



Neurología

HIPOTONÍAS *pág.* 65

Puntos clave

● La parálisis cerebral es un trastorno persistente del movimiento y de la postura causado por un proceso patológico no progresivo del cerebro inmaduro.

● En los últimos años han aumentado de forma inesperada tanto su incidencia como su prevalencia.

● Los niños con parálisis cerebral tienen con frecuencia ciertos trastornos asociados (como retraso mental o crisis epilépticas) que presentan un grado de intensidad al menos igual al del déficit motor.

● Prácticamente no hay formas puras de parálisis cerebral, y la mayoría de los pacientes muestran una mezcla de los 3 tipos principales de parálisis que existen, según el tipo de perturbación en el movimiento: espástica, distónica y atáxica.

● La resonancia magnética es el método de elección para el estudio de la parálisis cerebral, ya que casi siempre proporciona información suficiente para establecer la etiología.

● El tratamiento de los niños con parálisis cerebral viene determinado por los hallazgos clínicos. Cuando hay espasticidad, debe ser tratada antes de que el niño cumpla 5-6 años.

Parálisis cerebral infantil

MIGUEL RUFO-CAMPOS^a Y MIGUEL RUFO-MUÑOZ^b

^aSección de Neurología Infantil. Hospital Infantil. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla. España.

^bServicio de Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. España.
miguel.rufo@telefonica.net

Delimitación conceptual

La parálisis cerebral (PC) se define como una alteración persistente del movimiento y de la postura causada por un proceso patológico no progresivo del cerebro inmaduro¹. Sus signos cardinales son: espasticidad, alteración del movimiento, debilidad muscular, ataxia y rigidez. El término engloba un grupo de trastornos crónicos que aparecen durante los primeros años de vida, los cuales disminuyen el control del movimiento y por lo general no empeoran con el tiempo. Lógicamente, estos trastornos no están causados por problemas en los músculos o en los nervios, sino en el cerebro, cuyo desarrollo defectuoso interrumpe su capacidad para controlar adecuadamente el movimiento y la postura. El defecto o la lesión que afecta al desarrollo del cerebro ocurre en el período prenatal en un 25% de los casos, en el perinatal en el 48% o bien en el posnatal (21%) o en los primeros años de vida, lo que sucede en el 6% de las ocasiones.

Para diagnosticar la PC, siempre será necesaria la presencia de un déficit motor, que en muchas ocasiones viene expresado por la constatación de que el niño no alcanza las etapas madurativas motoras a la edad cronológica apropiada².

La gravedad de la PC varía mucho de unos individuos a otros, pero también los síntomas pueden cambiar en un mismo sujeto con el paso del tiempo. Es posible que a un individuo con PC pueda resultarle difícil realizar tareas motoras finas, como escribir o cortar con tijeras. Además, puede experimentar dificultades a la hora de mantener el equilibrio y caminar, o puede estar afectado por movimientos involuntarios, como torsiones incontrolables de las

manos, o incluso puede babear de forma incontrolada. La enfermedad fundamental puede acompañarse de otros trastornos médicos, como convulsiones o retraso mental. Las incapacidades que provoca no siempre son graves y mientras que, por ejemplo, un niño con PC grave no puede caminar y necesita cuidados durante toda su vida, otro con una PC más leve puede tan sólo aparentar ser ligeramente torpe. Puede decirse que las manifestaciones clínicas están en relación con la magnitud, la extensión y la localización de la lesión que causa el daño irreversible del cerebro, del tronco cerebral o de la médula³.

Incidencia

Al ser la PC un problema muy frecuente, es imprescindible un conocimiento correcto de la enfermedad y de las causas que la provocan. Actualmente se estima que tiene una incidencia aproximada de 2 a 2,5 por cada 1.000 recién nacidos vivos. Tiene mayor incidencia en los niños con un nacimiento muy prematuro, en los grandes inmaduros. En un amplio estudio sueco de incidencia⁴ sobre 241 pacientes afectados de PC se encontró que hasta un 36% había nacido con una edad gestacional menor de 28 semanas; el 25% entre las semanas 28 y 32; el 2,5% entre las semanas 32 y 38, y en el 37% de los casos el parto había ocurrido a término. La prevalencia de la enfermedad a la edad de 3-10 años es de 2-4 por cada 1.000 niños^{5,6}. En los últimos 20 años han aumentado de forma inesperada tanto la incidencia como la prevalencia de la PC, como consecuencia de diversos factores, entre ellos, la realización de un mejor diagnóstico y un mejor registro de la enfermedad, así como el espectacular avance de los cuidados médicos neonatales⁷.

Lectura rápida



Concepto

La parálisis cerebral está causada por una afectación del cerebro que interrumpe la capacidad de éste para controlar adecuadamente el movimiento y la postura, disminuye el control del movimiento y no empeora con el tiempo.

El defecto o la lesión acaecida durante el desarrollo del cerebro puede ocurrir en el período prenatal en un 25% de los casos, perinatal en el 48% de los pacientes, o en el período posnatal (21%) o primeros años de la vida, lo que sucede en el 6% de las ocasiones.

