



Artículo de interés

Evaluación y tratamiento del trastorno motor en niños con parálisis cerebral: perspectiva neuroquirúrgica

[Evaluation and treatment of motor disorder in children with cerebral palsy: neurosurgical perspective]

Stephany Morales V.

Profesional Independiente.

Palabras Claves

Parálisis Cerebral, Espasticidad muscular, Terapia.

Keywords:

Cerebral palsy, spasticity, treatment.

Correspondencia

Stephany Morales V
vmorales.sj@gmail.com

Recibido

22 de junio de 2023

Aceptado

23 de julio de 2023

Publicado

11 de septiembre de 2023

Uso y reproducción

Publicación de libre uso individual, no comercial. Prohibida la distribución para otros usos sin el consentimiento el editorial.

Aspectos bioéticos

Los autores declaran no existir conflicto de interés asociado a este manuscrito y que este trabajo no incluyó la participación de pacientes.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento externo para este trabajo.

Uso de datos

Los datos crudos anonimizados serán provistos a solicitud por el autor corresponsal.

Resumen

La parálisis cerebral (CP, por sus siglas en inglés) es un trastorno crónico resultado del desarrollo anormal del cerebro que causa una variedad de trastornos permanentes del movimiento y del tono postural. Los síntomas pueden variar según el tipo de trastornos motores que se presenten y, a menudo, resultan en limitaciones en la actividad y dependencia total de los cuidadores. Aunque la CP se diagnostica clínicamente, la tecnología permite dividir los resultados de la resonancia magnética en niños con CP en cinco grupos según el sistema de clasificación de imágenes por resonancia magnética para una mejor comprensión de la afección cerebral. El tratamiento es altamente complejo y requiere un manejo multidisciplinario para asegurar la mejor calidad de vida posible. Las técnicas neuroquirúrgicas pueden ser parte del plan de tratamiento para mejorar la calidad de vida del niño y su familia.

Abstract

Cerebral palsy (CP) is a chronic disorder resulting from abnormal brain development that causes a variety of permanent movements and postural tone disorders. Symptoms can vary depending on the type of motor disorders present and often result in activity limitations and total dependence on caregivers. Although CP is diagnosed clinically, technology allows MRI findings in children with CP to be divided into five groups according to the magnetic resonance imaging classification system for a better understanding of the brain condition. Treatment is highly complex and requires multidisciplinary management to ensure the best possible quality of life. Neurosurgical techniques can be part of the treatment plan to improve the quality of life of the child and family.

INTRODUCCIÓN

La parálisis cerebral (CP, por sus siglas en inglés) es una de las principales causas de discapacidad infantil, que a menudo persiste hasta la edad adulta, afectando la vida del paciente y la de toda la familia de manera dramática. Los trastornos motrices son los síntomas centrales de la CP; una proporción significativa de pacientes frecuentemente sufre de otras disfunciones (sensoriales, perceptivos, cognitivos, comunicación, comportamiento, epilepsia) que pueden variar en severidad [1,2,3].

Estudios recientes basados en la población mundial estiman una prevalencia de CP que oscilan entre 1 y casi 4 por cada 1000 nacidos vivos. Aproximadamente 1 de cada 345 niños (3 de cada 1000 niños de 8 años) en los Estados Unidos han sido identificados con CP. La prevalencia de CP es mayor para los niños nacidos prematuros o con bajo peso al nacer [4].

En Panamá según el último Atlas se censaron más de 3,000 personas con parálisis cerebral [5]. El término “parálisis cerebral” fue utilizado por primera vez en 1843 por el cirujano ortopeda inglés William Little; por lo que además es conocida como la enfermedad de Little. El mismo correlacionó un parto difícil e hipoxia neonatal con espasticidad de las extremidades y las consecuentes deformidades musculoesqueléticas [2,3]. A lo largo de los años, su definición ha cambiado repetidamente.

Actualmente es definida por un grupo de expertos como: “un grupo de trastornos permanentes del desarrollo del movimiento y la postura, que causan limitación de la actividad, que se atribuyen a alteraciones no progresivas que ocurrieron en el desarrollo del cerebro fetal o infantil” [6].

