

Revisión

Contribución al estudio de la parálisis cerebral en la isla de Mallorca. Estudio de 351 casos

Sebastián Manresa Tejedor
Jaime Burcet Darde

Introducción

La parálisis cerebral infantil (PCI) es un trastorno neuromotor que se manifiesta precozmente en la vida, cuya causa puede o no esclarecerse, pero que no es evolutiva.

Se calcula una incidencia de uno de cada 500 niños en edad escolar, aunque un número no determinado de pacientes graves fallece en edades previas a la escolarización.

Se excluye del concepto de parálisis cerebral infantil:

La disfunción cerebral mínima.

Las formas con afectación únicamente intelectivas sin déficit motor.

Los enfermos afectos de un síndrome conocido aunque se asocien dificultades motoras.

Las lesiones de origen medular¹.

W. Little, en su monografía de 1861, fue el primero en asociar un traumatismo del

parto con una ulterior disfunción motora e intelectual².

Ha habido diversos consensos, en cuanto a definición de PCI, destacando los trabajos de Evans P y col.³ y Nelson K y Ellenberg JH en 1986⁴ en que se actualizan los criterios de PCI, expuestos aquí.

A pesar de los enormes avances de la medicina en los últimos 20 años, la incidencia de PCI parece mantenerse inmodificada, y en muchos casos es imposible hallar la etiología de la enfermedad.

En cuanto a los estudios epidemiológicos, no se han hecho estudios en Baleares, destacando a nivel internacional los realizados en Estados Unidos por Stanley F. y Albermann E. en 1984⁵ y en nuestro país los realizados en Barcelona en el centro piloto del Arcángel San Gabriel⁶ y los realizados en Andalucía Oriental⁷, Asturias⁸ y Tarragona⁹.

Objetivos

Nuestro objetivo es establecer un estudio clínico retrospectivo de la PCI, en la isla de Mallorca, con especial énfasis en:

- a) Formas de presentación clínica.
- b) Formas etiológicas, con especial mención de la mayor precisión de los diagnósticos, y por ende la progresiva disminución de las Etiologías Idiopáticas.

Asimismo, se pretende revisar todas las etiologías supuestamente metabólicas, para llegar a un diagnóstico de certeza, del trastorno metabólico como causa de su déficit motor y por ello no encuadrable en el diagnóstico del PCI.

- c) Incidencia de la epilepsia en sus diversas variables sindrómicas en la población de PCI.

- d) Valoración del nivel intelectual del colectivo de pacientes con diagnóstico de PCI.

Material y métodos

Durante los 12 años de funcionamiento del Centro de Parálisis Cerebral (SPACE)

Dirección de los autores: ASPACE (Asociación de Parálisis Cerebral). Mallorca.

c/ Vieja de Buñola, 8. Marratxi (Mallorca).

Este trabajo ha sido realizado con el soporte económico de una beca de la Conselleria de Sanitat de las Islas Baleares.

| | |
|-------------------------|-------------------|
| Nombre: | N. Historia: |
| Sexo: | Fecha nacimiento: |
| Edad: | |
| Diagnóstico etiológico: | |
| | F. intrauterino: |
| | Enc. hypox-isqu.: |
| | Prematuros: |
| | L. postnatales: |
| | F. metabólicos: |
| | F. desconocidos: |
| Diagnóstico clínico: | |
| | P.C. espástica: |
| | P.C. discinética: |
| | P.C. atáxica: |
| | P.C. mixta: |
| | P.C. hipotónica: |
| Epilepsia: | |
| | No: |
| | Sí: E.G.S.: |
| | E.P.: |
| Nivel intelectual: | |
| | Normal: |
| | Límite: |
| | Leve: |
| | Moderado: |
| | Grave: |
| | Profundo: |

Fig. 1.

de Baleares, han sido atendidos 404 personas afectadas de PCI.

ASPACE es un Centro Multidisciplinario que de forma integral está dedicado a la atención, diagnóstico y tratamiento de los PCI.

Tiene consultas básicas de Atención temprana, Pediatría, Neurología, Cirugía Ortopédica, Psicología y Rehabilitación.

Todos estos pacientes han sido visitados a lo largo de estos 12 años por los diferentes especialistas del Centro, y con los datos obtenidos de las historias clínicas y las revisiones efectuadas, se ha confeccionado en cada caso una ficha de paciente actualizada (Fig. 1).