Diagnóstico

Para diagnosticar la parálisis cerebral, siempre será necesaria la presencia de un déficit motor, que en muchas ocasiones viene expresado por la constatación de que el niño no alcanza las etapas madurativas motoras a la edad cronológica apropiada.

Etiología

Aunque los factores de riesgo de la parálisis cerebral son mucho más numerosos de lo que se pensaba hace poco tiempo, el síndrome de hipoxia-isquemia neonatal únicamente es la causa de un 6-10% de los casos.

Es muy importante determinar la etiología específica de la parálisis cerebral para valorar el riesgo de recurrencia, el consejo familiar, las consecuencias que va a tener en el posterior tratamiento, en el pronóstico y en el conjunto de las anomalías asociadas.

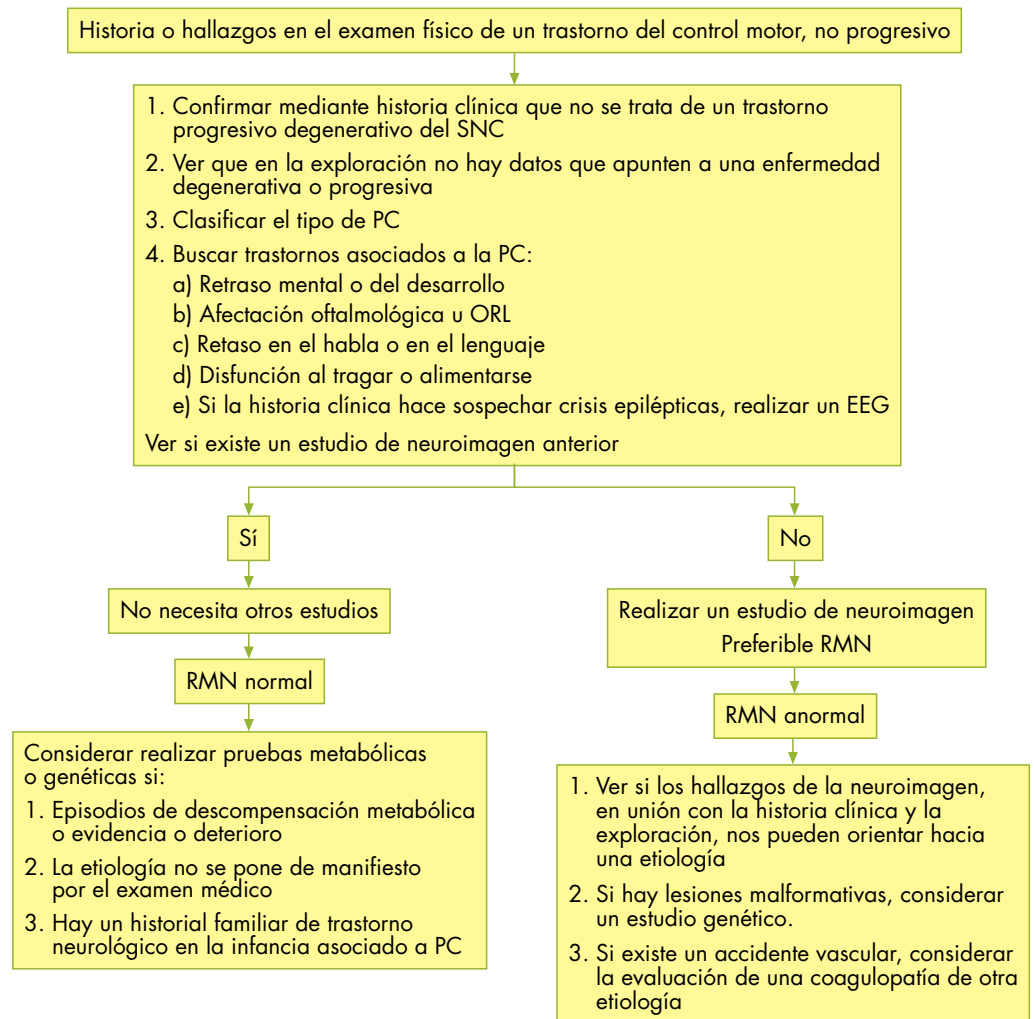


Figura 1. Algoritmo del diagnóstico etiológico de la parálisis cerebral (PC). SNC: sistema nervioso central; ORL: otorrinolaringológico; EEG: electroencefalograma; RMN: resonancia magnética nuclear.

