

Parálisis cerebral

Dra. M° Raquel Lipchak M. – Neurología infantil
OFICINA DE GRADUADOS, DEPARTAMENTO DE PEDIATRÍA - FACULTAD DE
MEDICINA Y BIOCENCIAS
UNIVERSIDAD SAN SEBASTIAN, SEDE PUERTO MONTT

Definición: grupo de trastornos heterogéneos, manifestados en forma común por compromiso motor secundario a lesión del SNC no progresiva (lesión en cerebro, no en los músculos), que ocurre en la etapa de crecimiento acelerado del cerebro, es decir desde la vida intrauterina hasta los 5 años. Hay movimientos limitados, estereotipados y descoordinados.

OJO: encefalopatía estática pero clínica variable

Puede asociarse a

- RM (52%)
- Epilepsia: generalmente tónico – clónica generalizada aunque puede ser cualquier forma
- Déficit visual o auditivo (en EHI o kernicterus)
- Trastorno de deglución y/o lenguaje
- Trastornos conductuales, de aprendizaje (dislexia, discalculia) o psiquiátricos,

Epidemiología: 1,2-2,5 de cada 1000 en escuela primaria USA; aumenta hasta 40-100 cada 1000 nacimientos en prematuros y bajo peso (extremos). Unos 600 casos nuevos cada año en Chile

Etiología: multifactorial, muchas veces desconocida.

1. Daño cerebral perinatal

- a. EHI: signos de disfunción cerebral, disminución de conciencia, tono anormal, depresión de reflejos del desarrollo y convulsiones en primeras 48hrs. (el 90% de las hipoxias con apgar < 3 a los 5' NO hacen PC)
- b. Infarto isquémico por infarto arterial: la ½ de las PC hemipléjicas. Los FR para trombosis venosa son enfermedad sistémica (Ac antifosfolípidos, coagulopatía materna, corioamnionitis), policitemia, ECMO, convulsiones
- c. Daño asociado a prematuridad: leucomalacia periventricular (75% de los pacientes con LPV quística bilateral tienen PC)
- d. El bajo peso al nacer (< p10 aumenta riesgo x 4-6); > p 97 x 2
- e. Hemorragia intracraneal en el RNT: poco frecuente que se da pero suele dejar secuelas motoras
- f. Hemorragia intraparto

2. Daño prenatal

- a. Infección intrauterina (TORCH y corioamnionitis bacteriana)
- b. Trastorno tiroideo materno, RM materno, alteración placentaria
- c. Embarazo múltiple (bajo peso, malformación SNC, infartos cerebrales, alteraciones vasculares, mas aun si uno fallece en útero)
- d. Malformaciones SNC

3. Daño post natal

- a. Infecciones SNC
- b. Magnesio
- c. Kernicterus: coreoatetosis y sordera
- d. Asfixia por inmersión, trauma

Si no se encuentra una causa, debe descartarse patología metabólica, genopatía, embriopatía, heredodegenerativa.

Clasificación:

