

# Análisis del concepto de Parálisis Cerebral desde una perspectiva actual.

**Francisco Alberto García Sánchez**

- *Profesor Titular de Biopatología Infantil y Juvenil.*

*Departamento de Métodos de Investigación y Diagnóstico en Educación.*

*Facultad de Educación. Universidad de Murcia.*

- *Coordinador del Departamento de Investigación de la Asociación para el Tratamiento de la Parálisis Cerebral (ASTRAPACE) de Murcia.*

(\*)Dirigir correspondencia a: Francisco Alberto García Sánchez.

Dpto. Métodos de Investigación y Diagnóstico en Educación. Facultad de Educación. Universidad de Murcia.

Campus de Espinardo. Apartado de Correos 4021.

30100 Espinardo (Murcia).

Tlf: 968 364 060 - Fax: 968 364 146 - 968 364 202 - E-mail : fags@fcu.um.es

## Resumen

El objetivo de este trabajo es llevar a cabo una puesta al día del concepto, epidemiología y etiología de la Parálisis Cerebral (PC), a través de una revisión actualizada de las últimas publicaciones sobre el tema. En el trabajo se realiza un análisis pormenorizado de cada uno de los elementos que suelen incluirse en las definiciones más consensuadas del concepto de PC. A partir de dicho análisis, se plantean los puntos más conflictivos de cara al diagnóstico de PC : grado mínimo de afectación motora, variaciones en las manifestaciones clínicas del paciente, multiplicidad de patologías asociadas o límites temporales en la génesis de la condición. Se concluye proponiendo una definición comprensiva y amplia que recoja la mayor parte de las características clásicamente incluidas en la condición de PC.

## Abstract

The purpose of this work is carry forward a actualisation of concept, epidemiology and aetiology of Cerebral Palsy (CP) starting from the actualised review of last publications about these subjects. In the work, a detailed analysis of each element that usually are included into the international consensuaded concepts of CP are staged. From this analysis, the more conflictive aspects for the diagnostic of CP are pointed out : minimal motor affectation, changes in the clinic manifestation of the patients, multiplicity of

associated pathologies, or temporal limits in the genesis of the condition. The work concluded putting forward a comprehensive and wide definition which collect the most characteristics included in the condition of CP.

*Palabras clave : Parálisis cerebral, Concepto, Definición, Etiología, Epidemiología.*

## Introducción

La Parálisis Cerebral (PC) fue descrita por primera vez en la bibliografía médica a mediados del siglo XIX por William Little. Este médico londinense describió una forma espástica de PC, la cual fue conocida como «Mal de Little». Observó que muchos niños que presentaban anomalías motoras, habían sufrido un nacimiento anormal: parto prematuro, dificultoso o con asfixia. También reconoció la naturaleza permanente de las incapacidades y sus deterioros intelectuales asociados; describió cambios de personalidad, tales como irritabilidad y arrebatos de mal humor y observó la alta frecuencia de epilepsia en estos pacientes. Además de todo ello, Little fue el primero en destacar que los problemas de estos pacientes podían empeorar gravemente si la persona con PC no recibía una preparación y educación adecuada a sus características.

Actualmente, la PC es uno de los trastornos infantiles más frecuentes e importantes, tanto en la

clínica pediátrica crónica como en centros de Atención Temprana y en Educación Especial. No obstante, las propias características de la patología y los problemas subyacentes a su diagnóstico, que en este trabajo comentaremos, dificultan el cálculo de su prevalencia. Al menos para la PC con afectación severa o moderadamente severa, se acepta una prevalencia que iría del 1.5 al 2.5 por mil (Blair y Stanley, 1997, Boyle, Decouflé y Yeargin-Allsopp, 1994, Hagberg y Hagberg, 1993, Kav(i) y Perat, 1998, Kuban y Leviton, 1994, Murphy, Yeargin-Allsopp, Decouflé y Drews, 1993, Rumeau-Rouquette, Mazanbru, Mlika y Dequae, 1992). Las prevalencias relativas de los distintos grupos etiológicos de PC han ido cambiando en los últimos años. Kav(i) y Perat (1998), por ejemplo, comentan el importante descenso, en Eslovenia, en la prevalencia de PC en el grupo de niños con muy bajo peso al nacimiento. Sin embargo, a pesar de los avances en ginecología, obstetricia y neonatología, la prevalencia global de PC no ha variado mucho en los últimos 40 años.

Este hecho contrasta enormemente con lo que venimos observando en otros trastornos habituales también en la clínica pediátrica, en Atención Temprana y en Educación Especial. La prevalencia del Síndrome de Down o trisomía 21, por ejemplo, ha descendido del 1.3 al 0.99 por mil en los últimos 20 años (Roizen, 1996), aunque siga siendo la anomalía cromosómica individual más frecuente en el campo de la deficiencia mental. Este descenso se debe, fundamentalmente, a los avances en el asesoramiento genético, en el diagnóstico prenatal del síndrome y en la posibilidad de interrupción terapéutica o eugenésica del embarazo (Rose, 1996). Los avances en el diagnóstico prenatal han contribuido también exitosamente al descenso en el número de niños nacidos con otras trisomías cromosómicas, como los Síndromes de Edward o Patau (Stoll, Dott, Alemik, Roth y Finck, 1991) y con otras anomalías malformativas mayores como la anencefalia (Cereijo, Bermejo y Martínez-Frías, 1992).

Pero el diagnóstico prenatal y la posibilidad de aborto eugenésico no pueden contribuir, al menos de momento, al descenso de las tasas de PC. Un primer problema es que, en PC, no podemos hacer un diagnóstico prenatal. Aunque, como luego veremos, la PC también pueda ser congénita, la mayoría de los factores etiológicos es posible que actúen después de las 22 semanas de gestación (una vez terminado el periodo legal para poder plantear un aborto eugenésico). No obstante, y aunque el diagnóstico prenatal precoz fuera posible en PC, en muchos casos no podríamos predecir la gravedad

de la alteración o alteraciones que sufrirá el niño. Por ello, aún en el supuesto de poder llegar a realizar un diagnóstico prenatal de PC, es bastante improbable que contribuyese decisivamente al descenso de la prevalencia de la condición. La diferente evolución seguida por otras patologías, como la espina bífida y los encefalocelos, ha demostrado que la incertidumbre sobre el pronóstico limita, lógicamente, la decisión que la familia puede adoptar en torno al aborto eugenésico (Cereijo, Bermejo y Martínez-Frías, 1992).