Diagnóstico

Como en la mayoría de los trastornos neurológicos, el diagnóstico debe realizarse en una triple vertiente: *a)* detallada y minuciosa anamnesis, que incluya embarazo, parto, período neonatal y desarrollo psicomotor; *b)* un completo y exhaustivo examen físico y neurológico que preste una especial atención a la estación de pie, la marcha, la alineación de la columna, la movilidad de articulaciones, la sensibilidad, la fuerza, el tono muscular, el tipo y la extensión de los trastornos del movimiento y las posibles deformidades de miembros, y *c)* realización de los exámenes complementarios necesarios para asegurar un correcto diagnóstico. El diagnóstico temprano es muy importante, puesto que tras él se va a iniciar un largo recorrido por la rehabilitación y educación especial, con la prestación de importantes servicios médicos y sociales. Está demostrado⁸ que los pacientes con PC y retraso en su desarrollo psicomotor se benefician con la aplicación de un programa de estimulación

temprana, que tiene como consecuencia la incorporación de nuevas adquisiciones, mejor rendimiento y aceleración del ritmo de desarrollo. De hecho, la mitad de los pacientes con PC van a necesitar un dispositivo ortopédico para moverse y hasta el 70% presentará otros trastornos asociados⁹. El algoritmo diagnóstico etiológico de la PC se expone en la figura 1.

Etiología

A pesar de los espectaculares avances médicos acaecidos en la última década en relación con diversos aspectos genéticos, bioquímicos y radiológicos, continúa siendo escaso el porcentaje de casos en que se sospecha la causa de la PC¹⁰. Y resulta difícil comprender, como se ha puesto varias veces de manifiesto, que el síndrome de hipoxia-isquemia neonatal únicamente sea la causa de un 6-10% de los casos de PC^{11,12}. Si se ha demostrado que los factores de riesgo de la PC son mucho más numerosos de lo que se pensaba

hasta hace poco. Los avances en genética y bioquímica (como el examen del líquido amniótico) y las técnicas de neuroimagen han permitido el descubrimiento de nuevas causas de encefalopatías neonatales que en el pasado se atribuían a una isquemia perinatal. Además de la clásica leucomalacia periventricular, se ha visto que diversas enfermedades genéticas (que producen alteraciones bioquímicas o malformaciones congénitas), factores infecciosos de la madre, toxinas maternas (causadas por alteraciones metabólicas como la diabetes), embarazos múltiples, etc. también pueden acabar produciendo una PC.

Entre las lesiones adquiridas, son causa frecuente de PC las infecciones neonatales, los traumatismos craneoencefálicos, la encefalomalacia multiquística, la isquemia focal post-hemorrágica, las encefalopatías difusas, etc. Otras veces las causas tienen un origen malformativo, como las complejas malformaciones cerebrales, hidrocefalias, quistes aracnoideos, agenesia o hipoplasia de cuerpo caloso y trastornos de la migración neuronal.

Lo cierto es que determinar la etiología específica de la PC tiene multitud de ventajas, no sólo en cuanto a la posibilidad de valorar el riesgo de recurrencia o el consejo familiar, sino también por las consecuencias que va a tener en el posterior tratamiento, en el pronóstico y en el conjunto de las anomalías asociadas¹³.

Anomalías asociadas

Los niños con PC tienen con frecuencia ciertos trastornos asociados (como retraso mental o crisis epilépticas) que presentan una gravedad cuando menos igual a la del déficit motor. Desafortunadamente, ocurre con mucha frecuencia que, debido a las dificultades motoras asociadas, estas anomalías no se reconocen fácilmente. Por otro lado, hay evidencias de que la intervención temprana y la posterior remisión a un equipo interdisciplinario facilitan la solución de los problemas asociados.

Varios estudios con niveles de evidencia I y II¹⁴⁻¹⁶ han puesto de manifiesto la frecuencia de algunos de los trastornos asociados en los niños con PC: el retraso mental ocurre en un 52% de los casos, la epilepsia en el 45%, defectos oftalmológicos en el 28%, trastornos del lenguaje en el 38% y defectos auditivos en un 12%. Estos trabajos también han demostrado que los niños que presentan anomalías en los estudios de neuroimagen tienen más posibilidades de tener uno o varios de estos déficit, cuya gravedad se asocia incluso con la intensidad de las alteraciones apreciadas en las técnicas de neuroimagen. Tanto la función cognitiva como la neuropsicológica suelen estar afectadas en los pacientes

con PC. Además, parece ser que existe una clara relación entre el tipo de PC y la intensidad de la afectación cognitiva. Los niños con cuadriplejía espástica tienen un grado mayor de afectación mental que los que presentan una hemiplejía espástica y, de hecho, en varias series importantes de PC^{17,18} se señala que el retraso mental tiene una menor incidencia en el grupo de niños con diplejía espástica o discinética, y que es muy importante el porcentaje de niños con PC y retraso mental escolarizados en centros de integración con aulas específicas de apoyo, o bien en centros educativos especiales. Dentro de la afectación oftalmológica, son muy frecuentes las alteraciones de la motilidad ocular. Hay un incremento de la presencia de estrabismo, ambliopía, nistagmo, atrofia óptica y defectos de refracción¹⁹. Se conoce que en la génesis del estrabismo tiene un papel importante la participación de la musculatura extrínseca del ojo en el cuadro motor del paciente, aunque aún no esté clara su etiología²⁰.