En la última década, se han identificado en la literatura diversas estrategias de prevención y manejo que ayudaron a disminuir la ocurrencia de esta enfermedad. Un factor importante causante de CP es la prematuridad y se han adoptado terapias neuroprotectoras para su prevención; entre ellas, la prescripción de sulfato de magnesio, progesterona y corticosteroides a mujeres embarazadas [3].

El propósito de esta revisión es exponer las perspectivas actuales de la literatura reciente

sobre las definiciones, los riesgos, el diagnóstico/evaluación de los trastornos motores, y resumir las tácticas de tratamiento desde el ámbito neuroquirúrgico que podrían mejorar la situación de los niños con parálisis cerebral.

Etiopatogenia y factores de riesgo

La etiología de la CP es compleja. Los estudios epidemiológicos realizados en todo el mundo indican que, contrariamente a la creencia anterior, la patología perinatal tiene menor importancia en la etiología de la CP. Casi el 75% de los casos de CP tienen una etiología prenatal (relacionados con el curso del embarazo), el 92% de las causas son perinatales, mientras que el 10% son causas postnatales. Al agrupar los factores de riesgo para la CP en categorías, se señala que el 21% son prenatales, el 30.5% son perinatales, el 17.1% son postnatales y el 3.4% no se ha identificado la causa. Entre los principales factores de riesgo de CP están el parto antes de las 37 semanas y el peso al nacer de menos de 2,5 kg. La frecuencia y la gravedad de los trastornos del neurodesarrollo se correlacionan con la duración del embarazo: cuanto más corto es el embarazo, más graves son los trastornos [1,2,3,6].

Presentación clínica

La presentación clínica de la CP es variada. Hay muchas clasificaciones de este grupo heterogéneo de trastornos motores. Las más frecuentemente aplicadas son las propuestas por Ingram (en 1955) y Hagberg (en 1976). La clasificación de Ingram proporciona una definición completa tanto del tipo de síndrome neurológico y su localización, como de la gravedad de los síntomas. Incluye los siguientes tipos clínicos: diplejía, hemiplejía, hemiplejía bilateral (tetraplejía), ataxia, discinesia y tipos mixtos. A su vez, la clasificación según Hagberg tiene en cuenta: síndromes espásticos, síndromes extrapiramidales (discinéticos) y ataxia. Por otro lado, *Surveillance of Cerebral Palsy in Europe* (SCPE, por sus siglas en inglés) con el objetivo de estandarizar la clasificación de la CP, ha propuesto una clasificación sencilla de los pacientes (tabla 1) [1,2,3]. La literatura reporta que la diplejía espástica es el tipo más común y representa el 35% de los casos [3].

La evaluación de la gravedad de los trastornos motores es importante para predecir el funcionamiento de las extremidades afectadas y

el resultado de los tratamientos. Para este propósito, se utilizan cuatro sistemas para la clasificación funcional de CP que incluyen: el Sistema de clasificación de la función motora gruesa (GMFCS, por sus siglas en inglés), así como el Sistema de clasificación de las habilidades manuales (MACS, por sus siglas en inglés), el Sistema de clasificación de las funciones de la comunicación (CFCS, por sus siglas en inglés) y el Sistema de clasificación de las habilidades para comer y beber (EDACS, por sus siglas en inglés) (Ver Tabla 1) [1,2,3].

El GMFCS es el gold standard para describir la función motora, utiliza una escala ordinal para establecer un nivel de función motora del niño. En general, se piensa que el GMFCS no es confiable hasta después de los 2 a 5 años de edad [6].

Procedimientos de diagnóstico

El diagnóstico de CP se basa en la presentación clínica, una historia clínica sobre el embarazo, el parto, el período neonatal e infantil, el curso del desarrollo y el desempeño actual de las funciones motoras del niño. Debido a la complejidad de los hallazgos en la presentación clínica, exámenes adicionales pueden ayudar en el diagnóstico de CP.

Entre estos: pruebas psicológicas, evaluación de la visión, pruebas audiométricas, electroencefalografía (EEG) e imágenes de resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral [2,3].

