



“LA PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL. UN TRASTORNO CON MUCHAS INCÓGNITAS”.

“THE INFANT CEREBRAL PALSY. A DISEASE WITH MANY UNCERTAINTIES”.

Alumna: Andrea Arias Gomar





FACULTAD DE FARMACIA



UNIVERSIDAD DE SEVILLA

TRABAJO FIN DE GRADO.GRADO DE FARMACIA.

“La parálisis cerebral infantil .Un trastorno con muchas incógnitas”

“The infant cerebral palsy. A disease with many uncertainties”.

(TFG de carácter bibliográfico)

Autora: Andrea Arias Gomar, Junio 2020.

Departamento de Fisiología.

Tutor: D. Pedro Antonio Núñez Abades.

RESUMEN

La parálisis cerebral infantil (PCI) es la causa más frecuente de discapacidad motora en la edad pediátrica. La PCI es un trastorno del sistema nervioso central que se caracteriza por la afectación del sistema motor, causando defectos en el tono postural y en el movimiento. Recientemente, se ha actualizado la definición teniendo en cuenta la existencia de los trastornos asociados (como retraso mental y epilepsia). Son numerosas las causas que pueden producir la PCI siendo las más relevantes la prematuridad, el peso y la hipoxia- isquémica. Se estima que afecta a unas 120.000 personas en España.

La neuropatología se debería fundamentalmente a una agresión en el cerebro inmaduro del bebé causada por lesiones isquémicas en diversas zonas de la corteza y el tronco encefálico dando lugar en la mayoría de los casos a un síndrome conocido como síndrome de la motoneurona superior.

La PCI se puede clasificar según varios criterios. En este trabajo está centrado concretamente en uno de los tipos con mayor porcentaje de afectación, siendo este la PCI espástica .

A lo largo de esta revisión bibliográfica se ofrecerá una visión global de lo que es este síndrome motor desde su origen hasta los últimos avances que conocemos en la actualidad. Presentaré el diagnóstico, una parte fundamental para un correcto tratamiento. Igualmente mostraré el tratamiento tanto farmacológico, con todos los fármacos usados actualmente, como el tratamiento no farmacológico donde tiene un papel muy importante la cirugía y por supuesto, la fisioterapia. Éste último abordaje es considerado la primera línea ante un paciente con PCI.

ABSTRACT

The infant cerebral palsy (ICP) is the most frequent cause of physical disability in children. ICP is a nervous system disorder characterized by motor system failures, causing defects of posture and movement. Recently, ICP definition has been updated according to existence of associated disorders (such as mental retardation and epilepsy). There are many causes that can lead to ICP, considering the most relevant prematurity, weigh, and ischemic hipoxia. ICP is estimated to affect around 120.000 people.

Neuropathology is fundamentally due to an injury in the baby's immature brain, caused by ischemic lesions in various areas of the cerebral cortex and the brain stem, leading, in most cases, to upper motor neuron syndrome.

ICP can be classified according to various criteria. This work is specifically focused on one of the types with the highest percentage of involvement, this being the spastic IPC.

Throughout this bibliographic review, a global vision of ICP, from its origin to nowadays latest advances, will be discussed. Diagnosis, which is fundamental for an appropriate treatment, will be argued. Besides, we will show both pharmacological treatment, indicating all the drugs currently used, and non-pharmacological treatment, signifying the important role of surgery and, of course, physiotherapy. This last approach is considered the first-line therapy for ICP patients.

Palabras claves: *parálisis cerebral, espasticidad, toxina botulínica, hipoxia-isquémica y motoneurona superior.*

ÍNDICE

1.	INTRODUCCIÓN.....	2
1.1	Mi experiencia personal.....	7
1.2	Antecedentes históricos.....	7
2.	MATERIAL Y MÉTODOS.....	9
3.	RESULTADOS.....	9
3.1	Definición.....	9
3.2	Epidemiología.....	9
3.3	Etiología y factores de riesgo.....	10
3.4	Neuropatología.....	14
3.5	Clasificación.....	20
3.5.1	Según la afectación.....	21
3.5.1.1	PC espástica.....	21
3.5.1.2	PC disquinética (atetoide o extrapiramidal).....	25
3.5.1.3	PC ataxica.....	26
3.5.1.4	PC hipotónica.....	26
3.5.1.5	PC mixta.....	27
3.6	Evaluación y diagnóstico.....	27
3.7	Tratamiento.....	29
3.8	¿Estamos cerca de un tratamiento eficaz?.....	32
4.	CONCLUSIÓN.....	33
5.	BIBLIOGRAFÍA.....	34

1. INTRODUCCIÓN.

Nuestra personalidad, inteligencia e incluso nuestra coordinación motora nos hacen ser lo que somos día a día, en definitiva nuestro sistema nervioso nos define como seres humanos. Por lo tanto, ¿es la parálisis cerebral un trastorno ya resuelto?

El sistema nervioso consta de dos divisiones, el sistema nervioso central (SNC) y el sistema nervioso periférico (SNP), a su vez el SNC está constituido por el encéfalo y la médula espinal. (Bear et al., 2016). Las tres partes principales del encéfalo son el cerebro, el cerebelo y el tronco cerebral. Mientras que el SNP está formado por nervios que conectan el encéfalo y la médula espinal con otras estructuras periféricas. (Kandel et al., 2014).

Las neuronas y células gliales componen las células del SNC. Las neuronas son células nerviosas especializadas en recibir información, transmitir impulsos eléctricos e influir en otras neuronas o tejidos efectores. Constan de tres partes: soma, dendritas y axón. Los somas o cuerpo celular constituyen la sustancia gris del SNC mientras que la sustancia blanca está constituida por axones envueltos en una vaina aislante rica en lipoproteína denominada mielina. Las dendritas son ramificaciones que se prolongan cerca del cuerpo celular y son esenciales en la recepción de señales que proceden de otras células nerviosas. Por otro lado, el axón es una prolongación única y más larga que conduce los impulsos eléctricos a zonas más alejadas, generando lo que se conoce como potencial de acción. (Bear et al., 2016).

Para saber el origen de la parálisis cerebral infantil tenemos que conocer el desarrollo normal del SNC. Un desarrollo normal comienza con el proceso por el que las estructuras se hacen más complejas y funcionalmente especializadas durante el desarrollo, se conoce como diferenciación. La diferenciación del encéfalo da lugar a tres vesículas primarias; prosencéfalo, mesencéfalo y rombencéfalo. El prosencéfalo a su vez se diferencia en dos estructuras el diencéfalo y el telencéfalo consistiendo éste en los dos hemisferios cerebrales. Esta estructura continúa desarrollándose formándose sistemas de sustancia blanca, que llevan los axones hasta y desde las neuronas del telencéfalo. (Figura 1; Bear et al., 2016).

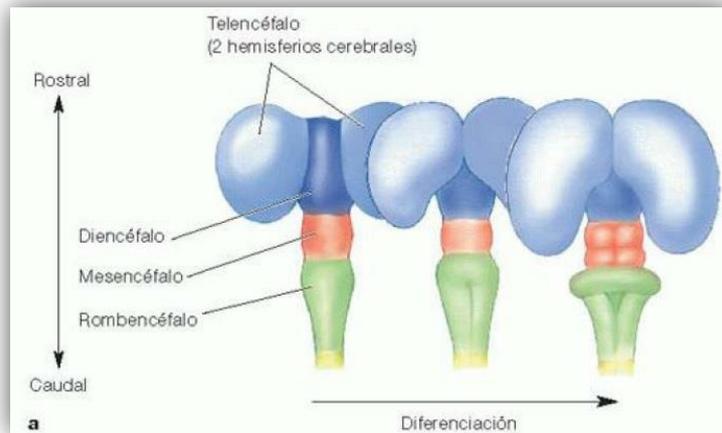


Figura 1: Diferenciación del prosencéfalo. Tomado de Bear et al., 2016.

Los espacios ocupados por líquido en el interior de los hemisferios cerebrales se denominan ventrículos laterales, y el espacio del centro del diencéfalo se denomina tercer ventrículo. Al comienzo del tercer trimestre de gestación, el cerebro del feto está irrigado por las arterias coroidales ventriculofugas; arterias que nacen en los ventrículos y van hacia la superficie de los hemisferios cerebrales y las arterias penetrantes ventriculopetas; arterias que nacen en la superficie de los hemisferios cerebrales y se dirigen hacia los ventrículos. La sustancia blanca que se encuentra en los ventrículos, llamada sustancia blanca periventricular, es el espacio de vascularización entre ambas arterias. Las arterias ventriculofugales se van desarrollando al final de este trimestre y la zona de vascularización entre las dos arterias se desplaza desde la sustancia blanca periventricular hasta la superficie de los hemisferios cerebrales. (Hoyos et al., 2002).

Las paredes del telencéfalo empiezan a engrosarse por la proliferación de neuronas. Estas neuronas forman dos tipos diferentes de sustancia gris en el telencéfalo: la corteza cerebral y el telencéfalo basal el conjunto de neuronas de esta parte de la sustancia gris se denominan ganglios basales y son una parte importante de los sistemas cerebrales ya que controlan el movimiento. (Bear et al., 2016). De igual forma, el diencéfalo se diferencia en dos estructuras: el tálamo y el hipotálamo.

Una parte muy importante del cerebro lateral es que se encuentra irrigado por la arteria cerebral media, esta arteria también alimenta las estructuras más profundas del telencéfalo. Las neuronas del telencéfalo en desarrollo extienden axones para comunicarse con otras

partes del sistema nervioso. Estos axones se asocian dando lugar a los tres sistemas principales de la sustancia blanca: la sustancia blanca subcortical, el cuerpo calloso y la cápsula interna. La sustancia blanca subcortical contiene todos los axones que se dirigen a o provienen de las neuronas de la corteza cerebral. Esta sustancia se continúa con la cápsula interna, que une la corteza con el tronco del encéfalo, particularmente con el tálamo. Gracias a esta conexión las neuronas provenientes del tálamo envían axones a la corteza cerebral. Como regla general, los axones de cada cápsula interna llevan información a la corteza sobre el lado contralateral del cuerpo. (Bear et al., 2016).

Las neuronas provenientes de la corteza cerebral envían sus axones corticales hacia el tronco encefálico, algunos de esos axones continúan hasta la médula espinal formando el haz corticoespinal o también conocido como vía piramidal. Siguiendo este camino se puede dirigir el movimiento voluntario. (Haines et al., 2019).