Las crisis epilépticas están presentes en el 45% de los casos de PC, con un rango entre el 35 y el 62% del total de los estudios. En un estudio²¹ con grado II de evidencia se compara una serie de pacientes con PC que desarrollaron crisis epilépticas, con otro grupo que únicamente presentaba epilepsia. Los autores encontraron que los pacientes en que la epilepsia se asociaba a la PC tenían una mayor incidencia de crisis con comienzo en el primer año de vida, mayor historia de crisis en el período neonatal, estados de mal epiléptico, necesidad de politerapia y de tratamiento con fármacos antiepilépticos de segunda línea. En este mismo grupo de pacientes la incidencia de crisis generalizadas y el porcentaje libre de crisis eran menores. Lógicamente, los niños con PC y un estudio anormal de neuroimagen tienen muchas más posibilidades de asociar una epilepsia²². La prevalencia de epilepsia en la PC también varía dependiendo del tipo de PC que presente el niño: es más alta en las formas de cuadriplejía o hemiplejía espástica, y menor en la diplejía o en la forma atáxica. Es muy difícil observar las crisis parciales complejas en las PC de tipo discinético.

Las afectaciones de las distintas funciones oromotoras como consecuencia de la disfunción corticobulbar son frecuentes en la PC, con la aparición de síndromes anártricos o disártricos. Es posible que los niños con PC no sean capaces de adquirir las aptitudes lingüísticas necesarias para desarrollar patrones más complejos del lenguaje, como consecuencia de la afectación limitada de su motilidad. Pero además pueden presentarse otros problemas oromotores, tales como dificultades en la alimentación, disfunción al tragar o babeo, que pueden tener consecuencias negativas sobre la nutrición, el

Lectura rápida



Anomalías asociadas

Los trastornos asociados que ocurren con más frecuencia en los niños afectados de parálisis cerebral son el retraso mental en un 52% de los casos, la epilepsia en el 45%, defectos oftalmológicos en el 28%, trastornos del lenguaje en el 38% y defectos auditivos en un 12%. Se ha demostrado que los niños que tienen anomalías en los estudios de neuroimagen presentan más posibilidades de tener uno o varios de estos déficit.

Los niños con cuadriplejía espástica tienen un grado mayor de afectación mental que aquellos que presentan una hemiplejía espástica. En varias series importantes se señala que el retraso mental tiene una menor incidencia entre el grupo de niños con diplejía espástica o discinética.

Formas clínicas

Existen 3 formas de clasificar la parálisis cerebral: a) según la distribución de los miembros afectados (hemiplejía, diplejía, triplejía, cuadriplejía); b) según el tipo motor de afectación: espástica, distónica, atáxica, hipotónica, y c) según el grado de afectación de la función motora (escala GMFCS, de Gross Motor Function Classification System).



Lectura rápida



Exámenes complementarios

Para confirmar el diagnóstico no es necesario realizar pruebas de laboratorio, que deben reservarse para casos en que la etiología de la parálisis cerebral sea dudosa o no pueda establecerse.

El registro electroencefalográfico en una parálisis cerebral únicamente debe realizarse cuando el paciente presenta una epilepsia o un síndrome epiléptico.

Tratamiento

Las opciones actuales de tratamiento van a cambiar con la edad y con los distintos estadios evolutivos, y comprenden la observación, la fisioterapia, dispositivos más o menos complejos de ortopedia, fármacos administrados por vía oral, medicación parenteral y cirugía.

Las estrellas del tratamiento farmacológico son el baclofeno y la toxina botulínica tipo A. Como tratamiento quirúrgico, se utiliza la rizotomía dorsal selectiva para la reducción quirúrgica de la espasticidad, y tratamientos correctores para las distintas deformidades.



crecimiento, la respiración y la autoestima^{23,24}. Los trastornos de la audición son menos frecuentes que las anomalías anteriores y suelen relacionarse con un bajo peso al nacimiento, el querníctero, la meningitis neonatal o la hipoxia-isquemia grave. Tienen además el problema asociado de que su detección se realiza de forma tardía (alrededor de los 3 años), por lo que será necesario establecer guías de cribado audiométrico neonatal²⁵.

Formas clínicas

Cuando se realiza un análisis descriptivo, podemos observar que hay 3 métodos de clasificación de las PC: *a)* según la distribución de los miembros afectados, y aquí nos encontramos que pueden estar afectados un hemicuerpo, los 2 o varios miembros (hemiplejía, diplejía, triplejía, cuadriplejía); *b)* según el tipo motor de afectación: espástica, distónica, atáxica e hipotónica, y *c)* según el grado de afectación de la función motora (escala GMFCS, de Gross Motor Function Classification System)²⁶.

Por regla general, no existen formas puras de PC y la mayoría de los pacientes muestran una mezcla de los 3 tipos principales de parálisis que existen, según el tipo de perturbación en el movimiento²⁷:

1. Parálisis espástica: movimiento rígido y con dificultad.
2. Parálisis distónica: movimientos involuntarios y descontrolados del cuerpo.
3. Parálisis atáxica: trastorno de la sensación de equilibrio y la percepción de la profundidad.