El intenso esfuerzo realizado en todos los países desarrollados, sobre todo a partir de la década de los 70, para mejorar el cuidado obstétrico de la embarazada, la atención al parto y el desarrollo de las unidades hospitalarias de cuidados intensivos neonatales, hacían albergar grandes esperanzas en la reducción de la tasa de aparición de la PC. Especialmente, si tenemos en cuenta que desde el trabajo de Little (1861), desde un punto de vista etiológico era comúnmente aceptado que las complicaciones perinatales, y en especial la asfixia, eran la causa subyacente fundamental de PC. La mejora en los servicios obstétricos, perinatológicos y neonatológicos era un hecho real y comprobado, ya que se estaba consiguiendo una clara reducción de las tasas de mortalidad perinatal; pero esta reducción no venía acompañada por la esperada reducción en la tasa de aparición de PC (Rumeau-Rouquette y cols., 1992, Torfs, van der Berg, Oechsli y Cummins, 1990, Hagberg, Hagberg y Zetterström, 1989). Este resultado podía ser suficiente para que la comunidad científica empezase a buscar, seriamente, otras causas diferentes a la asfixia en la etiología de la PC. Algo que, por otro lado, ya había sido planteado aunque sin mucho éxito: en 1897, antes de darse a conocer mundialmente por su teoría psicoanalítica, Sigmund Freud planteó el origen prenatal de, al menos, algunas formas de PC. Así, a partir de la década de los 70, diversos autores empezaron a cuestionarse la relevancia de la asfixia perinatal en la etiología de la PC y empezaron a proponerse otras posibles etiologías prenatales.

Pero, por si el hecho de no conseguir reducir la prevalencia de PC no fuera suficiente aliciente para el desarrollo de nuevas investigaciones epidemiológicas, en la década de los 80 otros acontecimientos se unieron a esa preocupación:

\* En la prestigiosa revista internacional *Lancet* aparecía en 1984 un controvertido trabajo en el que se asociaba los problemas perinatales en el neonato a deficiencias en los cuidados obstétricos

(Niswander, Henson, Elbourne, Chalmers, Redman, MacFarlane y Tizard, 1984).

\* Los trabajos de Nelson y Ellenberg (1985, 1986) en los que se analizaban datos del *Colaborative Perinatal Project del National Institute of Neurological and Communicative disorders and Stroke*, llegaban a la conclusión de que la asfixia neonatal o perinatológica sólo parecía responsable de un pequeña proporción del riesgo de PC, mientras que otros factores gestacionales y maternos eran independientemente asociados con ese riesgo.

\* El desarrollo de las modernas técnicas de neuroimagen permitió demostrar lesiones y alteraciones prenatales en el sistema nervioso central de niños con PC (Grant y Barkovich, 1997). Incluso pudo observarse una cierta predominancia estadística de lesiones periventriculares en prematuros y subcorticales (más altas) en neonatos a término; y se hizo incluso posible diferenciar distintas malformaciones congénitas en niños con PC, a partir del estudio neuroanatómico con estas técnicas de neuroimagen.

Resultados epidemiológicos como los de Nelson y Ellenberg (1985, 1986), al limitar la implicación de la asfixia en la génesis de la PC, aportaban la solución a los problemas planteados. Si no todos los casos de PC se debían a problemas perinatales, era lógico que la mejora perinatológica no hiciese disminuir sustancialmente las tasas de PC (habían otras causas etiológicas no abordadas y, muchas de ellas, aún desconocidas); además se diluía la responsabilidad del colectivo de obstetricia.

El resultado de esta controvertida situación ha sido muy positivo para la mejora de nuestro conocimiento sobre la génesis y características de la PC. Ha llevado a multiplicar los estudios epidemiológicos que buscan aclarar la etiología de la PC, así como la incidencia de sus patologías asociadas. Van surgiendo interesantes estudios que aprovechan las modernas técnicas de neuroimagen para comprender la complejidad y diversidad etiológica y patológica de la PC, así como estudios neurofisiológicos de los trastornos motores con que cursa la PC, que buscan comprender en profundidad su naturaleza.

Por otro lado, se hace necesario que este importante cambio de perspectiva en el estudio de los orígenes o factores etiológicos de las distintas formas de PC llegue a los distintos colectivos profesionales que trabajan con niños afectados. Igualmente se hace necesario valorar el efecto de este

cambio de perspectiva en las familias de los niños afectados. Conocemos la incertidumbre que tradicionalmente plantea para las familias el tener que asumir el diagnóstico de PC en su hijo. Sin que suponga nunca bajar la guardia ante posibles negligencias ginecológicas u obstétricas que siempre podrán desencadenar consecuencias muy negativas para la integridad del encéfalo del neonato, la nueva perspectiva de no cerrar las posibilidades etiológicas de la PC al momento del parto puede ayudar a evitar o conseguir controlar antes la preocupación de algunas de estas familias por la búsqueda de culpables externos (lo que es frecuente desde la perspectiva actual). Ahora bien, está por valorar si esta nueva perspectiva contribuye negativamente a aumentar en las familias sentimientos de autculpabilidad por el nacimiento del niño con PC.

## Hacia un concepto de Parálisis Cerebral.

Todo este panorama está llevando también a un renovado interés por mejorar la definición de lo que es y no es PC. Definir la PC siempre se ha considerado una tarea difícil. De hecho, en los últimos años, más que un intento por definir lo que es PC, nos venimos encontrando con intentos por poner en evidencia las limitaciones del término.

Una de las definiciones más citadas en la literatura, incluso últimamente, es la de Bax (1964), quien define la PC como un grupo de desórdenes no progresivos del movimiento y la postura debidos a un defecto o lesión en el cerebro inmaduro. Entre las características de esta definición que llevan a su aceptación está, sin duda, su brevedad. A pesar de ella, la definición recoge seis aspectos claves de la PC, unánimemente aceptados por la comunidad internacional: Habla de una patología múltiple, descarta procesos que implican un deterioro progresivo, señala como fundamental la existencia de una alteración motora y postural en el niño, indica la necesidad de lesión o alteración del sistema nervioso, limita dicha lesión al cerebro y, concretamente, a una etapa de inmadurez de este órgano.

