuencia es menor que la PC espástica (10-5% PC).

La *etiología* es perinatal en la mayoría de los casos (70%) con asfixia/isquemia grave. Los casos secundarios a hiperbilirrubinemia sólo se ven ya en países subdesarrollados.

*Patología:* afectación de ganglios basales con *status marmoratus* en los casos de asfixia, en ocasiones asociado a lesiones corticales o de tronco cerebral. Status dysmyelinatus en el Kernicterus.

*Cuadro clínico: en general, la extensión de la afectación es tetraparesia y sus características principales son: fluctuaciones del tono, aparición de movimientos involuntarios y persistencia marcada de reflejos arcaicos (moro, tónico flexor asimétrico).*

- **1ª fase: hipotonía** (a menudo severa) con retraso importante de adquisiciones motoras, con tendencia a la hiper-extensión cefálica, reflejos arcaicos muy marcados e inicio de movimientos distónicos en boca o lengua (primeros en aparecer). La duración de esta fase de hipotonía puede ser de meses o años (cuanto más larga, el resultado final es más invalidante).
- **2ª fase: movimientos anormales** de distintos tipos. **Atetósicos:** son movimientos distales, lentos, reptantes, irregulares con inestabilidad entre posiciones extremas (hiperflexión-extensión). **Coreicos:** movimientos arrítmicos rápidos y bruscos, de origen proximal que afectan también a cara y lengua (muecas). **Temblor:** presente

en reposo pero que aumenta con la emoción y el movimiento. **Balismo:** movimiento brusco de toda una extremidad. **Distonía:** fijación postural atetósica.

Junto a la aparición de movimientos anormales sobre una hipotonía de fondo, **aparecen fluctuaciones importantes del tono**, que aumenta con la excitación, estímulos táctiles, etc.

Aunque existen formas intermedias, clásicamente se reconocen dos *formas clínicas*: 1) predominio de coreoatetosis en la que el pronóstico es mejor, con un 80% de niños con deambulación autónoma; 2) predominantemente **distónica**, con gran hipotonía inicial y cambios bruscos de tono: 90% no marcha libre.

*Trastornos asociados:* trastorno severo del habla (afectación músculos buco-laríngeos) e hipoacusia neurosensorial (30-50%). La hipotrofia muscular y las alteraciones del SN autónomo son también frecuentes.

La epilepsia es rara (salvo en formas asociadas a espasticidad). La incidencia de retraso mental es mucho menor que en las formas de tetraparesia espástica. El CI es normal en la mayoría (90% formas coreoatetósicas y 60% formas distónicas).

## PC atáxica

*Es la forma menos frecuente de PC (5-10%).*

*Existen tres formas clínicas clásicamente descritas, en función de los síntomas predominantes y trastornos asociados: diplejía atáxica, ataxia simple y síndrome de desequilibrio, con etiologías y pronóstico diferente. Las dos últimas son de etiología prenatal y presentan un riesgo genético elevado.*

- **Diplejía atáxica:** tiene más que ver con la diplejía espástica que con las otras formas de ataxia. Se caracteriza por un síndrome cerebeloso asociado a espasticidad de extremidades inferiores. Alto porcentaje de antecedentes de prematuridad (45%) o asfixia (30%); baja incidencia de epilepsia o retraso mental (30%).
- **Ataxia simple:** no se asocia a prematuridad y hay una baja incidencia de antecedentes perinatales. La etiología es en general prenatal y existe

un **riesgo genético**, con formas autosómico recesivas (Joubert, hipoplasia de la capa de células granulares), pero también formas dominantes de ataxia no progresiva.

*Cuadro clínico:* hipotonía inicial a la que se asociarán: temblor intencional, dismetría y ataxia truncal. La marcha se produce entre los tres y cinco años. Se asocia retraso mental en más del 50% de los casos.

- **Síndrome de desequilibrio:** etiología predominantemente prenatal. Predominio del trastorno de equilibrio y falta de reacciones de defensa o posturales, con poca afectación del movimiento en extremidades superiores. La marcha no se consigue hasta los 7-9 años. Muy frecuente asociación a retraso mental 75% y rasgos autistas. Riesgo genético elevado.