Parálisis cerebral espástica

En la PC espástica, que afecta del 70 al 80% de los pacientes, la musculatura se encuentra rígida y contraída de forma permanente. Los individuos con hemiparesia espástica suelen experimentar temblores hemiparéticos, que producen sacudidas incontrolables que afectan a las extremidades de un lado del cuerpo y que, si son intensas, pueden entorpecer seriamente el movimiento. Si el aumento del tono muscular se produce en las 4 extremidades estamos ante una tetraplejía espástica. En la forma parapléjica se afectan los miembros inferiores, aunque esto puede acompañarse de trastornos de la coordinación fina en los miembros superiores. En la PC hemiplejica se afecta la mitad del cuerpo, aunque con algo más de intensidad el miembro superior.

Parálisis cerebral distónica

La forma distónica de la PC se caracteriza por la presencia de movimientos lentos involuntarios, como consecuencia de la afectación del sis-

tema extrapiramidal. Afecta aproximadamente del 10 al 20% de los pacientes. Si se presentan espasmos y posturas anormales que afectan el eje del cuerpo, hablamos de distonía, y cuando los movimientos lentos se mezclan con sacudidas bruscas de los miembros, hablamos de coreoatetosis. Estos movimientos afectan a las manos, los pies, los brazos o las piernas, y en algunos casos los músculos de la cara y la lengua, motivo por el cual el paciente hace muecas o babea. Aumentan durante los periodos de estrés emocional y suelen desaparecer mientras el niño duerme. Se pueden presentar en forma atetósica, con movimientos lentos, serpenteantes, complejos e irregulares relacionados con una contracción simultánea de los músculos agonistas y antagonistas. La forma coreica se presenta como movimientos bruscos, arrítmicos y asimétricos. Una forma violenta de corea es el hemibalismo. La disartria es frecuente en esta forma de PC.

Parálisis cerebral atáxica

En la PC atáxica predominan los signos de disfunción cerebelosa, y las personas afectadas caminan de forma inestable, con aumento de la base de sustentación, y experimentan dificultades cuando intentan movimientos rápidos y precisos como al escribir o abotonar una camisa. Los pacientes pueden presentar temblores intencionales. Afecta del 5 al 10% de los pacientes con PC.

Exámenes complementarios

La PC es un síndrome con múltiples etiologías (enfermedades metabólicas, genéticas, infecciones, hipoxia-isquemia, etc.), pero para efectuar su diagnóstico encontraremos la base en una historia clínica bien realizada y en un minucioso examen neurológico posterior. Es por ello que para confirmar el diagnóstico no sea necesario realizar pruebas de laboratorio, que deben reservarse para aquellos casos en que la etiología sea dudosa o no pueda establecerse. Por este motivo, determinar las pruebas necesarias para realizar una evaluación correcta en un niño afectado de PC representa un reto tanto para los padres como para los profesionales de la salud. Hay ya bastantes evidencias de que el papel que desempeñan ciertos exámenes complementarios en el diagnóstico de las PC, como la tomografía computarizada por emisión de fotón único o los potenciales evocados, es prácticamente nulo.

Los trastornos metabólicos y las enfermedades genéticas no son una etiología frecuente dentro de las PC, ya que en los diversos estudios sobre el tema su incidencia se cifra entre el 0 y el 4%.

No obstante, es posible que se desconozca su verdadera incidencia y que muchos de estos cuadros se enmascaren entre los síntomas de la PC. De hecho, existen estudios de neuroimagen que han demostrado que del 7 al 11% de los niños con PC que presentan malformaciones cerebrales pueden tener un trastorno genético o metabólico subyacente. De todas formas no es aconsejable incluir estudios metabólicos ni genéticos en el protocolo de estudio de la PC, a menos que la historia clínica sea indicativa de ella o existan datos en los estudios de neuroimagen que así lo indiquen. La detección de una malformación cerebral en un niño con PC puede hacer sospechar una etiología metabólica o genética. Por ejemplo, la existencia de atrofia frontal en la neuroimagen de un paciente con PC de etiología desconocida obligará a descartar, entre otras cosas, una aciduria glutárica^{28,29}. Está ampliamente demostrado^{30,31} que la forma hemipléjica de PC tiene su origen en un infarto cerebral en el 13 al 37% de los niños que la padecen. Contrariamente a lo que sucede en los adultos, muchas veces la causa del accidente vascular es una coagulopatía, una enfermedad cardíaca congénita o un proceso infeccioso. Por eso, en estas formas de PC, y cuando se encuentre un infarto cerebral en la neuroimagen, será obligado realizar un estudio de la coagulación. Uno de los exámenes complementarios más controvertidos en el estudio de la PC es el electroencefalograma. Múltiples trabajos han demostrado que en esta enfermedad únicamente debe realizarse cuando el paciente presenta una epilepsia o un síndrome epiléptico (grado de recomendación A; niveles I y II de evidencia)³². Puesto que, además de la epilepsia, existe una alta incidencia de trastornos asociados a la PC, como retraso mental, defectos oftalmológicos, de la audición, del lenguaje, déficit oromotores, nutricionales, del crecimiento, disfunción de la deglución, etc., deberán realizarse otros exámenes complementarios en función de la anomalía asociada². Sin duda alguna, el principal método de estudio en la PC es la neuroimagen. Cuando se han estudiado grandes series de niños con PC³³ se han encontrado anomalías entre el 62 y el 100% –con una media para la tomografía axial computarizada del 77% y para la resonancia magnética nuclear (RMN) del 89%–. La presencia de estas alteraciones en la neuroimagen proporciona casi siempre información suficiente para establecer la etiología de la PC, especialmente cuando el paciente se examina en edades posteriores de la vida, cuando la enfermedad ya ha evolucionado, y siempre en combinación con la historia clínica. De hecho, las anomalías que se observan en la tomografía computarizada en ocasiones permiten determi-