En la ficha del paciente se especifica claramente:

- Datos de filiación.
- Diagnóstico clínico.
- Diagnóstico etiológico.
- Existencia o no de epilepsia.
- Nivel intelectual.

En cada apartado se subclasifica las variables correspondientes, que son cuantita-

tivas y admiten dos grados de variabilidad. De los 404 casos, hemos trabajado con 351 que corresponden a diagnósticos de PCI ciertos, excluyéndose el resto, o bien por datos insuficientes, o por otras patologías.

Definiciones

Diagnóstico clínico

Se han seguido las definiciones del Glosario de la Sociedad Española de Neurología para los diagnósticos clínicos que se refieren a continuación¹:

P.C. Espástica: Trastorno del movimiento con aumento del tono muscular y exageración de los reflejos osteo-tendinosos.

P.C. Discinética: predomina en su semiología las alteraciones posturales y de los movimientos involuntarios, con rigidez plástica y síndrome del tono cambiante.

P.C. Atáxica: su déficit motor se caracteriza por inestabilidad postural e/ y incoordinación de los miembros al movimiento intencional.

P.C. Mixta: participa de forma semiológica en los apartados referidos en las formas anteriores, sin que pueda definirse de forma clara a una forma concreta de las antes referidas.

P.C. Hipotónica: forma de patogenia mal comprendida y diversa, pudiendo reflejar patología cerebelosa, vestibular o de tronco. Se caracteriza por la disminución del tono muscular.

En muchos casos, es una forma transicional a otra forma de Parálisis Cerebral.

Diagnóstico etiológico

Para el diagnóstico etiológico de las diversas formas clínicas previamente referidas del P.C., se han seguido en lo posible las recomendaciones de la Sociedad Española de Neurología, en su glosario terminológico y el Reporting of Cerebral Palsy^{1, 3}. Para su procesado estadístico, se han categorizado las siguientes categorías diagnósticas:

- 1) Lesión encefálica por afectación intrauterina, sea cual sea su etiología, ya por trastornos de la migración celular, ya por infecciones prenatales por trastorno genético, ya por circunstancias no totalmente esclarecidas.
- 2) Encefalopatía hipóxica isquémica, por asfixia intrauterina, por anoxia antes o durante el trabajo del parto, en un recién nacido a término.
- 3) Prematuridad con o sin hemorragia intra y/o periventricular, entidad clínica que, con los modernos sistemas de neuroimagen, cada vez adquiere mayor entidad nosológica.
- 4) Lesiones postnatales sea cual sea su etiología: infecciosa, traumática, vascular..., incluimos aquí el quernicterus.
- 5) Lesiones metabólicas: cuyo diagnóstico supone su exclusión como diagnóstico de P.C., pero que operativamente se incluye, dada su clínica en la P.C. Es precisamente un objetivo de toda unidad de estudio de P.C. estar siempre, ante cualquier clínica, abiertos a la posibilidad de que su etiología sea metabólica.
- 6) Desconocida: Por lo menos hasta el nivel en que con nuestros métodos diagnósticos hemos llegado. Es un reto constante la investigación etiológica de estos casos, que por ahora no pueden encuadrarse en ninguna etiología definida.

Crisis epilépticas

Para la clasificación de las epilepsias y de los síndromes epilépticos se ha seguido la clasificación internacional^{10, 11}.

Se han valorado dos posibilidades:

- a) Epilepsias parciales, localizadas, sintomáticas, o criptogenéticas.
- b) Epilepsias generalizadas tanto criptogenéticas como sintomáticas.

Nivel intelectual

Para la valoración del nivel intelectual, se

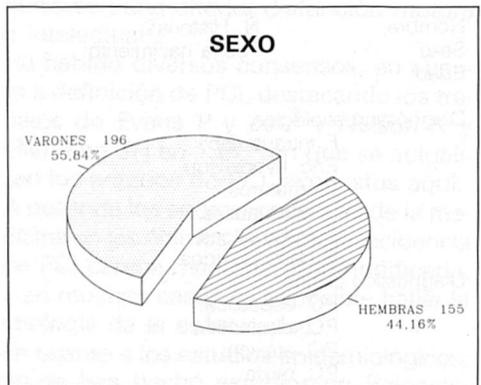


Fig. 2.

han seguido los criterios del DSM III-R en su versión española¹².

Se tipifican cuatro niveles de gravedad del deterioro intelectual:

- 1) Leve: CI 50-55 hasta 70.
- 2) Moderado: CI 35-40 hasta 50-55.
- 3) Grave: CI 20-25 hasta 35-40.
- 4) Profundo: CI por debajo 20-25.