Neuroimágenes

Los exámenes de gabinete proporcionan información importante, es decir, la ecografía cerebral en bebés, la tomografía computarizada en niños mayores y, en particular, la RMN cerebral; esta última demuestra anomalías en más del 80% de los pacientes con CP. La RMN permite una mejor comprensión de la patología, la etiología del daño cerebral y las dependencias estructurales-funcionales en la CP. La SCPE ha establecido un sistema de clasificación de imágenes por resonancia magnética (MRICS, por sus siglas en inglés) para niños con CP luego de haber cumplido 2 años de edad (debido al proceso de mielinización en los primeros años de vida).

Según MRICS, las imágenes cerebrales en niños con parálisis cerebral se clasifican en cinco grupos principales: A. Mal desarrollo; B. Predominio de lesión de sustancia blanca; C.

Tabla 1. Clasificación de SCPE y Sistemas de clasificación funcional para niños con CP.

| Clasificación de SCPE | |
|--|--|
| Tipo de CP | Descripción |
| Espástica | Con hipertonicidad e hiperreflexia Unilateral o bilateral |
| Discinética | Con movimientos involuntarios, incontrolados, repetitivos y en ocasiones estereotipados con tono muscular alternante Postura anormal con hipertonicidad se denomina distónica Movimientos rápidos, descontrolados y giratorio con hipotonía se denomina coreoatetosis. |
| Atáxica | Con una disminución del tono muscular. |
| Sistemas de clasificación funcional en niños con CP. | |
| GMFCS | Evalúa la función motora gruesa |
| MACS | Evalúa las funciones de miembros superiores |
| CFCS | Evalúa la comunicación cotidiana |
| EDACS | Evalúa la capacidad de comer en niños con CP después de 3 años |

Fuente: Paul S, Nahar A, Bhagawati M, Kunwar AJ. A Review on Recent Advances of Cerebral Palsy. Kumar G, editor. Oxidative Medicine and Cellular Longevity. 2022 Jul 30;2022(2622310):1–20.³

Predominio de lesión de sustancia gris; D. Misceláneo; E. Normal [2,6,7].

La RMN convencional tiene limitaciones para delinear con precisión los tractos de fibra de sustancia blanca. Por esta razón, un poderoso método que proporciona una identificación precisa de estos tractos es la imagenología con tensor de difusión (IDT). Un método no invasivo, que permite cuantificar el grado de anisotropía de los protones de agua en el tejido cerebral para visualizar las vías de la sustancia blanca [2].

Tratamiento de los Trastornos Motores

Es un enfoque multidisciplinario encaminado a asegurar al niño y a su familia la mejor calidad de vida posible; este incluye rehabilitación integral, atención médica especializada, apoyo psicológico y social. Debido al alto grado de neuroplasticidad en las primeras etapas del

desarrollo hay mayores posibilidades de compensación de diversas deficiencias. Por esta razón, la rehabilitación de niños con factores de riesgo para CP debe iniciarse lo antes posible [2,3,8].

Las principales estrategias de manejo son las terapias físicas y ocupacionales, el tratamiento médico y la cirugía ortopédica para abordar los problemas motores. En caso de que estos métodos resulten ineficientes, los procedimientos neuroquirúrgicos son una alternativa que se utiliza para tratar la espasticidad [2].

Infusión intratecal de baclofeno (ITB, por sus siglas en inglés)

Se administra baclofeno intratecal a través de una bomba implantada en un quirófano; la inserción del catéter es guiada por fluoroscopia. La infusión puede ser en bolos, en infusión continua o una combinación. El baclofeno actúa como un agonista inhibitorio para disminuir los impulsos excitatorios descendentes y reducir la espasticidad al unirse a los receptores de GABA_B en la médula espinal dorsal [9,10,11].

El dispositivo permite ajustar las dosis según las necesidades del paciente; este ha demostrado reducciones en la espasticidad en todos los grupos de edad, lo que significa que tanto niños como adultos pueden beneficiarse de este tratamiento [10].

Rizotomía dorsal selectiva

Es un procedimiento quirúrgico que consiste en la sección del 50-75% de las fibras nerviosas dorsales sensoriales a nivel lumbosacro para reducir permanentemente la espasticidad. La evaluación para este procedimiento debe realizarse entre los 4 y 5 años de edad. Después de la cirugía, es necesario realizar una rehabilitación intensiva del paciente y fisioterapia debido a la debilidad de los músculos inervados. Sin embargo, es importante tener en cuenta que cortar los nervios espinales puede tener efectos secundarios no deseados en los pacientes, como disfunción intestinal y de la vejiga, dolor de espalda y anomalías sensoriales [2,10,12].