La médula espinal está principalmente constituida por regiones de sustancia blanca y regiones de sustancia gris. Transversalmente, la médula contiene a través de toda su longitud y en sus diferentes divisiones una amplia área de sustancia gris. Esta región adopta una forma de «H» o de mariposa. Los axones descienden del cerebro a través de la médula espinal a lo largo de dos grandes grupos de vías. Una está en el cordón lateral de la médula espinal y la otra, en el cordón ventromedial. Los cordones laterales son axones de la médula espinal que intervienen en el control de los movimientos voluntarios y los dirige directamente la corteza cerebral. El componente más importante de los cordones laterales es el fascículo corticoespinal. (Figura 2; Bear et al., 2016).

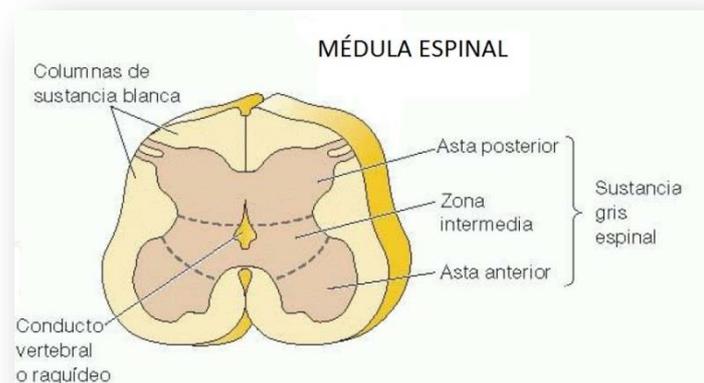


Figura 2: Estructura de la médula espinal.

Tomada de Bear et al., 2016.

Los axones descienden desde la corteza cerebral, uno de ellos es el producto del soma de una neurona que se encuentra en la parte superior de la corteza cerebral llamada neurona motora superior. Los axones de esta motoneurona, atraviesan la cápsula interna, pasando por el brazo posterior de la cápsula y continúan pasando por todo el tronco encefálico, donde convergen en un haz en la base del bulbo raquídeo, región más inferior del tronco encefálico que conecta el cerebro con la médula espinal. Por lo tanto la neurona motora superior es la que da la orden del movimiento. La unión del bulbo con la médula espinal provoca que el haz corticoespinal se entrecruce, es decir, la corteza motora derecha ordena los movimientos que debe realizar la corteza motora izquierda y viceversa. (Figura 3; Bear et al., 2016).

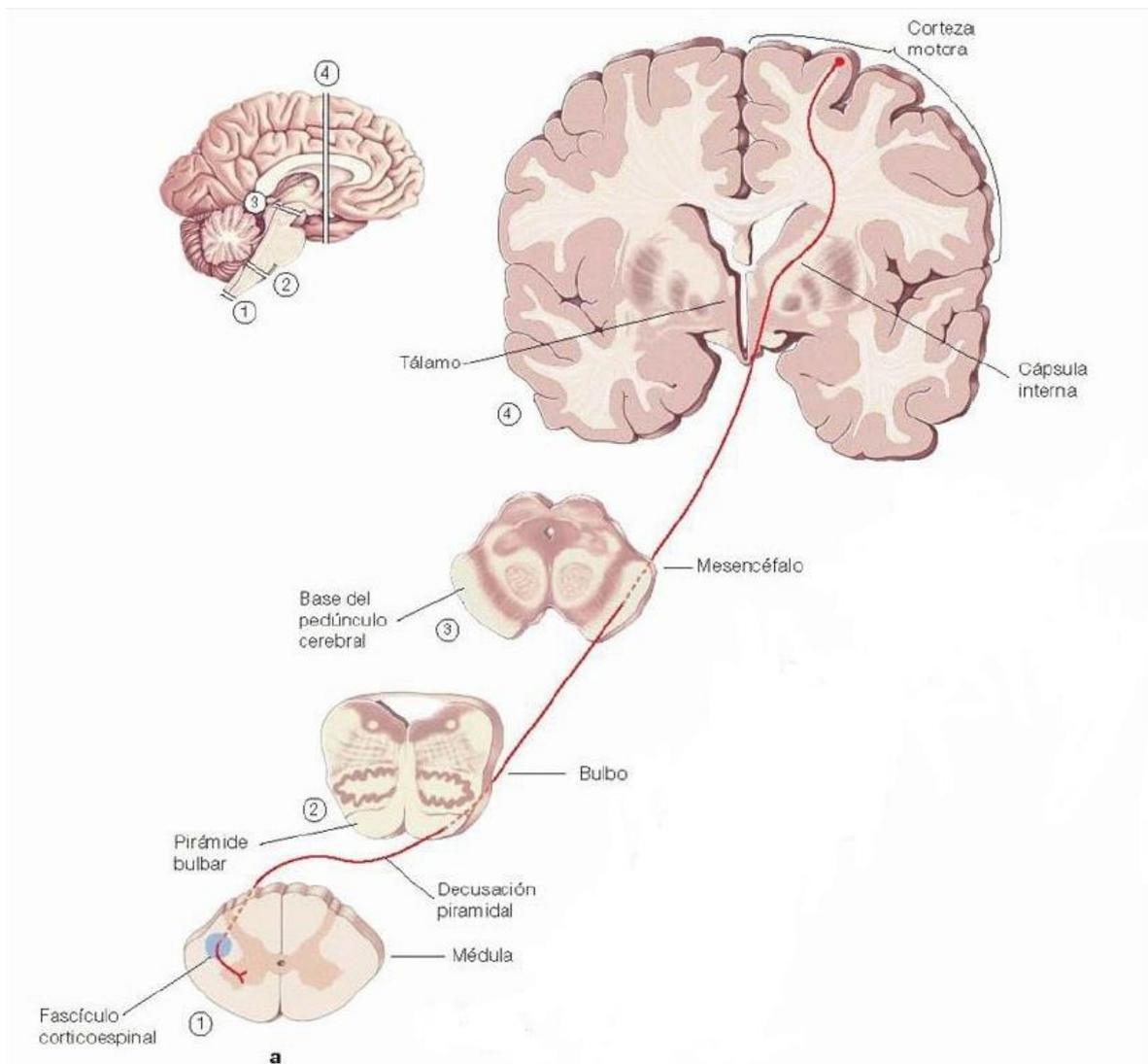


Figura 3: Los cordones laterales. Origen y terminación del fascículo corticoespinal. Tracto corticoespinal. Tomado de Bear et al., 2016.

Cuando se ha producido esta unión de los axones de la neurona motora superior, éstos convergen en el cordón lateral de la médula espinal en concreto en el fascículo corticoespinal. Los axones de la motoneurona superior terminan en las astas anteriores de la médula espinal, donde se ubican las motoneuronas inferiores y las interneuronas que controlan los músculos distales, realizando la sinapsis entre ambas neuronas. Las motoneuronas inferiores son las neuronas que ejercen la acción sobre el músculo. Éstas están formadas por unas motoneuronas llamadas alfa, neuronas de axón largo que van a mandar su axón para formar la raíz ventral de la médula espinal, que se va a unir con la raíz dorsal del ganglio espinal. La unión de ambas vías va a formar el nervio espinal, este nervio espinal se va desarrollando hasta que se forma el nervio periférico. El nervio periférico finalmente va a acabar en la placa neuromuscular para inervar al músculo. (Haines et al., 2019).

Las lesiones que se producen en el SNC son muy frecuentes en el ser humano, el principal motivo por el cual se lesiona este SNC son los accidentes vasculares cerebrales (AVC). Su consecuencia más inmediata es una parálisis cerebral infantil (PCI). (Haines et al., 2019).

Las lesiones son producto de una agresión en el cerebro inmaduro del bebé. Dichas lesiones se producen en zonas superiores del sistema motor, sobre todo en regiones de la corteza motora o del tronco del encéfalo al privarlas de aporte sanguíneo. Los componentes neurales del sistema motor, se establecen desde las zonas más elevadas de la corteza cerebral, hasta las zonas más alejadas de los axones en los músculos. Es por esta razón por la cual el sistema motor es vulnerable a la enfermedad ya que es un sistema bastante amplio. Por lo tanto, lesiones en la parte superior de dicho sistema son bastantes importantes y considerables. Se puede producir lesiones parciales o lesiones totales. Si se produce una lesión parcial se denomina paresia, es decir, debilidad. En cambio si afecta a un nervio motor por completo implicaría la parálisis, es decir, pérdida del movimiento en los músculos afectados. Además con el tiempo se produce una atrofia muy intensa en los músculos afectados, es decir, se produce una disminución de dichos músculos perdiendo hasta un 70-80% de la masa. (Haines et al., 2019).

1.1 Mi experiencia personal

Este TFG me supone un gran reto personal. Desde el comienzo de la carrera tenía la necesidad de abordar este tema. De forma que este trabajo, jamás me ha supuesto una investigación aleatoria debido a que soy una persona con parálisis cerebral infantil.

Desde que soy consciente de mi síndrome, he tenido la necesidad de buscar la causa y una explicación razonada a este trastorno. Tener parálisis cerebral (PC) tiene ventajas e inconvenientes, pero siempre procuro centrarme en las ventajas, por ejemplo mi trastorno es leve. Claro está que las personas con parálisis cerebral tenemos limitaciones, pero en mi caso, intento superarme a mí misma y busco otra manera de hacer alguna cosa que se me complica por mi discapacidad. Aun así, sobre todo somos personas, diferentes sí, pero personas y tenemos sentimientos. Con este trabajo, me gustaría ayudar a todas las personas con parálisis cerebral, para que se continúe investigando, con el fin de poder ofrecerles, en todo lo posible, una mejor calidad de vida y estar en igualdad de oportunidades.

1.2 Antecedentes históricos

Muchos científicos a lo largo de la historia, han intentado estudiar el origen y la clasificación de la parálisis cerebral infantil. La PCI es conocida desde el antiguo Egipto, pero es en el año 1861, cuando se inician los estudios sobre este tipo de discapacidad, gracias al cirujano británico Little, quien describió a varios niños con una rigidez diferente, catalogándola como rigidez espástica, la cual ya comentaremos en posteriores epígrafes, en los que hubo alguna anomalía en el momento del parto. Little observó una relación entre un parto anormal, dificultad en el trabajo del parto, nacimiento prematuro y asfixia neonatal y denominó a este tipo de trastorno cerebral "paresis". (Robaina-Castellanos et al., 2007). Burgess fue el primero en emplear el término de parálisis cerebral en 1888, aunque en otros estudios se puede afirmar que el primero en introducir el término de parálisis cerebral infantil fue Osler en 1889. (Robaina-Castellanos et al., 2007). A Freud en 1893 se le adjudica la relación entre anomalías cerebrales prenatales y anomalías postnatales. (Legido & Katsetos, 2003). Batten en 1905 describió la parálisis cerebral atáxica, uno de los tipos de PCI definidos actualmente. (Gómez et al., 2013).

