

# Capítulo 1

## Encefalopatía Motora Cerebral Infantil (EMCI)

06



# Encefalopatía Motora Cerebral Infantil (EMCI) equivalente a PCI (Parálisis Cerebral Infantil)



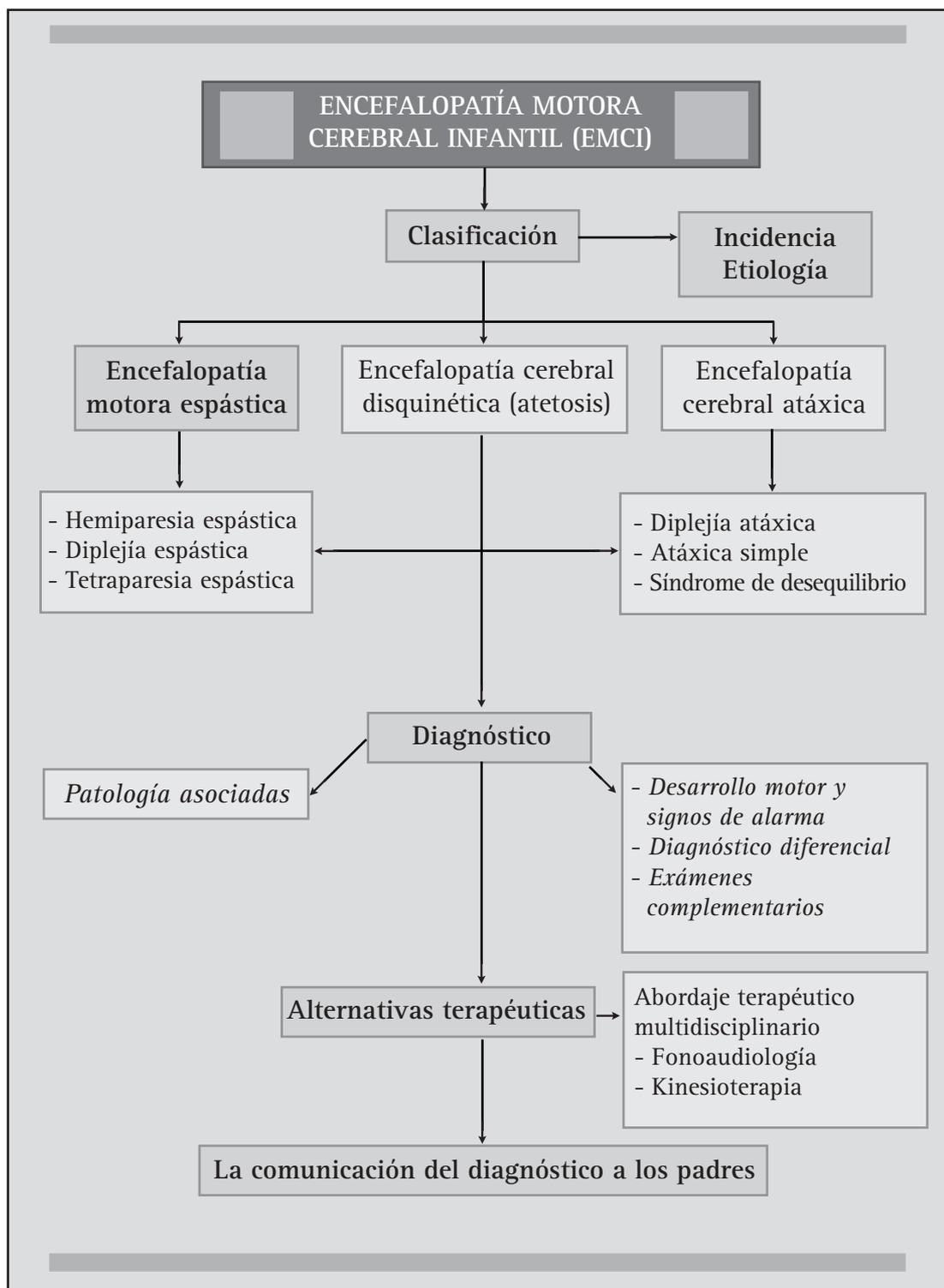
Dr. Juan Molina

Médico Pediatra. Miembro del Comité de Discapacidad de la SAP. Director de Servicios Médicos del Cottolengo Don Orione, de Claypole, Buenos Aires. Ex Médico Pediatra de Guardia del Hospital "Lucio Meléndez", Adrogué, Buenos Aires.

## Objetivos

- Definir la Encefalopatía Motora Cerebral Infantil (EMCI).
- Reconocer la incidencia de la EMCI en la Argentina.
- Clasificar la EMCI en función del momento o etapa en que ha tenido lugar la agresión.
- Clasificar clínicamente la EMCI.
- Describir el cuadro clínico para cada uno de los tipos de EMCI.
- Identificar elementos que le permitan estar alerta a los retrasos motores y otras variaciones del desarrollo normal para realizar un diagnóstico temprano.
- Realizar la derivación oportuna al profesional que corresponda (neurólogo infantil).
- Reconocer las patologías que más frecuentemente se asocian a la EMCI.
- Explicar las diferentes alternativas terapéuticas valorando la necesidad del abordaje multidisciplinario.

## Esquema de contenidos



# Introducción

La **EMCI** se define como un grupo de síndromes neurológicos residuales, producidos por lesiones no progresivas del encéfalo, debidos a la acción de diversas noxas prenatales, perinatales y postnatales, que se manifiestan esencialmente por un trastorno de la función motora a veces aislada pero por lo general asociada a diversos trastornos de la esfera psíquica, sensorial y o del lenguaje.

También la podemos definir como un grupo de trastornos crónicos y persistentes del movimiento o de la postura, de inicio precoz, ocasionado por diversos procesos patológicos, no progresivos que acontecen en un cerebro inmaduro.

De estas definiciones se deduce que bajo el concepto de EMCI se incluye un grupo heterogéneo de etiologías diferentes que se presentarán con aspectos clínicos diversos y de pronóstico variable, en función de la extensión y grado de compromiso del SNC (Sistema Nervioso Central). El diagnóstico de EMCI no incluye otras causas de trastorno motor como compromiso medular del SN periférico, etc. Quedan excluidas aquellas enfermedades degenerativas en las que la lesión cerebral evoluciona hacia un deterioro motor progresivo irreversible, de carácter persistente, lo que tendrá importancia en el planteo terapéutico a seguir.

La agresión al SNC tiene lugar en un cerebro en desarrollo, por lo que el trastorno motriz se va a producir en una época temprana, interfiriendo la maduración del SN en muchos casos antes de que la función haya sido aprendida, con lo que el niño no tendrá una experiencia previa del movimiento normal. Por otra parte, el hecho que el SN está en desarrollo y, por lo tanto, sin una especificación de funciones en las distintas áreas, va a permitir que otras partes del SN puedan tomar a su cargo funciones de las áreas lesionadas y se establezcan vías suplementarias de transmisión. De todas formas, esta plasticidad del SN sería eficaz cuando la lesión es focal y mucho menos probable en lesiones generalizadas, y, por otra parte, tendría su precio, pues supliría la función de un área concreta, a expensas de una disminución del rendimiento global, o del establecimiento de vías de conexión no óptimas.

# Incidencia

Su incidencia se mantiene desde hace varias décadas entre el 2 al 2,5 por 1.000 nacidos vivos. La parálisis cerebral es la incapacidad física más frecuente en la infancia y puede ser muy severa.

A los 5 años la mitad de ellos padecerán un grado moderado o severo de la misma. En la Argentina, esta incidencia representa alrededor de 1.500 casos nuevos por año.

Las consecuencias son graves a largo plazo. Es preciso realizar difíciles adaptaciones de vida en las que intervienen el niño, los padres, el resto de la familia y, por extensión, toda la sociedad. Se trata de un déficit que origina necesidades continuas y cambiantes en el tiempo del paciente, su familia y toda la sociedad.

## Etiología

La etiología de las EMCI es muy variada y difícil de determinar dado que la mayoría corresponde a lesiones antes del nacimiento.

Clásicamente, las causas de EMCI se clasifican en función de la etapa en que ha tenido lugar la agresión.

Prenatales del 10 al 40%. Perinatales el 33%. Postnatales el 16%.

- Tabla 1 -

### Clasificación de Causas de EMCI

<b>Prenatales</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Enfermedades genéticas y cromosómicas.</li><li>- Infertilidad previa y, posiblemente, algunos aspectos de su tratamiento.</li><li>- Infecciones intrauterinas (rubéola, citomegalovirus, toxoplasmosis y otras).</li><li>- Drogas o tóxicos, exógenos y endógenos (alcohol, diabetes materna).</li><li>- Malformaciones cerebrales, especialmente anomalías en la migración neuronal en el segundo trimestre del embarazo.</li><li>- Problemas placentarios, incluyendo infección, hemorragia e insuficiencia.</li><li>- Traumatismos maternos y violencia familiar.</li><li>- Enfermedades tiroideas, deficiencia de yodo endémica.</li><li>- Muerte antenatal de un coágulo</li><li>- Accidente cerebrovascular intrauterino.</li></ul>
<b>Perinatales</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Hipoxia, acidosis e hipoglucemia (muchas veces combinadas).</li><li>- La ictericia nuclear por incompatibilidad anti-Rh o de grupo: es actualmente en la mayoría de los casos prevenible.</li><li>- Prematurez.</li><li>- Bajo peso para la edad gestacional: cuya incidencia no se ha logrado disminuir sensiblemente por desconocerse su causa última en muchos casos.</li><li>- Trauma físico directo durante el parto.</li><li>- Placenta previa.</li></ul>
<b>Postnatales</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Las infecciones (meningitis, sepsis temprana).</li><li>- Intoxicaciones (plomo, arsénico).</li><li>- Traumatismos de cráneo.</li><li>- Accidentes vasculares.</li></ul>

En este período es importante recordar que no existe una relación causa efecto entre cada una de las noxas y el resultado final de la agresión, la cual depende más del estadio madurativo del SN, y en general es más grave cuanto más precoz: así, causas tan diferentes como alteración cromosómica, diabetes materna o infección intrauterina (actuando en las primeras semanas de vida), pueden dar lugar a una misma malformación de línea media cerebral.

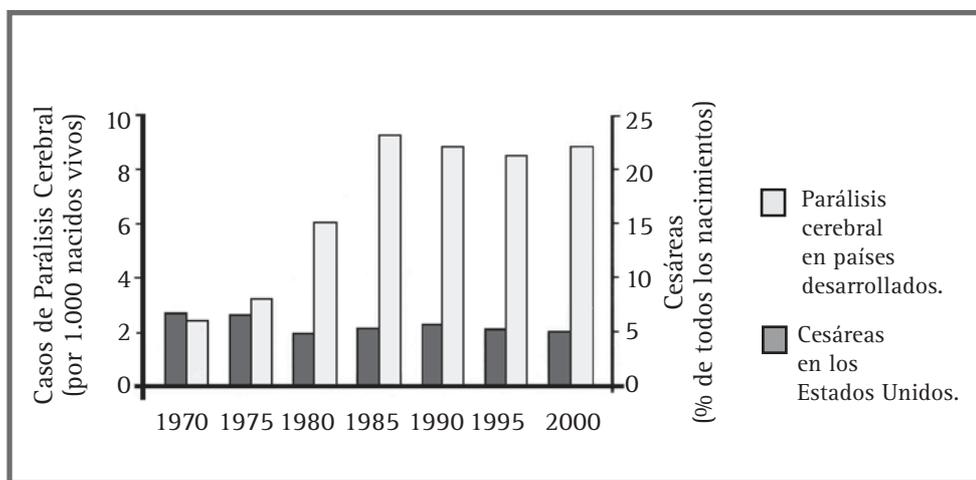
A la inversa una misma causa (infección por el virus de la rubéola) dará lugar a problemas muy diferentes según el período en que tenga lugar la infección.

Son clásicamente las más conocidas y su incidencia está disminuyendo. Aunque la causa más clara y fácil de entender sea el trauma físico directo durante el parto, éste contribuye con más frecuencia a la mortalidad perinatal y en menos ocasiones es responsable de secuelas neurológicas duraderas, que con mayor frecuencia son secundarias a causas metabólicas o prenatales. Los estudios estadísticos abundan en la hipótesis de que la causa más frecuente de secuela sería no tanto la existencia de algunos de estos factores como la sumatoria de varios de ellos.