Neurotomía periférica selectiva (SPN, por sus siglas en inglés)

La SPN está indicada en casos de espasticidad focal o multifocal en los que se puede identificar preoperatoriamente un grupo muscular claro. La interrupción del nervio que sum-

inistra inervación motora a un músculo o grupo muscular espástico suprime el arco reflejo motor y limita el potencial espástico del músculo, restableciendo teóricamente el equilibrio entre los grupos musculares agonistas y antagonistas. La lesión debe realizarse al menos en 50% a 80% de las fibras que inervan el músculo para esperar un resultado positivo [2,12].

Estimulación cerebral profunda (DBS, por sus siglas en inglés)

En general, la DBS son una forma de neuro modulación y consisten en 1 electrodo unilateral o 2 bilaterales guiados por estereotáxica a estructuras cerebrales subcorticales. Los electrodos se conectan a un generador de impulsos eléctricos y la batería. La ubicación del electrodo estimulante dentro del cerebro depende de la enfermedad que se esté tratando; para la distonía, el sitio diana utilizado es el núcleo interno del globo pálido (GPi). Después de la implantación, el dispositivo generalmente se enciende de 2 a 4 semanas después de la cirugía y es programado por el neurólogo del paciente, titulando la estimulación para maximizar la terapia [13].

La estimulación magnética transcraneal (TMS, siglas en inglés)

Sugiere una potencial opción diagnóstica y terapéutica en vistas de mejorar los síntomas espásticos la CP. Es un método no invasivo, donde se coloca una bobina electromagnética sobre el cuero cabelludo que genera pulsos magnéticos breves. Estas ondas atraviesan el cuero cabelludo y el cráneo con atenuación insignificante, llegando a la corteza cerebral y provocando la despolarización de las neuronas en el área debajo de la bobina. La TMS puede producir pulsos únicos o en pares y se emplea principalmente para fines diagnósticos; la estimulación magnética transcraneal repetitiva (rTMS, por sus siglas en inglés) puede ser utilizada como terapia. Los pulsos únicos permiten la evaluación de la excitabilidad cortical y la conducción en el tracto corticoespinal. La estimulación del área motora primaria provoca descargas que se propagan por las vías descendentes, dando lugar a la contracción de los músculos esqueléticos correspondientes, que pueden ser registrados con electrodos superficiales como potenciales evocados motores (MEP, por sus siglas en inglés). En general, los estudios que utilizaron TMS y rTMS en CP informaron una falta de eventos adversos graves y una buena tolerancia, incluso en niños en su

primer año de vida [8,14,15].

CONCLUSIONES

Las intervenciones neuroquirúrgicas tienen un papel crucial en el tratamiento de los trastornos motores de los paciente con CP y la terapia debe ser individualizada para cada caso. Hay opciones terapéuticas innovadoras que pueden mejorar significativamente la calidad de vida de los pacientes. Por un lado, están las terapias más periféricas, como la risotomía dorsal selectiva, la SPN y la ITB, que tienen como objetivo disminuir la actividad muscular anormal. Por otro lado, están las terapias centrales, como la DBS y la TMS, que permiten una estimulación directa en las áreas cerebrales que controlan la actividad muscular; en cualquier caso, con el fin de mejorar la función motora.

La elección de una u otra terapia dependerá de la evaluación individual del paciente y de las necesidades específicas de su condición. La participación de los neurocirujanos en el proceso de toma de decisiones multidisciplinares es fundamental, ya que estas intervenciones pueden tener un impacto positivo duradero en la atención y mejorar la calidad de vida de las personas con parálisis cerebral.

