



Parálisis cerebral infantil: definición y clasificación a través de la historia

Dra. Cristina Calzada Vázquez Vela,* Dr. Carlos Alberto Vidal Ruiz**
Hospital «Dr. Germán Díaz Lombardo».

RESUMEN

La parálisis cerebral (PC) es un problema de salud pública a nivel mundial, siendo la principal causa de discapacidad infantil. A través de la historia, múltiples investigaciones se han hecho presente para tratar de entender, definir y clasificar a la parálisis cerebral infantil. El desarrollo de las clasificaciones ha sido problemático, describiéndose en la historia diferentes sistemas de clasificación. Cada sistema toma en cuenta la descripción clínica de los trastornos motores, la búsqueda de asociaciones entre tipos clínicos y etiología, la realización de estudios epidemiológicos y la intervención terapéutica.

Nivel de evidencia: V

Palabras clave: Parálisis cerebral infantil, clasificación.
(Rev Mex Ortop Ped 2014; 1:6-10)

SUMMARY

Cerebral palsy (CP) is a public health problem worldwide, being the leading cause of childhood disability. Throughout history, many investigations have been present to try to understand, define and classify cerebral palsy. The development of classifications has been problematic, describing in history different classification systems. Each system takes the clinical description of motor disorders, finding associations between clinical types and etiology, epidemiological studies and therapeutic intervention in mind.

Evidence level: V

Key words: Cerebral palsy, classifications.
(Rev Mex Ortop Ped 2014; 1:6-10)

INTRODUCCIÓN

La parálisis cerebral (PC) es un problema de salud pública a nivel mundial, siendo la principal causa de la discapacidad infantil. La incidencia mundial ha permanecido estable durante los últimos años presentándose alrededor de 2 a 2.5 casos por cada 1,000 nacidos vivos. Sin embargo en México, los reportes de la Secretaría de Salud publicados entre 1998 y 2000, muestran una incidencia de tres casos por cada 10,000 nacidos vivos.

ANTECEDENTES HISTÓRICOS

A través de la historia, múltiples investigaciones se han hecho presentes para tratar de entender, definir

y clasificar a la parálisis cerebral infantil. En 1843 William Little, un ortopedista inglés, fue el primer médico en tratar de agrupar las alteraciones esqueléticas que se asociaban a padecimientos cerebrales. Observó que existía una relación entre una hemiplejía y alteraciones esqueléticas que se repetían como un patrón y que generalmente se presentaba en niños con antecedentes de prematuridad o asfixia perinatal.¹ Compiló sus investigaciones y logró publicar un tratado conocido como «*Deformities of the human frame*»,² el cual tuvo rápidamente gran aceptación a nivel mundial, por lo que a partir de ese momento se le conoció a la parálisis cerebral infantil como la enfermedad de Little.

Para el año de 1900 y tras lo publicado por Little, Phelps incursionó en un tratamiento moderno para estos niños, el cual abarcaba un programa de terapia física, uso de órtesis y bloqueo de nervios. Describió cuatro objetivos principales a tratar: 1. Locomoción, 2. Independencia en las actividades de la vida diaria, 3. Lenguaje y 4. Apariencia general.³

En 1957, el club de Little, formado por expertos en la materia, publicó otra definición de la parálisis cerebral (PC) denotándola como un desorden permanente

* Subdirector de clínica del Centro de Rehabilitación Infantil Tele-tón, Estado de México.