1. Espástica 60% → afectación motoneurona superior = hipertonía en muelle de navaja, hiperreflexia, reflejo cutáneo plantar extensor, clonus y debilidad
 - a. Hemiplejia - hemiparesia:
 - i. Lo más frecuente.
 - ii. Afectación de un hemicuerpo con predominancia del Dº
 - iii. Muchas veces brazo más afectado que pierna
 - iv. Se relaciona con **accidentes vasculares periparto** (infarto ACM o tromboembólico) y alteraciones **prenatales** (75%).
 - v. Sospechar si se desarrolla dominancia manual antes de los 2 años, ya que es poco evidente en un comienzo (prueba de paresia mínima) (mientras + precoz se manifieste, es más severa)
 - vi. Dificultad para movimientos gruesos y finos, pinza, presencia de prensión palmar
 - vii. Hay hipotrofia de hemicuerpo parético.
 - viii. 50% tiene epilepsia (gran problema del paciente) y problemas de sensibilidad, pero pocos RM (20%) (eso sí, solo 50% tiene CI > 80)
 - ix. Caminan en puntillas y la pierna pléjica realiza arco casi semicircular, mientras que el brazo afectado casi no se mueve
 - x. Pie en equinovaro
 - xi. A nivel de TC se observa atrofia generalizada del hemisferio afectado, con adelgazamiento de la corteza y pérdida de la sustancia blanca subyacente
 - xii. Solo el 1% se casa
 - b. Tetraparesia:
 - i. Compromiso de las 4 EE;
 - ii. Postura de opistótonos, tijeras; tónico nuczal persistente, moro permanente
 - iii. 70% con RM
 - iv. 50% con epilepsia (crisis TCG)
 - v. 25% deambula
 - vi. Déficit sensorial, dependencia en AVD
 - vii. Parálisis supranuclear da trastorno de deglución (en 100% de los pacientes) y articulación (por lesión de tractos corticobulbares bilaterales)
 - viii. Tb pie en equinovaro, trastorno vasomotor con EE frías, xifoescoliosis
 - ix. 90% tiene causa identificable
 - c. Diplejía:
 - i. Compromiso de las 4 EE con predominio de las inferiores: flexión rodillas, aducción y rotación interna de caderas, pie equinovaro
 - ii. Tendencia al opistótonos, movimientos en bloque, dificultad para girar
 - iii. Asociado a la **prematuridad (leucomalacia periventricular)** (10% de los muy bajo peso)
 - iv. 1/3 con RM, 1/3 con epilepsia, 40% con alteración sensorial y estrabismo
 - v. 50% logra marcha, en puntillas
 - vi. Los brazos se mantienen en posturas inusuales y movimientos torpes al caminar
 - vii. Puede haber inestabilidad vasomotora
 - viii. Frecuentes trastornos conductuales
 - ix. Diferenciar de paraplejía: lesión medular con compromiso de EEII y esfínter
 - d. Hemiparesia doble:
 - i. Compromiso de las 4 EE con predominio de las superiores.
 - ii. Es la forma más severa y se asocia con RM severo, 50% epilepsia
2. Atáxica 10%:
 - a. Generalmente alteración genética
 - b. Poco RM (si lo tiene pensar en enfermedad hereditaria)
 - c. Hipotonía, ataxia, dismetría y gran incapacidad para coordinar los movimientos
 - d. Aumento en base de sustentación, caminar con piernas abiertas
 - e. Puede haber cuadriparesia espástica, pero deben predominar los signos cerebelosos

3. Extrapyramidal 20%.
 - a. Más frecuente en RNT por kernicterus o EHI
 - b. La lesión es en los ganglios basales y se manifiesta por alteración de la postura, movimientos anormales, tr. deglución y articulación del habla (ritmo y volumen)
 - c. Hay defectos posturales y los movimientos voluntarios muestran corea, atetosis o distonía, por interferencia entre agonistas y antagonistas
 - d. La hipertonía es en tubería de plomo
 - e. Hay baja asociación con epilepsia
 - f. Se subdivide en
 - i. Coreoatetósica: domina la atetosis, existiendo movimientos involuntarios de gran amplitud, de predominio distal; aunque puede haber algo de corea (cara y EE; movimientos asimétricos y descoordinados). Tb se puede acompañar de temblor o mioclono. Los movimientos NO suelen presentarse durante el sueño y aumentan frente al estrés. Puede presentar RM (raro); epilepsia o espasticidad
 - ii. Distónica: rara, afectando tronco y porción proximal de EE, cuello y cabeza
4. Hipotónica: no se sabe que región está afectada, muy infrecuente. Hay hipotonía e hiperreflexia
5. Mixta: componente espástico y extrapyramidal. El tono fluctúa entre el día y la noche