El valor 70-80 es límite y valores superiores a 80 son dentro de la normalidad.

Resultados

- 1) Sexo: De un total de 351 casos estudiados, hallamos 196 varones (55,8 %) y 155 hembras (44,2 %) (Fig. 2).
- 2) Etiología: Es un apartado con extraordinaria dificultad, pues pueden superponerse varios factores y en algunos casos, al hacerse el estudio, se realiza a largo plazo de la agresión, no pudiendo hallarse la causa real de la patología. Los datos se suman en la figura 3. Se destaca que la causa más frecuente es la lesión hipóxico isquémica, en 129 casos (36,7 %) y que en 46 casos (13 %) no se ha podido esclarecer la etiología, que se califica como desconocida.

Debe también indicarse que en 12 casos se ha podido averiguar, gracias a la metodología diagnóstica, una causa metabólica en enfermos que habían sido erróneamente etiquetados de PCI.

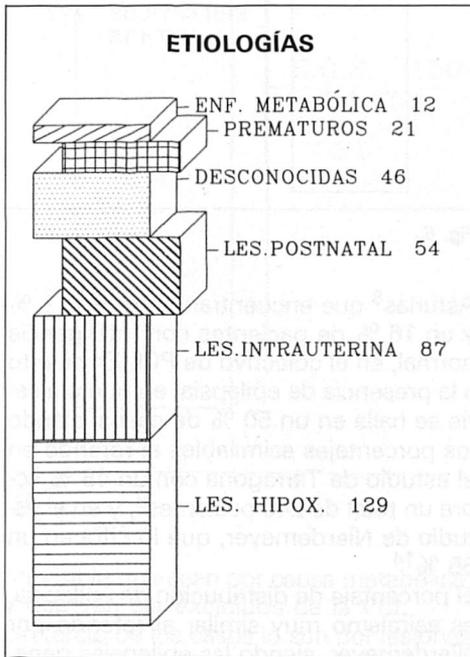
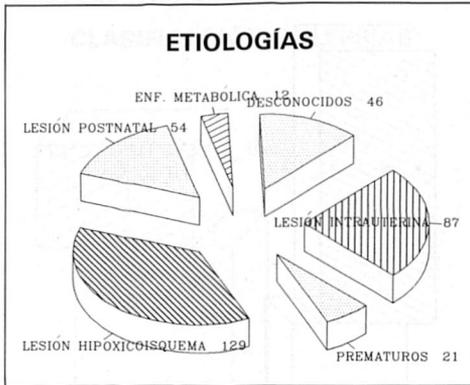


Fig. 3.

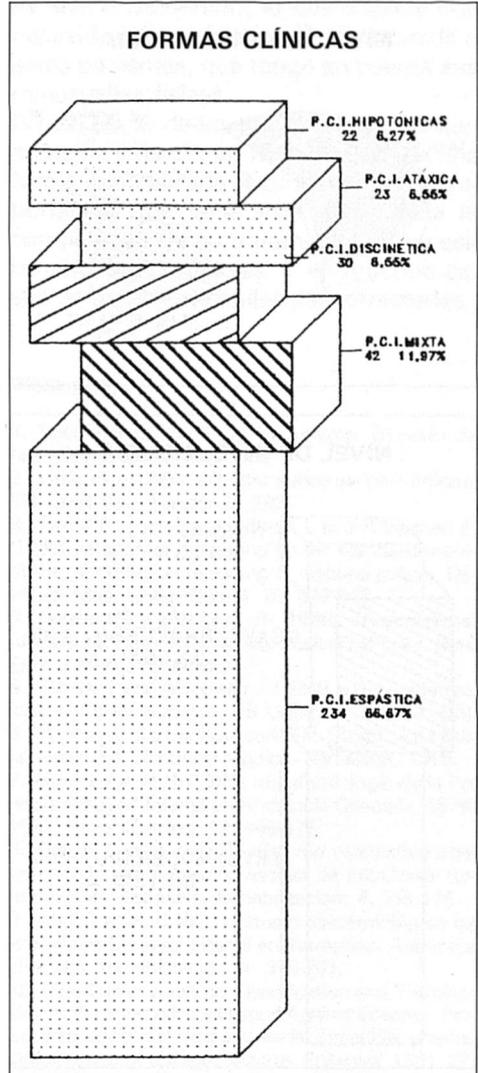


Fig. 4.