REFERENCIAS

- [1] Vitrikas K, Dalton H, Grant D, Breish D. Cerebral Palsy: An Overview. 2020;101(4):213–20. Disponible en: <https://www.aafp.org/dam/brand/aafp/pubs/afp/issues/2020/0215/p213.pdf>
- [2] Sadowska M, Sarecka-Hujar B, Kopyta I. Cerebral Palsy: Current Opinions on Definition, Epidemiology, Risk Factors, Classification and Treatment Options. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*. 2020 Jun; Volume 16(16):1505–18. DOI: <https://doi.org/10.2147/NDT.S235165>
- [3] Paul S, Nahar A, Bhagyawati M, Kunwar AJ. A Review on Recent Advances of Cerebral Palsy. Kumar G, editor. *Oxidative Medicine and Cellular Longevity*. 2022 Jul 30;2022(2622310):1–20. DOI: <https://doi.org/10.1155/2022/2622310>
- [4] CDC. Data and Statistics for Cerebral Palsy [Internet]. Centers for Disease Control and Prevention. 2018. Disponible en: <https://www.cdc.gov/ncbddd/cp/data.html>
- [5] DÍA MUNDIAL DE LA PARÁLISIS CEREBRAL | Asamblea Nacional de Panamá [Internet]. www.asamblea.gob.pa. [citado 2023 May 12]. Disponible en: <https://www.asamblea.gob.pa/index.php/noticias/dia-mundial-de-la-paralisis-cerebral>
- [6] Michael-Asalu A, Taylor G, Campbell H, Lelea LL, Kirby RS. Cerebral Palsy. *Advances in Pediatrics*. 2019 Aug;66(2019):189–208. DOI : <https://doi.org/10.1016/j.yapd.2019.04.002>
- [7] Zimmerman K, Horeb V, De La Cruz J, et al. MRI classification system (MRICS) for children with cerebral palsy: development, reliability, and recommendations. *Developmental Medicine & Child Neurology* [Internet]. 2016 Jun 21;59(1):57–64. DOI : <https://doi.org/10.1111/dmcn.13166>
- [8] M. Antczak J. Transcranial magnetic stimulation as a diagnostic and therapeutic tool in cerebral palsy. *Postępy Psychiatric i Neurologic*. 2021;30(3):203–12. DOI : <https://doi.org/10.5114/ppn.2021.110796>
- [9] Bonouvrié LA, Becher JG, Vles JSH, Vermeulen RJ, Buizer AI. The Effect of Intrathecal Baclofen in Dyskinetic Cerebral Palsy: The IDYS Trial. *Annals of Neurology* [Internet]. 2019 May 21;86(1):79–90. DOI : <https://doi.org/10.1002/ana.25498>
- [10] Kudva A, Abraham ME, Gold J, et al. Intrathecal baclofen, selective dorsal rhizotomy, and extracorporeal shockwave therapy for the treatment of spasticity in cerebral palsy: a systematic review. *Neurosurgical Review*. 2021 Apr 19;44:3209–28. DOI: <https://doi.org/10.1007/s10143-021-01550-0>
- [11] Fehlings D, Brown L, Harvey A, et al. Pharmacological and neurosurgical interventions for managing dystonia in cerebral palsy: a systematic review. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2018 Feb 6;60(4):356–66. DOI: <https://doi.org/10.1111/dmcn.13652>
- [12] Madsen PJ, Isaac Chen HC, Lang SS. Neurosurgical Approaches. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America*. 2018 Aug;29(3):553–65. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.pmr.2018.04.002>
- [13] Sanger TD. Deep brain stimulation for cerebral palsy: where are we now? *Developmental Medicine & Child Neurology* [Internet]. 2019 Jun 18;62(1):28–33. DOI : <https://doi.org/10.1111/dmcn.14295>
- [14] Nemanich ST, Chen CY, Chen M, et al. Safety and Feasibility of Transcranial Magnetic Stimulation as an Exploratory Assessment of Corticospinal Connectivity in Infants After Perinatal Brain Injury: An Observational Study. *Physical therapy* [Internet]. 2019 Jun 1;99(6):689–700. DOI : <https://doi.org/10.1093/ptj/pzz028>
- [15] Zewdie E, Ciechanski P, Kuo HC. Safety and tolerability of transcranial magnetic and direct current stimulation in children: Prospective single center evidence from 3.5 million stimulations. *Brain Stimulation* [Internet]. 2020 May 1;13(3):565–75. DOI : <https://doi.org/10.1016/j.brs.2019.12.025>