La investigación actual sobre las causas de PC sugiere que en un gran porcentaje de los niños afectados nacidos de un embarazo de término, el origen de su problema fue **anteparto**.

Se ha estimado que en Australia, sólo un 8% de los casos de PC están asociados con problemas intraparto y que, en su mayoría, el cuidado obstétrico no podría haberlos prevenido. **Por lo tanto la EMCI no debe ser considerada siempre como un sinónimo de un inadecuado control obstétrico.** En el estado actual de los conocimientos médicos la EMCI es de difícil prevención.

- Gráfico 1 -  
La prevalencia de EMCI y el índice de partos por cesárea en países desarrollados.



Datos acumulados a partir de estudios en Australia, Canadá, Dinamarca, Inglaterra, Irlanda, Noruega, Escocia, Suecia y los Estados Unidos. Adaptado de Clark y Hankins.  
Fuente: N Engl J Med 2003; 343:1765-1769.

Aunque los bebés nacidos de término constituyen la gran mayoría de los nacimientos, están en una situación de riesgo relativamente bajo de sufrir una secuela neurológica; sin embargo, la mitad de los niños con parálisis cerebral son nacidos a término. Se ha estimado que cerca del 12% de los casos de parálisis cerebral espástica de causa inexplicable en lactantes no mal formados, únicos, nacidos de peso normal es debido a la exposición intrauterina a infecciones distintas al grupo TORCH.

En general, se asume que alrededor del 10% de todos los casos de EMCI se originan en problemas intraparto (aun dentro de esta pequeña proporción no todos los casos son evitables).

La incidencia de EMCI es mayor en gemelares dobles y triples que entre bebés únicos. Los estudios han demostrado que los gemelos constituyen cerca del 10% de los casos y un estudio encontró que el 4,5% de los casos fue entre lactantes con peso adecuado al nacer.

Revisando un pool de datos provenientes de nueve países industrializados, Clark y Hankins concluyen que "a pesar de un incremento en 5 veces el índice de cesáreas basados, en parte, en el diagnóstico de distrés fetal (derivado a partir de los hallazgos del monitoreo electrónico), la prevalencia de EMCI ha permanecido estable".

## Clasificación

- Tabla 2 -

Clasificación clínica de la encefalopatía motora cerebral infantil

Tipos		Frecuencia estimada (%)
EMCI Espástica	Monoparesia (monoplejía) Hemiparesia (hemiplejía) Paraparesia (Paraplejía-diplejía) Tetraparesia (tretriplejía)	65 a 70
EMCI Disquinética o distónica (Atetosis)	Coreoatetósica Distónica Mixta	15
EMCI Atáxica	Diplejía atáxica Ataxia simple Síndrome de desequilibrio	13
Temblor		Rara
Atónica o hipotónica		Rara
Mixta		Variable

Dado que la patología del cerebro con relación a la PC es frecuentemente de carácter difuso, el cuadro clínico no es representativo de un tipo específico. Muchos pacientes con EMCI, difícilmente, tengan un síndrome puro, por lo general el cuadro es mixto, con predominio del compromiso espástico y atetósico, también llamado forma distónica (atetosis, corea, distonía de torsión), el atónico o hipotónico raramente es permanente, por lo general transitorio apareciendo en la primera etapa para luego hacerse espástico o atetósico, etc, después de varios años.

No debemos esperar a tener un diagnóstico del tipo concreto de EMCI para efectuar diagnóstico de trastorno motor de origen cerebral, para evitar que los patrones anormales estén ya plenamente establecidos y su abordaje sea menos eficaz a la hora del tratamiento específico.

Por último hay que señalar que los grados de compromiso del trastorno motor son muy variables, va desde cuadros gravísimos que impiden la autonomía del paciente hasta cuadros en los que el trastorno motor sería solo una torpeza motriz mínima y una incoordinación en la ejecución de movimientos finos.

En una EMCI puede lesionarse cualquier función:

1. Motora.
2. Sensorial: visión (ceguera periférica, agnosia visual etc.), audición (sordera periférica), tacto (astereognosia).
3. Alteración del lenguaje: (expresivo, comprensivo).
4. Desarrollo mental.
5. Epilepsia.
6. Disfunción cerebral mínima: trastornos de conducta (oligotimia, neurosis reactiva, hiperkinesia y conductas autistas), trastornos de aprendizaje.

## Encefalopatía motora espástica

La EMCI espástica es la forma clínica más frecuente entre 65% al 70%. Fisiopatológicamente se define la espasticidad como una "hiperactividad del sistema gamma, por déficit de control inhibitorio central", secundario a una lesión en la neurona motora o en la vías subcorticales intracerebrales principalmente vía piramidal. El trastorno de tono de la espasticidad es de distribución típica, con predominio de algunos grupos musculares sobre otros, por lo que dejada a su evolución natural evolucionará hacia una serie de contracturas y deformidades, que debemos prevenir mediante técnicas fisioterápicas y ortopédicas.

### Hemiparesia espástica

Su incidencia se encuentra alrededor del 35%, junto a la diplejía es una de las formas más frecuente de EMCI. Se caracteriza por la paresia de un hemicuerpo (casi siempre con mayor compromiso de los miembros superiores), con tendencia a la hipertonía, con predominio de algunos grupos musculares que dejada a su curso espontáneo evoluciona casi siempre hacia una contractura en flexión de los miembros afectados.

En un 30% no se conocen antecedentes, lo que hace pensar que las causas sean prenatales. El 40% presenta antecedentes perinatales y por último el 30% secundario a patología postnatal (infecciones del SNC, accidente vascular, convulsiones de larga duración).

Las lesiones anatómicas halladas van desde hemiatrofia cerebral de predominio en córtex, hasta zonas de infarto o grandes quistes porencefálicos del hemisferio opuesto a la hemiparesia.

**Cuadro clínico:** Cuando la hemiparesia es detectada en el período neonatal (poco frecuente), esta se pondrá de manifiesto por una menor movilidad del hemicuerpo afectado y un menor tono flexor; posteriormente, después de la etapa aguda, pasa por un período silente y hacia los tres meses vuelve a evidenciarse una asimetría. **Si el niño muestra preferencia por el uso de una sola mano, antes del año de edad hay que pensar en una hemiparesia del lado opuesto** (ya que la edad de preferencia manual claramente establecida se produce alrededor de los dos años de vida).

Los primeros signos en la extremidad superior serán: mano más cerrada con tendencia a la inclusión del pulgar, aumento del tono flexor y dificultad en la movilización proximal. Con menor frecuencia el signo de presentación será un trastorno en la marcha en su inicio, en los

casos que el compromiso de la extremidad superior sea muy leve y ha pasado inadvertido. La edad de marcha del niño hemiparético está moderadamente retrasada, pero muchos caminan en el segundo año de vida; si el retraso va más allá de los tres años es debido a la existencia de un retraso mental agregado. Los movimientos más afectados son los movimientos finos de la mano, especialmente la especialización radial y pinza.

Los trastornos de sensibilidad, de tipo cortical, son frecuentes en estos niños, fundamentalmente una disminución de la esterognosia (capacidad combinada de reconocer la forma y la naturaleza de un objeto, en función del tacto y posición de las articulaciones). Estos trastornos de sensibilidad no pueden ser detectados tempranamente, pero es posible explorarlos a partir de los tres años en niños colaboradores. El grado de déficit sensitivo no está siempre en relación con el grado de compromiso motriz, pero sí lo estará con el uso que el niño haga de su extremidad afectada. La puesta en marcha de una terapia precoz que incluya la exposición a determinados estímulos sensitivos puede mejorar el pronóstico.

Con frecuencia se observan trastornos tróficos y cambios vasomotores evidentes en las extremidades afectadas, que están más frías que lo normal y a menudo con cianosis distal, el trastorno vasomotor está ligado al grado de compromiso de espasticidad. Los trastornos visuales se encuentran en un 20% de los niños con defecto del campo visual en forma de hemianopsia homónima y estrabismo convergente. La parálisis facial de tipo central es frecuente, aunque en general de intensidad moderada.

La epilepsia se presenta en el 50% de los casos con aparición tardía más allá de los 4 o 5 años. Su incidencia es mucho mayor en los casos de hemiparesia adquirida que en las formas congénitas.

Los trastornos del lenguaje son más frecuentes en las hemiparesias adquiridas que en las congénitas y por ende mayor cuando mayor es la edad a la que ésta se desarrolla. En la hemiparesia congénita, la incidencia de trastorno del lenguaje no guarda relación con el hecho de que sea izquierda o derecha.

El retraso mental es menos frecuente en la hemiparesia que en la diplejía o en la tetraparesia y la mayoría de los niños tiene un buen nivel intelectual.

Los trastornos de percepción son frecuentes en estos niños y a menudo condicionarán problemas de aprendizaje, aun en niños sin déficit intelectual.

## Diplejía espástica

Esta afección se caracteriza por la existencia de una espasticidad bilateral con predominio del compromiso de las extremidades inferiores sobre las superiores. Es una de las formas más frecuentes de EMCI espástica, siendo unas de las formas que más ha disminuido en estos últimos años.

Existe un alto porcentaje de antecedentes perinatales en estos niños, alrededor del 60%, fundamentalmente de prematuridad y bajo peso al nacer.

En la anatomía patológica la localización de las lesiones en la sustancia blanca periventricular interrumpe el curso descendente de la vía piramidal en su porción proveniente del área cortical de extremidades inferiores. Otras anomalías halladas son: hidrocefalia, porencefalia, malformaciones congénitas de las circunvoluciones, etc.

**Cuadro clínico:** desde el punto de vista evolutivo el diagnóstico temprano es más difícil que el de tetraparesia; el trastorno motor puede ser difícil de diagnosticar durante los primeros 4 o 6 meses y mostrar patrones de desarrollo "primitivos" similares a los que tendrán otros niños con trastornos transitorios o retrasos inespecíficos del desarrollo; por el contrario, en los casos más graves, la existencia de signos anormales en las extremidades superiores, cuando la espasticidad no es tan acentuada en las extremidades inferiores,

debido a la dirección cefalocaudal del desarrollo normal, nos puede hacer sospechar erróneamente el diagnóstico de tetraparesia.

En los casos no tan severos el niño desarrollará un control cefálico más o menos correcto e iniciará la manipulación, pero una exploración fina mostrará ya en el segundo trimestre signos de anormalidad del tono: excesiva flexión o tendencia a la aducción de las extremidades inferiores.

Para conseguir por sí solo el equilibrio en sedestación adelanta los brazos y la cabeza para compensar el peso retrasado por la excesiva extensión de la cadera.

A menudo se asocia distonía de las extremidades superiores y dificultad en la coordinación de los movimientos finos y rápidos, por la necesidad de utilizarlas como soporte.

Cuando se sitúa en bipedestación, para compensar la flexión de cadera, realiza una extensión de cabeza, hombros y espalda que provocará una hiperlordosis lumbar compensadora. El patrón de marcha del niño dipléjico se realiza con gran flexión de tronco y apoyo plantar en equino o en valgo y recurvatum. En las formas más leves de espasticidad es exclusivamente distal (equinismo).

Las deformidades más frecuentes son: cifosis, la hiperlordosis lumbar y la deformación en equino de los pies. Es frecuente la tendencia a la luxación de cadera secundaria a la tendencia a la aducción y rotación interna.

**Trastornos asociados:** el estrabismo es común (alrededor de un 40%), así como los trastornos del lenguaje (45%); son poco frecuentes la atrofia óptica y la alteración de pares craneanos. La epilepsia se observa en casi un tercio de los pacientes y su presencia no guarda relación con el grado de compromiso motriz. El retraso mental es mucho menos frecuente en estos niños pero sí existe una correlación entre la frecuencia de retraso mental y la gravedad de la diplejía.

## Tetraparesia espástica

Este grupo incluye algunos niños con EMCI más gravemente afectados. Su incidencia es relativamente baja, alrededor del 5%, su etiología es compleja y se encuentran antecedentes perinatales en alto número de casos, mediante exámenes complementarios de evidencia de patología prenatal (infección intrauterina, malformaciones cerebrales, etc.), siendo alrededor de un 10% la incidencia de estos niños sin antecedentes.