Frente a sospecha diagnóstica

- En niños pequeños puede usarse como predictor los movimientos espontáneos anormales (especialmente grabaciones) y limitación en reflejos arcaicos
- 63.3% de los niños con PC no tiene un perfil de alto riesgo y el 97.2% de los que tienen el perfil no tiene PC
- Las **neuroimágenes son el mejor método (además de la clínica) para orientar el origen**. En los RN bajo peso la ecografía permite detectar HIV, lesiones quísticas de sustancia blanca, ventriculomegalia, como consecuencia de hemorragia, hipoxia o isquemia; por lo que se recomienda realizarla de rutina cdo alcanzan un EG equivalente al término
- Tb se ha visto que RNM que muestra daño de tálamo y ganglios basales la 1era semana de vida es otro predictor de daño, siendo la PC uno de los posibles resultados
- En los de RNT AEG el examen físico es mejor predictor
- Debe certificarse la ausencia de progresión

Evaluación diagnóstica:

- Determinar: grado de discapacidad motora, mental, deficiencias sensoriales, presencia de epi, tr específico de lenguaje, conducta o psiquiátrico (depresión). Tb el Eº nutricional, malformación de otros sistemas, RGE y las alteraciones ortopédicas
- Evaluación terapéutica – funcional:
 - o Déficit (afectación motora): capacidad de realizar cosas
 - o Discapacidad (limitación de la actividad): habilidad
 - o Minusvalía (restricción participativa): oportunidad

Patología asociada

- RM
- Epilepsia: 1/3 de las PC
- Dolor crónico: 25% de los adolescentes
- Trastorno de lenguaje: 80%
- Disminución AV 75%
- Trastorno de alimentación y gastrointestinal en 50%
- Trastorno del sueño, conducta, TDAH, ánimo

Complicaciones:

- Desnutrición-deglutorias: evaluar necesidad de gastrostomía
- Retracciones
- Alteraciones ortopédicas: displasia-subluxación-luxación
- Dentales (especialmente kernicterus): caries
- Osteopenia: se debe a poca movilidad, baja ingesta, alteración vitamina D por fármacos antiepilépticos, se maneja con Vitamina D 0,25 mcg /día + Ca 500 mg/día asociado a descarga de peso.
- Infecciosas: evaluación fonoaudiológica (aspiración)
- Respiratorias: asistencia de la tos, prever insuficiencia respiratoria, VMNI en episodios intercurrentes

Manejo: se busca mejoría en calidad de vida y prevención de complicaciones (incluido el dolor), debe ser multidisciplinario Las áreas de intervención son:

- Vigilancia del desarrollo
- Manejo de alteraciones tonoposturales – movilidad - deformidades:
 - o No existe evidencia que un tipo de terapia física sea mejor que otro, pero alguno debe usarse, asociado a manejo farmacológico de espasticidad
 - Fármacos antiespásticos: Toxina botulínica A, Benzodiazepinas (diazepam), Baclofeno (ojo con hepatotoxicidad y psicosis)
 - o Fármacos para movimientos involuntarios: benzodiazepinas, L-dopa, trihexifenidilo
 - o Órtesis: buscan prevenir deformidades, mantener alineación y mecánica articular y así dar estabilidad y protección a articulaciones y músculos débiles
 - o Cirugía: ortopédica (tenotomías, osteotomía, artrodesis, entre otras) o neuroquirúrgica (rizotomía)
- Comunicación y educación:
 - o Permite integración a la sociedad
 - o Uso de comunicación aumentativa
- Entrenamiento físico: equilibrio, fuerza, movilidad asistida, tono muscular
- Gastrostomía c/ Niessen si: SNG >2 meses, tiempo alimentación largo, neumonía aspirativa
- Independencia
- Beneficios legales

Pronóstico: depende de tipo de PC, magnitud del trastorno motor, deficiencias asociadas, participación en rehabilitación con objetivos funcionales y evaluación periódica