Entre los años 1930 y 1960, Keith y Gage revisaron estudios de parálisis cerebral concluyendo que ni la asfixia, ni el parto anormal, ni la depresión respiratoria causaban algún tipo de daño neurológico a los niños nacidos en alguna de estas circunstancias. Durante este período de treinta años muchos expertos siguieron con sus estudios. En 1956, Minear enunció su propia definición de parálisis cerebral. (Robaina-Castellanos et al., 2007).

Son de gran interés los trabajos de Tardieu, quien fue considerado como padre de la PC en Europa, a quien se le adjudica el término de “infirmité motrice cérébrale”, es decir, una enfermedad cerebromotora sin incluir las formas asociadas a retraso mental. En España, la Asociación de Neuropsiquiatría Infantil realizó una definición en 1964. Dicha definición decía: ‘La parálisis cerebral infantil es la secuela de una agresión encefálica que se caracteriza primordialmente por un trastorno persistente, pero no invariable, del tono, la postura y el movimiento, que aparece en la primera infancia y que no sólo es directamente secundario a esta lesión no evolutiva del encéfalo, sino debida también a la influencia que dicha lesión ejerce en la maduración neurológica’. (Robaina-Castellanos et al., 2007).

A partir de aquí, se suman numerosos investigadores tanto de América como de Europa y dan nuevas definiciones sobre la PCI. Durante este tiempo es importante señalar un término de especial interés “paraguas”; el cual nos refiere 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. (Calzada Vázquez Vela & Vidal Ruiz, 2014).

Es en 2004 cuando un grupo de expertos a nivel mundial, reunidos en el Taller Internacional para la Definición y Clasificación de la Parálisis Cerebral descartó que la PC fuese una enfermedad específica y se concluyó 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’. (Calzada Vázquez Vela & Vidal Ruiz, 2014).

Como podemos observar, este trastorno es de gran interés en el mundo de la investigación, ya que todavía, hoy en día, se sigue estudiando para poder conocer mejor esta patología y ya van casi dos siglos de estudio de la PCI.

2. MATERIAL Y MÉTODOS.

He realizado una búsqueda bibliográfica con el fin de conocer a la perfección todo lo relacionado con la parálisis cerebral, para ello he obtenido información en libros recomendados de neurociencia, libros de neurología infantil que abordan el tema de la parálisis cerebral infantil, en páginas de calidad de internet como la Asociación de parálisis cerebral española (ASPACE), revistas de neurología. Además he consultado artículos, sacados de bases de datos como Pubmed, Scielo, Medline, Clinlcalkey.... con palabras clave como *parálisis cerebral, espasticidad, toxina botulínica, hipoxia-isquémica y motoneurona superior*. La lista de todas las fuentes consultadas las cito en el apartado de bibliografía.

3. RESULTADOS.

3.1 Definición

Como hemos podido comprobar, la definición de PCI es de gran polémica ya que desde 1964 se han propuesto numerosas definiciones. La definición más aceptada y recientemente propuesta por un comité de expertos en 2005 es: “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. En esta definición, se incluye el concepto, fundamental de que: en la Parálisis Cerebral el trastorno motor estará acompañado frecuentemente de otros trastornos (sensitivos, cognitivos, lenguaje, perceptivos, conducta, epilepsia, musculo-esqueléticos) cuya existencia o no, condicionara de manera importante el pronóstico individual de estos niños”. (Lorente Hurtado, 2011).

3.2 Epidemiología

La prevalencia de la PC varía entre los 2-2,5 por cada 1000 niños nacidos vivos, lo que suponen que cada año nacen o desarrollan esta parálisis cerebral sobre 1500 niños. Dicho de otra forma, en España hay 120.000 personas con parálisis cerebral (Aspace C, 2014). Esta prevalencia ha aumentado debido a que la supervivencia de los recién nacidos con menos de 1500 gramos es más alta. En los países con un mayor desarrollo la prevalencia es más alta

debido a la alta supervivencia de los niños prematuros y también hay estudios de una mayor asfixia perinatal. Este trastorno no distingue ni países, ni grupos étnicos y tampoco respeta la edad ya que se puede dar tanto en edad feto-neonatal como ya en edad adulta, si es verdad que puede existir diferencias en niños con bajo peso al nacer y con antecedentes familiares ya que la prevalencia es más alta. (Legido & Katsetos, 2003).

La evolución de la prevalencia de la PCI ha sido muy bien estudiada a través de los años. En los años 80, hubo un incremento de la prevalencia, sin embargo, un estudio de parálisis cerebral infantil realizado en Europa observó una disminución de la prevalencia en los nacidos entre 1980 y 1996. Esta tendencia a la baja es debida sobre todo al avance de la asistencia sanitaria en el momento del parto. Esta disminución se observó incluso en los niños con un peso menor de 1000 g. (Gòmez et al., 2013).

3.3 Etiología y factores de riesgo

Son muchas las causas de la PCI, ya que se puede ocasionar la lesión antes, durante o después del nacimiento, durante los tres primeros años de vida (Tabla 1, 2 y 3)

1. FACTORES PRENATALES (factores que se producen durante el embarazo):

- **Factores maternos**

- ❖ Incompatibilidades del Rh sanguíneo.
- ❖ Enfermedades autoinmunes (como por ejemplo la diabetes).
- ❖ Preeclampsia: hipertensión arterial durante el embarazo.
- ❖ Infección intrauterina o infecciones ante un virus; por ejemplo toxoplasmosis o rubéola.
- ❖ Predisposición al aborto.
- ❖ Exposición a Rayos X.
- ❖ Traumatismo.
- ❖ Exposición a agentes teratógeno (metilmercurio o alcohol).
- ❖ Disfunción tiroidea.

- **Alteraciones de la placenta**

- ❖ Hipoxia: Insuficiencia de oxígeno en el cerebro.
- ❖ Cambios vasculares crónicos.

- **Factores fetales**

- ❖ Trastornos cromosómicos.
- ❖ Gestación múltiple.
- ❖ Retraso en el crecimiento intrauterino.
- ❖ Malformaciones del SNC.
- ❖ Hemorragia intracraneal dañando a los tejidos cerebrales causando numerosos problemas neurológicos.

Tabla 1: Factores de riesgo en la etapa prenatal. Tabla modificada de Madrigal, 2004.

2. FACTORES PERINATALES (factores que se producen durante el parto o inmediatamente después del parto)

- ❖ Prematuridad (30-40 % de los casos de PCI).
- ❖ Bajo peso.
- ❖ Hipoglucemia mantenida o hiperbilirrubinemia.
- ❖ Hemorragia intracraneal: puede producirse debido a una insuficiencia respiratoria del recién nacido.
- ❖ Asfixia perinatal: Viene producida por una falta de oxígeno en la sangre del recién nacido. En los casos más graves de asfixia se puede producir una encefalopatía hipoxia-isquémica.
- ❖ Traumatismo debido a caídas, golpes en la cabeza etc...
- ❖ Cirugía cardíaca.
- ❖ Desprendimiento de la placenta.

Tabla 2: Factores de riesgo en la etapa perinatal. Tabla modificada de Madrigal, 2004.

3. FACTORES POSTNATALES (factores que se producen después del parto, hasta los tres años de vida)

- ❖ Infecciones (meningitis, encefalitis).
- ❖ Traumatismo craneal.
- ❖ Estatus convulsivo.
- ❖ Parada cardio-respiratoria.
- ❖ Intoxicación por el uso inadecuado de medicamentos.
- ❖ Deshidratación grave.
- ❖ Trastornos metabólicos.

Tabla 3: Factores de riesgo en la etapa postnatal. Tabla modificada de Madrigal, 2004.

La producción de anticuerpos en la madre que provocan la destrucción de las células sanguíneas del feto, causa incompatibilidades del Rh sanguíneo (Tabla 1), dando lugar a una ictericia en el niño y a veces pueden provocar graves problemas cerebrales. Lo habitual es que esto suceda en el segundo embarazo, ya que en el primero todavía no le ha dado tiempo al cuerpo a generar anticuerpos. (Madrigal, 2004).

En cuanto a las infecciones asociadas a la aparición de PCI, las más relevantes han sido la rubéola y el citomegalovirus (Tabla 1). Tras la aparición de la vacuna contra la rubéola el citomegalovirus se ha convertido en la infección vírica más común en el período intrauterino. La mitad de los niños infectados por citomegalovirus aproximadamente presentan síntomas neurológicos propios de la parálisis cerebral infantil, estos síntomas se producen en el momento del parto o pueden hallarse al año de nacimiento. (Pueyo Benito, 2001).

Según los factores recogidos en la tabla mencionada anteriormente, uno de los factores que puede causar la parálisis es la gestación múltiple (Tabla 1). Esta asociación entre los embarazos múltiples y la PCI puede ser debida a que en dichos embarazos el nacimiento de niños con bajo peso y prematuros ocurre en una proporción bastante alta, ambos factores de riesgo de PCI. Otra conjetura sobre esta asociación es la hipótesis de vanishing twin, en la cual tras la muerte prenatal de uno de los dos fetos, el feto superviviente tiene altas posibilidades de padecer PCI. (Pueyo Benito, 2001).

Otro factor de riesgo fetal en el periodo prenatal de la PCI, es el retraso en el crecimiento intrauterino (Tabla 2). En algunos estudios se encontraron que en un tipo específico de PCI, la parálisis cerebral espástica la cual ya explicaré en posteriores apartados, el porcentaje de niños nacidos sin ser prematuros pero pequeños para su edad gestacional era bastante considerable en comparación con los nacidos con su correcta edad de gestación. (Pueyo Benito, 2001).

Reflexionando sobre los datos recogidos en las tablas anteriormente mencionadas, podemos contemplar la multitud de factores de riesgo que pueden ocasionar la parálisis cerebral infantil, señalando la enorme importancia que se realicen estudios en referencia a los antecedentes de los niños nacidos con PCI.