** Jefe del Servicio de Ortopedia Pediátrica del Hospital de Ortopedia para Niños «Dr. Germán Díaz Lombardo».

pero cambiante del movimiento y postura que aparece en los primeros años de la vida, debido a un desorden no progresivo del cerebro que resulta en la interferencia durante su desarrollo. Presentaron así mismo una nueva clasificación que la agrupa en distintas categorías: espástica, distónica, coreoatetósica, mixta, atáxica y atónica.⁴

Hacia finales de los años 80 y principios de los 90 y tras múltiples reuniones de expertos en América y Europa, se realizó una nueva revisión con un interés profundo en subrayar la heterogeneidad de esta condición, acuñándose el término de «paraguas»; el cual cubre a un grupo de síndromes de dificultad motora no progresivos, pero constantemente cambiantes, secundarios a lesiones o anomalías del cerebro, que aparecen en las primeras etapas del desarrollo.⁵

Finalmente para el año 2004 en Bethesda, Estados Unidos, un grupo de expertos a nivel mundial, reunidos en el «Taller Internacional para la Definición y Clasificación de la Parálisis Cerebral» introdujo al acervo médico que la parálisis cerebral no es una enfermedad específica,⁶ y finalmente se definió como «un grupo de desórdenes permanentes del desarrollo del movimiento y postura, que causan una limitación; y se atribuyen a alteraciones no progresivas que ocurren en el desarrollo del cerebro fetal o infantil. Los desórdenes motores de la PC frecuentemente se acompañan de alteraciones en la sensación, percepción, cognición, comunicación, conducta y por problemas musculoesqueléticos».^{7,8}

El desarrollo de las clasificaciones también ha sido problemático, describiéndose en la historia diferentes sistemas de clasificación. Cada sistema toma en cuenta la descripción clínica de los trastornos motores, la búsqueda de asociaciones entre tipos clínicos y etiología, la realización de estudios epidemiológicos y la intervención terapéutica.

Debemos saber que las causas de la parálisis cerebral son múltiples y éstas se clasifican en tres grupos principales de alteraciones: prenatales, perinatales y postnatales. Se estima que entre un 70 y 80% de las ocasiones, la PC tiene su origen en factores prenatales.

Hasta el momento, la prematuridad sigue siendo uno de los principales antecedentes de la parálisis cerebral. Sin embargo, los avances en la ciencia y la tecnología, que se extienden desde imágenes en sus diversas modalidades a técnicas avanzadas de biología molecular, indican que la mayoría de los casos de encefalopatía neonatal y parálisis cerebral no se originan durante el parto.⁹

En la actualidad se acepta que la mayoría de los casos de encefalopatía neonatal y PC tienen su origen en la hipoxia neonatal consecuencia de anomalías del

desarrollo, anomalías metabólicas, defectos autoinmunes y de la coagulación, infecciones, traumatismos o combinaciones de éstos.

Algunas clasificaciones iniciales, como la realizada por Evans, sólo contemplaba cuatro parámetros: 1. No ambulatorio, 2. Restricción del estilo de vida, 3. Marcha funcional pero no con fluidez, y 4. Marcha con soltura.¹⁰

CLASIFICACIONES

Para tratar de entender de manera más concreta a la parálisis cerebral infantil, debemos de tomar en cuenta las distintas clasificaciones de acuerdo a si éstas exponen alteraciones topográficas, nivel de afección, severidad de la discapacidad, etc.

Es por ello que Volpe y colaboradores, postularon cinco patrones de padecimiento hipóxico-isquémico que se han visto tienen una importante relación con el desarrollo de la parálisis cerebral infantil. De manera topográfica, éstas son:

- 1. Lesión cerebral parasagital.** Involucra la corteza cerebral bilateral y existe una necrosis de la materia blanca del aspecto superomedial y las convexidades posteriores. Esta lesión involucra a la corteza motora que controla las funciones proximales de las extremidades, por lo que este patrón de lesión casi siempre se encuentra relacionado con una cuadriplejía espástica.
- 2. Leucomalacia periventricular.** Es la más común en los pacientes prematuros. Se refiere a una lesión en la materia blanca cerebral, generalmente con mayor afección alrededor de los ángulos de los ventrículos laterales, con una pérdida de todos los elementos celulares. Debido a que las fibras que brindan información a los miembros pélvicos generalmente se implican en este tipo de lesión, se generará un patrón espástico de los mismos con menor afección de los miembros torácicos, dando lugar a una diplejía espástica. Cuando el daño es severo, las fibras cercanas al quiasma óptico también se verán involucradas, dando lugar a alteraciones visuales y cognitivas, y en ciertos casos se presentará con un patrón de cuadriplejía espástica.
- 3. Necrosis cerebral isquémica focal y multifocal.** Se caracteriza por lesión de todos los elementos celulares causados por un infarto con patrón vascular. La arteria cerebral media izquierda es generalmente la más afectada. Las secuelas clínicas se manifiestan casi siempre como una hemiplejía. En casos severos se puede manifestar como una cuadriplejía acompañada de eventos convulsivos.