**Cuadro clínico:** en estos niños el grave daño cerebral es evidente desde los primeros meses de vida, observándose tanto un retraso en las primeras adquisiciones como la presencia temprana de signos anormales. Los niños muestran persistencia de reflejos arcaicos y un aumento generalizado del tono muscular a predominio de extremidades superiores, tendencia a la hiperextensión de nuca con ausencia o dificultad de enderezamiento cefálico, disminución de los movimientos voluntarios, dificultades de la deglución, lo que condicionará la aspiración de alimento; son frecuentes la atrofia óptica, el estrabismo, la microcefalia y la epilepsia (gran mal en más de la mitad de los casos).

El retraso mental es grave en la mayoría de los casos.

Las deformidades musculoesqueléticas más frecuentes son: cifoescoliosis, contractura en flexión de rodillas y cadera, equino varo y valgo de tobillo y sobre todo subluxación de cadera (secundaria a un mal desarrollo articular por falta de apoyo, al predominio de espasticidad en aductores y a la frecuente asimetría).

El **pronóstico** a largo plazo es malo y pocos de estos niños consiguen autonomía en sus desplazamientos, lo que debe tenerse en cuenta para no crear falsas expectativas en los padres.

# Encefalopatía Motora Cerebral Infantil (EMCI)

- Foto 1 -  
Triplejía espástica



- Foto 2 -  
Mellizos con tetraparesia espástica



- Foto 3 -  
Tetraplejía espástica



# Encefalopatía cerebral disquinética (Atetosis)

La lesión en este tipo de EMCI se encuentra en el sistema extrapiramidal, fundamentalmente núcleos de la base y sus conexiones (caudado, putamen, pálido y subtalámico). La localización de las lesiones preferentemente en los núcleos de la base (fundamentalmente en el núcleo pálido) se considera secundaria a la maduración ontogénica temprana de esas estructuras, así como al mayor requerimiento metabólico de éstas en el tiempo de agresión, que las hará más sensibles a la hipoxia.

La EMCI disquinética es mucho menos frecuente que la espástica, su incidencia se encuentra alrededor del 15%. Desde el punto de vista etiológico los antecedentes perinatales son los más frecuentes (positivos en un 90% de los casos). Muy poco habitual en los prematuros (15%). Los antecedentes más frecuentes hallados son: asfixia neonatal grave y antecedente de ictericia significativa. No existe una correlación entre la cifra de bilirrubina alcanzada y la lesión neurológica.

**Cuadro clínico:** Una tríada caracteriza este tipo de EMCI:

1. Alteración del tono con fluctuaciones y cambios bruscos de éste.
2. Aparición de movimientos involuntarios.
3. Persistencia muy manifiesta de reflejos arcaicos.

Desde el punto de vista del compromiso, la EMCI extrapiramidal es una tetraparesia en la inmensa mayoría de los casos, sin que exista la diplejía y siendo muy poco frecuente la hemiparesia, que casi siempre es mixta con compromiso espástico.

Existen en este tipo de EMCI distintos períodos evolutivos de su compromiso motor hasta llegar a la configuración de su cuadro clínico definitivo:

**Fase I o de hipotonía:** el niño se presenta hipotónico con un retraso en sus adquisiciones, que en algunos casos de hipotonía severa, nos hará pensar en una enfermedad neuromuscular, con elementos que nos hacen sospechar en una causa central del problema:

1. Persistencia de reflejos arcaicos (Moro, reflejo tónico flexor asimétrico, etc.);
2. Por otra parte, a pesar de la hipotonía, presentarán ya en muchos casos una tendencia a la hiperextensión de nuca con disociación entre las suspensiones de prono y supino con mucho mejor control cefálico en la primera posición;
3. La existencia de movimientos bucales anormales de la lengua, que ocasionarían dificultades en la succión y la deglución.

**Fase II o fase de movimientos involuntarios:** su aparición es muy variable, en general después de los seis meses pero puede retrasarse hasta los cuatro o cinco años. Cuanto más se prolongue la fase hipotónica, el compromiso muscular será más invalidante.

Los movimientos son de distintos tipos: **Atetósicos-coreicos-temblor-balismo-distonía**. Junto con la aparición de estos movimientos, esta fase se caracterizará por la aparición de importantes fluctuaciones del tono muscular con excitación a los estímulos, con una hipotonía de fondo en reposo, lo que provoca una grave incoordinación del movimiento voluntario.

**Cuadro clínico:** En función de su sintomatología y en relación al pronóstico y su abordaje terapéutico, se pueden dividir en:

1. Forma coreoatetósica, en la que predomina en el cuadro clínico la existencia de movimientos involuntarios (corea, atetosis, temblor, etc.).
2. Forma distónica, en la que predomina el trastorno del tono con grandes fluctuaciones en éste y gran tendencia a la fijación en actitudes distónicas. Este último grupo es más grave, el 90% de las formas distónicas presentan un grado de compromiso severo o moderado en la marcha, mientras que en las formas coreoatetósicas el 80% de los pacientes logran autonomía en la marcha.
3. Forma mixta, asociada con espasticidad, en este grupo se encuentra niños muy graves con microcefalia y epilepsia.

Los trastornos del lenguaje son muy frecuentes en estos niños, debido a la gran dificultad en la coordinación de los movimientos involuntarios de los músculos de la cara y la lengua. Es importante tener en cuenta los problemas de audición (35%), sobre todo en la forma coreoatetósica (50%), para no catalogar a estos niños como retraso mental, lo que condicionaría su aprendizaje.

La epilepsia se relaciona más con las formas mixtas con espasticidad asociada.

El estrabismo es frecuente en todos los grupos, con mayor frecuencia en las formas coreoatetósicas.

Existe en estos niños una hipotrofia muscular llamativa, así como signos de disfunción del SN autónomo, con trastornos circulatorios y arritmias respiratorias.

En relación al déficit intelectual, este es menos frecuente que en otros tipos de EMCI; en la forma coreoatetósica, un 95% de niños tienen un CI normal, en las formas distónicas el CI normal se encuentra alrededor del (50%), pero en caso de distonía severa el CI normal se encuentra en un (15%) de los casos.

## Encefalopatía cerebral atáxica

La ataxia pura es una forma poco frecuente de EMI, alrededor del 13%.

Se distinguen tres formas clínicas que tienen en común: la existencia de un compromiso cerebeloso con hipotonía, incoordinación del movimiento y trastorno del equilibrio. En función del predominio de estos signos clínicos y del compromiso del SNC se clasifica en:

1. Diplejía atáxica.
2. Ataxia simple.
3. Síndrome de desequilibrio.

### Diplejía atáxica

Esta forma clínica presenta, junta con el síndrome cerebeloso descrito, una espasticidad de las extremidades inferiores. Este tipo de EMCI desde el punto de vista etiológico y sus trastornos asociados, tiene más relación con la diplejía espástica que con las otras formas de ataxia. Entre sus antecedentes existe un porcentaje alto de prematuros, (45%), otros de asfixia y en un 30% de los casos los antecedentes son prenatales o postnatales. La asociación de retraso mental es similar a la de la diplejía espástica (70% con cociente intelectual normal o "borderline").

## Ataxia simple

En esta forma clínica predominan el temblor y la disimetría, así como la ataxia de MMII sobre el desequilibrio.

Existe un alto porcentaje de etiología desconocida (45%); en estos casos se debe evaluar la existencia de un riesgo genético y la incidencia familiar de casos asociados con déficit intelectual. No se asocia a prematuridad.

**Cuadro clínico:** es un niño hipotónico con retraso en las adquisiciones motoras, o global si tiene compromiso intelectual agregado. Con hiporreflexia osteotendinosa, semejante en las primeras etapas de su evolución a una enfermedad neuromuscular. Al comienzo de la manipulación se observará un temblor intencional y disimetría; la edad de sedestación acostumbra a retrasarse, con un aumento exagerado de las reacciones de equilibrio; el gateo lo hacen a menudo levantando exageradamente los pies del suelo. La marcha autónoma se consigue en general entre los 3 y 5 años, siendo larga la fase de marcha en cabotaje, con aumento de la base de sustentación y a pequeños pasos. Se asocia con déficit intelectual en el 50% de los casos.

## Síndrome de desequilibrio

En este tipo de EMCI predomina el trastorno del equilibrio con reacciones posturales muy deficientes; la disimetría, disinergia y el temblor estarán ocultos por la disfunción predominante del mantenimiento postural. El desarrollo motor está muy retrasado y la marcha se alcanza alrededor de los 8 ó 9 años. La incidencia de antecedentes perinatales es muy baja y en un 50% de los casos estudiados existía un factor hereditario de tipo autosómico recesivo, para este síndrome. Se encuentran malformaciones de fosa posterior (agenesia de vermis, atrofia de córtex cerebeloso, etc.).

Desde el punto de vista clínico se diferencian cuatro estadios cronológicos:

- 1. Estadio de hipotonía e inactividad:** duración media de 3 a 4 años. Se caracteriza por una hipotonía grave, de predominio en extremidades inferiores, con gran pobreza del movimiento e hiporreflexia osteotendinosa. El control cefálico no se iniciará hasta el segundo semestre y no será completo hasta los 12 a 15 meses. La manipulación está relativamente preservada, lo que contrasta con el mayor retraso del control postural. No se consigue la sedestación hasta los 2 a 4 años. Una característica de este período es el signo de **Foerster**: suspendido el niño por las axilas no presenta reacción de apoyo de extremidades inferiores y permanecen en posición de "sentados en el aire", que también se observa en algunos niños normales con retraso en las adquisiciones motoras. El lenguaje se reduce a sonidos guturales, hasta pasados los dos años.
- 2. Estadio de gateo:** de los 3 a los 7 años de edad. La hipotonía será menos acentuada con normalización de los reflejos osteotendinosos, el niño ya mantiene la sedestación libre e inicia el desplazamiento autónomo, mediante un gateo muy particular con apoyo de manos y rodillas, levantando exageradamente las piernas con movimientos de balanceo de la cabeza. El lenguaje persiste muy retrasado y consiste sólo en bisílabos y sonidos guturales. Rasgos de autismo en su conducta.
- 3. Estadio de bipedestación:** de los 7 a los 9 años. En este estadio se da otro de los signos típicos de esta forma clínica; al iniciar la bipedestación, al perder el apoyo el niño cae en la dirección del centro de gravedad, sin ninguna reacción de equilibrio o de apoyo (**signo de caída "como un pino", considerado patognomónico**), paulatinamente irá consiguiendo bipedestación sin apoyo. La manipulación también

está severamente alterada y tienen que apoyar los codos en la mesa para poder realizarla con cierta precisión. En esta etapa el lenguaje está algo más desarrollado y el niño comienza a pronunciar frases de dos o tres palabras.

- 4. Estadio de marcha:** siempre se consigue más allá de los 9 años de edad. Será una marcha lenta con ampliación de la base de sustentación, taloneando; precisando un largo período desde el inicio de la marcha hasta conseguir un desplazamiento útil para su autonomía, la marcha libre no se consigue en todos los casos. El lenguaje, aunque ha progresado, continúa siendo deficitario, telegráfico y con mala estructuración gramatical.

El síndrome de desequilibrio se asocia en un importante número de casos con retraso mental (75% de los casos); en los casos que no exista retraso mental estará asociado con un grave trastorno del lenguaje.

Desde el punto de vista de los trastornos oftalmológicos se observa con frecuencia nistagmo, estrabismo y disimetría ocular.

El diagnóstico temprano del síndrome de desequilibrio, como en otras formas de ataxia, no es fácil y se basa en un progresivo índice de sospecha. En los primeros estadios de hipotonía se planteará el diagnóstico diferencial con enfermedades neuromusculares; al aparecer signos de disfunción cerebelosa, la diferenciación con los cuadros de ataxia simple se basará en la más lenta progresión, el predominio de compromiso en extremidades inferiores, la mayor incidencia de síndrome de desequilibrio de trastornos de la deglución y el lenguaje.

**El diagnóstico quedará finalmente establecido en la fase de bipedestación al comprobar la ausencia de reacciones de equilibrio.**

## Diagnóstico de encefalopatía cerebral infantil

### Desarrollo motor y signos de alarma

El pediatra no sólo debe estar alerta a los retrasos motores cuantitativos de las etapas del desarrollo, sino que debe contemplar con sospecha las diferencias cualitativas como:

- dificultades para la succión;
- dificultades para la deglución;
- predominio temprano del uso de una sola mano;
- babeo prolongado;
- gateo asimétrico;
- gateo de nalgas;
- gateo en salto de conejo;
- persistencia en la marcha sobre la punta de los pies;
- caídas frecuentes;
- retardo del desarrollo motor.