3.4 Neuropatología

Como ya se ha mencionado en la introducción, las lesiones que producen la parálisis cerebral son resultantes de una agresión al cerebro en desarrollo y dependen del estado evolutivo del mismo. En el primer y segundo trimestre se producen principalmente lesiones, malformaciones y trastornos en los distintos procesos del desarrollo cerebral: desarrollo prosencefálico, proliferación, organización y migración neuronal pudiendo provocar en los casos más graves lesiones destructivas como la hidrocefalia; obstrucción del líquido cefalorraquídeo a través de los ventrículos. (Hoyos et al., 2002). En el tercer trimestre de gestación, las lesiones más frecuentes son vasculares y sobre todo la hipoxia-isquémica. Como ya he argumentado en el epígrafe de la introducción al comienzo de este trimestre, el cerebro del bebé está irrigado por las arterias coroidales ventriculofugas y las arterias penetrantes ventriculopetas. La sustancia blanca periventricular es la zona más sensible a la hipoxia-isquémica, esta zona es una superficie de vascularización limítrofe entre las arterias coroidales ventriculofugas y las arterias penetrantes ventriculopetas. Cuando ocurre una lesión en dicha zona se genera lo que se conoce como leucomalacia periventricular (Figura 4); refiriéndose a una necrosis de la sustancia blanca la altura de los ventrículos laterales. (Hoyos et al., 2002). Esta leucomalacia periventricular, a su vez, puede dar lugar dos tipos de lesiones (J. Campistol et al., 1996):

- Lesiones de necrosis hemorrágica periventricular debido a una hemorragia intraventricular, lo que se denomina como infarto venoso hemorrágico periventricular.
- Lesiones isquémicas no hemorrágicas convirtiéndose en uno porcentaje considerable en hemorrágicas, llamada leucomalacia periventricular hemorrágica.

Finalizando este trimestre, como la zona de vascularización limítrofe se ha desplazado hacia la superficie de los hemisferios cerebrales, la zona más sensible la hipoxia-isquémica se desplaza hacia la corteza y la sustancia blanca subcortical, siendo una tira de tejido subcortical de distribución parasagital, que se encuentra entre el límite de los territorios de las arterias cerebrales anterior, media y posterior la zona más sensible, cuando se produce una hipoxia en esta zona se produce una lesión parasagital; lesión de la corteza cerebral y la sustancia blanca subcortical. (Figura 5; Hoyos et al., 2002).

La última de las principales lesiones producidas por hipoxia-isquémica es la necrosis neuronal selectiva; se refiere a una necrosis de neuronas en una distribución característica. La

topografía de la lesión neuronal depende en una parte considerable de la gravedad y de las características temporales del daño, y de la edad gestacional del lactante. Pueden distinguirse tres modelos básicos (Flores Compadre et al., 2013):

- Difuso.
- Corteza cerebral, núcleos basales y tálamo.
- Núcleos basales, tálamo y tallo cerebral.

La leucomalacia periventricular, la lesión parasagital y la necrosis neuronal selectiva son las tres lesiones más relevantes tras producirse una hipoxia-isquémica. Existen otros patrones lesionales que se producen por una hipoxia-isquémica en el período intrauterino. Uno de estos es la encefalomalacia multiquistica, múltiples lesiones quísticas que afectan a los hemisferios cerebrales (Figura 6).

Por último se pueden producir lesiones en los ganglios basales, la etiología de las lesiones producidas en los ganglios pueden deberse a una mayor concentración de receptores de N-metil-D-aspartato y /o a una mayor actividad metabólica debida a la intensidad de los procesos de mielinización en estas zonas. (Figura 4; Hoyos et al., 2002). Estas lesiones no comprometen a la vía piramidal, por lo que se piensa que hay una degeneración selectiva de las terminaciones distales de la vía corticoespinal y que en forma retrograda lesiona a las neuronas corticales. (Malagon, 2007).

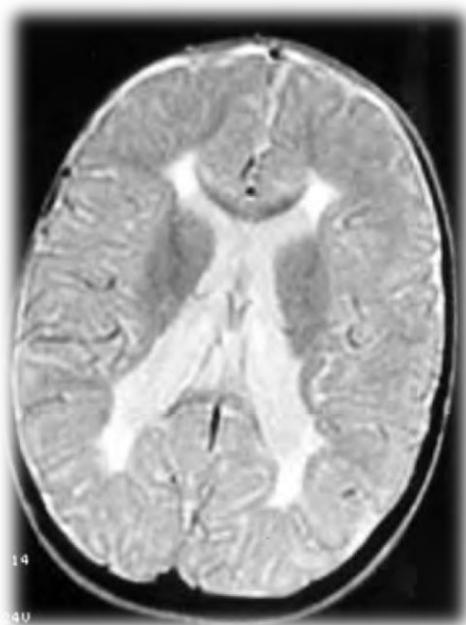


Figura 4; Leucomalacia periventricular. Dilatación de ventrículos laterales con disminución de sustancia blanca periventricular.(Hoyos et al., 2002)

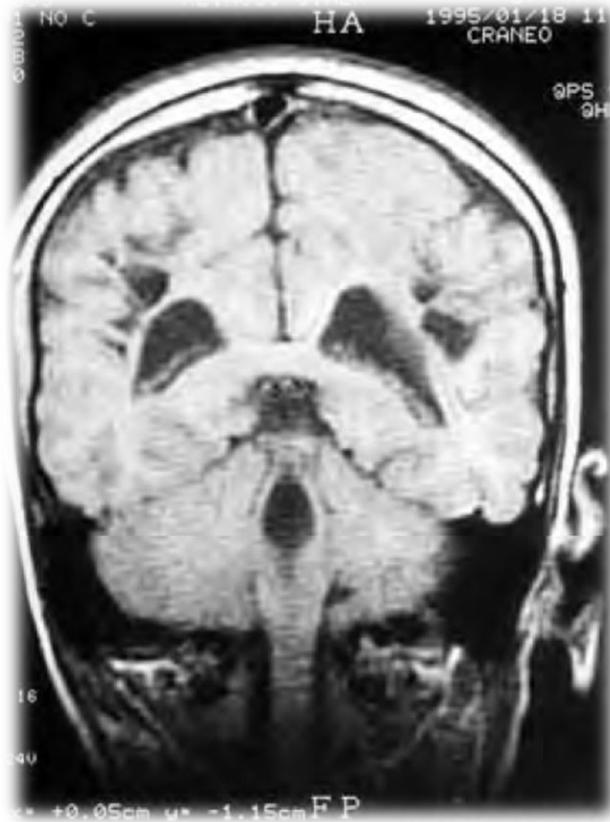


Figura 5: Lesión parasagital. Adelgazamiento cortical focal y lesiones de hiperseñal en sustancia blanca subcortical en área de vascularización limítrofe entre las tres arterias cerebrales principales. Dilatación ventricular asociada. (Hoyos et al., 2002).



Figura 6: Encefalomalacia multiquística difusa. Lesiones quísticas múltiples en ambos hemisferios cerebrales. (Hoyos et al., 2002).

Por lo tanto, lesiones isquémicas en la cápsula interna, sobre todo en el brazo posterior, mesencéfalo o médula espinal, dan lugar a un síndrome conocido como síndrome de la motoneurona superior (Figura 9). Al existir una lesión de la motoneurona superior, la motoneurona inferior deja de tener influencia de la neurona motora superior y va a dar origen a las manifestaciones clínicas por lesión de la neurona motora superior. Todas estas manifestaciones clínicas son debidas a un fenómeno de liberación de la neurona motora inferior, dando lugar a que dicha motoneurona comience a trabajar de manera autónoma estimulada por husos musculares que se encuentran en el musculo esquelético, estos husos musculares son inervados por fibras aferentes que se encuentran en la raíz dorsal de la médula espinal, desde este lugar se envían axones que terminan haciendo sinapsis con la motoneurona inferior, por lo que ya no existe estimulación desde la vía corticoespinal. Por otro lado, esta motoneurona inferior está siendo estimulada por vías extrapiramidales que mandan estímulos excitando a la neurona motora inferior. (Figura 7; Haines et al., 2019).

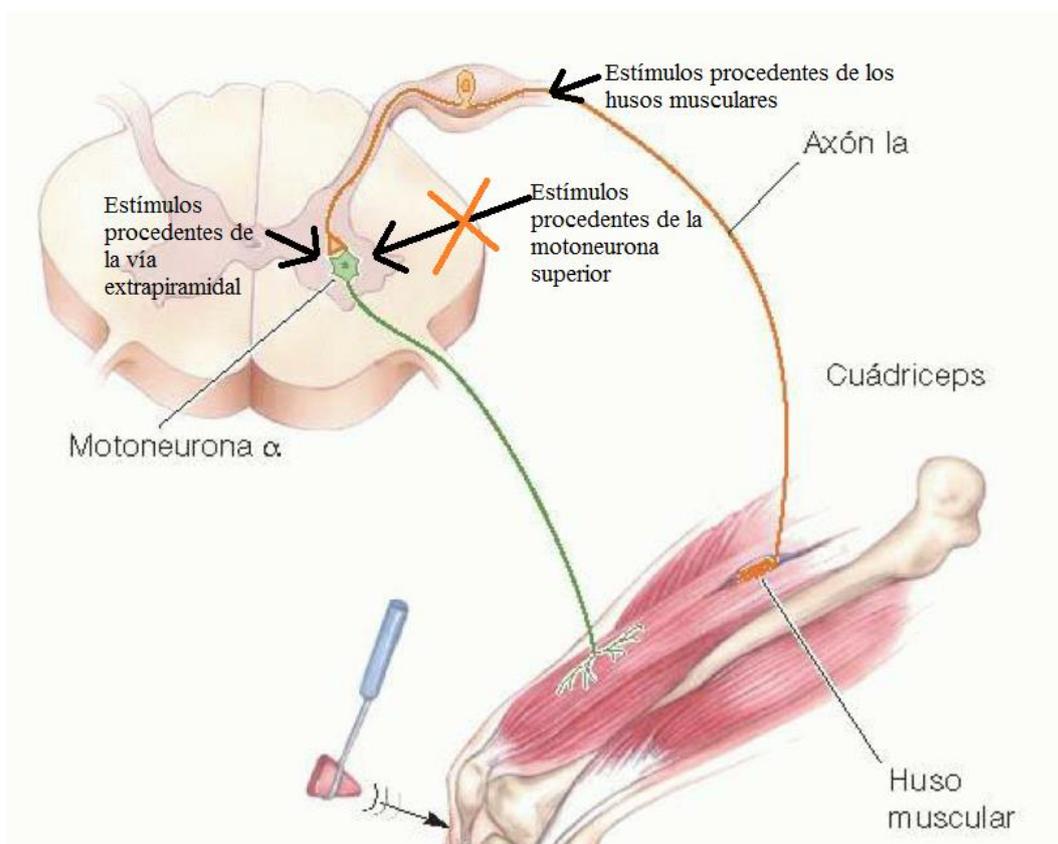


Figura 7: Síndrome de motoneurona superior. Con la influencia de la vía corticoespinal inhibida. Figura modificada de Bear et al., 2016.