nar el grado de tratabilidad de las alteraciones etiológicas y predecir un aumento de riesgo de trastornos asociados, especialmente el retraso mental y las crisis epilépticas. El grado de tratabilidad en la detección de anomalías mediante RMN está en función del tipo de PC, de modo que hay más posibilidades de que sea anormal en los casos en que se asocia a un parto prematuro (grado de recomendación A; niveles I y II de evidencia). Cuando sea posible, es preferible la realización de una RMN.

Tratamiento

En el tratamiento de la PC es necesario estar al corriente de todos los avances de la investigación para poder emplear sólo aquellos procedimientos cuya eficacia respalden las evidencias científicas. Puede resultar difícil decidir entre los diversos tratamientos propuestos con posible efecto sobre la espasticidad. No existen evidencias irrefutables del beneficio sostenido de la rehabilitación física para el tratamiento de la espasticidad, y son muy pocos los agentes farmacológicos empleados para su tratamiento, y los que existen se relacionan con los receptores B del ácido gammaaminobutírico (baclofeno) o a los agentes noradrenérgicos (tizanidina). La toxina botulínica tipo A es efectiva y segura en el tratamiento de la espasticidad en niños con PC³⁴.

En todo caso, el tratamiento de los niños con PC viene determinado por los hallazgos clínicos. El tratamiento de las anomalías osteomusculares debe dirigirse hacia la rigidez y la contractura musculares, las deformidades articulares dinámicas y estáticas, las deformidades de torsión y el anormal control motor. El tratamiento de la espasticidad, ya sea único o combinado, debe estar bien orientado y producir efectos beneficiosos. La gravedad y distribución de la espasticidad es crucial para identificar la opción terapéutica adecuada. Además debe elegirse el tratamiento menos invasivo y con mejor relación coste-efectividad. Las opciones actuales de tratamiento, que van a cambiar con la edad y con los distintos estadios evolutivos, comprenden la observación, fisioterapia, dispositivos ortopédicos más o menos complejos, fármacos administrados por vía oral, medicación parenteral y cirugía³. No obstante, existen varias normas de consenso, que es necesario destacar³⁵:

1. La espasticidad que se asocia a PC debe ser tratada antes de que el niño cumpla 5-6 años.
2. Los niños menores de 3-4 años rara vez desarrollan deformidades fijas, contracturas musculares y deformidades óseas, por lo que responderán mejor a la fisioterapia, a la medicación

Bibliografía recomendada

Ashwal S, Russman BS, Blasco PA, Miller G, Sandler A, Shevell M, et al. Practice parameter: diagnostic assessment of the child with cerebral palsy. *Neurology*. 2004;62:851-63.

Excelente estudio que incluye una puesta al día de los diferentes trabajos existentes sobre la utilidad de los diversos exámenes complementarios en la parálisis cerebral. Se revisa, resume y clasifica para su estudio la bibliografía más relevante. Los autores concluyen que la neuroimagen en estos pacientes suele ser anormal y que ayuda a determinar la etiología.

Koman LA, Smith BP, Shilt JS. Cerebral palsy. *Lancet*. 2004;363:1619-31.

Magnífica revisión-seminario, característica de una revista del prestigio de The Lancet, que aborda con profundidad el tratamiento de la parálisis cerebral. Dirigida especialmente a las alteraciones osteomusculares asociadas a la parálisis cerebral, abarca temas médicos, cognitivos y sociales relacionados con el diagnóstico.

Rodríguez Barrionuevo AC, Vives Salas MA. Clínica de la parálisis cerebral infantil. *Rev Neurol Clin*. 2001;2:225-35.

Los autores describen de forma pormenorizada la clínica de la parálisis cerebral infantil, desde que se produce la lesión cerebral hasta que se establece la parálisis, consideran exhaustivamente los diversos periodos clínicos y se adentran en algunas ocasiones en las secuelas, el pronóstico, la etiología y los estudios de neuroimagen.