**Los síntomas predominantes a nivel motor son:**

1. Dominancia de los reflejos tónicos.
2. Persistencia de los reflejos primitivos.
3. Desarrollo deficitario de las reacciones posturales normales.

En muchos centros se llevan a cabo programas de seguimiento para la evaluación del desarrollo psicomotor del grupo de niños considerado de alto riesgo; aun así, en un 25% de los niños con PCI no existen antecedentes neurológicos de importancia. **Es fundamental que el pediatra esté familiarizado con este diagnóstico del desarrollo.**

Para el diagnóstico de la EMCI como de otros trastornos del desarrollo (retraso mental), será fundamental el conocimiento del desarrollo psicomotor normal del niño durante las primeras etapas de su vida. Sus variaciones dentro de la normalidad y los signos de alarma en las distintas edades del desarrollo, harán sospechar la existencia de un trastorno motor.

# Encefalopatía Motora Cerebral Infantil (EMCI)

- Tabla 3 -  
Reflejos arcaicos y posturales

REFLEJO	PRESENTE	EVALUACIÓN	ANOMALÍA
Tónico laberíntico en supino	0 a 4 meses	Bebé en supino: extensión de tronco y extremidades con rotación interna y aducción. Resistencia a la flexión pasiva.	Persistencia: mal control cefálico, retracción de hombros, poco autoestímulo, no puede dirigirse al objeto con sus manos, retraso en el rolado, falta de control flexor de la cadera.
Tónico laberíntico en prono	0 a 4 meses	Bebé en prono: aumento del tono flexor del tronco, cuello y miembros. Resistencia a la extensión pasiva.	Persistencia: retraso en balconeo, gateo y rolado. Impide sedestación erecta y retrasa la reacción de Landau.
Tónico simétrico de la nuca	0 a 4 meses	Bebé en supino: con la flexión de la cabeza se produce flexión de MMSS y extensión de MMII. La extensión forzada de la misma ocasiona extensión de MMSS y flexión de MMII.	Persistencia: impide la posición cuadrúpeda y por lo tanto el niño no puede balconear, rolar, gatear, sentarse.
Apoyo, enderezamiento y marcha	0 a 4 meses	Bebé en suspensión axilar: Se provoca apoyo plantar con rebote hasta que se mantiene sobre la mesa, con aumento del tono en MMII y tronco.	Su persistencia: ocasiona incapacidad de disociación de MMII para gatear y caminar, además de contractura aquileana y pie equino.
Preensión palmar	0 a 4 meses	El índice del examinador sobre el lado cubital de la palma del bebé, quien cierra con fuerza.	Persistencia: retraso en la aparición de la preensión voluntaria, intencionalidad hacia el objeto, el apoyo sobre mano abierta y las reacciones equilibratorias.
Moro	0 a 4 meses	Bebé semisentado sobre el antebrazo del examinador, el cual se desliza hacia abajo permitiendo la caída de la cabeza sobre la otra mano abierta. El niño produce el movimiento de "brazos en cruz".	Persistencia: impide la alimentación, el control cefálico, las reacciones defensivas y causa pérdida brusca del equilibrio en sedestación.
Tónico cervical asimétrico	0 a 4 meses	Bebé en supino, imprimiendo un movimiento de rotación de la cabeza. El bebé adopta una postura de espadachín con brazo y pierna rostral extendidos y los miembros nucales flexionados.	Persistencia: impide el logro de la línea media, retrasa la actividad bimanual, el apoyo en prono, el rolado y gateo. Se retrasa la aparición de respuestas posturales defensivas y favorece el desarrollo de escoliosis. La asimetría puede indicar hemiplejía
Preensión plantar	0 a 10 meses	Bebé en supino colocando el pulgar sobre la almohadilla plantar; aplicando presión firme el bebé flexiona los dedos.	Su persistencia ocasiona retraso para pararse, caminar y provoca un equilibrio inadecuado en bipedestación con posibilidad de deformidad de pies.

Fuente: Curso de Capacitación en "Seguimiento Longitudinal de RN de alto riesgo". (Año 2000 Colegio de Médicos de la Provincia de Buenos Aires. Distrito III. Rehabilitación, Dras: V. Orebro y C. Cauceiro).

Por ello será de gran importancia realizar una historia clínica, tanto con los antecedentes del niño como en la evaluación clínica; no debe olvidarse que los padres son grandes observadores de la conducta de su hijo y que en no pocos casos son los primeros en detectar la existencia de un problema.

Si recordamos los signos clínicos neurológicos precoces en los distintos tipos de EMCI, **se puede llegar a un diagnóstico temprano de una ataxia o una diplejía durante el final del primer año de vida, pero no así de una hemiparesia y aún menos de una tetraparesia, que debe ser diagnosticada en los primeros meses de vida.**

Esta primera etapa del diagnóstico de síndrome de trastorno motor de origen cerebral, aún sin esperar el desarrollo del cuadro clínico completo, nos permite enfocar ya los estudios complementarios para un diagnóstico etiológico e iniciar precozmente el tratamiento fisioterápico de rehabilitación, estimulación y ambiental.

La EMCI es un síndrome neurológico y se refiere a una combinación de signos y síntomas; no es una enfermedad. Comprende a un grupo de síndromes con compromiso motor no progresivos si bien cambiantes, secundarios a lesiones o anomalías del cerebro que ocurre en las etapas iniciales del desarrollo.

Todos los niños con EMCI deberían ser cuidadosamente evaluados para reconocer la causa subyacente, particularmente en las situaciones siguientes:

- Ausencia de una noxa perinatal definida.
- Presencia de una historia familiar positiva de EMCI.
- Regresión de pautas de desarrollo.
- Presencia de anormalidades oculomotoras, movimientos involuntarios, ataxia, atrofia muscular o pérdida sensorial.

Las investigaciones deben ser delineadas sobre la base de las características individuales, dependiendo de la historia y los hallazgos clínicos. Sin embargo existe la creencia que a todos los niños con características de EMCI se les debe realizar una **RMN** de cerebro y tronco cerebral. Idealmente la RMN debería realizarse entre los 2 a 3 años de vida, cuando es más sencillo evaluar la mielinización o identificar disgenesias cerebrales sutiles, si bien realizar una imagen cerebral precoz es apropiado en niños con microcefalia congénita, cuando presenta dismorfias o evidencia de hemiplejía congénita de inicio temprano. La neuroimagen servirá de soporte ante la historia de injuria perinatal o puede sugerir una causa alternativa para hallazgos neurológicos del niño.

Si bien tiene que haber un bajo umbral de derivación al neurólogo pediatra y/o al genetista o a ambos si es apropiado, la presencia de una historia familiar de EMCI, signos neurológicos progresivos o regresión en las pautas de desarrollo son indicaciones absolutas de derivación al neurólogo infantil.

## Diagnóstico diferencial

- Tabla 4 -

Desórdenes más comunes que se diagnostican erróneamente como encefalopatía motora cerebral

Niños con	
Debilidad muscular real o aparente	Distrofia muscular de Duchenne o Becker Distrofia neuroaxonal infantil Citopatía mitocondrial
Diplejía o tetraplejía	Adrenoleucodistrofia Deficiencia de arginasa Paraplejía espástica progresiva Deficiencia de holocarboxilasa Leucodistrofia metacromática
Distonía significativa/ Movimientos involuntarios	Distonía dopa sensible Aciduria glutárica tipo 1 Lipofuccinosis ceroidea juvenil Síndrome de Lesch-Nyhan Enfermedad de Pelizaeus Merzbacher Deficiencia de piruvato dehidrogenasa Síndrome de Rett Aciduria 3 metil glutacónica
Ataxia significativa	Síndrome de Angelman Ataxia telangiectasia Gangliosidosis GM 1 crónica Citopatías mitocondriales Enfermedad de Niemann Pick tipo C Atrofia pontocerebelosa Tumor de fosa posterior Ataxia espinocerebelosa ligada al X Deficiencia de 3 metilcrotonil CoA carboxilasa

## Exámenes complementarios

Con respecto al diagnóstico diferencial, nos debemos plantear desde el inicio, en función de la evolución, si estamos ante un trastorno motor cambiante pero no progresivo, o por el contrario, estamos ante un trastorno progresivo o enfermedad degenerativa del SNC, que implicará un pronóstico totalmente diferente y lo más importante, un consejo genético que no podemos demorar a los padres (pues la mayoría de las enfermedades degenerativas del SNC son de incidencia familiar).

Los exámenes complementarios en los casos de EMCI típicos tendrán una utilidad limitada. La TAC cerebral mostrará alteraciones en la mayoría de los casos signos de atrofia cerebral difusos o localizados, hasta zonas de infarto o grandes quistes porencefálicos. No existe una relación definitiva entre el grado de lesión visible en la TAC y el compromiso del trastorno motor; existen cuadriplejías graves, sobre todo disquinéticas, con TAC normal. El EEG (electroencefalograma) no brinda información para el diagnóstico de EMCI, pero dado que un porcentaje alto de estos niños con PC desarrollan epilepsia, es necesario su práctica para la detección y seguimiento de este tipo de pacientes.

## Patologías asociadas a la EMCI

El niño portador de una EMCI, presenta además de su trastorno motor una serie de problemas de salud asociados.

**Trastornos alimentarios:** Son secundarios a la incoordinación entre succión, deglución y respiración. Se dan tanto en el niño hipertónico como en el hipotónico. En el primero con arcadas, mordida tónica, vómito fácil y tendencia al opistótonos. El niño hipotónico en cambio presenta babeo, escurrimiento del alimento por la comisura labial, tendencia al ahogo y microaspiraciones. El tratamiento debe ser precoz para evitar alteraciones del crecimiento. Puede anticiparse que esto se asocia a trastornos futuros en el habla.

Cuando el problema es de gravedad extrema, el niño debe alimentarse a través de sonda nasogástrica y requerir finalmente la aplicación de botón gástrico de alimentación.

**Reflujo gastroesofágico:** Se produce por disfunción de la musculatura lisa del tubo digestivo e incompetencia en el mecanismo valvular gastro-esofágico, causando vómitos y aspiración del alimento a las vías respiratorias. Se puede sospechar por la presencia reiterada de los siguientes síntomas: babeo exagerado, aliento ácido, vómitos, rumiación, llanto con exageración del opistótonos luego de la comidas, episodios de obstrucción bronquial reiterados.

**Trastornos de la cavidad bucal:** Están descriptos problemas de mala oclusión dentaria, erupción anómala de la piezas dentarias y lesiones del esmalte dental por la acidez gástrica en casos de reflujo. Son frecuentes además los problemas de la inflamación en encías porque la higiene bucal en estos niños es dificultosa o por deficiencias nutricionales asociadas.

**Trastornos nutricionales:** Puede darse en estos niños tanto la desnutrición como la obesidad, siendo más común la primera. La desnutrición obedece a múltiples causas: trastornos para alimentarse, interurrencias respiratorias frecuentes, vómitos por reflujo o inapetencia por alteración del centro de la saciedad del tronco cerebral. Los signos clínicos más importantes pueden ser: sequedad de la piel, la fusión de masas musculares y la presencia de lesiones ampollares o erosivas bucales así como la presencia de hipotermia y decaimiento general.

Aún en óptimas condiciones estos niños no crecen tanto como los niños sanos y por esta razón la valoración nutricional se debe medir no sólo por el aumento de peso o talla sino también por la calidad de piel y faneras, la calidad de la dentición, la ausencia de anemia, la adecuación de la edad ósea y el grado de calcificación como el estado de vitalidad y bienestar del niño.

**Constipación:** También es de índole multicausal. Esta relacionada a disfunción del músculo liso del tubo digestivo, a la ingesta alimentaria escasa, especialmente al bajo ingre-

so de líquidos, al tipo de alimentación predominantemente láctea y a la falta de movilidad del paciente. Debe manejarse con dieta: aumentando el ingreso líquido y el contenido de fibras.

**Trastornos respiratorios:** La vida sedentaria de estos niños, sumado a una función inadecuada de los músculos de la caja torácica y a las microaspiraciones alimentarias por los trastornos deglutorios y/o reflujo, presentan bronquitis obstructiva a repetición, son frecuentes las internaciones por neumonía o cuadros de tipo asmático. Medicaciones anticonvulsivas (clonazepam) provocan hipersecreción de moco a nivel bronquial agravando aun más el cuadro respiratorio.