Recientemente, Mutch, Alberman, Hagberg, Kodama y Perat (1992) han propuesto una definición similar a la de Bax (1964), donde se incluyen dos aspectos más que también son siempre aceptados para la PC. Estos autores definen la PC como un término sombrilla bajo el que convergen un grupo de síndromes de alteración motora no progresi-

vos, pero a menudo cambiantes, secundarios a lesiones o anomalías cerebrales producidas en un estadio temprano de su desarrollo. Esta definición, la última en conseguir un cierto consenso entre los científicos interesados por el tema (Badawi, Watson, Petterson, Blair, Slee, Haan y Stanley, 1998), plantea dos cuestiones más a tener en cuenta a la hora de hablar de PC: La amplitud y artificialidad del término y la naturaleza cambiante de las manifestaciones clínicas del trastorno.

A continuación, vamos a ir analizando todas las características recogidas en las definiciones de PC. Ello nos va a permitir ir comentando el estado actual de conocimientos en torno a lo que es y no es PC y en cuanto a sus características clínicas y neurológicas.

### Alteración del movimiento y la postura.

Sin duda alguna, el trastorno motor debe estar presente para poder hacer el diagnóstico de PC. No en vano la PC, junto a la hidrocefalia, es uno de los ejemplos más típicos de trastorno generalizado de la función motora por lesión o anomalía cerebral. Las definiciones de consenso más antiguas, como la de Bax (1964) o incluso la del Little Club (Mac Keith, MacKenzie y Polani, 1959), hablaban de alteración de la postura y el movimiento. Algunas otras propuestas de definición, como las que podemos encontrar entre autores ya clásicos de nuestro país (Pascual-Castroviejo, 1983) incluyen también la alteración del tono dentro del trastorno motor de la PC. Incluso en manuales de neurología pediátrica de reciente edición (véase por ejemplo, Lorente y Bagie, 1997), encontramos esa referencia a la alteración del tono; a pesar de la controversia creada por otros autores al llegar a cuestionar la posibilidad de una verdadera medición objetiva de ese tono muscular (Vojta, 1988). Quizás por ello, la última definición de consenso (Mutch et al., 1992) obvia el tema hablando sólo de trastorno motor. En cualquier caso, ninguna de las definiciones históricamente propuestas habla del grado mínimo de trastorno motor necesario para hacer el diagnóstico de PC, ni de sus características concretas. Ello no deja de ser un grave problema a la hora de hacer ese diagnóstico, especialmente en los casos de afectación motora media o ligera. Problema que, por otro lado, aún no ha sido seriamente

abordado (Badawi y cols., 1998).

### Patología múltiple

Aunque el trastorno motor esté siempre presente en el niño con PC, no debemos olvidar que dicho niño también puede presentar, y de hecho suele presentar, otras alteraciones como deficiencia mental, crisis/epilepsia, alteraciones sensoriales (visuales, auditivas y somatosensoriales) y perceptivas, entre otras, que hacen de la PC un síndrome o conjunto de handicaps asociados más que una patología única (véase, por ejemplo, las series de Hagberg, Hagberg y Olow, 1984, 1993, Hagberg, Hagberg, Olow y von Wendt, 1989, 1996). Y ello a pesar de que algunos de los handicaps (como algunas de las posibles alteraciones visuales) parezcan estar asociados, en general, a cualquier condición de afectación motora y no sólo a la de PC (Sobrado, Suárez, García Sánchez y Usón, 1999).

En este sentido, Ponces (1997) reconoce que desde los años 40 a la década de los 70 se consideró necesario insistir en que el trastorno motor del niño con PC, por aparatoso y grotesco que fuera, no debía servir para prejuzgar otro tipo de deficiencias y mucho menos deficiencia mental. Ello llevó, quizás, a que todos los demás problemas que puede presentar un niño con PC se considerasen problemas asociados y se colocasen en un segundo plano. A pesar de ello, Ponces (1997) señaló una serie de autores (Denhoff, Denhoff y Holden, Schwartz, Crothers y Paine) que, ya en la década de los 50, defendían la definición de PC como un conjunto de handicaps, más que como una entidad unitaria. En ese conjunto de handicaps, el trastorno motor sería uno más, seguramente el más importante, pero raramente el único.

### Deterioro no progresivo.

Desde las primeras descripciones clínicas de PC, se viene aceptando que el trastorno está ocasionado por una alteración estática del sistema nervioso y que la etiología responsable del cuadro neurológico no es evolutiva. Debemos descartar, por tanto, todas las patologías motoras que son ocasionadas por trastornos degenerativos del sistema nervioso o del propio músculo. Excluimos, pues, de la definición de PC, los llamados errores congénitos del metabolismo, enfermedades genéticas que pueden provocar graves alteraciones psicomotoras, por la degeneración progresiva del sistema nervioso; por ejemplo, a través de la acumulación de

macromoléculas intracelulares que van destruyendo cada vez más neuronas (Ellis, 1984). También excluimos de la definición de PC, las distrofias musculares, ya que la sintomatología motora en este grupo patológico también es progresiva, además de ser debida sólo a afectación del propio músculo y no a lesión cerebral (Badawi y cols., 1998).

Sin embargo, recientes trabajos (Badawi y cols., 1998, Blair y Stanley, 1997) defienden que debemos incluir en el diagnóstico de PC otras enfermedades que provocan un aparente deterioro progresivo del niño, a consecuencia de las lesiones repetidas que ocasionan o pueden ocasionar. Por ejemplo, la Enfermedad de Moyamoya puede ocasionar reiteradas hemorragias cerebrales, o las personas con Aciduria glutárica tipo I pueden sufrir repetidos episodios de descompensación metabólica. En ambos ejemplos, la clínica del paciente puede empeorar de forma manifiesta al sumarse nuevas lesiones en su sistema nervioso central, sin que en ninguno de los dos casos pueda decirse con propiedad que el trastorno sea degenerativo o progresivo (en realidad, si el proceso que provoca las lesiones no se repite, el paciente no presenta ningún empeoramiento de su clínica).