## DIAGNÓSTICO DE PC

*El diagnóstico de PC es esencialmente clínico, basado en el conocimiento del desarrollo normal y de los signos de alarma de las diferentes formas: 1) alarma en tiempo: retraso de adquisiciones, persistencia de patrones motores arcaicos; 2) alarma en la calidad: patrón motor estereotipado que interfiere con la función (asimetría mantenida, hipotonía o hipertonía, movimientos involuntarios, etc.).*

Es fundamental reconocer la existencia de intervalos silentes; por lo que, en las formas menos graves, se requiere un seguimiento no inferior a un año para su despistaje.

Es preciso recordar que el **diagnóstico completo**, que abarca todos los factores implicados: etiología, tipo de trastorno motor, grado de afectación y trastornos asociados, es un proceso en el tiempo y requiere de pruebas específicas para su despistaje.

Por último, es fundamental plantearse un diagnóstico diferencial (véase Algoritmo diagnóstico).

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Los signos típicos de PC, como: hipotonía, espasticidad y distonía, pueden estar presentes en otras condiciones, que incluyen: errores congénitos del metabolismo, enfermedades degenerativas,

trastornos neuro-musculares y neoplasias.

El diagnóstico diferencial se basa sobre todo en asegurar que se cumplen los tres requisitos fundamentales de la definición de PC (trastorno permanente, de origen cerebral y no progresivo) y se plantea fundamentalmente con:

- Trastorno transitorio del tono.
- Trastorno del tono de origen no cerebral.
- Enfermedades degenerativas.

## Trastorno transitorio del tono

Algunos niños con antecedentes de riesgo presentan en algunas exploraciones en la época del lactante, signos de trastorno motor comparable a los niños con PC, pero la evolución muestra la “resolución” del trastorno motor entre los 9 y 18 meses. **La diferencia fundamental con la PC es la variación en exploraciones sucesivas y que el trastorno motor no interfiere con la función** distonía de extremidades superiores, que desaparece al inicio de la manipulación, o hipertonia de extremidades inferiores que, desaparece cuando se inicia el desplazamiento.

Debe realizarse un seguimiento de los niños que han presentado un trastorno transitorio del tono; porque, aunque muchos niños se normalizan o persisten sólo signos blandos de torpeza motora, entre un tercio y dos tercios de estos niños evolucionan a trastornos de la esfera cognitiva (déficit cognitivo, TDAH, trastornos específicos de aprendizaje, etc.).

## Trastorno del tono de origen no cerebral

Algunos casos de hipotonía congénita de origen periférico, asociados a déficit cognitivo, pueden plantear problemas de diagnóstico diferencial en las primeras etapas y es importante plantearse un diagnóstico diferencial amplio en los casos de hipotonía congénita, aunque parezca que ha existido una pérdida de bienestar fetal, porque ésta puede ser secundaria. Ejemplos: **síndrome de Prader-Willi, distrofia miotónica, etc.**

## Enfermedades degenerativas

Algunas enfermedades degenerativas de inicio precoz y curso evolutivo lento pueden ser clínicamente indistinguibles

**TABLA VIII.**  
Algunas enfermedades degenerativas que “simulan” las diferentes formas de PC

<p><b>PC espástica</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Arginasa deficiencia</li> <li>• Déficit biotina (tratable)</li> <li>• Leucodistrofias</li> <li>• Paraplejía espástica familiar</li> </ul> <p><b>PC disquinética</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Aciduria glutárica</li> <li>• Distonía dopa sensible (curable)</li> <li>• Déficit creatina cerebral (tratable)</li> </ul> <p><b>PC atáxica</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <i>Pellizaeus merzbacher</i></li> <li>• Ataxia telangiectasia</li> <li>• Trastornos de la glicosilación</li> <li>• Etc.</li> </ul>
---