El síndrome de la motoneurona superior se caracteriza por signos negativos y signos positivos. (Fejerman & Fernández Álvarez, 2007).

SIGNOS NEGATIVOS (Sáa et al., 2014)

1. Pérdida del movimiento voluntario (parálisis), puede ser una pérdida parcial (paresia) o una pérdida total (plejía).
2. Disminución de la coordinación.
3. Los músculos sufren poca atrofia. Pudiendo llegar a producirse una mayor atrofia por el desuso de los músculos afectados.

SIGNOS POSITIVOS (Sáa et al., 2014)

1. Los músculos terminan siendo espásticos.
2. Los músculos muestran un aumento del tono muscular (hipertonía) debido al fenómeno de liberación de la neurona motora inferior. Para explorar el tono muscular realizamos una movilización pasiva de las articulaciones, una vez el paciente ha relajado su brazo el médico moviliza su brazo en flexión y extensión del codo. Al tener el paciente una hipertonía opone resistencia pasiva a esta movilización. Además, el aumento de la resistencia al movimiento pasivo depende de la velocidad: cuanto más deprisa mueve el médico la extremidad afectada, mayor es la resistencia. Pero si se mantiene la aplicación de fuerza durante un período relativamente corto, el aumento de la resistencia cede por completo; esta respuesta se conoce como efecto navaja (o también rigidez en navaja). (Haines et al.,2019).
3. Los reflejos de estiramiento muscular o reflejos ostiotendinosos en este síndrome se van a encontrar muy exaltados (hiperreflexia). Para la exploración de estos reflejos el médico golpea el tendón del músculo con el martillo de reflejos observando que existe una hiperreflexia, todo esto es debido al fenómeno de liberación de la neurona motora inferior. Esta hiperreflexia puede estar tan exaltada que se manifiesta el fenómeno de clonos que no es más que la contracción secuencial y repetitiva de los flexores y los extensores del tobillo. (Haines et al.,2019)
4. El brazo se encuentra en posición flexionada y por lo tanto también se flexiona la muñeca y los dedos y generalmente puede quedar atrapado el dedo pulgar por el resto de los dedos. En la extremidad inferior se produce una extensión de sus miembros en la que se pierde cierta movilidad de la rodilla así como del tobillo.

5. Otro indicador de lesión en el fascículo motor es el signo de *Babinski*. Este signo consiste en que al rascar bruscamente la planta del pie desde el talón hasta los dedos se produce una dorsiflexión (flexión dorsal) del dedo gordo del pie y una apertura en abanico de los demás dedos. En el adulto normal, la respuesta habitual es la plantiflexión (flexión plantar) de ese dedo. (Figura 8; Haines et al.,2019)

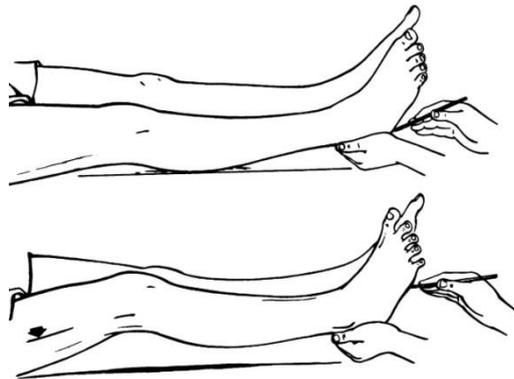


Figura 8: Posición del pie en el niño con el signo de Babinski. (Van, 1995)

Por lo tanto, una lesión capsular producida en las fibras corticoespinales produce déficits contralaterales. Por ejemplo, un paciente con este traumatismo en el lado derecho tendrá una paresia o parálisis de las extremidades superior e inferior del lado izquierdo.

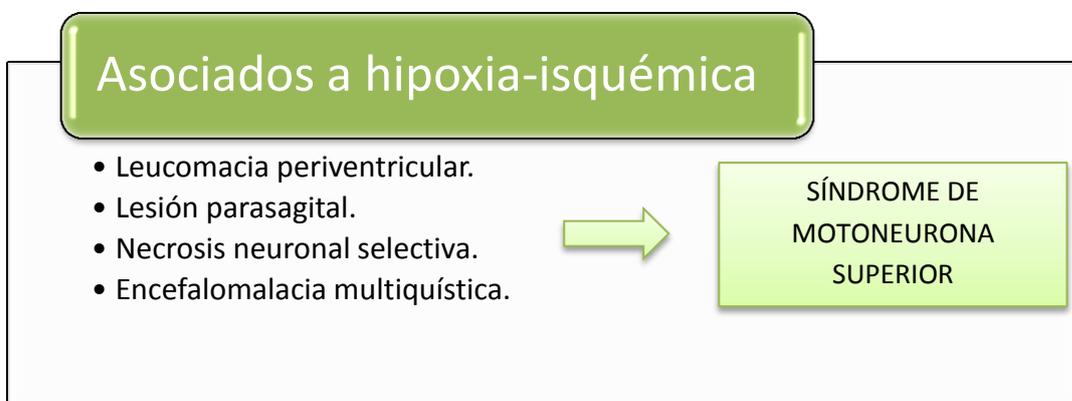


Figura 9: Resumen de la neuropatogenia. Figura modificada de Hoyos et al., 2002 y Haines et al., 2019.

3.5 Clasificación

Han sido numerosos los estudios relacionados con el desarrollo del sistema de clasificación de la PCI. La clasificación basada en criterios clínicos, como el grado de afectación, la sintomatología predominante y la extensión de la lesión son los de mayor utilidad a la hora de establecer un diagnóstico y tratamiento de la lesión. Según su extensión se podría clasificar en cuadriplejía (afectación de todo el cuerpo, encontrándose la parte superior más afectada o al menos igualmente afectada que la inferior), hemiplejía (afectación predominantemente unilateral del brazo y la pierna del mismo lado (p. ej., derecho o izquierdo)) y diplejía (afectación de las cuatro extremidades pero con predominio a nivel de las extremidades inferiores). (Hoyos et al., 2002). Cuando se encuentra afectada las cuatro extremidades pero existe un claro predominio de un hemicuerpo, el cuadro se denomina doble hemiplejía. Los casos de afectación de tres extremidades o de una sola extremidad son casos muy poco frecuentes. La prevalencia se diferencia dependiendo del grado de la extensión de la lesión: tetraplejía 40-44%, diplejía 17-33% y hemiplejía 23-21%. A continuación la podemos clasificar según la afectación: espástica, disquinética, atáxica e hipotónica y mixta (Fejerman & Fernández Álvarez, 2007).

Otra forma de clasificación, según la gravedad de la afectación: leve, moderada, grave y profunda. Los niños que presentan afectación leve muestran dificultades en la coordinación y en el movimiento pero con escasa repercusión a nivel funcional; los que presentan un grado moderado muestran limitaciones en la marcha, en la postura o en la manipulación de objetos y en la mayoría de los casos necesitan ayuda para realizar las tareas básicas. Por último, los niños con afectación grave necesitan siempre la ayuda de otras personas y de un material adaptado para ellos y para su poca movilidad, en estos casos los niños no tienen ningún tipo de control postural. (Fejerman & Fernández Álvarez, 2007).

Una nueva forma de clasificación, es según el nivel funcional de la movilidad: nivel I-V según la GMFCS (Gross Motor Function Classification System). El nivel I indica poca limitación funcional en la movilidad hasta el nivel V para aquellos que tengan una limitación bastante importante. (Lorente Hurtado, 2011).

Para resaltar la clasificación he realizado una figura con la finalidad de abreviarla (Figura 10).



Figura 10: Clasificación de la parálisis cerebral. Figura modificada de Aspace C, 2014.

3.5.1 Según la afectación

3.5.1.1 PC espástica

Este tipo, es el más frecuente de PC, afecta al 75% de los pacientes con parálisis cerebral. Se caracteriza por una hipertonía (aumento excesivo del tono muscular), este aumento del tono puede darse incluso en reposo y por la tendencia a la rigidez muscular provocando movimientos exagerados (hiperreflexia), sobre todo en piernas, brazos y espalda. Con frecuencia, se producen contracturas y deformidades. Cuando se produce una afección a nivel de las piernas, estas pueden arquearse y cruzarse en las rodillas, dando lugar a un niño con las piernas en forma de “tijeras” (Tabla 5; Madrigal,2004). Se deben a lesiones producidas en la vía corticoespinal, dando lugar al síndrome de motoneurona superior. El paciente con espasticidad por lo tanto presenta los signos negativos y positivos del síndrome de la neurona motora superior. (Fejerman & Fernández Álvarez, 2007).

Como este tipo es el más frecuente, voy a comentar como afecta la espasticidad según la extensión:

- Cuadriplejía o tetraparesia espástica

Es la forma más grave de PC debido a la intensa afectación motora de las cuatro extremidades. Los factores de riesgo pre o perinatales son la causa en la mayoría de los casos. El 50% tiene un origen prenatal, el 30% perinatal y solo el 20% postnatal (Calzada Vázquez Vela & Vidal Ruiz, 2014). En los recién nacidos a término, las lesiones más frecuentes son las producidas al final del tercer trimestre (encefalomalacia multiquística difusa, lesión parasagital y lesiones bilaterales de ganglios basales). En algunos casos puede encontrarse también una leucomalacia periventricular (Tabla 4; Hoyos et al., 2002). Los trastornos de la migración neuronal también se asocian con frecuencia. Dentro de las infecciones prenatales las más frecuentes son citomegalovirus y rubéola. (Malagon, 2007). Desde los primeros meses de vida se pueden observar las manifestaciones que causa el retraso, se puede presenciar un retraso en el desarrollo psicomotor, espasticidad en todas las extremidades aunque con predominio de esta espasticidad en las extremidades superiores, disminución de los movimientos espontáneos y reflejos exaltados, con presencia de reflejos osteotendinosos. (Hoyos et al., 2002). Los movimientos voluntarios se encuentran disminuidos, provocando problemas en la circulación de las extremidades (Tabla 4). Se observa importantes alteración en la deglución como consecuencia a una parálisis bulbar supranuclear. Son muy frecuentes la atrofia óptica, el estrabismo y la epilepsia. (Fejerman & Fermández Alvarez, 2007). La mayoría de los estudios establecen una asociación entre la gravedad de la tetraplejia espástica y el grado de retraso mental. El retraso mental suele ser grave y pocos niños son educables (Pueyo-Benito et al., 2002).