## Naturaleza cambiante de las manifestaciones clínicas del trastorno.

De hecho este es uno de los mayores problemas que tiene la definición de PC (Blair y Stanley, 1997). Especialmente si tenemos en cuenta que es precisamente la clínica que presenta el paciente el dato más relevante para llevarnos al diagnóstico de PC, e incluso a la clasificación del tipo de PC (García Sánchez, Caballero y Castellanos, 1995). Intentamos definir un trastorno que, por su propia naturaleza, puede ir cambiando en sus manifestaciones. Ello genera dificultades especialmente a la hora de clasificar las distintas formas de alteración motora que puede presentar un niño con PC. Estas formas pueden ir cambiando, no ya sólo entre pacientes, sino incluso en un mismo paciente. Es habitual, por ejemplo, que el niño comience manifestando una hipotonía motora que luego se vaya transformando en hipertonía o distonía. Por ello, autores como Kuvan y Leviton (1994) recomienda que el diagnóstico de la alteración motora que presenta el niño no se haga antes de los dos años de edad. En ese momento, los ganglios basales, unas estructuras diencefálicas con frecuencia lesionadas en el niño

con PC, terminan de mielinizarse y entran en funcionamiento, con lo que el trastorno motor de base puede verse drásticamente modificado. Badawi y cols. (1998) recomiendan la revisión de la clasificación e incluso del diagnóstico de la condición a los cinco años de edad, especialmente en los casos a incluir en estudios epidemiológicos, para poder descartar con seguridad trastornos neurodegenerativos que puedan confundirse inicialmente con PC.

Como luego comentaremos, la otra cara de esta naturaleza cambiante en la clínica de PC, la encontramos en los casos con afectación inicial menos grave. Algunos de estos casos pueden llegar a presentar una evolución plenamente favorable, haciéndose inapreciable el problema motor inicial: ¿acaso no hemos dicho siempre que la PC era un trastorno crónico?

## Lesión o alteración del sistema nervioso central.

No sólo las lesiones traumáticas o isquémicas del sistema nervioso central pueden estar en la base de un cuadro de PC. En realidad, la etiología de la PC aún no está del todo dilucidada y seguramente nunca pueda llegar a establecerse una única etiología o conjunto de etiologías (Badawi y cols., 1998). Como ya hemos señalado, la relevancia de la asfixia perinatal como factor determinante frente a otros factores prenatales ha sido ampliamente cuestionada (Hagberg y cols., 1984, 1989, 1993, Naeye, Peters, Bartholomew y Landis, 1989, Nelson y Ellenberg, 1985, 1986, Roland y Hill, 1997, Stanley y Watson, 1992; Torfs y cols., 1990; Uvebrant y Hagberg, 1992). Incluso se han señalado diferentes posibles factores etiológicos para los distintos tipos de PC (Hagberg y Hagberg, 1993). Por su parte, la localización de las lesiones (que en todo caso es evidente que no es un elemento uniforme en la PC) sigue siendo difícil de determinar, incluso a pesar de los avances actuales de las técnicas de neuroimagen (Kao, Wang y Yeh, 1994, Krägeloh-Mann, Pettersen, Hagberg, Vollmer, Hagberg y Michaelis, 1995).

Como ya hemos apuntado, autores clásicos como Sigmund Freud, ya señalaron el posible origen prenatal de algunas de las formas de PC. Sin embargo, la obra de William Little, y los consensos alcanzados en el Little Club (Mac Keith y cols., 1959), marcaron la concepción del origen perinatal de la PC que ha perdurado durante más de un siglo. Ahora,

todo parece indicar que efectivamente pueden existir también procesos malformativos e incluso infecciosos, en etapas prenatales del desarrollo del sistema nervioso, que pueden provocar cuadros de PC (Grant y Barkovich, 1997).

## Lesión o alteración cerebral.

Esta puntualización de la definición de PC es útil para aclarar la necesidad de descartar, de este colectivo, a los niños que sufren una mera lesión medular, bien sea ésta congénita o adquirida. Como señala Brett (1985), descartamos así los cuadros clínicos de disrafismo espinal o espina bífida; excepto, quizás, los mielomeningoencefalocelos, por la implicación cerebral que conllevan (Badawi y cols., 1998). Descartamos igualmente los arrancamientos simples del plexo braquial, aunque sean completos, y cualquier otra patología puramente medular. Ahora bien, que el niño tenga una espina bífida no descarta que pueda tener además un cuadro de PC (Badawi y cols., 1998, Blair y Stanley, 1997).

Otra cuestión es si debemos descartar o no, de la definición de PC, cualquier otra patología que tenga una etiología conocida cuya etiqueta aporte clara información sobre el proceso desencadenante (Badawi y cols., 1998). Blair y Stanley (1997) proponen, en este sentido, que siga excluyéndose del diagnóstico de PC síndromes cromosómicos como las trisomías 13 y 18 (Edwards y Patau, respectivamente), pero que se incluyan como PC otras trisomías o alteraciones cromosómicas menos frecuentes y por tanto más desconocidas en sus características y proceso patológico. En el mismo sentido se han pronunciado recientemente Badawi y cols. (1998), resaltando la importancia de mantener un criterio históricamente consistente y uniforme en las decisiones a adoptar sobre las entidades nosológicas que deben incluirse y excluirse del concepto de PC. Especialmente de cara a posibilitar la comparación de los registros de PC existentes, entre ellos y a través del tiempo. Sólo así se evitaría que los futuros estudios epidemiológicos sobre PC constaten un descenso en la incidencia de PC sin que exista una disminución real en el número de personas que padecen las condiciones motoras que clásicamente se han incluido bajo el término de PC.