**Trastornos de la función renal:** Algunos niños presentan malformaciones renales asociadas y otros presentan trastornos de la función renal que son secundarios a la misma falta de oxigenación que condicionó el daño cerebral. Estos trastornos se manifiestan por infecciones urinarias reiteradas, como crisis de hipertensión o simplemente como un factor que retrasa el crecimiento.

**Trastornos endócrinos:** A veces las lesiones cerebrales que condicionan el trastorno motor también comprometen áreas de regulación hormonal, condicionando distintos trastornos como hipotiroidismo, hasta la aparición de una pubertad precoz.

## Trastornos ortopédicos que pueden presentar los niños con EMCI:

- ❑ **Escoliosis neurológica:** la presentan los niños más comprometidos desde el punto de vista motor, aquellos no deambuladores con muy poco control de su cuerpo y que evolucionan desarrollando las peores curvas. Son de muy difícil manejo y por lo general quirúrgicas cuando comienzan a edad temprana. Se utilizan sillas de ruedas especiales para mantener el tronco, no está probado que el corsé en estos niños tenga algún sentido. Las curvas superiores a 50 grados tienen indicación quirúrgica por seguir progresando, para facilitar la sedestación, la alimentación, la respiración y también la relación del niño con su familia. Se debe efectuar radiografía de columna.
- ❑ **Luxación de cadera:** es raro que un niño neurológico no sindrómico presente la cadera luxada a temprana edad. Es importante detectar aquellos niños con aductores muy hipertónicos que son los que producirán la subluxación en el futuro. Hacer un diagnóstico precoz preventivo con radiografías seriadas buscando el índice de Reimers (índice de subluxación). El índice se determina por medio de una línea trazada sobre el fémur y otra en el borde superior externo del cotilo, que incluye la cabeza femoral. Esto muestra el desplazamiento de la cabeza hacia fuera del cotilo en distintos grados, lo cual se utiliza para la indicación quirúrgica o no. El tratamiento en estos niños consiste en buscar la abducción de las caderas con férula abductora y kinesioterapia además de control radiológico seriado. Si el niño tiene índice de Reimers del 50% o más, la tenotomía de los aductores es la opción correcta. El uso de Botox (toxina botulínica) es otra posibilidad terapéutica.

Es importante derivar para la evaluación a los niños con trastornos motores que presentan marcha agazapada para estudiarles las características de su deambulación y en base a esto decidir el tipo de ortesis que los benefician. En el primer estadio donde las contracturas son flexibles, el Botox se ha ganado espacio propio, las inyecciones en los músculos con funcionalidad alterada está dando buenos resultados. Su efecto relajador se produce por inhibición de la liberación de acetilcolina a nivel del terminal presináptico, siendo la duración de este efecto de 4 a 6 meses. La administración intratecal continua de baclofeno mediante una bomba subcutánea regulable nos muestra resultados muy promisorios en los chicos con hipertono y espasticidad importante, reemplazando la rizotomía quirúrgica lentamente. Esta técnica consiste en la lesión selectiva de las

raíces dorsales aferentes entre los niveles L1 y S2. Un elemento imprescindible para el estudio de estos chicos es el laboratorio de marcha. La cirugía tiende cada vez más a ser relegada como última opción.

- ❑ **Pies:** se producen deformidades secundarias al aumento del tono y la contractura de los músculos flexores, peróneos y tibial posterior. Si estas son reconocidas en forma temprana, se pueden evitar deformidades que necesiten cirugías devastadoras.

### Trastornos del tono y del movimiento:

- ❑ Alteraciones del tono, movimientos anormales, convulsiones y epilepsia.
- ❑ Movimientos anormales: No pueden ser iniciados ni interrumpidos a voluntad, no ocurren en el sueño y no están asociados a pérdida de conocimiento, pueden ser rítmicos o arrítmicos.
- ❑ De origen extrapiramidal: La disfunción de este sistema produce alteraciones del tono:
  - Hipertonía o rigidez: aumento del tono que cuesta reducir con movimientos pasivos: signo de rueda dentada.
  - Hipotonía: disminución del tono.
  - Distonía: se trata de una actitud relativamente fijada, donde una contracción tónica lentamente sostenida sin una adecuada coordinación entre agonistas y antagonistas provoca movimientos involuntarios.
- ❑ Temblores: Es la oscilación rítmica de una parte del cuerpo. Pueden ser en reposo, durante el mantenimiento de una postura o intencional al realizar un movimiento. Pueden ser lentos o rápidos y ser tan finos que sean difíciles de apreciar o groseros. Se los diferencia de las convulsiones pues desaparecen si se sujeta la parte del miembro que tiembla. Pueden ser normales a cierta edad.
- ❑ Mioclonía: Son contracciones bruscas e instantáneas de uno o varios músculos. Pueden ser únicas o repetidas, focales, segmentarias o generalizadas, rítmicas o arrítmicas. Pueden ser desencadenadas por la luz, el sonido y diversos estímulos.
- ❑ Corea: Se trata de movimientos bruscos, breves, asimétricos, arrítmicos y sin propósito, con un origen proximal y a menudo afectan los músculos de la cara (muecas de risa, asombro) y de la lengua interfiriendo en los movimientos de deglución y masticación etc., desaparecen durante el sueño.
- ❑ Balismo: Exageración de un movimiento coreico.
- ❑ Atetosis: Es un trastorno mixto con rasgos distónicos y coreicos, se trata de movimientos vermiformes e irregulares en la parte distal de los miembros.
- ❑ Tics: Se trata de movimientos breves y estereotipados, sin propósito e involuntarios que afectan a un músculo o grupo de músculos.
- ❑ De origen cerebeloso: La ataxia cerebelosa es una incoordinación motora que se caracteriza por:
  - Temblor: fuera del movimiento.
  - Dismetría: o movimiento desmesurado.
  - Asinergia: dificultad para ejecutar todos los movimientos que componen un acto.
  - Adiadococinesia: imposibilidad de realizar movimientos alternantes.
  - Hipotono: con aumento de la pasividad muscular.
  - Marcha inestable: o marcha de ebrio. Si la ataxia se manifiesta durante el movimiento se denomina cinética y en caso contrario estática.
- ❑ De origen piramidal:
  - Hipertonía espástica: caracterizada por una resistencia inicial al movimiento pasivo, seguida de un brusco cese de la misma (signo de la navaja).

# Encefalopatía Motora Cerebral Infantil (EMCI)

- Convulsiones: son sacudidas musculares bruscas, involuntarias, mal coordinadas generalmente de breve duración, con pérdida de la conciencia. Pueden ser:
  - Tónicas: contracción muscular sostenida que no produce desplazamiento.
  - Clónicas: contracciones que se repiten y suceden con rapidez, dando lugar a desplazamiento.
  - Generalizadas: afectan a todo el cuerpo.
- Epilepsia: Es una patología agregada muy frecuente que se manifiesta con las características de gran mal en más del 50% de la EMCI espásticas, a veces de aparición tardía más allá de los 4 ó 5 años. (Ver Tablas 5 y 5).

- Tabla 5 -

## Selección del tratamiento antiepiléptico

	Primera elección	Segunda elección	Otras opciones
<b>Epilepsias parciales</b>			
Idiopáticas	OXC o CBZ	VPA	VGB, PRM, GBP, LTG
Sintomáticas o criptogénicas	OXC o CBZ	VPA	VGB, PRM, GBP, LTG
<b>Epilepsias generalizadas</b>			
<b>Idiopáticas</b>			
Ausencias típicas	VPA	ESM	LTG, CZP
Epilepsia mioclónica benigna	VPA	CZP	LTG, PRM, CLB
Epilepsia mioclónica juvenil	VPA	CZP	LTG, PRM, ESM
Epilepsia con crisis tónico-clónicas	VPA	OXC o CBZ	LTG, VGB, PRM, PHT
<b>Criptogénicas o sintomáticas</b>			
Espasmos infantiles	VGB	VPA	ACTH, CZP
Síndrome de Lennox-Gastaut	LTG	VPA	FBM, CZP, CLB
Epilepsia mioclónica-astática	VPA	LTG	CLB, ESM, CZP
Ausencias mioclónicas	VPA	ESM	LTG, CZP

Fuente: *Neurología Pediátrica (Fejerman – Fernández Alvarez) 2ª Ed. pág. 574.*

- Tabla 6 -

## Glosario de fármacos antiepilépticos por vía oral

Principio activo	Sigla ILAE	Dosis mg/kg/día (en niños)	Nº tomas al día	Nivel terapéutico µg/ml
Carbamacepina	CBZ	18-20	2 (3)	4-8
Clobazam	CLB	0,5-1,5	2 (3)	Poco valor
Clonazepán	CZP	0,1-0,2	2 (3)	Poco valor
Etosuximida	ESM	15-30	2	40-100
Felbamato	FBM	30-45	2	Poco valor
Fenitoína	PHT	8-10	2 (1)	10-20
Fenobarbital	PB	5-7	1	20-30
Gabapentina	GBP	60-120	2 (3)	Poco valor
Lamotrigina	LTG	2-5	2	Poco valor
Oxcarbacepina	OXC	20-30	2	15-45*
Primidona	PRM	18-20	2	20-30 como PB
Valproato sódico	VPA	30-40	2	30-100
Vigabatrina	VGA	40-80	2	Poco valor

\*Se dosa monohidroxycarbamepina.

Fuente: *Neurología Pediátrica (Fejerman – Fernández Alvarez) 2ª Ed. pág. 575.*

# Alternativas terapéuticas en la EMCI

Los **objetivos principales del tratamiento** de la EMCI incluyen:

- Lograr inserción saludable en la familia: equilibrio entre rechazo e independencia.
- Mejorar la función motora.
- Prevenir contracturas y deformidades.
- Disminución del dolor durante los movimientos pasivos y activos.
- Facilitar la rehabilitación.
- Proponer o evitar un tratamiento quirúrgico.
- Facilitar la atención de higiene.
- Mejorar la calidad de vida del paciente y de su familia.

Hasta la última década, la espasticidad era tratada casi en exclusividad por los fisioterapeutas, quienes tensionaban los músculos espásticos con la finalidad de prevenir contracturas y por los cirujanos ortopédicos, quienes relajaban quirúrgicamente las contracturas ya desarrolladas, a menudo en varias ocasiones. Ahora, con la disponibilidad de tratamientos substancialmente más efectivos para reducir la espasticidad, los fisioterapeutas realizan ejercicios para fortalecer los músculos y el cirujano ortopédico realiza en una única operación toda la cirugía que se requiere.

Cuando consideramos que debemos tratar la espasticidad, debemos tener en cuenta:

1. No toda espasticidad necesita tratamiento.
2. La espasticidad varía muchísimo de un niño con EMCI a otro.

La espasticidad puede ser tratada actualmente con medicación por vía oral, intramuscular o por difusión directamente en la espina dorsal (intrarraquídea), o directamente sobre los músculos afectados.

Los tres medicamentos orales que se prescriben comúnmente para el tratamiento de la espasticidad son: **Baclofén, diazepam y dantrolene**, los cuales se han utilizado durante los últimos 20 años y en general son medianamente eficaces. Las espasticidades moderadas y severas no tienen buena evolución con la medicación oral.

Baclofén (Lioresal), es la medicación empleada más frecuente. Es un agonista sintético del GABA, neurotransmisor inhibitorio producido de forma natural por el organismo, se absorbe rápidamente por vía oral y una pequeña cantidad se difunde hasta la médula espinal, donde tiene que localizarse para ser más eficaz. Su efecto máximo se alcanza a las dos o tres horas, con una duración de ocho horas aproximadamente.

Diazepam (Valium) es la segunda medicación oral más empleada. Mejora la espasticidad al mejorar la eficacia del GABA en el cerebro y la médula espinal, se absorbe rápidamente y su acción es más prolongada, permanece en el organismo hasta 36 horas; produce mayor somnolencia y dependencia que el Baclofén.

Dantrolene (Dantrium), actúa debilitando ligeramente la contracción del músculo. Como su acción es directa a nivel muscular y no sobre el cerebro, causa menos somnolencia.

La toxina botulínica (Botox), ya mencionada anteriormente en Patologías asociadas como luxación de cadera.