Bibliografía recomendada

Bringas-Grande A, Fernández-Luque A, García-Alfaro C, Barrera-Chacón M, Toledo-González M, Domínguez-Roldán JM. Parálisis cerebral infantil: estudio de 250 casos. *Rev Neurol.* 2002;35:812-7.

Manejando una amplia población de pacientes, los autores buscan conocer las causas que originan la parálisis cerebral infantil en su entorno, en un intento de establecer cómo influye en la calidad de vida del niño y cómo debe enfocarse y orientarse. El trabajo toca aspectos relacionados con los educadores, logopedas, terapeutas ocupacionales y fisioterapeutas.

Gorter JW, Rosenbaum PL, Hanna SE, Palisano RJ, Bartlett DJ, Russell DJ, et al. Limb distribution, motor impairment, and functional classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2004;46:461-7.

Estudio clínico controlado, que estudia la relación existente entre el sistema de clasificación de la función motora (escala GMFCS, de Gross Motor Function Classification System), la distribución en los miembros y el tipo de afectación motora. Demuestra que otras clasificaciones son mucho más limitadas, especialmente en la limitación de la motilidad.

oral, a los agentes bloqueadores neuromusculares y al tratamiento ortopédico.

3. Cuando el paciente se hace mayor, la frecuencia de contracturas fijas, subluxaciones articulares, dislocaciones o deformidades óseas aumenta, con lo que crece la necesidad de tratamientos quirúrgicos. Así, en los alargamientos del tendón de Aquiles la mejor respuesta se obtiene en niños mayores de 6 años.

4. Cuando el músculo está completamente desarrollado, el paciente puede beneficiarse de la quimiodenervación o del bloqueo neuromuscular con toxina.

El tratamiento no farmacológico incluye la terapia ocupacional, fisioterapia, terapia del lenguaje, diversos modelos de aparataje, estimulación eléctrica, ortopedia, inmovilizaciones o una combinación de cualquiera de ellas. En algunos pacientes se usa la terapia de oxigenación hiperbárica, a pesar de que no existe validación científica de su eficacia³⁶, sin duda por la información que puede encontrarse en internet y porque alguna compañía aseguradora la incluye en su oferta. Las estrellas del tratamiento farmacológico son el baclofeno y la toxina botulínica tipo A. Existen otros agentes que producen un bloqueo neuromuscular cuando se inyectan en la articulación (alcohol, fenol y toxinas). Desde el punto de vista quirúrgico, se utiliza la rizotomía dorsal selectiva para la reducción quirúrgica de la espasticidad, y tratamientos correctores para las distintas deformidades.