## Lesión o alteración temprana.

Este es, quizás, uno de los puntos más importantes para aclarar lo que es y no es PC. Las secuelas de la lesión estática que ocasiona el cuadro de

PC, no sólo son directamente secundarias a esa lesión no evolutiva del encéfalo, sino que se deben también a la influencia que dicha lesión ejerce en la maduración neurológica del resto del sistema nervioso inmaduro donde se han producido. Como sabemos, el niño nace con un sistema nervioso central en el que aún queda mucho por hacer. Dicho sistema nervioso requiere de la influencia ambiental para terminar su organización definitiva, especialmente en lo que se refiere a su red de conexiones sinápticas. Cuando un área o áreas del sistema nervioso están lesionadas, estas no se pueden conformar definitivamente. Pero la inmadurez y plasticidad del resto del sistema nervioso hacen que otras áreas, inicialmente no afectadas, puedan asumir funciones del área lesionada, modificando ampliamente lo que hubiese sido su configuración definitiva en condiciones normales.

Incluso, parece ser que es posible que determinadas pautas evolutivas del sistema nervioso no se produzcan adecuadamente cuando éste ha sido lesionado tempranamente. Un ejemplo de ello pueden ser los últimos descubrimientos sobre el patrón de excitación recíproca presente en PC (Cheney, 1997, Myklebust y Gottlieb, 1997), el cual constituye una de las alteraciones motoras que se presentan en esta patología. Siguiendo la revisión que sobre el tema hacen Myklebust y Gottlieb (1997), vemos como el estudio de los potenciales evocados somatosensoriales y motores en el niño sano, ha demostrado cambios evolutivos claros en los reflejos de extensión espinales. Lo más destacable es que la inhibición recíproca de músculos antagonistas, que es un componente importante de los reflejos espinales de extensión en adultos, no se da en neonatos sanos nacidos a término. En lugar de ello, los músculos extensores y flexores del brazo muestran un patrón de excitación recíproca. Los músculos adyacentes del neonato también muestran una contracción refleja de latencia corta ante la activación del tendón (un fenómeno denominado «reflejo de irradiación», interpretado clínicamente como un reflejo tendinoso desbordante o que se generaliza). Durante los dos primeros años de vida, el reflejo de irradiación va gradualmente disminuyendo, a la vez que se va estableciendo el patrón adulto normal de inhibición recíproca de músculos antagonistas. Se ha podido comprobar como estos cambios afectan, por ejemplo, a la eficacia en los ajustes posturales en la posición de sentado (Hadders-Algra, Brogren y Forssberg, 1998).

En la PC, por el contrario, el patrón infantil de excitación recíproca se mantiene. De hecho, la con-

tracción simultánea de músculos agonistas y antagonistas ha sido identificada como una de las alteraciones motoras que ocasionan una mayor limitación funcional en la PC (Cheney, 1997). Quizás ello pueda ser debido a una alteración de los inputs inadecuados que descienden a la médula espinal, procedentes del encéfalo, o de sus aferencias sensoriales (Myklebust y Gottlieb, 1997). Estos inputs alterados pueden ocasionar un reforzamiento y mantenimiento de los circuitos espinales que contribuyen a los movimientos anormales.

No obstante, el panorama es aún más complejo. Myklebust y Gottlieb (1997) resumen las evidencias empíricas disponibles que apuntan a que la excitación recíproca de músculos antagonistas en la PC, no sólo es debida a aferencias del huso muscular que excitan a las motoneuronas antagonistas, sino también a la activación de neuronas corticoespinales que cofacilitan la acción conjunta flexora y extensora de las motoneuronas. Según esto, la lesión que ocasiona la PC, no sólo puede haber afectado a la correcta evolución del control de la médula espinal, sino que incluso es posible que haya provocado una anómala conformación de las estructuras encefálicas que tienen que controlar la actividad refleja de esa médula espinal.

Dejando a un lado las implicaciones neurofisiológicas y evolutivas de estos últimos hallazgos, con respecto al concepto de lesión o alteración temprana hemos de señalar otro aspecto especialmente problemático. La idea de lo que quiere reflejar el término «temprano» está clara, pero la ambigüedad también está servida: ¿hasta donde debemos o podemos considerar que una lesión o alteración del sistema nervioso es temprana en el curso evolutivo del desarrollo?. El desarrollo del cerebro es más rápido durante el embarazo y la infancia temprana, pero continua con una tasa descendente a lo largo de la vida. La falta de un criterio consensuado vuelve a incidir en un grave problema para el diagnóstico de PC (Blair y Stanley, 1997).

## Amplitud y artificialidad del término.

La amplitud y artificialidad del término de PC es, sin duda, el corolario necesario de los argumentos y resultados que hemos venido exponiendo en este trabajo. No sólo Mutch y cols. (1992) describen la PC como un término sombrilla. Kuvan y Leviton (1994) recogen y aceptan la idea, mientras

que Hagberg y cols. (1989) y Hagberg y Hagberg (1993) señalan además la artificialidad del término desde el punto de vista biológico, ya que engloba un conglomerado de diferentes síndromes y etiologías. Cada vez más, los recientes avances de las modernas técnicas de neuroimagen están subrayando la heterogeneidad biológica de los trastornos que englobamos bajo el término de PC (Krägeloh-Man et al., 1995, Grant y Barkovich, 1997). Así pues, cada vez es más evidente que el término de PC recoge múltiples etiologías y manifestaciones clínicas muy diversas, con grados de afectación muy diferentes. No obstante, el término sigue manteniéndose dada su utilidad administrativa (Hagberg y Hagberg, 1993), ya que permite englobar a una población amplia, caracterizada por un trastorno motor importante, que necesita de un apoyo y seguimiento institucional y que comparte problemas de tratamiento y requerimientos terapéuticos y educativos similares (Brett, 1985, Hagberg, Hagberg y Olow, 1975).

Es posible que la variabilidad etiológica en la PC no importe de cara a la provisión y mantenimiento de los servicios que el tratamiento de esta condición de afectación motora requiere. Por el contrario, el mantenimiento de un concepto de PC y la unificación de criterios en cuanto a lo que bajo él se engloba, es clave para los estudios epidemiológicos sobre la prevalencia de la condición de afectación motora que describe y para la identificación de las necesidades y las causas subyacentes (Badawi y cols., 1998).