- 3) Formas clínicas: se suman en la figura 4.
- 4) Nivel de inteligencia: se indica en la figura 5.
- 5) Presencia de epilepsia: se indica en las figuras 6 y 7.

Discusión

En cuanto al sexo, hallamos un mayor pre-

dominio de varones respecto de hembras, hecho que se halla en todas las estadísticas estudiadas^{7, 8}, sin que se halle una explicación fehaciente al fenómeno.

En cuanto a la etiología, la lesión hipóxico isquémica representa actualmente un tercio de las causas de las PCI lo que contrasta con las opiniones generalizadas que sugieren que esta etiología está en franco descenso¹³.

En cuanto a la forma clínica, la más fre-

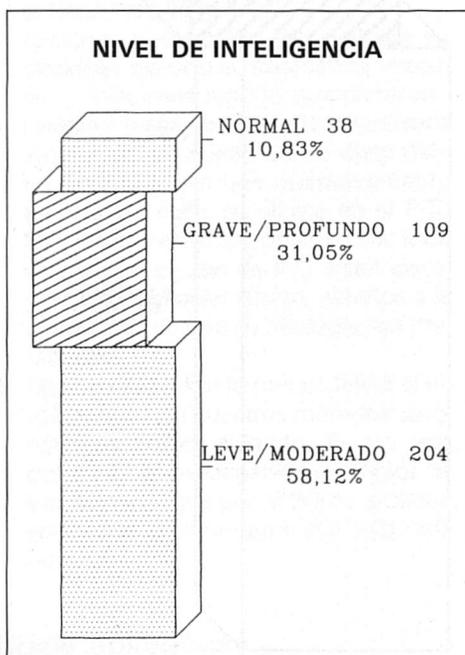
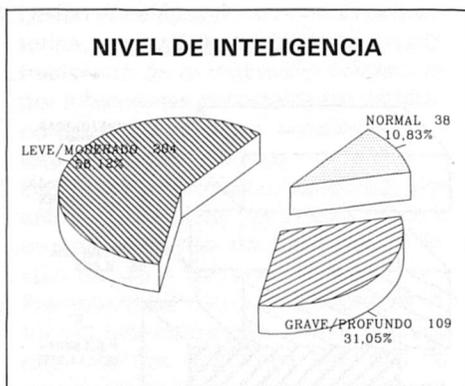


Fig. 5.

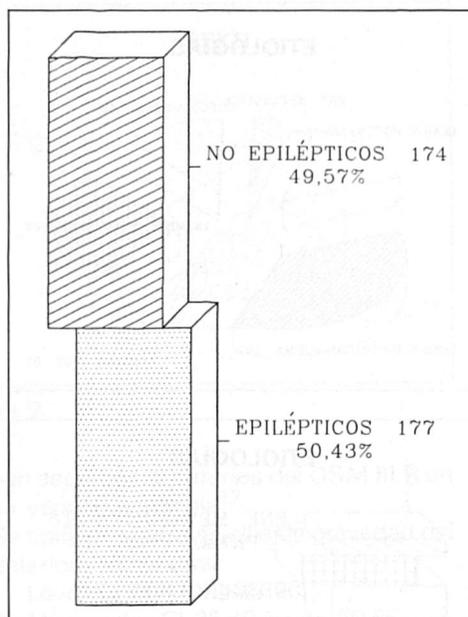


Fig. 6.

cuente es la forma espástica, que supone 2/3 del total, destacando la relevancia de la forma atáxica en las lesiones intrauterinas y la forma discinética en las formas postnatales.

En cuanto al nivel de inteligencia hay un 10 % de pacientes, con un nivel normal, un 50 % con un déficit de grado leve o moderado.

Estos datos concuerdan con los referidos en la literatura en Tarragona⁹ y en

Asturias⁸ que encuentran entre un 11 % y un 16 % de pacientes con inteligencia normal, en el colectivo de PCI. En cuanto a la presencia de epilepsia, en nuestra serie se halla en un 50 % de casos, siendo los porcentajes asimilables al referido en el estudio de Tarragona con un 48 % sobre un total de 240 pacientes⁹, y en el estudio de Nierdemeyer, que lo cifra en un 65 %¹⁴.

El porcentaje de distribución de epilepsia, es asimismo muy similar al referido por Nierdemeyer, siendo las epilepsias generalizadas secundarias los 3/4 del total de epilepsias.

Conclusiones

1) La etiología de la parálisis cerebral sigue siendo un desafío a los más modernos métodos de diagnóstico actuales.