El pronóstico a largo plazo no es esperanzador y son muy pocos los niños que consiguen un desplazamiento autónomo (Fejerman & Fermández Alvarez, 2007).

- Diplejía o diparesia espástica

Es una de las formas más frecuentes de PC espástica (40% del total). (Gòmez et al., 2013). La causa principal de este subtipo es la prematuridad (Fejerman & Fermández Alvarez, 2007). Más de la mitad de los niños con PC espástica son prematuros y el 70-80% de los niños prematuros tienen PC con diplejía espástica. (Hoyos et al., 2002). En la mayoría de los recién nacidos prematuros existen una clara predisposición a sufrir leucomalacia periventricular ya que la sustancia blanca de los recién nacidos de menos de 32 semanas es un área más vulnerable a la isquemia. (Fejerman & Fermández Alvarez, 2007 (Tabla 4).

El diagnóstico de este subtipo de PC suele ser más tardío que en la tetraparesia. Hasta los 8-9 meses no se podría hacer un diagnóstico claro de esta PC espástica ya que en los primeros meses de vida el trastorno motor puede ser muy engañoso ya que podemos confundir este trastorno con otros retrasos en el desarrollo. (Fejerman & Fermández Alvarez, 2007). Tras una fase silente de seis a doce semanas, aparece una hipotonía inicial seguida de un aumento del tono muscular (Gòmez et al., 2013). A partir del segundo trimestre se pueden observar signos anormales en el tono muscular con una tendencia a la hiperextensión de las extremidades inferiores con entrecruzamiento de piernas (marcha tijera) y equinismo observándose cuando se sostiene al niño en posición vertical y se apoyan las plantas de los pies sobre el plano de exploración (Tabla 4). En estos casos la epilepsia y el retraso mental no son muy frecuentes. En cambio el estrabismo es bastante común. (Hoyos et al., 2002).

- Hemiplejía o hemiparesia espástica

Es el tipo de PC más frecuente en los recién nacidos a término. La forma más frecuente es la hemiplejía congénita cuando la lesión está presente antes del período neonatal (28 días de vida). La causa de esta hemiparesia congénita se debe en la mayoría de los casos a factores prenatales. (Fejerman & Fermández Alvarez, 2007).

Se pueden encontrar varios tipos de alteraciones; encefalomalacia multiquística focal, principalmente en el territorio de la arteria cerebral media, dilatación unilateral de un ventrículo, lesiones periventriculares de sustancia blanca y malformaciones cerebrales. (Tabla 4; Hoyos et al., 2002). Las lesiones

subcorticales son una de las causas más frecuentes, son debidas a hemorragias periventriculares y a infartos de la arteria cerebral media por tromboembolias procedentes de los vasos placentarios y del conducto arterial. (Malagon, 2007).

Habitualmente los primeros signos no aparecen hasta los 4-9 meses de vida y son en la mayoría de los casos los familiares quienes notan signos anormales en el desarrollo psicomotor de la parte del cuerpo afectado (Fejerman & Fernández-Alvarez, 2007). El brazo suele estar más afectado que la pierna, además existe una discreta prevalencia de afección del lado derecho y se suele dar más en varones que en mujeres. (Calzada Vázquez Vela & Vidal Ruiz, 2014). Cuando se realiza una exploración de las extremidades pueden encontrarse factores tróficos dando lugar a un hipocrecimiento de las extremidades afectadas, fundamentalmente de la extremidad superior. Las primeras manifestaciones consisten en la preferencia manual precoz, ya que esta preferencia no es notoria hasta el primer año de vida, además la mano se encuentra en posición cerrada con una tendencia de inclusión del pulgar, flexión de la muñeca y extensión y separación de los dedos. Con el tiempo se produce la típica postura hemiparética con la extremidad superior pegada al costado, flexión del codo, muñeca y rodilla y flexión plantar en equino del pie, con hiperreflexia (Tabla 4; Hoyos et al., 2002). Los niños afectados caminan con frecuencia sobre la punta del pie debido al equinismo.

Una tercera parte de los pacientes con hemiplejía espástica, pueden tener un trastorno de convulsivo que normalmente se manifiesta en los primeros años de vida, alrededor de un 25% presentan anomalías cognitivas. (Kliegman et al., 2016). Son frecuentes el estrabismo, los trastornos de la sensibilidad cortical, especialmente asterognosia (imposibilidad de distinguir la forma de los objetos al tacto) y la hemianopsia homónima (ausencia de la visión hacia un lado del campo visual en ambos ojos). (Hoyos et al., 2002).

SÍNDROME MOTOR	NEUROPATOLOGÍA	CAUSA MAS IMPORTANTE	IMAGEN
Tetraplejía espástica	-Encefalomalacia multiquistica. -Lesión parasagital. -Lesión en los ganglios basales.	Factores prenatales como; -Isquemia. -Infección intrauterina. -Malformación cerebral.	<p>TETRAPLEJÍA ESPÁSTICA</p> <p>Cuando camina, los brazos, la cabeza y hasta la boca se le pueden torcer de modo extraño.</p> <p>Muchos de los niños cuadriplégicos tienen tan dañado el cerebro que nunca llegan a caminar.</p> <p>Las rodillas se juntan.</p> <p>piernas y pies volteados hacia adentro</p> <p>Al niño se le pueden formar contracturas en los tobillos y los pies.</p>
Diplejía Espástica	-Leucomalacia periventricular.	-Prematuridad Factores prenatales como; -Isquemia. -Infección. -Malformación cerebral.	<p>DIPLEJÍA ESPÁSTICA</p> <p>parte superior del cuerpo normal o con senas menores</p> <p>Al niño se le pueden formar contracturas en los tobillos y los pies.</p>
Hemiplejía espástica	-Encefalomalacia multiquistica. -Lesiones periventriculares en sustancia blanca. -Malformaciones cerebrales. -Lesiones subcorticales	-Infarto hemorrágico periventricular.	<p>HEMIPLEJÍA ESPÁSTICA</p> <p>brazo doblado; mano floja o espástica, de poco uso</p> <p>este lado casi o completamente normal</p> <p>Del lado afectado, camina de puntas o sobre el lado del pie.</p>

Tabla 4: Clasificación de la PC espástica con su neuropatología, la causa más importante y una imagen asociada a dicho síndrome. Tabla modificada de Hoyos et al., 2002, Fejerman & Fernández-Alvarez, 2007 y Werner 2013.

3.5.1.2 PC disquinética (atetoide o extrapiramidal)

Es mucho menos frecuente que la PC espástica, es la forma de PC que más se relaciona con factores perinatales (60-70 %). La mayoría de las lesiones son producidas en los ganglios basales y en el tálamo. La PC extrapiramidal secundaria a asfixia perinatal se relacionan con lesiones simétricas del putamen (parte externa de los ganglios basales) y del tálamo ventrolateral. La PC atetoide también puede deberse a una encefalopatía bilirrubínica secundaria a valores elevados de bilirrubina (Kliegman et al., 2016). Por lo tanto se producen una atrofia global o lesiones a nivel de los ganglios basales.

Las manifestaciones clínicas se caracterizan por oscilaciones en el tono postural, movimientos involuntarios y persistencia de reflejos arcaicos (Tabla 5). Casi siempre se trata de una tetraparesia. (Hoyos et al., 2002).

Existen tres subtipos (Hoyos et al., 2002):

- Coreoatetósico, predominan los movimientos involuntarios (corea, atetosis, temblor) a menudo inducidos por intento de movimiento o para intentar mantener la postura.
- Distónico, más frecuente, predominan las oscilaciones en el tono y tendencia a mantener posturas extrañas.
- Mixta, pacientes que cursan también con PC espástica.

Los trastornos asociados más frecuentes son los trastornos en el lenguaje debido a la afectación de los músculos orofaríngeos. La alimentación puede ser dificultosa y con frecuencia babean y mantienen la lengua fuera de la boca. Es poco frecuente el estrabismo y la epilepsia. (Kliegman et al., 2016).

3.5.1.3 PC ataxica

Es una forma rara de parálisis cerebral. Esta forma de la enfermedad se debe a una lesión cerebelosa. Con frecuencia el primer signo es la hipotonía. Se caracterizan por una marcha defectuosa, y por una dificultad en realizar los movimientos rápidos y precisos. (Tabla 5 Madrigal, 2004) Se distinguen tres formas clínicas (Hoyos et al., 2002):

- Ataxia simple: predominan la ataxia, el temblor intencional y la hipotonía. Debido al temblor intencional pueden sufrir temblores al comenzar algún movimiento voluntario, como coger un libro, se produce un temblor en la parte del cuerpo implicada, en este caso la mano. El temblor empeora a medida que se acerca al objeto deseado. (Madrigal, 2004)
- Síndrome de desequilibrio: trastornos en el control del tono postural y en especial en el mantenimiento del equilibrio. Los pacientes tardan en andar o no lo hacen nunca
- Diplejía atáxica: Es poco frecuente, tiene relación con la diplejía espástica.

3.5.1.4 PC hipotónica

Es poco frecuente. Se caracteriza por una hipotonía muscular con hiperreflexia osteotendinosa, que persiste más allá de los 2-3 años y que no se debe a una patología neuromuscular. (Argüelles, 2008).

3.5.1.5 PC mixta

Es relativamente frecuente que el trastorno motor no sea “puro”. Asociaciones de ataxia y distonía o distonía con espasticidad son las formas más comunes. (Argüelles, 2008).

ESPASTICA	ATAXICA	DISQUINÉTICA
<ul style="list-style-type: none">• Hipertonía• Tono extensor aumentado en miembros inferiores• Retraso motor• Tonoflexor aumentado en miembros superiores• Hiperreflexia, clonus y Babinski• Hipotrofia o acortamiento de un hemicuerpo	<ul style="list-style-type: none">• Hipotonía• Marcha defectuosa• Dificultad de realizar movimientos rápidos y precisos• Temblor intencional• Falta de equilibrio	<ul style="list-style-type: none">• Oscilaciones en el tono postural• Movimientos involuntarios• Persistencia de reflejo arcaico

Tabla 5: Manifestaciones clínicas de las principales formas de PC según su afectación. Tabla modificada de Madrigal, 2004, Fejerman & Fernández Álvarez, 2007 y Hoyos et al., 2002.