Bibliografía



● Importante ●● Muy importante

■ Epidemiología
■ Metaanálisis
■ Ensayo clínico controlado

- Aicardi J, Bax M. Cerebral palsy. En: Aicardi J, editor. *Diseases of the nervous system in childhood*. London: MacKeith Press; 1992. p. 330-74.
- Ashwal S, Russman BS, Blasco PA, Miller G, Sandler A, Shevell M, et al. Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology; Practice Committee of the Child Neurology Society. *Practice Parameter: diagnostic assessment of the child with cerebral palsy*. *Neurology.* 2004;62:851-63.
- Koman LA, Smith BP, Shilt JS. Cerebral palsy. *Lancet.* 2004;363:1619-31.
- Hagberg B. Nosology and classification of cerebral palsy. *Giorn Neuropsich Evol.* 1989; Suppl 4:12-7.
- Stanley E, Blair E, Alberman E. How common are the cerebral palsies? En: Stanley E, Blair E, Alberman E, editors. *Cerebral palsies: epidemiology and causal pathways*. London: MacKeith Press; 2000. p. 22-39.
- Hagberg B, Hagberg G, Beckung E, Uvebrant P. Changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VIII. Prevalence and origin in the birth year period 1991-94. *Acta Paediatr.* 2001;90:271-7.
- Rumeau-Rouquette C, Grandjean H, Cans C, Du Mazau-brun C, Verrier A. Prevalence and time trends of disabilities in school-age children. *Int J Epidemiol.* 1997;26:137-45.
- García-Navarro ME, Tacoronte M, Sarduy I, Abdo A, Galvizo R, Torres A, et al. Influencia de la estimulación temprana en la parálisis cerebral. *Rev Neurol.* 2000;31:716-9.
- Flett PJ. Rehabilitation of spasticity and related problems in childhood cerebral palsy. *J Paediatr Child Health.* 2003;39:6-14.
- Pascual JM, Koenigsberger MR. Parálisis cerebral: factores de riesgo prenatales. *Rev Neurol.* 2003;37:275-80.
- Vannucci RC. Experimental biology of cerebral hypoxia-ischemia: relation to perinatal brain damage. *Pediatr Res.* 1990;27(4 Pt 1):317-26. Review.
- Rufo M, Palencia Luaces R. Encefalopatía hipóxico-isquémica del recién nacido a término. Recientes avances, marcadores de hipoxia y opciones terapéuticas. *Rev Neurol.* 2000;31:617-23.
- Rosen DS, Blum RW, Britto M, Sawyer SM, Siegel DM; Society for Adolescent Medicine. Transition to adult health care for adolescents and young adults with chronic conditions: position paper of the Society for Adolescent Medicine. *J Adolesc Health.* 2003;33:309-11.
- Wallace SJ. Epilepsy in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2001;43:713-7.
- Murphy CC, Yeargin-Allsopp M, Decoufle P, Drews CD. Prevalence of cerebral palsy among ten-year-old children in metropolitan Atlanta, 1985 through 1987. *J Pediatr.* 1993;123:S13-S20.
- Von Wendt L, Rantakallio P, Saukkonen AL, Tuisku M, Mäkinen H. Cerebral palsy and additional handicaps in a 1-year birth cohort from northern Finland - a prospective follow-up study to the age of 14 years. *Ann Clin Res.* 1985;17:156-61.
- Bringas-Grande A, Fernández-Luque A, García-Alfaro C, Barrera-Chacón M, Toledo-González M, Domínguez-Roldán JM. Parálisis cerebral infantil: estudio de 250 casos. *Rev Neurol.* 2002;35:812-7.
- Fennell EB, Dikel TN. Cognitive and neuropsychological functioning in children with cerebral palsy. *J Child Neurol.* 2001;16:58-63.
- Schenk-Rootlieb AJ, Van Nieuwenhuizen O, Van der Graaf Y, Wittebol-Post D, Willemsse J. The prevalence of cerebral visual disturbance in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 1992;34:473-80.
- Schiavi C. Comitant strabismus. *Curr Opin Ophthalmol.* 1997;8:17-21.
- Kwong KL, Wong SN, So KT. Epilepsy in children with cerebral palsy. *Pediatr Neurol.* 1998;19:31-6.
- Miller G, Cala LA. Ataxic cerebral palsy - clinico-radiologic correlations. *Neuropediatrics.* 1989;20:84-9.
- Sullivan PB, Lambert B, Rose M, Ford-Adams M, Johnson A, Griffiths P. Prevalence and severity of feeding and nutritional problems in children with neurological impairment: Oxford Feeding Study. *Dev Med Child Neurol.* 2000;42:674-80.
- Reilly S, Skuse D, Poblete X. Prevalence of feeding problems and oral motor dysfunction in children with cerebral palsy: a community survey. *J Pediatr.* 1996;129:877-82.
- Joint Committee on Infant Hearing, American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, and Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies. Position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics.* 2000;106:798-817.
- Gorter JW, Rosenbaum PL, Hanna SE, Palisano RJ, Bartlett DJ, Russell DJ, et al. Limb distribution, motor impairment, and functional classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2004;46:461-7.
- Rodríguez Barrionuevo AC, Vives Salas MA. Clínica de la parálisis cerebral infantil. *Rev Neurol Clin.* 2001;2:225-35.
- Hartley LM, Khwaja OS, Verity CM. Glutaric aciduria type 1 and nonaccidental head injury. *Pediatrics.* 2001;107:174-5.
- Baric I, Zschocke J, Christensen E, Duran M, Goodman SI, Leonard JV, et al. Diagnosis and management of glutaric aciduria type 1. *J Inher Metab Dis.* 1998;21:326-40.
- Golomb MR, MacGregor DL, Domi T, Armstrong DC, McCrindle BW, Mayank S, et al. Presumed pre- or perinatal arterial ischemic stroke: risk factors and outcomes. *Ann Neurol.* 2001;50:163-8.
- Mercuri E, Cowan F, Gupte G, Manning R, Laffan M, Rutherford M, et al. Prothrombotic disorders and abnormal neurodevelopmental outcome in infants with neonatal cerebral infarction. *Pediatrics.* 2001;107:1400-4.
- Taudorf K, Melchior JC, Pedersen H. CT findings in spastic cerebral palsy. Clinical, aetiological and prognostic aspects. *Neuropediatrics.* 1984;15:120-4.
- Kolawole TM, Patel PJ, Mahdi AH. Computed tomographic (CT) scans in cerebral palsy. *Pediatr Radiol.* 1989;20:23-7.
- Calderón González R, Calderón Sepúlveda RF. Tratamiento clínico (no quirúrgico) de la espasticidad en la parálisis cerebral. *Rev Neurol.* 2002;34:1-6.
- Graham HK, Aoki KR, Autti-Ramo I, Boyd RN, Delgado MR, Gaebler-Spira DJ, et al. Recommendations for the use of botulinum toxin type A in the management of cerebral palsy. *Gait Posture.* 2000;11:67-79.
- Collet JP, Vanasse M, Marois P, Amar M, Goldberg J, Lambert J, et al. Hyperbaric oxygen for children with cerebral palsy: a randomised multicentre trial. *Lancet.* 2001;357:582-6.