4. **Estrato marmóreo.** Es una lesión rara. Se caracteriza por lesión en los ganglios basales (tálamo, núcleo caudado, globo pálido y putamen). El patrón clínico se manifiesta por alteraciones coreoatetósicas.
5. **Necrosis neuronal selectiva.** Es la lesión más común en la encefalopatía hipoxo-isquémica. Generalmente ocurre en asociación a otros patrones de lesión.¹¹

La génesis de la enfermedad hipóxico-isquémica, generalmente es prenatal. El tiempo en el que se origina la lesión es crítico para la forma de manifestarse clínicamente. Antes de la semana 20 de gestación, se genera un déficit en migración neuronal. Entre las semanas 28 y 34 se presentará como mayor frecuencia una lesión por leucomalacia periventricular; mientras que entre la semana 34 y 40 una lesión focal o multifocal. Los factores asociados a esto son embarazos gemelares, hemorragia materna, uso de drogas durante la gestación y más frecuentemente debido a lesiones de origen idiopático.

Es de carácter obligatorio hacer notar que la importancia de cada clasificación va en función del trastorno motor predominante y de la extensión de la lesión; y que éstas deben ayudar tanto para el tratamiento como para el pronóstico evolutivo. Clínicamente la podemos clasificar en tres categorías: 1. Espástica o piramidal, 2. discinética o extrapiramidal y 3. mixta. La gran mayoría de los niños se encuentran clasificados dentro de la categoría espástica, siendo ésta abarcada hasta en un 75 a 80%, mientras que el resto se divide en los otros dos tipos.¹²

Dentro de la variedad espástica es de gran importancia la zona topográfica afectada para poder realizar una adecuada clasificación y poder mermer tratamientos exitosos, sobre todo hablando de tratamiento quirúrgico.

Los distintos tipos de trastornos espásticos dan lugar a la siguiente clasificación topográfica.

1. **Hemiplejía.** Sólo un hemicuerpo comprometido. Hay mayor afección en miembro superior que inferior. Hay una discreta prevalencia de afección del lado derecho. En estudios de resonancia magnética nuclear, generalmente se observa un infarto vascular de la arteria cerebral media. En niños a término, es muy probable que se presente de fondo una causa prenatal. Los pacientes presentan un patrón de marcha hemipléjico. Puede encontrarse alteraciones asociadas como déficit visual en 25%, retraso cognitivo en 28% y episodios convulsivos en 33%. El tratamiento quirúrgico va encaminado

a mejorar el mecanismo de la marcha y la utilización más funcional de la mano o miembro torácico en conjunto.