3.6 Evaluación y diagnóstico

El diagnóstico temprano de la parálisis cerebral infantil es algo fundamental, aunque es bastante complicado diagnosticarla en el primer año de vida, esto es debido a que el niño pequeño con una lesión cerebral no presenta signos claros de espasticidad, atetosis, ataxia o sus combinaciones. (Yelin, 1997).

Este diagnóstico temprano se basa esencialmente en:

- La historia clínica; es importante conocer los factores prenatales, perinatales y postnatales que sitúan al niño en un grupo de riesgo de lesión cerebral, es importante tener en cuenta la presencia de un desfase madurativo. (Yelin, 1997).
- El examen físico y neurológico del paciente es quizás el elemento que más aporta en el establecimiento del diagnóstico de PC. El examen neuromotor clásico muestra por lo

general una anomalía definida en cualquiera de las siguientes áreas: (Robaina Castellanos et al., 2007).

- Movimiento y postura: Observar la actitud y la actividad del niño (prono, supino, sedestación, bipedestación y suspensiones), dando lugar a patrones anormales de movimiento. (Argüelles, 2008).
 - Patrones motores: observando retraso motor.
 - Tono muscular: hipertonia o hipotonia, o una combinación de ambas, a nivel de eje o de miembros.
 - Coordinación: pueden presentarse signos de ataxia.
 - Reflejos osteotendinosos: por lo general hay hiperreflexia con clono sostenido o persistente, particularmente en la forma espástica.
 - Reflejos del desarrollo (primitivos y de protección): puede haber ausencia, persistencia anormal u otras aberraciones de estos (enderezamiento cefálico).
 - Signos particulares de cada forma clínica; espástica, atáxica, extrapiramidal (Tabla 5).
- Exámenes complementarios(Madrigal,2004):
 - Resonancia Magnética (RM).Esta prueba utiliza un campo magnético y ondas de radio, lo que permite obtener imágenes muy detalladas del cerebro, indicando las zonas lesionadas (Madrigal,2004).
 - Tomografía Computerizada (TAC).Permite obtener imágenes de cualquier parte del cuerpo (huesos, músculos, tejido adiposo y órgano), mediante la combinación de radiografías y tecnología computerizada. (Madrigal,2004)
 - Electroencefalograma. Se colocan unos electrodos en el cuero cabelludo para registrar la actividad eléctrica del cerebro, se realizan en caso de niños con epilepsia. (Madrigal,2004)

Además de los exámenes físicos y neurológicos se utilizan otras pruebas para determinar los síntomas de PC (Argüelles, 2008):

- Evaluación Psicológica: Pruebas o Test de Inteligencia
- Evaluación de los problemas sensoriales:
 - Revisión oftalmológica.
 - Estudio de la audición.

3.7 Tratamiento

Aunque la parálisis cerebral no tenga cura en la actualidad se puede utilizar un tratamiento individual para que los síntomas no empeoren. Para el abordaje del tratamiento en los niños con PCI es necesario de un equipo multidisciplinar (neuropediatra, fisioterapeuta, ortopeda, psicólogo, logopeda, pediatra de atención primaria y la colaboración de otros especialistas), para la valoración y atención integral del niño con PC. (Gòmez et al., 2013).

De la definición de PCI podemos sacar que es un trastorno estático, sin embargo si los niños con este trastorno no reciben un buen tratamiento pueden empeorar paulatinamente. El tratamiento del niño debe ser individualizado en función de la situación en la que se encuentre el menor (edad, afectación motriz, capacidades cognitivas, patología asociada, entorno familiar...). (Gòmez et al., 2013).

El tratamiento se va a centrar principalmente en el déficit motor, estableciéndose cuatro pilares fundamentales; fisioterapia, ortesis, farmacoterapia y tratamiento quirúrgico (cirugía ortopédica y tratamiento neuroquirúrgico). (Argüelles, 2008).

- ❖ Fisioterapia; La alteración del control postural y del movimiento son uno de los signos más generales en la PCI, por lo que el objetivo de la fisioterapia es intentar mejorar la alteración previniendo el desarrollo de contracturas y deformidades, promover que el niño tenga un movimiento normal, suprimir los movimientos involuntarios y prevenir el deterioro o debilidad muscular por el desuso de los grupos musculares. (Hoyos et al., 2002). El método más extendido es el Método Bobath, este método permite la interacción de una gran variedad de técnicas que están adaptadas a cada paciente individualmente. Describe y atiende tanto a los problemas de coordinación motora como las alteraciones de la percepción y problemas funcionales de la vida diaria. En resumen, gracias a las técnicas de este método el especialista promoverá un control del tono postural del paciente facilitando los patrones motores normales. (Martha Elena Valverde & María del Pilar Serrano, 2003).
- ❖ Ortesis: Se basa en los sistemas de adaptación para intentar mantener una posición postural correcta. El sistemas de adaptación más usado es la silla de ruedas (Gòmez et al., 2013), además existen otros como son las férulas para mantener la articulación afectada inmovilizada en una posición neutra, con el objetivo de que la articulación no sufra una deformación fija.

❖ Farmacoterapia: la experiencia en el manejo farmacológico de la PCI es muy escasa. Los fármacos para la parálisis cerebral discinética son de muy poca utilidad. Por lo que los fármacos que voy a desarrollar a continuación están enfocados al tratamiento de la parálisis cerebral espástica.

◆ Fármacos por vía parenteral :

➤ Toxina botulínica; Es una neurotoxina producida por el *Clostridium botulinum*. Existen siete serotipos, de los cuales la toxina tipo A es el más utilizado en clínica. Esta neurotoxina A, es considerada en la actualidad como la mejor opción farmacoterapéutica para tratar los casos de espasticidad; ya que actúa en la unión neuromuscular, bloqueando la liberación de acetilcolina, produciendo una denervación química y dando lugar a una atrofia muscular sin causar fibrosis. Aunque con el paso del tiempo, el axón se regenera y emite nuevas prolongaciones que vuelven a inervar la fibra motora haciendo que la placa neuromuscular recupere su funcionalidad. Es por esta razón, por la que el efecto clínico de la toxina botulínica oscila entre 3-6 meses; ya que es el tiempo necesario para la inervación total y la recuperación absoluta de la placa neuromotora (Gómez et al., 2013). Salvo excepciones, no es recomendable reinyectar antes de tres meses, para minimizar el riesgo de producción de anticuerpos. Es fundamental la elección de grupos musculares que tengan una contractura dinámica, es decir, reductible y concentrarse en un número limitado de grupos musculares para no dividir la dosis total. La infiltración es muscular, para la localización de los músculos más pequeños o de difícil localización se puede usar el electromiograma o la ecografía. (Pascual-Pascual et al., 2007). Es fundamental, asegurarse el estiramiento muscular al menos varias horas diarias mediante fisioterapia. Por ejemplo, en el caso de un paciente hemipléjico espástico, donde se le realiza una infiltración muscular en la extremidad superior derecha; es conveniente utilizar una férula en la parte superior izquierda, para promover los movimientos con la extremidad afectada, promoviéndose así la utilización de dicho miembro y así prevenir la debilidad muscular por el desuso. De esta manera, la fisioterapia y la

ortesis puede utilizarse para reforzar el tratamiento con la neurotoxina.

En relación a la dosis, se observa una correlación significativa entre dosis y beneficio si se calcula la dosis inyectada en un músculo por kilo de peso corporal, en vez de calcular la dosis total por músculo. En consecuencia, en la infancia, es más apropiado la referencia dosis/kg de peso. La dosificación de la toxina es variable, de 1 a 6 u/kg en un músculo sin superar nunca 400U. Por el momento, no se conoce la edad óptima de finalización de las infiltraciones. Los efectos adversos son pocos frecuentes; siendo los más comunes: debilidad muscular excesiva, calambres, dolor o problemas de coordinación. (Pascual-Pascual et al., 2007).

- Bacofleno intratecal; se realiza mediante bombas implantadas, se utiliza en niños con espasticidad grave y es de gran utilidad porque se introduce el fármaco directamente en los alrededores de la médula espinal, disminuyendo la neurotransmisión de las fibras aferentes. Administrado de forma directa, disminuye los efectos adversos en el SNC de la administración por vía oral; ya que para el bacofleno por vía oral se necesita una dosis muy alta para atravesar la barrera hematoencefálica. (Kliegman et al., 2016).
- ◆ Fármacos por vía oral. Se han empleado numerosos fármacos, pero no son bien aceptados por la ocurrencia de efectos adversos. Los más utilizados son (Pascual-Pascual et al., 2007):
 - Bacofleno; Es un agonista gabérgico. Disminuye la espasticidad al actuar sobre los receptores GABA β de las interneuronas espinales y produce una inhibición presináptica de liberación de neurotransmisores excitadores. (Jaume Campistol, 2003).
 - Diazepam; aumenta la inhibición preposináptica en la médula espinal, al incrementar la afinidad de los receptores gabérgicos por el GABA endógeno. El diazepam, es poco recomendable por la sedación y la disminución de las funciones cognitivas. (Jaume Campistol, 2003).
 - Tizanidina: Es un relajante muscular, agonista α 2-adrenérgico. (Jaume Campistol, 2003).

❖ Tratamiento quirúrgico:

- Cirugía ortopédica;

Los casos de cirugía deben ser valorados por los especialistas y deben ser tratados individualmente según la afectación, la edad u otros aspectos a valorar, ya que la cirugía se aparta para los casos graves de espasticidad cuando las contracturas impidan caminar (Gómez et al., 2013). Se utilizan cuando la mayoría de técnicas terapéuticas han fracasado y se deben realizar a la edad más tardía posible. Consisten en el alargamiento, liberación o transferencia de músculos y tendones dándose también casos de procedimientos de actuación sobre los huesos para corregir las deformidades fijas (Hoyos et al., 2002). Una cirugía muy común, es la cirugía tendinosa. Ésta consiste en alargar músculos y tendones que se encuentran contraídos, es conveniente realizarla cuando ya no se espera más crecimiento; ya que sería una cirugía en vano además de aumentar el número de complicaciones (Pascual-Pascual et al., 2007). Entre las desventajas de la cirugía se encuentran un aumento de la debilidad muscular y un largo período de recuperación.

- Neurocirugía;

Entre los procedimientos de neurocirugía, podemos destacar una terapia para casos seleccionados siendo ésta la rizotomía selectiva de la raíz dorsal. Su objetivo es la reducción de los estímulos que llegan a las piernas, a través de los nervios. Esta técnica consiste, en cortar selectivamente fibras nerviosas que controlan el tono muscular y se encuentran sobreactivadas. (Madrigal, 2004).