**TABLA IX.**  
Pronóstico deambulaci3n PC

<p><b>A. En relaci3n a la forma clínica</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Hemiparesia: 100%</li> <li>• Diplejía espástica: 80%</li> <li>• Tetraparesia espástica: &lt; 50%</li> <li>• PC disquinética &lt; 70%</li> <li>• Ataxia: casi 100%</li> </ul> <p><b>B. En funci3n de la valoraci3n clínica a los 2 ańos</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Marcha libre poco probable si: persistencia marcada de reflejos arcaicos; espasmos extensores; o ausencia de reacci3n paracaidista a esta edad</li> <li>• Marcha libre casi seguro si: reacci3n paracaídas presente; mantiene sedestaci3n; pasa a sedestaci3n desde prono; gateo recíproco</li> </ul>
--

de algunas formas de PC durante meses, por lo tanto, es obligado descartarlas en caso de: “**evoluci3n atípica, signos de regresión, familiares con un cuadro similar, ausencia de antecedentes, signos asociados de afectaci3n del SN periférico, normalidad o lesi3n atípica en neuroimagen**”, dadas las evidentes implicaciones no sólo pronósticas, sino de consejo genético.

Además, algunas enfermedades metabólicas tienen un tratamiento específico que puede modificar el curso de la enfermedad, como es el caso del déficit de biotinidasa o síndromes por déficit de creatinina cerebral, e incluso puede curarse totalmente el cuadro clínico como es el caso de las formas de distonía dopa sensible (Tabla VIII).

**PRONÓSTICO EN LA PC**

El pronóstico global en un niño con PC dependerá de muchos factores: la etiolo-

gía, la edad a la que se produjo el insulto, la extensi3n de la lesi3n en neuroimagen, de la existencia o no de determinados trastornos asociados y también de la edad a la que se inicie la atenci3n terapéutica.

**Con respecto a los hallazgos de neuroimagen**, aunque no exista una correlaci3n inequívoca, cada vez disponemos de más factores pronósticos. Ej.:

1. Las RM con técnica de difusi3n y espectroscopia realizadas tras 24 horas y antes de 5-7 días tras el insulto han aumentado la sensibilidad diagn3stica en los niños a término con p3rdida de bienestar fetal y encefalopatía hip3xica isquémica (EHI).
2. Se han publicado recientemente **criterios radiol3gicos (RM) simplificados** para intentar predecir el pronóstico en niños con EHI:
  - Grado 1: no lesiones centrales: ganglios basales, tálamo, brazo post cápsula interna (BPCI), y p3rdida de diferenciación periférica entre sustancia blanca y gris < 10%.
  - Grado 2: lesiones centrales (ganglios basales, tálamo) inferiores al 30% de superficie. No afectaci3n de BPCI, y afectaci3n periférica también inferior al 30% de extensi3n.
  - Grado 3: alteraci3n BPCI y > 30% cambios en ganglios basales o tálamo, o > 30% afectaci3n córtico-subcortical.
3. La leucomalacia periventricular a término en los niños prematuros es un factor de riesgo de PC pero existen bastantes falsos positivos y negativos. Actualmente, se sabe que la zona “clave” es la corona radiata por encima del brazo posterior de la cápsula interna. Acorde a un trabajo reciente las lesiones a este nivel, valoradas en T1 en cortes coronales, predicen PC con una sensibilidad del 100% y una especificidad del 97%.

En cuanto al pronóstico de deambulaci3n, que es una de las legítimas demandas de los padres, podemos basarnos también en varios aspectos clínicos: el tipo y extensi3n del trastorno motor y, sobre todo, la valoraci3n funcional motora a los dos ańos (Tabla IX).

**TRATAMIENTO**

Dado que la PC es un trastorno del desarrollo, la atenci3n terapéutica debe

tener en cuenta la importancia de la afectaci3n motora en la globalidad del desarrollo infantil y adaptarse a las necesidades variables de los patrones cambiantes que ocurren a lo largo del desarrollo.

**Importancia de los trastornos motores en la infancia**

1. **En el desarrollo normal del niño en los primeros ańos de vida, la conducta está basada principalmente en el movimiento**, p. ej.: el niño con un tono normal se adapta a los brazos de la madre, patalea si está contento, echa los brazos para que lo cojan. Un buen control cefálico le permitirá pronto ampliar la visi3n del entorno. La manipulaci3n le permitirá inicialmente explorar su cuerpo (mira sus manos, toca sus piernas) y, más adelante, explorar manualmente la textura y forma de los objetos. Con sus desplazamientos, iniciará la exploraci3n del espacio, etc.