Precisamente las limitaciones y dudas entorno a la inclusión o exclusión de cada trastorno concreto dentro del concepto de PC, ha llevado a un grupo de científicos Australianos, en colaboración con científicos de diversas nacionalidades, a intentar plantear unos listados consensuados sobre lo que debe y no debe incluirse bajo ese concepto (Badawi y cols., 1998). Estos listados recogen casi 70 trastornos individuales históricamente excluidos del concepto de PC (síndromes fácilmente reconocibles asociados con alteración motora, así como desórdenes progresivos y neuromusculares), junto a una treintena de trastornos históricamente incluidos en ese concepto (síndromes que a veces, aunque no siempre, se asocian con alteración motora y síndromes que producen secundariamente esa alteración motora, a partir de defectos vasculares o metabólicos). En varios aspectos el trabajo finalmente publicado por Badawi y cols. (1998) resulta sorprendente. En primer lugar, porque no se ha conseguido proponer una nueva definición de consenso.

En segundo lugar, por la idiosincrasia de los propios listados de inclusión y exclusión, centrados fundamentalmente en criterios históricos y en las necesidades de la investigación epidemiológica (resulta aparentemente paradójico plantear que algunas formas de Síndrome de Rett, el Síndrome de Rubeola congénita, la hidrocefalia congénita ligada al cromosoma X o la Enfermedad de orina de Jarabe de Arce, por poner sólo algunos ejemplos, deban incluirse en el concepto de PC).

Sin entrar en excesivos detalles, el trabajo de Badawi y cols. (1998) propone, a sabiendas de la artificialidad biológica que ello supone, mantener dentro del concepto de PC todos aquellos trastornos infantiles que eran diagnosticados como PC en los años 60, antes de la aparición de las mejoras en las pruebas diagnósticas que han permitido la identificación de nuevas entidades nosológicas. De lo contrario, los estudios de prevalencia de la PC reflejarían una disminución de la patología sin que exista un descenso real de la condición y sus necesidades.

## A modo de conclusión.

De acuerdo con todo lo expuesto, podemos llegar a la conclusión de que, como tal, la PC no puede llamarse enfermedad, síndrome, ni tampoco estado; puesto que, dependiendo de la naturaleza de la lesión o alteración cerebral, tomará distintas formas en cada individuo. Por otro lado, debido a que implica una lesión o alteración cerebral, la PC no puede entenderse como curable, pero casi siempre puede tratarse con éxito con una terapia o una preparación adecuada del sujeto, lo cual contribuye efectivamente a paliar sus síntomas (Harris, 1997, Horn, 1991, Palmer, Shapiro, Wuchtel y cols., 1988, Pakula y Palmer, 1997, Tirosh y Rabino, 1989, Trumbull, 1993), llegando incluso en algunos casos a la normalización de la función motora? (Nelson y Ellenberg, 1982, Taudort, Hasen, Melchior y Pedersen, 1986). En realidad, el término de PC tiene su significado más útil en un sentido administrativo, ya que incluye a personas que están afectadas de muchas formas distintas, por trastornos motores debidos a anomalías cerebrales no progresivas, y requieren normalmente un conjunto de actuaciones terapéuticas, psicológicas y educativas similares. Sin embargo, las limitaciones propias de la definición de PC y de las características de la condición pueden seguir posibilitando el diagnóstico de falsos-positivos, con las dificultades que eso conlleva incluso para la valoración de la posible eficacia de las intervenciones desarrolladas sobre

esta condición (Harris, 1997, Palmer, 1997).

En cuanto a la definición de PC, mientras no exista un consenso internacional sobre ella y dada la complejidad de los cuadros clínicos que se engloban bajo ese término, soy partidario de una definición comprensiva y amplia que recoja la mayor parte de las características de este cuadro patológico. Así, podríamos decir que :

Bajo el término «*Parálisis Cerebral*» englobamos un grupo amplio de alteraciones no progresivas, aunque a menudo cambiantes en sus manifestaciones clínicas, ocasionadas por un defecto o lesión en el cerebro inmaduro producido durante la etapa prenatal, perinatal o postnatal temprana; que afectan fundamentalmente a centros motores encefálicos no corticales; provocan alteraciones motoras que pueden afectar al tono, postura y/o movimiento (tanto directa como indirectamente, por sus repercusiones en la maduración del sistema nervioso); y que suelen presentarse junto a otros problemas como deficiencia mental, epilepsia y alteraciones sensoriales (visuales, auditivas y somatosensoriales) y/o perceptivas.

La definición propuesta no pretende ser la solución al problema planteado. Simplemente sería una solución «didáctica», que recoge las características que actualmente se aceptan en la PC. No obstante, dicha definición, como cualquier otra que actualmente pueda enunciarse, tiene una serie de limitaciones que vienen determinadas por el estado actual de conocimientos sobre la PC y que, incluso, es posible que nunca podamos eliminar. Así, está definición sigue sin contener información específica sobre la etiología, patología o pronóstico del trastorno; carece de precisión a la hora de determinar lo que es un cerebro inmaduro; e igualmente carece de precisión para determinar el grado mínimo de afectación motora requerido para realizar el diagnóstico de la condición de PC.

A pesar de estas limitaciones, la definición propuesta condensa más información sobre el trastorno o grupo de trastornos que denominamos PC. En este sentido, puede ser interesante señalar que las limitadas o ceñidas definiciones de PC que hasta ahora se han venido utilizando, y el planteamiento de la PC como un trastorno puramente motor, pueden contribuir también a la dificultad, anteriormente apuntada, que encontramos en muchas familias



de niños con PC para asumir el diagnóstico y para planificar los objetivos de futuro.