3.8 ¿Estamos cerca de un tratamiento eficaz?

Como ya se ha comentado, no existe en la actualidad ningún tratamiento efectivo para compensar la pérdida neuronal al sufrir una lesión cerebral. A pesar de esto, se ha descubierto la capacidad que tiene el cerebro adulto para generar nuevas neuronas a partir de células madre neurales (NSC). Esta capacidad, abre un abanico de nuevas posibles terapias para combatir estos trastornos. Al producirse una lesión cerebral, las NSC se activan dentro de nichos neurogénicos para producir células progenitoras neuronales (NPC), estimulando la proliferación y diferenciación de estas NPC en neuroblastos y guiarlos hacia el área dañada. Sin embargo, sólo un pequeño número de neuroblastos alcanzan la lesión. Esto se debe, a que las lesiones constituyen un “no nicho neurogénico” generado por la presencia de señales anti-neurogénicas, que deterioran la diferenciación neuronal y migración. Las quinasas, de la

familia de la proteína quinasa C (PKC), median la liberación de factores de crecimiento, los cuales participan en el proceso de migración; en concreto, son unas isoenzimas de la PKC, las que favorecen la liberación del factor de crecimiento neuregulina, el cual juega un papel importantísimo en la migración de neuroblastos y su supervivencia. Pero dichas isoenzimas, aparte de estimular este factor de crecimiento, estimula la proliferación de otras NPC, que promueven la gliogénesis y afecta a la migración de neuroblastos hacia las lesiones. El grupo de investigación liderado por el Dr. Núñez-Abades, se encuentra ensayando con éxito el efecto de un diterpeno (EOF2), con la capacidad de activar a la PKC y sin efecto sobre la proliferación de NPC, que facilita la liberación de neuregulina y por lo tanto promueve la diferenciación de neuroblastos y su supervivencia. Parece ser, que el descubrimiento de fármacos que tengan como diana las PKC, podría constituir un posible tratamiento efectivo para compensar la pérdida neuronal en áreas cerebrales dañadas, y por tanto, capaces de producir una regeneración neuronal en lesiones cerebrales. (Domínguez-García et al., 2020).

4. CONCLUSIÓN

En el presente TFG se ha estudiado y desarrollado, desde el inicio de la parálisis cerebral infantil, hasta los últimos avances; y una novedosa línea de investigación acerca de la cura para dicho trastorno. Podemos decir, que la PCI es un trastorno con un largo camino en la historia, el cual, todavía no se ha podido encontrar una cura y un remedio para erradicarlo. Aun así, se continúa investigando, con el fin de obtener nuevos fármacos más efectivos. En este tipo de trastornos, es fundamental, la prevención por la cantidad de factores de riesgo que conlleva. También es importante recalcar, que aparte de las manifestaciones clínicas, incluyendo las manifestaciones producidas por los trastornos asociados que presenta dicho síndrome, es muy relevante, un diagnóstico temprano, con el fin de buscar un tratamiento lo más adecuado posible a las características del bebé. Una información exhaustiva, una exploración física y neurológica son claves para el diagnóstico y para así evitar errores. Todavía nos queda mucho camino por recorrer, tanto en el ámbito científico, como en el social; ya que es crucial una integración social del paciente en nuestra sociedad. Todavía existe mucha controversia con el alcance de esta discapacidad y una gran discriminación a estos pacientes. Por suerte, a día de hoy, existe una gran lucha para la visibilidad de los pacientes con PCI y su integración en la vida tanto social como laboral.

5. BIBLIOGRAFÍA

- ✓ ASpace C. Descubriendo la Parálisis Cerebral [en línea]. Aspace.2014.[Consultado en Marzo 2020]. Disponible en: <https://aspace.org/publicaciones>
- ✓ Argüelles Póo P. Parálisis cerebral. En: Fejerman - Fernández Alvarez: Neurología pediátrica 3º edic. Editorial Médica Panamericana. Buenos Aires 2007.
- ✓ Argüelles Póo P. Protocolos Diagnóstico Terapeúticos de la AEP: Neurología Pediátrica. Parálisis cerebral infantil.2 º ed.AEP.2008.[Consultado en Marzo 2020] Disponible en : <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/36-pci.pdf>
- ✓ Bear MF, Connors BW, Paradiso MA. Neurociencia: La exploración del cerebro. 4ª ed. Barcelona: Wolters Kluwer; 2016.
- ✓ Calzada Vázquez Vela C, Vidal Ruiz CA. Parálisis cerebral infantil: definición y clasificación a través de la historia. Rev Mex Ortop Pediatría 2014;16(1):6–10.
- ✓ Camacho-salas A, Pallás-alonso CR, Cruz-bértolo J. dela ,Simón-de la Heras R, Mateos-Beato F.Parálisis cerebral: concepto y registro de base poblacional. Rev Neurol 2007;45(8):503–508.
- ✓ Campistol J, Escofet C, Poo P. Leucomalacia periventricular: Diagnóstico retrospectivo en niños con diplejía espástica. An Esp Pediatr 1996;44(6):553–556.
- ✓ Campistol J. Fármacos empleados por vía oral para el tratamiento de la espasticidad. Rev Neurol 2003;37(1):70–74.
- ✓ Campos-Rufo M, Muñoz-Rufo M. Parálisis cerebral infantil. An Pediatría Contin 2005;3(2):73–78.
- ✓ Castellanos Ruiz Julialba YPBM. Efectividad de la terapia por restricción del lado sano para la función de la mano espástica del adulto con hemiplejía. Revisión sistemática y meta-análisis 2017:2010.
- ✓ Domínguez-García S, Geribaldi-Doldán N, Gómez-Oliva R, Ruiz FA, Carrascal L, Bolívar J, Núñez-Abades P., Castro C. A novel PKC activating molecule promotes neuroblast differentiation and delivery of newborn neurons in brain injuries. Cell Death Dis 2020; 11: 262-281.
- ✓ Fernández Belver G. Desarrollo de la bipedestación y la marcha en parálisis cerebral (diplejía espástica). Reduca 2016;8(1):564–638.
- ✓ Flores Compadre J, Cruz F, Orozco G, Vélez García A. Hipoxia perinatal y su impacto en el neurodesarrollo. Rev Chil Neuropsicol 2013;8(1):26–31.
- ✓ Gómez-López S, Jaimes VH, Palencia Gutiérrez CN, Hernández M, Guerrero A. Parálisis Cerebral Infantil. Arch Venez Pueric Pediatr 2013;76(1):30–39.

- ✓ Haines Duane E., Mihailoff Gregory A. Principios de neurociencia. 5ª ed. España: Elsevier; 2019.
- ✓ Kandel ER, Schwartz JH, Jessell TM. Principios de Neurociencia. 4ª ed. España: McGraw-Hill Interamericana; 2014.
- ✓ Kliegman Robert M, Stanton Bonita F, St Geme Joseph W, Schor Nina F, Behrman Richard E, Nelson. Tratado de pediatría. 20ª ed. España: Elsevier; 2016.
- ✓ Legido A, Katsetos CD. Parálisis cerebral: Nuevos conceptos etiopatogénicos. Rev Neurol 2003;36(2):157–165.
- ✓ Lorente Hurtado I. La parálisis cerebral. actualización del concepto, diagnóstico y tratamiento. Pediatr Integr 2011;15:776–787.
- ✓ Malagon J. Parálisis Cerebral. Med (Buenos Aires) 2007;67:586–592.
- ✓ Martha Elena Valverde, María del Pilar Serrano. Terapia de neurodesarrollo. Concepto Bobath. Past Rest Neurol 2003;2(2):139–142.
- ✓ Mercuri E, Barnett AL. Neonatal brain MRI and motor outcome at school age in children with neonatal encephalopathy: a review of personal experience. Neural Plast 2003;10:51–57.
- ✓ Muñoz Madrigal A. La parálisis cerebral [en línea]. Servicio de información sobre discapacidad: 2004 [Consultado en Abril 2020]. Disponible en: https://sid.usal.es/idocs/F8/FDO8993/paralisis_cerebral.pdf
- ✓ Pascual-Pascual SI, Herrera-Galante A, Póo P, García-Aymerich V, Aguilar-Barberà M, Bori-Fortuny I, et al. Guía terapéutica de la espasticidad infantil con toxina botulínica [Guidelines for the treatment of child spasticity using botulinum toxin]. Rev Neurol 2007;44(5):303-309
- ✓ Pueyo Benito R. Perfiles neuropsicológicos de la parálisis cerebral espástica y discinética bilateral. 2001:221.
- ✓ Pueyo-Benito R, Vendrell-Gómez P, Bargalló-Alabart N, Mercader-Sobrequés JM. Neuroimagen y parálisis cerebral. Rev Neurol 2002;35(5):463–469.
- ✓ Ramoss Lizana J, Casinello García E, Molina Carballo A. Parálisis cerebral. En: Hoyos Muñoz, coordinador. Neurología infantil. 5ª ed. Jaén: Formación Alcalá; 2002. p.105-124.
- ✓ Robaina Castellanos GR, Riesgo Rodríguez SCD La, Robaina Castellanos MS. Evaluación diagnóstica del niño con parálisis cerebral. Rev Cubana Pediatr 2007;79(2).
- ✓ Robaina-Castellanos GR, Riesgo-Rodríguez S, Robaina-Castellanos MS. Definición y clasificación de la parálisis cerebral: ¿Un problema ya resuelto? Rev Neurol 2007;45(2):110–117.

- ✓ Rodríguez-Sagástegui JA. Usos de la toxina botulínica en padecimientos neurológicos 2020:627–630.
- ✓ Saa Kleinsblebuber K, Benaprés Avaria M, Estrada Varela X. Parálisis cerebral. Rev. Ped. Elec. 2014;11(2)
- ✓ Sepúlveda P, Bacco JL, Cubillos A, Doussoulin A. Espasticidad como signo positivo de daño de motoneurona superior y su importancia en rehabilitación. Rev CES med 2018;32(3):259-269.
- ✓ Van Gijn J. The Babinski reflex. Postgrad Med. 1995; 71: 645-648
- ✓ Werner, David. Parálisis cerebral. En: Werner, David. El niño campesino deshabilitado. 2ª ed. Berkeley: Hesperian – Guías de salud; 2013. p. 87-108.
- ✓ Yelin B. Diagnóstico temprano de la parálisis cerebral. Rev Neurol 1997;25(141):725–727.