**Terapia con baclofén intratecal (ITB):** Actualmente el uso de baclofén intratecal supone una nueva estrategia en el tratamiento de la espasticidad. La administración de baclofén directamente en el líquido cefalorraquídeo alcanza una concentración medular alta, con baja concentración en sangre evitando los efectos secundarios de su administración por vía oral. El baclofén deprime la transmisión de los reflejos monosinápticos y polisinápticos en la médula espinal mediante la estimulación de los receptores GABA. El baclofén no afecta a la transmisión neuromuscular.

Su aplicación intratecal, se realiza mediante bomba de infusión programable que se implanta a nivel subcutáneo en el abdomen del paciente con un catéter que se inserta en el espacio intratecal.

Resulta esencial, en un procedimiento que es costoso y a la vez que no está exento de riesgos, tener en cuenta por un lado los riesgos propios del procedimiento quirúrgico y el estado del paciente y por el otro el que el paciente tenga un grado de espasticidad "grave", que no mejora con antiespásticos orales.

La ITB:

- Muestra eficacia a largo plazo en pacientes con espasticidad.
- Se produce una reducción de la necesidad de intervenciones ortopédicas y favorece la rehabilitación.
- La terapia con ITB es reversible. La acción terapéutica del baclofén desaparece si se retira la bomba de perfusión intratecal.
- Mejora la calidad de vida de los pacientes y su entorno familiar.
- Puede reducir los costos de la atención sanitaria al disminuir la necesidad de tratamiento de las secuelas de la espasticidad grave no tratada.

**Tratamiento de la EMCI con oxígeno hiperbárico:** Los médicos que promueven esta terapia para la EMCI se basan en el concepto de la penumbra postisquémica, donde las neuronas que sobreviven se encuentran "a la deriva" y utilizan suficiente oxígeno para mantener la integridad de la membrana, pero no suficiente para generar potenciales de acción. Se realiza con la administración de oxígeno al 100%, a la presión de 1,75 AA. Una complicación frecuente son las otitis medias barométricas. Esta terapia está en discusión y revisión a nivel internacional, no siendo un tratamiento para los niños con EMCI de eficacia comprobada.

## Abordaje terapéutico multidisciplinario

Ante un niño afectado por un trastorno motor: EMCI, nos plantearemos los siguientes objetivos:

1. Conseguir una motricidad lo más normalizada posible, en busca siempre de la máxima funcionalidad.
2. Efectuar un análisis y abordaje terapéutico coordinado de los trastornos asociados al compromiso motor.
3. Tratar de evitar que la existencia de determinados trastornos altere o distorsione el desarrollo del niño en otras esferas.

## Fonoaudiología

El lenguaje es nuestro principal medio de contacto social, es un medio para aprender y una necesidad psicológica. Es fundamental que entendamos que el lenguaje es imposible de adquirir de forma automática o condicionada y que básicamente se asienta sobre funciones simbólicas.

Es importante puntualizar que de acuerdo al déficit motor y al daño neurológico muchos niños con EMCI no podrán alcanzar la posibilidad de hablar. Esto no significa que el niño no pueda comunicarse. El individuo no verbal es la persona que a pesar del desarrollo, tiempo y esfuerzo, no puede usar un sistema oral para expresar sus necesidades y pensamientos. Pero el hecho de ser no verbal no implica que no existan otras formas de comunicación, ya sea valiéndose del lenguaje gestual, expresión facial movimientos corporales, dibujos, sistemas gráficos, pictogramas e ideogramas.

El niño con EMCI aprende de la misma manera que un niño normal con la diferencia que éste último va hacia las cosas mientras que el primero necesita de la ayuda de otras personas para poder interactuar con los otros.

**Problemas de lenguaje:** En principio lo que caracteriza la EMCI es la dificultad motora en la ejecución del lenguaje expresivo, existiendo desde problemas muy leves hasta la imposibilidad total de emitir sonido comprensible. En general distinguiremos dos grandes aspectos de los posibles problemas del lenguaje:

1. Problemas en la adquisición del lenguaje.
2. Problemas motores de expresión, que afectan el habla y la voz.

**1. Adquisición del lenguaje.** En los casos que exista retraso del lenguaje debemos tener en cuenta:

1. El niño con EMCI que tiene deficiencia mental, leve, moderada o grave, como trastorno asociado.
2. El niño con EMCI que tiene un desarrollo cognitivo global normal, pero con algún grado de retraso del lenguaje.

En los aspectos semánticos y psicolingüísticos debemos tener en cuenta que las interacciones verbales estarán reducidas por sus dificultades en encontrar interlocutores válidos. Pueden tener un número bajo de interacciones, lo que repercutirá en un empobrecimiento del lenguaje.

**2. Problemas motores de expresión.** Estas dificultades pueden afectar a las funciones de respiración, fonación, voz, articulación, con diferentes niveles de dificultad en cada uno de ellos.

Los problemas más frecuentes son:

1. Mímica facial inexpresiva, pobre, lenta, o por el contrario con gestos bruscos, exagerados, tics, etc., que en muchas ocasiones aparecen con motivo de una actividad motriz voluntaria y en particular con el lenguaje.
2. Movimientos asociados de una parte o de todo el cuerpo al hablar o intentar hablar.
3. Los reflejos orales pueden no aparecer o por el contrario persistir hasta edades avanzadas.
4. Con frecuencia está alterada la motricidad de la alimentación. Tardan en deglutir correctamente y en masticar.

## Problemas motores generales:

1. Partes del cuerpo relacionadas con la emisión de la voz: Control de la cabeza, tronco, movilidad, tono y posiciones del cuerpo en reacción con la emisión de su voz: acostado, sentado, de pie y andando.
2. Reflejos orales: En el bebé, su presencia será garantía de cierta movilidad de la zona, mientras que su aparición después del primer año puede indicar un nivel deficitario de la motricidad de la zona oral.
3. Respiración: Si es oral o nasal con la inspiración y la espiración. Si hay movimientos asociados de la cabeza o de otras partes del cuerpo.
4. Alimentación: Se observa dentro del estudio del lenguaje porque sus movimientos están muy relacionados con los que se realizan al hablar. Tendremos que observar los siguientes aspectos:
  - Detalles sobre la alimentación en los primeros meses. Edad en que empezó a comer sólidos.
  - Sabores: saber si es muy selectivo, si hay algunos que le dan asco o los tolera bien.
  - Consistencia de la comida: si sólo toma líquidos, semisólidos, sólidos.
  - Observar la deglución de los sólidos y de los líquidos, si es regular, si hay o no movimientos de protrusión lingual.
5. Movimientos de los labios. Observarlos en reposo y en movimiento.
6. Movimientos de la lengua. Observarla en reposo y en actividad, ver si hay espasmos.
7. Velo del paladar. Se verá si su aspecto es normal, si es asimétrico o no, si existe reflejo de náusea y si es normal, fuerte, débil o inexistente. Se observará el movimiento durante la respiración.
8. Movimiento del maxilar. Se verá la implantación y el cierre. Se observaran los movimientos voluntarios de abrir y cerrar alternativamente. También si realiza rotaciones durante la masticación.
9. Balbuceo. Se utilizará para comprobar las posibilidades de emisión vocal a nivel automático y a nivel voluntario.
10. Babeo. Siempre será una actividad importante para la valoración, no sólo por los aspectos higiénicos y sociales, sino porque nos indicará el nivel de control de los movimientos de la zona oral.
11. Cara. Se observará su expresión en reposo, su capacidad de cerrar y abrir los ojos de forma alternativa, si hay movimientos involuntarios.

**Tratamiento:** El tratamiento de los problemas del lenguaje en los niños con EMCI está en gran parte centrado en la actividad motora anormal. No obstante, no debemos olvidar los dos aspectos importantes como son los **aspectos evolutivos** y los **aspectos motores** del lenguaje.

Una vez que el niño haya adquirido un control mínimo de su cuerpo a través de la fisioterapia, con los reflejos primitivos inhibidos, tanto a nivel general como en los reflejos orales, pueden empezar a facilitarse toda una serie de movimientos diferenciados de los órganos fonoarticulatorios para conseguir el lenguaje expresivo.

Áreas generales que abarcará el tratamiento de logopedia:

1. Comunicación, adquisición del lenguaje, balbuceo.
2. Facilitación postural.
3. Alimentación.
4. Aspectos familiares.
5. Aspectos escolares

6. Tratamiento de los movimientos de la zona oral.
7. Tratamiento del babeo.
8. Respiración y fonación.
9. Emisión vocal.
10. Dicción, entonación, prosodia.
11. Sistemas alternativos de comunicación.

En aquellos casos que no pueden comunicarse verbalmente ni con la escritura tradicional, se puede recurrir a lo que se denomina sistemas alternativos y aumentativos de comunicación (Gráfico 2). Estos sistemas se aplican a una gran variedad de casos que presentan dificultad grave de expresión, desde una deficiencia mental grave hasta niños con un nivel cognitivo superior. Evidentemente de unos a otros puede variar mucho el sistema de comunicación a aplicar, como pueden ser los códigos de pictograma, que consisten en dibujos e imágenes asociadas a códigos lingüísticos y no lingüísticos, o el método BLISS que son símbolos con un sistema gráfico no alfabético. Estos sistemas cumplen una serie de funciones importantes que en general se pueden denominar:

1. Ayudas o sistemas de comunicación.
2. Ayudas al desarrollo cognitivo.
3. Aplicación a aprendizajes concretos, como lectoescritura.

Estos sistemas no son sustitutivos del tratamiento de logopedia, sino que pueden llegar a favorecer la capacidad de expresión.

- Gráfico 2 -

Sistemas alternativos y aumentativos de comunicación

						?					
CASA	PUERTA	VENTANA	JARDIN	SER	NECESITAR	QUE	ESTAR	ESCUELA	LAPIZ	PLUMA	CUADERNO
CUARTO	RADIO	TELEVISION	TELEFONO	COMER	BEBER	IR	VENIR	LIBRO	JABON	AGUA	TOALLA
RECAMARA	CAMA	MESA	SILLA	VESTIRSE	PARARSE	SENTARSE	LEER	CEP. PELO	CEP.DIENTES	PEINE	CAMISA
COMEDOR	BAÑO	COCINA	SOPA	DORMIR	SUBIR	BAJAR	ESCRIBIR	VESTIDO	SUETER	CALCETIN	CALZON
VASO	PLATO	PAN	FRUTA	DESPERTAR	CONOCER	HACER	HABLAR	PANTALON	ZAPATO	CHAMARRA	TENER
CUCHARA	CUCHILLO	TENEDOR	GARNE	LAV.DIENTES	BAÑARSE	LAV.MANOS	QUERER	ALTO	BAJO	REDONDO	PLANO
COCHE	CAMION	ESCALERA	BIEN	VER	OIR	NADAR	JUGAR	HOMBRE	PAPA	NIÑO	AMIGO
TRISTE	ENOJADO	FELIZ	MAL	REIR	NOIA	ADIOS	LLORAR	MUJER	MAMA	NINA	NOVALTOY
MAS	CARA	PELO	OJO	NARIZ	BOCA	OREJA	BRAZO	MANO	PIERNA	PIE	MENOS
SI	AYER	HOY	MAÑANA	YO	TU	EL	ELLA	NOSOTROS	USTEDES	ELLOS	NO

Fuente: Asociación Argentina de Logopedia, Foniatría y Audiología. ASALFA. Tomo 40, N° 3, pág. 15.

La tecnología será diversa y va desde los sencillos tableros de comunicación en los que se debe señalar con el dedo hasta los más modernos de síntesis de voz.

Será importante que el tratamiento del lenguaje se inicie lo más precozmente posible.

En general el tratamiento será multidisciplinario, es decir que no se trabajará solamente en babeo, fonética, etc., sino que lo más probable es que sean múltiples los aspectos a trabajar. Los tratamientos serán largos y necesitarán el apoyo del niño y su familia.

Conforme aumente la variedad de situaciones psicolingüísticas y las exigencias sociales, el habla puede empeorar, por eso la logopeda debe controlar la evolución del lenguaje y la capacidad de expresión del individuo durante mucho tiempo y con controles periódicos, aunque haya terminado el entrenamiento.

## Kinesioterapia

La elección del tipo de terapia, el método o tratamiento adecuado para cada niño debe estar fundada en la información, en el diálogo con los especialistas, en el tipo de discapacidad del niño, en el conocimiento profundo de éste y de las condiciones del entorno familiar. Su objetivo principal será mejorar el rango de movimiento, aumentar la fuerza muscular y aliviar el dolor para lograr mayor independencia en actividades de autocuidado: higiene, vestido, alimentación y traslación.