Todas estas actividades estarán limitadas en los niños con trastorno motor; de manera que, el trastorno motor puede afectar (si no se hace algo para evitarlo) a todas sus experiencias de relaci3n con el medio: afectivas sensoriales, de percepci3n, etc.

*Así pues, el niño con trastorno motor importante es, además, un niño “deprivado”.*

2. El trastorno motor afecta directamente a dos de las características más propias de la infancia: **el juego y el movimiento**.

En la escala de valores infantil, la capacidad motriz es importante: “el que más corre”; “el que mejor juega al fútbol”, etc.; con lo que, *el niño con trastorno motor tendrá dificultades para integrarse en las motivaciones principales de su grupo de edad.*

**Atenci3n terapéutica**

Partiendo de la base de que la PC es un trastorno motor permanente y que afecta además habitualmente a otras funciones, el objetivo de la terapia no es la curaci3n, sino conseguir el mejor desarrollo funcional en todos los ámbitos. La atenci3n terapéutica del niño con PC tendrá tres líneas.

### I. Tratamiento del trastorno motor

*Objetivos:* cada vez se hace más hincapié en el concepto de que el tratamiento del trastorno motor en la PC no puede ser genérico, sino que deben plantearse objetivos concretos que puedan ser evaluados. Estos objetivos tenderán a mejorar una función concreta, a prevenir y tratar las retracciones o deformaciones secundarias o a paliar el dolor en los casos más graves. Para las familias, el acudir a los diferentes tratamientos representa un desgaste de tiempo y económico que debe estar justificado.

*Metodología:*

- **Técnicas de terapia funcional (fisioterapia y terapia ocupacional):** existen técnicas variadas sin que exista evidencia en la actualidad de la supremacía de alguna técnica en particular. El método de terapia del neurodesarrollo (Bobath) es una de las más utilizadas en nuestro medio. Recientemente, se está incidiendo más en técnicas cuyo objetivo es mantener la fuerza y longitud muscular priorizando la repetición de la actividad motora auto generada con aparente buen resultado. Ej.: en niños con hemiparesia, técnicas de “aprendizaje motor” basadas en limitar la función con las extremidades sanas mediante inmovilización, forzando de esa manera el aprendizaje del movimiento con las extremidades afectas.
- **Técnicas ortopédicas** (ortesis, cirugía): fundamentales en el tratamiento de estos niños (no incidiré en este tema que debe ser desarrollado por un especialista).
- **Tratamiento farmacológico:** el tratamiento farmacológico de la espasticidad se puede plantear a dos niveles:
  - *Nivel general:* tienen su indicación en la espasticidad generalizada, pero no son en general bien aceptados por la ocurrencia de efectos adversos. Los más utilizados son: benzodiazepinas orales (poco recomendable por sus posibles efectos cognitivos), baclofeno o tizanidina orales, que son, en general, poco eficaces a las dosis bien toleradas. En los casos muy graves, tiene su indicación la implantación de una bomba intratecal de baclofeno.

- *Local: toxina botulínica.* Existe en la actualidad una gran cantidad de experiencia documentada de que el tratamiento con toxina botulínica, aunque no es una panacea, es una intervención muy útil y bien tolerada que debe plantearse precozmente para evitar o reducir en lo posible las graves consecuencias de la espasticidad en los músculos afectados (disminución progresiva de la movilidad). Es fundamental, no obstante, plantearlo en un contexto multidisciplinar, pues carece de sentido inyectar toxina sin ofrecer en paralelo una terapia funcional aprovechando la relajación muscular). La dosificación (botox) es variable, de 1 a 6 U/kg en un músculo (generalmente 2-3 U/kg) en función de su tamaño y del número de músculos a inyectar, sin superar las 400 unidades de dosis total.

### II. Prevenir o paliar las repercusiones que el trastorno motor condiciona en su desarrollo global

El segundo objetivo fundamental en la atención terapéutica del niño con PC es la prevención secundaria de la deprivación ocasionada por su trastorno mediante **adaptaciones.**

- Material de juego.
- Material de desplazamientos (incluyendo silla de ruedas precoz para facilitar la autonomía).
- Material escolar.
- Medios aumentativos o alternativos de comunicación (**fundamental conseguir que el niño se exprese por sí mismo** y no sea tratado eternamente como un bebé), etc.