En otras patologías más evidentes (como por ejemplo SD), los progenitores no sólo se ven obligados a asumir el diagnóstico del niño desde el mismo momento de su nacimiento (si no antes), sino que desde ese mismo momento su ansia por conocer más sobre el problema se ve fácilmente saciada por amplia información que le permite hacerse una idea bastante exacta de las posibilidades de desarrollo y de calidad de vida de su hijo. Al contrario de lo que ocurre en esas patologías evidentes, en el caso del nacimiento de un niño con PC, el panorama es bien diferente. Normalmente, tras un parto como mucho complicado, la familia disfruta durante un tiempo de un hijo que cree perfectamente sano. Es luego, a veces muchos meses después, cuando la familia no sólo tiene que asumir que su hijo, que creía sano cuando nació, padece un problema motor, cuya gravedad última posiblemente nadie pueda prever aún. Además de ello, bien en el momento del diagnóstico de PC o bien más adelante, puede que la familia tenga que asumir también que su hijo padece una deficiencia mental o graves problemas sensoriales. Por si todo ello fuera poco, con frecuencia, la familia del niño con PC tiene que vivir con la asfixiante incertidumbre que suponen algunos de los trastornos asociados a muchos de estos pacientes, como graves problemas respiratorios o frecuentes crisis convulsivas. Estas últimas, por ejemplo, independientemente de que sean más o menos aparatosas, suponen por sí mismas un serio motivo de ansiedad para la familia, ya que conllevan una sensación de falta de control sobre los problemas del niño (no en vano, aparecen sin previo aviso, parecen llevar al niño a un estado crítico y no se puede hacer nada para evitar su aparición o reducir su duración).

Es por todo ello que consideramos muy importante que el profesional de Atención Temprana actualice su conocimiento sobre la etiología y las características clínicas de las distintas patologías infantiles con las que trabaja. Si bien esta recomendación es extensible a todas las patologías, puede considerarse una práctica especialmente necesaria en casos de trastornos tan conflictivos de asumir para las familias como es la PC. Sólo de esa forma, el profesional de la Atención Temprana podrá contar con una herramienta más a su disposición para ayudar a eso otro objetivo de los programas de Atención Temprana que es la unidad familiar.

## Bibliografía.

- Badawi, N., Watson, L., Petterson, B., Blair, E., Slee, J., Haan, E. y Stanley, F. (1998). What constitutes cerebral palsy?. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 40, 520-527.
- Bax, M.C.O. (1964) Terminology and classification of cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 6, 295-297.
- Blair, E. y Stanley, F.J. (1997). Issues in the classification and epidemiology of cerebral palsy. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 3, 184-193.
- Boyle, C.A., Decouflé, P. y Yeargin-Allsopp, M. (1994). Prevalence and health impact of developmental disabilities in US children. *Pediatrics*, 93, 399-406.
- Brett, E.M. (1985). Parálisis cerebral, lesiones perinatales de la médula espinal y traumatismo obstétrico del plexo braquial. En E.M. Brett (Ed.). *Neurología pediátrica* (pp. 389-431). Barcelona: JIMS.
- Cheney, P.D. (1997). Pathophysiology of the corticospinal system and basal ganglia in cerebral palsy. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 3, 153-167.
- Cereijo, A.I., Bermejo, E. y Martínez-Frias, M.L. (1992). Resultados de la vigilancia epidemiológica del ECENEC. *Boletín del ECENEC: Revista de Dismorfología y Epidemiología*, 3, 33-71.
- Ellis, R. (1984). *Errores congénitos del metabolismo*. Madrid: Alhambra.
- Freud, S. (1897). *Infantil cerebral palsy*. Miami: University of Miami Press (traducción por Russin, L.A., 1968).
- García-Sánchez, F.A., Caballero, P.A. y Castellanos, P. (1995) Características físicas y psicomotoras, modalidades de tratamiento y escolarización en distintos tipos de parálisis cerebral infantil en la Región de Murcia. *Anales de Pedagogía*, 13, 175-193.
- Grant, P.E. y Barkovich, A.J. (1997). Neuroimaging in cerebral palsy: Issues in pathofenesis and diagnosis. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 3, 118-128.
- Hadders-Algra, M., Brogren, E. y Forsberg, H. (1998). Postural adjustments during sitting at preschool age: presence of a transient todding phase. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 40, 436-447.
- Hagberg, B. y Hagberg, G. (1993). The origins of cerebral palsy. En T.J. David (Ed.). *Recent advances in Pediatrics. XI* (pp. 67-83). Edimburgo-Londres: Churchill Livingstone.
- Hagberg, B., Hagberg, G. y Olow, I. (1975). The changing panorama of cerebral palsy in Sweden 1954-1970. I. Analysis of the general changes. *Acta Paediatrica Scandinavica*, 6-1, 187-192.
- Hagberg, B., Hagberg, G. y Olow, I. (1984). The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. IV. Epidemiological trends 1959-78. *Acta Paediatrica Scandinavica*, 73, 433-440.
- Hagberg, B., Hagberg, G. y Olow, I. (1993). The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VI. Prevalence and origin during the birth year period 1983-1986. *Acta Paediatrica*, 82, 387-393.
- Hagberg, B., Hagberg, G., Olow, I. y von Wendt, L. (1989). The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. V. The birth year period 1979-82. *Acta Paediatrica Scandinavica*, 78, 283-290.