**Estrategias de intervención:** La evaluación del niño es muy importante para diseñar un programa de tratamiento de acuerdo a sus necesidades, incluye movilización de las articulaciones restringidas y de los tejidos tensos, así como el estiramiento de estos tejidos para recuperar su longitud y movilidad. En muchas ocasiones el terapeuta usa calor en sus diversas modalidades: ultrasonido, diatermia, compresas calientes y siempre utiliza ejercicios y reeducación muscular y de movimiento.

### Distintas metodologías de abordaje:

**1. Psicomotricidad:** Se propone como objetivo general, desarrollar las diferentes aptitudes del niño en los aspectos: motor, afectivo, comunicativo e intelectual, actuando con y a través del cuerpo y del movimiento. Asimismo tiene un papel primordial en la prevención y detección temprana de muchas alteraciones.

La intervención psicomotriz se adaptará a las necesidades de madurez y desarrollo de cada niño y estimulará o reeducará, ya sea en forma individual o grupal, de acuerdo a un orden jerarquizado, diversos procesos de desarrollo como son los procesos tónico posturales y de equilibrio, la adquisición del esquema corporal, los procesos de estructuración espaciotemporal y lateralización, estructuración rítmica y coordinación, entre otros. Se emplearán técnicas específicas como la relajación, la expresión corporal, actividades musicales y rítmicas, actividades de expresión gráfica y plástica, juego espontáneo o dirigido.

**2. Neurodesarrollo:** Este tratamiento o terapia de Bobath está basado en los principios del movimiento y trabaja para que el niño pueda conseguir un mejor funcionamiento motor para interactuar con el medio ambiente. Un niño con lesión cerebral, al moverse tiene dificultades porque su tono muscular es muy alto o demasiado bajo y experimenta sensaciones anormales cuando se mueve a través del espacio. Se trata de un trastorno sensoriomotor en donde deberá inhibirse el tono muscular anormal y facilitarse los movimientos y sensaciones normales.

En la técnica del neurodesarrollo, la terapia física, ocupacional, del lenguaje y visual

comparten principios básicos acerca del movimiento. El objetivo es promover el movimiento para incrementar las habilidades funcionales del niño. Esta es una técnica de tratamiento en donde la participación del niño es muy importante, él necesita aprender a moverse para que su cerebro aprenda el movimiento y lo pueda reproducir adecuadamente. Se inhiben los patrones anormales para facilitar los normales por medio de técnicas de tratamiento con pelotas, rollos y materiales inflables para ayudar a los niños a moverse fácilmente contra la gravedad. Además les proporciona experiencias sensoriales en un programa individual adecuado a las necesidades de cada niño.

Algunas metas que busca esta terapia son: tener adecuados rangos de movimiento articular y muscular, fuerza y habilidad para reaccionar haciendo ajustes cuando la carga de peso cambie, así como el desarrollar habilidades para el control motor.

**3. Método de Doman-Delacato.** Para Doman el desarrollo y crecimiento del cerebro es un proceso dinámico que puede acelerarse. Parte de la premisa de que la ejercitación de la función determina la estructura. Para que ésta se concrete en un niño con lesión cerebral, es preciso facilitar la trasmisión de los mensajes cerebrales aumentando los estímulos motores, visuales, auditivos y táctiles con una frecuencia, intensidad y duración mayor. La estimulación motora consiste en la repetición exhaustiva de un patrón cruzado, se trabaja con tres operadores a la vez. La finalidad de repetición constante e intensiva de los movimientos es darle información al cerebro lesionado para que se organice.

**4. Método de Vojta:** Los objetivos de la terapia incluyen: establecer patrones de locomoción ausentes en los niños con EMCI. Los músculos que no trabajan de manera voluntaria son activados durante el tratamiento restableciendo puntos de apoyo que permitirán el enderezamiento y posteriormente el movimiento sin compensaciones ni patrones posturales primitivos.

Hay nueve puntos de estimulación desde los que se pueden activar los juegos musculares. El propósito de la terapia es desencadenarlos de tal manera que se establezcan los puntos de apoyo, cambios de peso y desplazamiento del centro de gravedad de manera controlada con calidad.

El método Vojta está enfocado básicamente a los niños con EMCI y se ha utilizado con éxito en otros padecimientos que afectan la motricidad. La intervención del terapeuta antes de los 12 meses de edad permite obtener mejores resultados porque la motricidad patológica aún no se ha fijado. Uno de los beneficios de la terapia Vojta, es que el manejo en la casa no altera las actividades de la familia; entonces, las intervenciones del terapeuta no tienen que ser tan frecuentes.

# La comunicación del diagnóstico a los padres

Para un médico comunicar a los padres que un hijo padece un trastorno congénito grave en el momento de su nacimiento, es una experiencia muy difícil y delicada.

Se trata de derribar imprevistamente una serie de expectativas y de esperanzas ya que durante toda la gestación los padres han convivido con un hijo imaginario, con un nombre y sexo.

El nacimiento de un niño con un trastorno congénito o enfermedad crónica irreversible, genera una experiencia de crisis emotiva y un luto bastante similar a aquel que se produce por la brusca pérdida de la persona amada.

No existe obviamente un protocolo o una serie de reglas fijas de cómo comunicar a los padres el diagnóstico de una enfermedad irreversible. Es un momento de fuerte emotividad tanto para el médico como para los padres. Referiremos a continuación algunas **sugerencias prácticas**:

1. El diagnóstico se comunica sólo cuando es razonablemente cierto y el médico ha aclarado todos los aspectos del pronóstico y tratamiento. Al comunicar el diagnóstico no se puede responder a todas las preguntas de los padres sobre el futuro de su hijo.
2. La única verdadera regla es comunicar el diagnóstico con amplia disponibilidad de tiempo sin ponerse ninguna limitación. La prisa del médico puede ser en parte una reacción normal y una situación frustrante; una tentativa de fugarse de una serie de demandas a las cuales es difícil darle respuesta precisa. La disponibilidad de tiempo es la primera demostración de interés y solidaridad, por este motivo del encuentro inicial es oportuno abrir también el espacio para encuentros sucesivos.
3. El diagnóstico debe siempre ser comunicado en un lugar tranquilo, apartado. Sin la presencia de personas extrañas, que puedan impedir que los padres manifiesten sus propias emociones y de poder preguntar.
4. El diagnóstico debe ser comunicado a ambos padres, después de haber visto a su hijo y de ser posibles con su hijo presente y en brazos. La fantasía y la imaginación puede ser más dramática que la realidad misma. Es importante que los padres sepan exactamente qué tiene su hijo. Que no sólo existen las malformaciones, que es un niño completamente normal en todas sus características positivas, con un defecto preciso y circunscripto. Si es posible un tratamiento quirúrgico urgente o a corto plazo, debe estar presente el cirujano también en ese momento.
5. El diagnóstico tiene que ser comunicado a los dos padres. Existe la tendencia a dar la noticia primero al padre solo, creyendo que es siempre el más fuerte de la pareja; eso no es siempre cierto y da la sensación a la madre de ser la menos importante. Sólo en los casos que la madre no pueda estar por otros motivos más importantes, es aconsejable que el padre haga la función de embajador.
6. Si las condiciones clínicas lo permiten es indispensable dejar al RN con la madre lo máximo posible. También si existe una intervención de urgencia la madre debe tener la oportunidad de tocar y acariciar a su propio hijo.

Es competencia de todo el personal sanitario mostrar la evidencia de todos los aspectos fisiológicos positivos y normales, pues en este caso son válidas todas las condiciones que favorecen el proceso de acercamiento de madre e hijo.

7. Algunos padres que se adaptan tanto a la nueva realidad, someten al profesional a interrogatorios, queriendo saber tanto que interfieren con la planificación del tratamiento; una reacción de este tipo, también es un apremio para el médico, pero es preferible a aquella de un padre silencioso, pasivo y paralizado por la problemática. El médico no podrá nunca considerar satisfactorio el mensaje si no ha probado todo para evitar el silencio de un padre y no ha podido comunicarse con él. En este caso el médico no debe sentirse solo sino pedir la ayuda de otro profesional del equipo de salud, una persona vecina a los padres o ayudarse de otros padres que hayan pasado por una experiencia similar.

Sabemos que podemos identificar algunas indicaciones de cuándo, dónde y con quién dar la noticia. El cómo darla es sin duda muy difícil. Existe una forma de comunicación no verbal que en esta ocasión asume un rol decisivo. El tono de voz, una mirada, la cercanía física o cualquier otra modalidad que inspire solidaridad, comprensión y sostén, será otro modo menos doloroso de superar ese particular momento.

A veces existe el riesgo de caer en el pesimismo, o en la compasión estéril, que hay que evitar absolutamente.

El médico representa una figura bien precisa, activa y de sostén para resolver los problemas. Su claridad es siempre fundamental, el uso de términos técnicos no debe crear distancia y dificultad de comprensión.

La escasa cultura de algunos padres no debe nunca representar la excusa para dar información limitada o superficial.

En la formulación del pronóstico, el realismo no tiene que confundirse con el pesimismo. Para cada uno de nosotros la esperanza es irrenunciable y también de frente a la situación objetivamente grave va dejando una espiral de optimismo y esperanza en el futuro de ese hijo.

## Ejercicio de integración y cierre



### A Defina los siguientes términos:

1. Encefalopatía neonatal:

.....  
.....  
.....

2. Sufrimiento fetal:

.....  
.....  
.....

3. Parálisis cerebral infantil:

.....  
.....  
.....

4. PC espástica:

.....  
.....  
.....

5. PC disquinética:

.....  
.....  
.....

6. PC atáxica:

.....  
.....  
.....

**B** Relacione las descripciones de la columna de la derecha con los términos/síntomas de la columna de la izquierda:

<b>1. Hipertonía o rigidez. ....</b>	a) Movimientos bruscos, breves, asimétricos, arrítmicos y sin propósito. Desaparecen durante el sueño.
<b>2. Hipotonía .....</b>	b) Sacudidas musculares bruscas involuntarias, mal coordinadas, de breve duración, con pérdida de conciencia.
<b>3. Temblores .....</b>	c) Movimientos breves y estereotipados, sin propósito e involuntarios que afectan a un músculo o grupo de músculos.
<b>4. Corea .....</b>	d) Aumento del tono que cuesta reducir con los movimientos pasivos (el signo de rueda dentada).
<b>5. Tics .....</b>	e) Contracciones que se repiten y suceden con rapidez, dando lugar a desplazamiento.
<b>6. Convulsiones .....</b>	f) Contracción muscular sostenida que no produce desplazamiento
<b>7. Convulsiones tónicas .....</b>	g) Es la oscilación rítmica de una parte del cuerpo. Puede ser en reposo o durante el movimiento, de distintas características (lento, rápido, gruesos o tan finos que pasan desapercibidos).
<b>8. Convulsiones clónicas .....</b>	h) Disminución del tono.

**C** Identifique verdadero o falso en los siguientes enunciados:

	<b>Proposición</b>	<b>V</b>	<b>F</b>
<b>1</b>	La parálisis cerebral es una enfermedad progresiva.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>2</b>	La PC es un trastorno motor de compromiso medular.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>3</b>	La lesión al SNC tiene lugar en un cerebro inmaduro o en desarrollo.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>4</b>	Según las causas etiológicas la PC se clasifica, según la etapa o momento en que tuvo lugar la agresión en prenatal, perinatal y posnatal	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

# Encefalopatía Motora Cerebral Infantil (EMCI)

5	La asfixia perinatal es la causa más frecuente de PC.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6	La PC espática es la forma clínica más frecuente de PCI.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7	En la diplejía espástica, el compromiso motor es de predominio mayor en miembros superiores.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8	La edad aproximada del comienzo de la marcha de un niño con hemiparesia espástica se produce entre el primero y segundo año.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9	La aparición de la epilepsia en los niños con hemiparesia espástica, es tardía, más allá de los 4 o 5 años.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10	Desde el punto de vista etiológico en la PC disquinética son más frecuentes los antecedentes prenatales.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11	En la diplejía atáxica, además del síndrome cerebeloso, se presenta espasticidad de los miembros superiores	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12	Los problemas de lenguaje del niño con PC, son de dificultad motora.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13	Los sistemas alternativos de comunicación son sustitutos del tratamiento de logopedia.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14	La terapia Bobath es una metodología de abordaje en el niño con PC.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15	Existe una relación definitiva entre el grado de lesión visible en al TAC cerebral y el compromiso del retardo motor.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16	La epilepsia se asocia a la parálisis cerebral espástica en más del 50% de los casos.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## D Analice y resuelva las siguientes situaciones clínicas:

- Jeremías de 16 años, ingresa a una institución para personas con discapacidades múltiples. Examen físico: peso 15 kg. Importantes retracciones músculo-tendinosas que provocan deformaciones y subluxaciones articulares de los cuatro miembros, por lo cual permanece en flexión generalizada de difícil e incompleta reducción pasiva, escoliosis dorsolumbar no se comunica ni oral ni gestualmente, sonrisa social, totalmente dependiente, neumonías aspirativas reiteradas, medicado con Ac. Valproico 800 mg/día.  
Antecedentes perinatales: nacido de cuarto embarazo normal, cesárea por HTA de la madre, pretérmino con 2.050 g de peso al nacer, con ictericia, a los 8 días de vida comienza con convulsiones y con diagnóstico de encefalopatía epiléptica, medicado con (fenobarbital y difenilhidantoína), estudio metabólico normal, internado durante 3 meses. A los 7 meses retraso de pautas madurativas, TAC cerebral normal.
  - Según la clasificación etiológica de PC de acuerdo a la etapa en que ha tenido lugar la agresión, cómo la cataloga: ¿prenatal, perinatal o postnatal?