El desarrollo de las técnicas de informática y robótica ha representado un avance en la atención de estos niños, pero se utiliza mucho menos de lo que se debería, por lo menos en nuestro medio.

### III. Despistaje y tratamiento de los trastornos asociados

- Sensoriales (hipoacusia, déficit del campo visual, etc.).
- Cognitivos (retraso mental, trastornos visoperceptivos, déficit de atención, etc.).
- Epilepsia.

- Trastornos del sueño.
- Salud general: hipocrecimiento, estreñimiento, reflujo esófago-gástrico, etc. Por último, es fundamental el **apoyo a la familia**, proporcionándole en todo momento una atención e información comprensivas, respetando sus puntos de vista, haciéndoles copartícipes de todas las decisiones que afectan a su hijo y facilitando al máximo la información sobre posibles ayudas.

*Del contenido eminentemente preventivo de este enfoque terapéutico se deduce:*

- *La importancia de un inicio temprano del tratamiento.*
- *La necesidad del trabajo en equipo multidisciplinar.*

### BIBLIOGRAFÍA

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.\*\*\* Amer M, Beckung B, Eliasson AC, Krumlinde L, Rosenbaum P, Rosblad B. Manual Ability Classification System for Children with cerebral palsy. Marzo 2005. Sistema sencillo y útil para clasificar la habilidad manual de niños con PC de 4 a 18 años, que ha sido bien acogido por la comunidad internacional.
- 2.\*\*\* Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Levinton A, Paneth N, Dan B, et al. Proposed definition and classification of cerebral palsy, April 2005. *Dev Med Child Neurol* 2005; **47**: 571-6. Artículo que ha vuelto a poner en la palestra el tema de la clasificación de la PC, aunque demuestra que persisten temas pendientes. Los conceptos que defiende se explican en la presente revisión.
- 3.\*\* Carlsson M, Hagber G, Olsson I. Clinical and etiological aspects of epilepsy in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2003; **45**: 371-6. Estudio reciente de base poblacional que describe las características de la epilepsia en una población de niños con parálisis cerebral en Suecia, valorando los tipos de crisis más frecuentes, edad e inicio de la epilepsia y factores que se correlacionan con un mal control de las crisis.
- 4.\*\* Garvey MA, Giannetti ML, Alter KE, Lum PS. Cerebral palsy: new approaches to therapy. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2007; **7**: 147-55. Descripción conceptual y revisión de los trabajos publicados sobre las nuevas terapias basadas en la teoría de “aprendizaje motor”.
- 5.\*\*\* Jyoti R, O’Neil R, Hurrion E. Predicting outcome in term neonates with hypoxic ischemic encephalopathy using sim-

plified MR criteria. *Pediatr Radiol* 2006; **36**: 38-42.

Los autores proponen una forma simplificada de los MR *scoring* pre-existentes, que demuestra tener un buen valor predictivo, aunque la muestra es pequeña.

6.\*\* Kuroda M, Weck M, Sarwark JF, Hamidullah A, Wainwright MS. Asociación del genotipo de la apolipoproteína E con la parálisis cerebral en el niño. *Paediatrics* (ed. esp.) 2007; **63** (2): 84-90.

7.\*\*\* Krageloh-Mann I, Horber V. The role of magnetic resonance imaging in elucidating the pathogenesis of cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2007; **49**: 144-51.

Artículo de revisión sobre los resultados de la RM realizada por encima del año de edad, en niños de más de dos años con diagnóstico de PC y publicados en inglés entre 1990 y 2006. Correlación imagen, forma clínica.

8.\*\* Lorente I, Bugie C. Parálisis cerebral. En: Fejerman N, Fernández Álvarez, editores. *Neurología Pediátrica*. 2ª edición. Buenos Aires: Editorial Panamericana; 1997. p. 258-69.

Es la fuente principal de este artículo. Aunque le falta actualización en algunos aspectos que hemos añadido en esta revisión.

9.\*\*\* Palisno R, Rosebaum P, Walter S, Russell D, Word D, Gallupi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with CP. *Dev Med Child Neurol* 1997; **39**: 214-23.