Un 13 % de casos no puede esclarecerse la etiología, después de un completo protocolo diagnóstico como el que se ha realizado.

Un número cada vez mayor de casos es

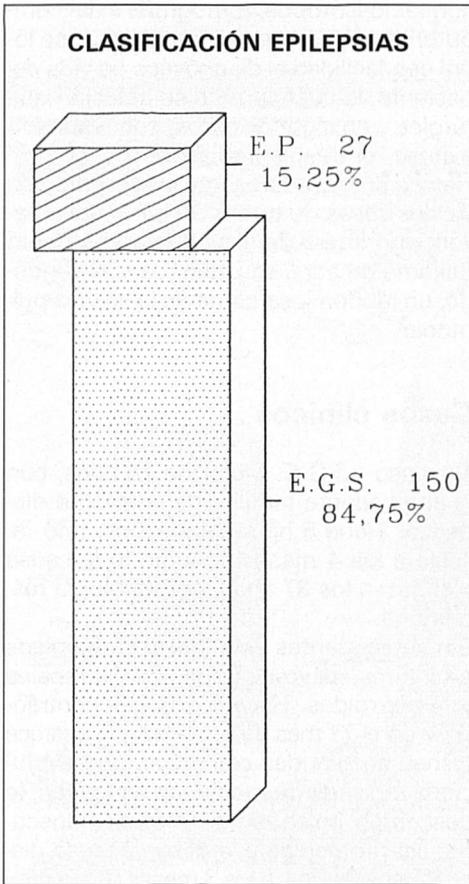


Fig. 7.

previsible que sean por causa metabólica, y deberán ser excluidos de la PCI.

Un tercio de los casos lo son por lesiones hipóxico-isquémicas, lo que debe todavía alertarnos en la necesidad de una minuciosa asistencia perinatal.

II) La forma clínica más frecuente es la forma espástica, que supone los 2/3 del total, con todas las implicaciones que ello conlleva en cuanto a necesidades de tratamientos rehabilitadores.

III) Un 10 % de los pacientes tienen una inteligencia normal, y un 50 % su déficit

es leve o moderado, lo que implica una necesidad de escolarización, adecuada a estos pacientes, que tenga en cuenta sus minusvalías físicas.

IV) Un 50 % de los pacientes, presentan epilepsia y de ella un 75 % se trata de una forma generalizada secundaria, con la importancia que tiene este dato, dada la complejidad de su tratamiento al necesitar terapias complejas, y en muchos casos de tratarse de epilepsias refractarias.

Bibliografía

1. Sociedad Española de Neurología. Glosario de Neurología. Barcelona, 1989.
2. Little WJ (1861). «On the abnormal parturition». TR. Obst Soc. London 3: 293.
3. Evans P, Johnson A, Mutch L and Alberman E. (1986). «Report of a meeting on the standardisation of the recording and reporting of cerebral palsy». Develop. Med. Child. Neurol. 28: 547-548.
4. Nelson KB y Ellenberg JH (1986). «Antecedents of Cerebral Palsy: Multivariate analysis of risk». New Engl J Med 315: 81-86.
5. Stanley F and Alberman J. (1984). «The Epidemiology of Cerebral Palsy». JB Lipincott Co. Phil: 188.
6. Ponces J. «La parálisis cerebral. Su estructura dinámica». Ed Científico Médica. Barcelona, 1965.
7. Sánchez A et al. (1985). «Epidemiología de la Parálisis Cerebral Infantil en Andalucía Oriental». 1976-1982. Rehabilitación; 19: 465-472.
8. García A et al. (1987). «Estudio estadístico descriptivo de una población escolar de Parálisis Cerebrales en Asturias». Rehabilitación; 4: 111-116.
9. Abril B et al. (1987). «Estudio epidemiológico de la Parálisis Cerebral Infantil en Tarragona. Aspectos clínicos». Rehabilitación; 4: 375-281.
10. The Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. Epilepsia. 1981; 22: 489-501.
11. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for the revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Epilepsia 1989; 30: 389-398.
12. DSM-III-R. «Criterios diagnósticos» A.P.A. Versión española. Masson. Barcelona, 1988.
13. Pascual-Castroviejo I et al. «Factores etiológicos de la deficiencia mental. Estudio de 3.735 casos». AN Esp Pedía 1980, 13: 1053-1068.
14. Nierdemeyer E. «The epilepsies». Baltimore-Munich. Urban & Schwarzenberg. 1990: 80-89.