2. **Diplejía.** Este patrón es el que clásicamente se conocía como enfermedad de Little.¹³ El 80% de los pacientes prematuros que evolucionan hacia una parálisis cerebral, presentarán este patrón. Se correlaciona con una hemorragia intraventricular entre las semanas 28 a 32 de gestación. Los estudios de imagen por resonancia magnética muestran lesiones paraventriculares o en algunas ocasiones hemorragias proencefálicas. Usualmente existe una historia de hipotonía generalizada que precede a la espasticidad. Se observa un mayor retraso en el desarrollo psicomotor, especialmente en el área motora. Se presenta espasticidad con contractura de músculos aductores y flexores de la cadera así como de gastronemio. En la mayoría de los casos se puede presentar alguna alteración asociada, como estrabismo en el 50% y déficit visual en el 68%. Otras asociaciones son crisis convulsivas en 20 a 25% y retraso cognitivo en el 30%. El tratamiento quirúrgico se encamina en mitigar las contracturas musculares y favorecer con ello un mejor patrón de marcha.
3. **Cuadriplejía.** La afección más grave de todas. Se describe como una alteración por compromiso de las cuatro extremidades pero siempre en compañía de una hipotonía del tronco e hipertonia apendicular. No existe y no logra el control cefálico y por lo tanto del tronco. Generalmente se cuenta con el antecedente de complicaciones y asfixia perinatal. El 50% tienen origen prenatal, 30% perinatal y 20% postnatal. Frecuentemente se pueden observar opistótonos que pueden llegar a mantenerse durante largos periodos. Se observa importante alteración en la deglución y alimentación secundaria a un compromiso pseudobulbar. Se presenta compromiso cognitivo importante en más del 85% de los casos. Se consideran pacientes de custodia y en estos casos el tratamiento quirúrgico va encaminado a facilitar la higiene del paciente por parte del cuidador.¹⁴

La parálisis cerebral (PC) variedad discinética se caracteriza por patrones de movimiento extrapiramidales. Estas respuestas son secundarias a regulaciones anormales en el tono, alteración en el control postural y déficit en coordinación. Los movimientos discinéticos se definen como:

1. **Atetosis.** Movimientos involuntarios lentos, simulando escritura, principalmente distales, en donde

participan tanto músculos agonistas como antagonistas. La intensidad puede incrementarse con las emociones y las actividades.

2. **Corea.** Son movimientos abruptos, torpes e irregulares, generalmente de la cabeza, cuello y extremidades.
3. **Coreoatetósicos.** Es una combinación de ambos, generalmente involuntarios y de gran amplitud. El patrón dominante es el atetósico.
4. **Distonía.** Son movimientos lentos, rítmicos, con cambio en el tono, generalmente se presentan en el tronco y extremidades generando posturas anormales.
5. **Ataxia.** Inestabilidad con movimientos incoordinados, asociados a nistagmus, dismetría y marcha con base de sustentación amplia.¹⁵

En respuesta a la necesidad de estandarizar la severidad de la discapacidad para el movimiento, se crea la Clasificación de Función Motora Gruesa (GMFCS por sus siglas en inglés), por Palisano et al.¹⁶ Creando así un sistema válido y fiable, con significación pronóstica. Esto permitió no sólo una clasificación funcional, sino que también una guía para las propuestas terapéuticas basándose en objetivos más claros a alcanzar.

Esta clasificación toma más en cuenta los logros funcionales, más que las limitaciones que presentan, enfatizando el cumplimiento de las actividades diarias en la casa, escuela y en la comunidad. Se califica valorando como realiza el niño su actividad diaria, no lo que se espera que realice.

La GMFCS separa las características funcionales en cinco niveles. Y se divide según la edad del paciente: 1) niños menores de 2 años, 2) entre 2 y 4 años, 3) entre 4 y 6 años, 4) entre 6-12 años. Los niveles van del I) el más leve, los niños logran hacer todas sus actividades aunque pudieran ser de manera más lenta o con regular equilibrio, II) no requieren de aparatos u órtesis para moverse después de los cuatro años de edad, III) si requieren de asistencia para la marcha, IV) logran sentarse con ayuda, pero la movilidad independiente está muy limitada, V) no logran movilidad independiente y requieren de asistencia máxima para sus actividades.