Creadores de la GMFCS para clasificar la gravedad de afectación motora general de los niños con PC que ha sido universalmente aceptada.

10.\*\*\* Pascual SI, Herrera A, Poo P, et al. Guía terapéutica de la espasticidad infantil con toxina botulínica. *Neurología* 2007; **44** (5): 303-9.

Revisión muy completa y consensuada por 12 autores del Grupo Español de Espasticidad sobre indicaciones, técnica, valoración de resultados y efectos adversos del tratamiento local de la espasticidad con toxina botulínica.

11.\*\*\* Surveillance of cerebral Palsy in Europe (SCPE). Prevalence and characteristics of children with cerebral palsy in Europe.

Algunos resultados del registro europeo que recoge las tendencias epidemiológicas en un total de 6.000 niños de 13 regiones europeas.

12.\*\*\* Yukiko N, Kiyoshi M, Noriko A, et al. Magnetic resonance imaging regional T1 abnormalities at term accurately predict motor outcome in preterm infants. *Paediatrics* 2007; **120**: e10-e19.

Este estudio encuentra un alto valor predictivo positivo y negativo para el pronóstico de PC en las imágenes de leucomalacia en la corona radiata por encima del brazo posterior de la cápsula interna.

## Caso clínico

Niño de 2 años. Antecedentes de prematuridad de 26 semanas, hemorragia cerebral grado III con moderada dilatación ventricular estable en las ecos sucesivas. La RM realizada a término mostraba aumento de señal en T1 en corona radiata y brazo postcápsula interna. Exploración al alta de neonatología dentro de la normalidad.

**En la exploración a la edad de 4 meses:** buen control cefálico, buena atención visual, inicia llevar las manos a línea media y coger objetos al facilitarlos.

Leve aumento del reflejo miotático en aductores y aquíleos.

**A los 6 meses:** buen contacto visual. Interesado por objetos y personas. Coge objetos con ambas manos y los cambia de mano aunque la manipulación es algo crispada. Aún no voltea ni mantiene sedestación con apoyo. Inicia sílabas. Ha aumentado la hipertonía de extremidades inferiores y existe ahora una hiperreflexia franca y clonus aquileo inagotable.

Inicia tratamiento fisioterápico y de estimulación precoz.

**En la actualidad:** aún precisa apoyo de la mano para mantener sedestación estable. Puede hacer pinza supe-

rior con ambas manos y come solo, pero le cuesta la supinación y la pinza inferior. Reacción de paracaídas adecuada. Ha iniciado desplazamiento por arrastre y se pone de pie con apoyo aunque con poca disociación de extremidades inferiores. Dice más de 20 palabras con valor propositivo y hace frases de dos y tres elementos. En cambio, le cuesta hacer encajes simples. Cambia continuamente de actividad, pasa páginas del cuento pero no se entretiene con las imágenes. Presenta importante espasticidad de extremidades inferiores de predominio izquierdo. Está en tratamiento con botox en aductores y gemelos.

ALGORITMO DIAGNÓSTICO

1. Confirme que existe un trastorno motor de origen central y que la historia personal y familiar no sugiere un trastorno progresivo
2. Confirme a la exploración que no existen signos añadidos de afectación periférica o sistémica
3. Clasifique el tipo de PC
4. *Screening* de trastornos asociados:
  - a. Valoración de alimentación y deglución
  - b. Valoración cognitiva
  - c. Valoración de visión y audición
  - d. Valoración del lenguaje
  - e. Obtenga EEG

¿Se ha realizado RM cerebral u otros estudios que determinan la etiología de su parálisis cerebral? (p. ej.: en período neonatal)

Si

No

No precisa nuevos exámenes diagnósticos

Obtener neuroimagen MRI mejor que TAC

RNM normal

RNM anormal

Considerar en el contexto de la historia familiar la necesidad de exámenes metabólicos o genéticos

1. Determinar si la RM determina la causa de su PC
2. Si existe una malformación cerebral, considerar tests genéticos
3. Si existe infarto cerebral, considerar evaluación de coagulopatía o trombofilia

Ashwal S. Neurology 2004.