- Hagberg, B., Hagberg, G., Olow, I. y von Wendt, L. (1996). The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VII. Prevalence and origin in the birthyear period 1987-90. *Acta Paediatrica Scandinavica*, 85, 954-960.
- Hagberg, B., Hagberg, G. y Zetterström, R. (1989). Decreasing perinatal mortality - Increase in cerebral palsy morbidity?. *Acta Paediatrica Scandinavica*, 78, 664-670.
- Harris, S.R. (1997). The effectiveness of early intervention for children with cerebral palsy and related motor disabilities. En M.J. Guralnick (Ed.) *The effectiveness of early intervention* (pp. 327-347). Baltimore: Paul H. Brookes Publishing.
- Horn, E.M. (1991). Basic motor skill instruction for children with neuromotor delays: A critical review. *The Journal of Special Education*, 25, 168-197.
- Kao, C.H., Wang, S.J. y Yeh, S.H. (1994). The relationship among the quantitative perfusion-defect indices in TE-99m HMPAO brain SPECT, IQ test, and involved extremities in children with cerebral palsy due to perinatal asphyxia. *Clinical Nuclear Medicine*, 19, 309-313.
- Kavcic, A. y Perat, M.V. (1998). Prevalence of cerebral palsy in Slovenia: birth years 1981 to 1990. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 40, 459-463.
- Krägeloh-Mann, I., Pettersen, D., Hagberg, G., Vollmer, B., Hagberg, B. y Michaelis, R. (1995). Bilateral spastic cerebral palsy - MRI pathology and origin. Analysis from a representative serie of 56 cases. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 37, 379-397.
- Kuban, K.C.K. y Leviton, A. (1994). Cerebral Palsy. *The New England Journal of Medicine*, 330, 188-195.
- Little, W.J. (1861). On the influence of abnormal parturition, difficult labour, premature birth and asphyxia neonatorum on the mental and physical conditions of the child, especially in relation to deformities. *Trans. Obstet. Soc. Lond.*, 3, 293-344.
- Little Club (1959). Mac Keith, R.C., MacKenzie, I.C.K. y Polani, P.E. (Eds.). Memorandum on terminology and classification of «cerebral palsy». *Cerebral Palsy Bulletin*, 1, 27-35.
- Lorente, I. y Bugie, C. (1997). Parálisis cerebral. En N. Fejerman y E. Fernández Alvarez (Eds.) *Neurología pediátrica* (pp. 258-269). Madrid: Médica Panamericana (2ª Ed.).
- Murphy, C.C., Yeargin-Allsopp, M., Decoufflé, P. y Drews, C.D. (1993). Prevalence of cerebral palsy among ten-years-old children in metropolitan Atlanta, 1985 through 1987. *Journal of Pediatrics*, 123, S13-19.
- Mutch, L., Alberman, E., Hagberg, B., Kodama, K. y Perat, M.V. (1992). Cerebral palsy epidemiology: Where are we now and where are we going?. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 34, 547-551.
- Myklebust, B.M. y Gottlieb, G.L. (1997). Spinal reflex organization in early development: Electrophysiological measures and proposed motor pathways *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 3, 175-183.
- Naeye, R.L., Peters, E.C., Bartholomew, M. y Landis, R. (1989). Origins of cerebral palsy. *American Journal of Diseases of Children*, 143, 1154-1161.
- Nelson, K.B. y Ellenberg, J.H. (1982). Children who «outgrow» cerebral palsy. *Pediatrics*, 69, 529-539.
- Nelson, K.B. y Ellenberg, J.H. (1985). Antecedents of cerebral palsy. Univariate analysis of risk. *American Journal of Diseases of Children*, 139, 1031-1038.
- Nelson, K.B. y Ellenberg, J.H. (1986). Antecedents of cerebral palsy. Multivariate analysis of risk. *New England Journal of Medicine*, 315, 81-86.
- Niswander, K., Henson, G., Elbourne, D., Chalmers, I., Redman, C., MacFarlane, A. y Tizard, P. (1984). Adverse outcome of pregnancy and the quality of obstetric care. *The Lancet*, 2, 827-831.
- Palmer, F.B. (1997). Evaluation of developmental therapies in cerebral palsy. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 3, 145-152.
- Palmer, F.B., Shapiro, B.K., Wachtel, R.C. y cols. (1988). The effects of physical therapy on cerebral palsy. A controlled trial in infants with spastic diplegia. *The New England Journal of Medicine*, 318, 803-808.
- Pakula, A.L. y Palmer, F.B. (1997). Early intervention for children at risk for neuromotor problems. En M.J. Guralnick (Ed.) *The effectiveness of early intervention* (pp. 99-108). Baltimore: Paul H. Brookes Publishing.
- Pascual-Castroviejo, I. (1983). *Neurología infantil*. Barcelona: Científico-Médica.
- Ponces, J. (1997). ¿Qué es la Parálisis Cerebral?. Conferencia inaugural de las *Jornadas Técnicas sobre la Parálisis Cerebral*. Barcelona, 14-15 de Noviembre.
- Roizen, N.J. (1996). Overview: Down Syndrome. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 2, 65.
- Roland, E.H. y Hill, A. (1997). How important is perinatal asphyxia in the causation of brain injury. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 3, 22-27.
- Rose, N.C. (1996). Pregnancy screening and prenatal diagnosis of fetal Down Syndrome. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 2, 80-84.
- Rumeau-Rouquette, C., Mazanbru, C.D., Mlika, A. y Dequae, L. (1992). Motor disability in children in three birth cohorts. *International Journal of Epidemiology*, 21, 359-366.
- Sobrado, P., Suárez, J., García-Sánchez, F.A. y Usón, E. (1999). Refractive errors in children with cerebral palsy, psychomotor retardation, and other non-cerebral palsy neuromotor disabilities. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 41, 396-403.
- Stanley, F.J. y Watson, L. (1992). Trends in perinatal mortality and cerebral palsy in Western Australia, 1967 to 1985. *British Medical Journal*, 304, 1658-1663.
- Stoll, C., Dott, B., Alemik, Y., Roth, M.P. y Finck, S. (1991). Malformaciones congénitas observadas dans une série de 131.760 naissances consécutives pedant 10 ans. *Archives Françaises de Pédiatrie*, 48, 549-554.
- Taudorf, K., Hansen, F.J., Melchior, J.C. y Pedersen, H. (1986). Spontaneous remission of cerebral palsy. *Neuropediatrics*, 17, 19-22.
- Tirosh, E. y Rabino, S. (1989). Physiotherapy for children with cerebral palsy. Evidence for its efficacy. *American Journal of Diseases of Children*, 143, 552-555.
- Torfs, C.P., van den Berg, B.J., Oechslis, F.W. y Cummins, S. (1990). Prenatal and perinatal factors in the etiology of cerebral palsy. *The Journal of Pediatrics*, 116, 615-619.
- Trumbull, J.D. (1993). Early intervention for children with or at risk of cerebral palsy. *American Journal of Diseases of Children*, 147, 54-59.
- Uvebrant, P. y Hagberg, G. (1992). Intrauterine growth in children with cerebral palsy. *Acta Paediatrica*, 81, 407-412.
- Vojta, V. (1988). *Die zerebralen bewegungsstörungen in säuglingsalter frühdiagnose und frühtherapie*. Stuttgart: Ferdinand Enke. Existe traducción al castellano en 1991: *Alteraciones motoras cerebrales infantiles. Diagnóstico y tratamiento precoz*. Madrid: ATAM-PAIDEIA.