La Organización Mundial de la Salud creó un modelo actual de clasificación, conocido como Clasificación Internacional de Funcionamiento, Discapacidad y Salud (CIF). Con este modelo se pretende clasificar a cada paciente de manera individual tomando en cuenta dos niveles: a) estructuras corporales (anatómicas) y funciones corporales (fisiológicas y psicológicas); y b) limitaciones en las actividades de la vida diaria (nivel individual) o restricciones en la participación social (nivel de sociedad). Con esta propuesta

permite no sólo la evaluación médica del paciente, sino que nos brinda una oportunidad para contextualizar las necesidades del paciente en su medio en el que se desarrolla y plantear objetivos más precisos y específicos para cada paciente.¹⁷

En conclusión es importante tener en mente que a pesar de que se han desarrollado y descrito múltiples clasificaciones, no debemos de perder de vista que la patología de la parálisis cerebral infantil, debe ser entendida como una entidad heterogénea, con comportamiento variado y que debe ser comprendida de la mejor manera posible, ya que de ello depende el brindar el mejor tratamiento interdisciplinario posible tanto quirúrgico como en el área de la rehabilitación otorgando con ello una mejor calidad de vida, tratando de incluir al paciente a la sociedad.

Referencias

1. Little WJ. On the incidence of abnormal parturition, difficult labour, premature birth and asphyxia neonatorum on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformities. *Transactions of the obstetrical Society of London.* 1862; 3: 293-344.
2. Little WJ. Lectures on the deformity of the human frame. *Lancet.* 1843; 1: 318-320.
3. Phelps WM. The management of the cerebral palsies. *Journal of the American Medical Association.* 1941; 117: 1621-1625.
4. Mac Keith RC, Polani PE. The Little Club: memorandum on terminology and classification of cerebral palsy. *Cerebral Palsy Bulletin.* 1959; 5: 27-35.
5. Mutch L, Alberman E, Hagberg B et al. Cerebral palsy epidemiology: where are we now and where are we going? *Dev Med Child Neurol.* 1992; 46: 60-65.
6. Wu YW, Croen LA et al. Cerebral palsy in term population: risk factors and neuroimaging findings. *Pediatrics.* 2006; 118: 60-67.
7. Bax MC. Terminology and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 1964; 6: 295-297.
8. Bax M, Goldstein M et al. Proposed definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2005; 47: 571-576.
9. Bax M, Tydeman C et al. Clinical and MRI correlates of cerebral palsy: the European Palsy Study. *JAMA.* 2006; 296: 1602-1608.
10. Evans PR. Problems in the classification of cerebral palsy in childhood. *Archives of Disease in Childhood.* 1948; 23: 213.
11. Volpe JJ. The encephalopathy of premature- brain injury and impaired brain development inextricably intertwined. *Semin Pediatric Neurol.* 2009; 16(4): 167-178.
12. Delgado MR, Albright AL. Movement disorders in children: definitions, classifications, and grading systems. *J Child Neurol.* 2003; 18(Suppl. 1): S1-8.
13. Roberts A. Orthopedic aspects of neuromuscular disorders in children. *Curr Opin Pediatr.* 1993; 5: 379-383.
14. Edebol-Tysk K, Hagber B et al. Epidemiology of spastic tetraplegic cerebral palsy in Sweden: I. Impairments and disabilities. *Neuropediatrics.* 1989; 20: 41-45.
15. Yeargin-Allsopp M, Van Naarden Braun K et al. Prevalence of cerebral palsy in 8 year old children in three areas of the United States in 2002: a multisite collaboration. *Pediatrics.* 2008; 121(3): 547-554.

16. Palisano R, rosenbaum P et al. *GMFCS-E&R Gross Motor Function Classification System expanded and revised*. Ontario (Canada) CanChild Centre for Childhood Disability Research: 2007.
17. Schiariti V, Masse LC. Relevant areas of functioning in children with cerebral palsy based on the international classification of function, disability, and health coding system: a clinical perspective. *J Child Neurol*. 2014 May 7.

Correspondencia:

Dra. Cristina Calzada Vázquez-Vela
Centro de Rehabilitación Infantil Teletón, A.C.
Vía Gustavo Baz Núm. 219,
Col. San Pedro Barrientos, 54010,
Tlalnepantla, Estado de México.
Tel: (55) 5321-2223
E-mail: criscalzada@hotmail.com