.....

.....

.....

b. ¿Qué tipo de PC según la clínica y diagnósticos asociados presenta Jeremías?

.....  
 .....  
 .....

c. ¿Cuál es la conducta terapéutica a seguir?

.....  
 .....  
 .....

2. Paciente de 10 años de edad, con 10 kg. de peso a su ingreso en la institución. Examen físico: desnutrición grave, con retracciones tendinosas de miembro inferiores de larga data, ocasionando flexión generalizada de caderas y rodillas; también se observa tendencia a la flexión en miembros superiores, no tiene control cefálico ni de tronco, no responde a órdenes simples ni se comunica oral ni gestualmente, totalmente dependiente, se alimenta con sonda nasogástrica desde su nacimiento. Medicación: (fenobarbital 100 mg/día, clobazam 10 mg/día).

Antecedentes perinatales: Producto del primer embarazo y parto normal, Malformación congénita: a los 12 días de vida cirugía, plastia de encefalocele, a los 8 meses de edad convulsiones tónico-clónicas, medicada (con fenobarbital y clobazam), a los 9 meses derivación ventrículo peritoneal (DVP) con diagnóstico de Arnold Chiari tipo III.

a. Según la clasificación etiológica de PC de acuerdo a la etapa en que ha tenido lugar la agresión, cómo la cataloga: ¿prenatal, perinatal o postnatal?.

.....  
 .....  
 .....

b. ¿Qué tipo de PC según la clínica y diagnósticos asociados presenta este paciente?

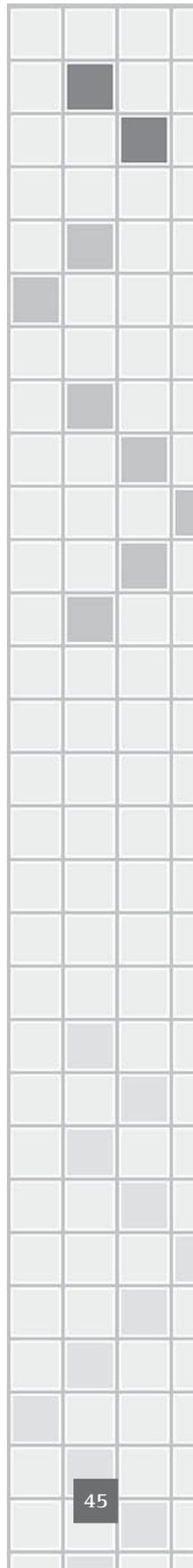
.....  
 .....  
 .....

c. ¿Cuál es la conducta terapéutica a seguir?

.....  
 .....  
 .....



Compare sus respuestas con las que figuran en la Clave de Respuestas.



## Conclusión

A pesar de todos los avances en neonatología, del mejor manejo obstétrico y de la atención al recién nacido, la parálisis cerebral infantil no ha modificado durante varias décadas su incidencia, que se mantiene entre 2-2,5 por 1.000 nacidos vivos.

Dentro de la neuropediatría y la rehabilitación se destaca la encefalopatía cerebral infantil, por las circunstancias que rodean al paciente, la dificultad que entraña determinar su etiología y las áreas del cerebro involucradas en cada caso, los déficit secundarios y la importancia, quizá mayor que en otras enfermedades del entorno familiar del niño. Sólo si conocemos todos estos aspectos, se logrará que el niño con esta patología desarrolle todas sus capacidades y que su potencial se menoscabe lo menos posible.

Cobra importancia el diagnóstico temprano para comenzar a la brevedad su tratamiento, para ello tener presente el desarrollo motor normal del niño. Un dato favorable es que la derivación a rehabilitación infantil se realiza en torno a los 8 meses de edad. Esto indica la excelente labor de los pediatras en las consultas de "niño sano" y los certeros criterios seguidos por las Unidades de Maduración en la detección de "niños de riesgo".

Los objetivos del tratamiento consisten en evitar las tendencias hacia falsos patrones motores y dirigir el desarrollo motor en la trayectoria adecuada. Basado en los tres niveles neurofisiológicos intervinientes en el acto motriz:

1. Abordaje en el mecanismo efector (mecánica del movimiento).
2. Abordaje neuromotriz (sistema nervioso central).
3. Abordaje desde la educación motora (que se dirige al paciente como persona).

El tratamiento de la espasticidad de los niños con encefalopatía motora cerebral, se mejora con las drogas específicas por vía oral, con aplicación directa de la medicación en el músculo afectado, la aplicación intrarraquídea de la droga, los distintos abordajes quirúrgicos sobre los grupos musculares afectados y una posición correcta en las sillas de ruedas especiales para esta patología específica.

Tratamiento psicofísico: Laborterapia, actividades de la vida diaria, música terapia, deportes y educación física, juegos y recreaciones, siempre junto con un grupo de profesionales (educadores, logopedas, terapeutas ocupacionales, fisioterapeutas, etc.).

### Organismos gubernamentales

Anexo 1. Dr. Manuel Maza. PRONAP 2003. Módulo 4. Deficiencia, discapacidad y minusvalía. Pág. 61-65.

- Página Web: 1. [www.apac.org.mx](http://www.apac.org.mx) . Todo sobre Parálisis Cerebral.  
2. [www.neurorehabilitacion.com](http://www.neurorehabilitacion.com) . Centro Argentino de Restauración Neurológica.

# Bibliografía

1. Nelson KB. ¿Podemos prevenir la parálisis cerebral? Correo de la SAP 2005 (1):15.
2. Téllez MP, Barbero JA, Álvarez-Garijo F. Mulas. Baclofén intratecal y toxina botulínica en la parálisis cerebral. Revista de Neurología 2005; 40 (supl 1): S69-S73.
3. Leland Albright AL, MD. Tratamiento de la espasticidad: las opciones actuales requieren una consideración cuidadosa. [www.uv.es/hijos-esp/tesp.html](http://www.uv.es/hijos-esp/tesp.html).
4. Papazian O, Alfonso I. Tratamiento de los niños con parálisis cerebral con oxígeno hiperbárico. Revista de Neurología 2003; 37 (4): 359-364.
5. Maza M. Parálisis cerebral. PRONAP 2003: Módulo N° 4. Deficiencia, discapacidad y minusvalía.
6. Pascual JM, Koenigsberger MR. Parálisis cerebral: factores de riesgo prenatales. Revista de Neurología 2003; 37(3): 275-280.
7. Bringas-Grande A, Fernández-Luque A, García-Alfaro C, Barrera-Chacón M, Toledo-González M, Domínguez-Roldan JM. Parálisis cerebral infantil: estudio de 250 casos. Revista de Neurología 2002; 35(9): 812-817.
8. Urman EJ. Asfixia perinatal en el recién nacido de término. PRONAP 2002: Módulo N° 2.
9. Consenso Argentino sobre Parálisis Cerebral. Rol del cuidado perinatal. Arch Argent de Pediat. 2000(98); 4: 253.
10. Fejerman-Fernández Álvarez. Parálisis cerebral. Neurología Pediátrica, 2ª edición: págs. 258-272.

## Clave de respuestas



### A Defina los siguientes términos

1. **Encefalopatía neonatal:** síndrome definido clínicamente por una alteración neurológica en los primeros días de vida en un recién nacido de término y que se manifiesta por dificultades en el comienzo y/o mantenimiento de la respiración, depresión del tono y de los reflejos, un nivel de conciencia anormal y la presencia de convulsiones.
2. **Sufrimiento fetal:** asfixia persistente que de no ser corregida puede superar los mecanismos compensadores fetales y provocar un daño neurológico permanente o la muerte del feto.
3. **Parálisis cerebral:** la definimos como un grupo de trastornos crónicos y persistentes del movimiento o de la postura, de inicio precoz, ocasionado por diversos procesos patológicos, no progresivos que acontecen en un cerebro inmaduro.
4. **PC espástica:** es la forma clínica de PC más frecuente y se define como una hiperactividad del sistema gamma, por déficit de control inhibitorio central, secundario a una lesión en la corteza cerebral motora o en las vías descendentes fundamentalmente la vía piramidal.
5. **PC disquinética:** la lesión se encuentra en el sistema extrapiramidal, núcleos de la base y sus conexiones. Se manifiesta por alteraciones del tono con fluctuaciones y cambios bruscos de éste, movimientos involuntarios y persistencia de reflejos arcaicos.
6. **PC atáxica:** junto con la existencia de un compromiso cerebeloso se manifiesta con hipotonía, incoordinación del movimiento y trastornos del equilibrio.

### B Relacione las descripciones de la columna de la derecha con los términos/síntomas de la columna de la izquierda

1. d)
2. h)
3. g)
4. a)
5. c)
6. b)
7. f)
8. e)

### C Identifique verdadero o falso en los siguientes enunciados

1. Falso. En una enfermedad crónica pero no progresiva, con secuelas motoras graves si no recibe tratamiento.

2. Falso. La lesión se produce en el área motora encefálica.
3. Verdadero.
4. Verdadero.
5. Falso. La asfixia intraparto sería responsable de sólo 10% de los caso de parálisis cerebral.
6. Verdadero.
7. Falso. En la diplejía espástica son los miembros inferiores los más afectados por el compromiso motor.
8. Falso. Se produce después de los dos años de edad aproximadamente, si lo hace en forma más tardía sospechar en un retraso mental agregado.
9. Verdadero.
10. Falso. Los antecedentes perinatales son más frecuentes alrededor del 90% y poco habitual en los prematuros 15%.
11. Falso. El predominio de la espasticidad es en miembros inferiores, con trastornos de marcha y del equilibrio.
12. Verdadero.
13. Falso. Estos sistemas no son sustitutivos del tratamiento de logopedia, sino que pueden llegar a favorecer la capacidad de expresión.
14. Verdadero.
15. Falso. No existe relación definitiva entre el grado de lesión visible en la TAC y el compromiso motor, existen cuadriplejías graves sobre todo disquinéticas, con TAC normal.
16. Verdadero.

**D Analice y resuelva las siguientes situaciones clínicas:**

1.
  - a. De etiología perinatal, con embarazo y parto normal, ictericia y epilepsia neonatal con estudio metabólico normal.
  - b. PC espástica con tetraplejía (cuadriplejía). Epilepsia, Retardo mental grave. Reflujo gastroesofágico. Desnutrición grave.
  - c. Se indica colchón antiescara, por su predisposición a sufrir ulceraciones de decúbito. Silla de ruedas especial. Kinesioterapia respiratoria. Movilización pasiva de MMSS y MMII. Cuidados posturales. Control y seguimiento por Fonoaudiología.
2.
  - a. De etiología prenatal, malformación neurológica congénita.
  - b. PC espástica con tetraparesia (cuadriparesia). Epilepsia. Hidrocefalia con DVP. Arnold Chiari tipo III. Desnutrición grave. Trastornos deglutorios por incoordinación motora alta con SNG para alimentación.
  - c. Kinesiológia: movilización pasiva de MMSS y MMII. Estimulación propioceptiva. Cuidados posturales y confección de férulas de posición. Fonoaudiología: evaluación de la función deglutoria.