

# Etiología en parálisis cerebral.

Cerebral palsy etiology.

Campos Patricia\*, Bancalari Ernesto\*\*, Castañeda Carlos\*\*.

\*Neuropediatra. Hospital Nacional Cayetano Heredia. Lima, Perú.

\*\*Neurólogo. Universidad Peruana Cayetano Heredia. Lima, Perú.

## RESUMEN

**Objetivo:** Determinar las causas más frecuentes de parálisis cerebral (PC). **Material y métodos:** Estudio descriptivo realizado en Hospital Nacional Cayetano Heredia y el Hogar Clínica San Juan de Dios (Lima-Perú), entre noviembre 1990 y mayo de 1992. Se revisaron las historias clínicas de 102 pacientes con diagnósticos de PC y se revisó las etiologías. **Resultados:** En relación a edad gestacional hubieron 15 casos de prematuros (14.7%), 67(65%) a término y un postmaduro, en 19 no se tuvo la edad gestacional. El peso al nacer fue adecuado en 56(54.9%), bajo en 17(16.7%) y muy bajo en 7(6.9%). Se identificó la causa de PC en 73/102 casos (70%), siendo las causas más frecuentes las perinatales (59.3%), seguidas de las prenatales con 29.1% y las postnatales con 11.6%. En el grupo de causas prenatales, la mitad fueron malformaciones cerebrales congénitas entre las que destaca el quiste porencefálico, presente en la mitad de estos casos. En el grupo perinatal, la más frecuente fue asfixia (83%) asociada o no a otro factor metabólico. Hubieron además en este grupo 4 casos de hipoglicemia severa y 2 con encefalopatía hiperbilirrubinémica y PC distónica. Las causas postnatal más frecuente fue la meningoencefalitis bacteriana, en menores de un año de edad. Al correlacionar etiología y momento del daño, peso al nacer y tipo de PC se observa que, en los recién nacidos PT de bajo o muy bajo peso al nacer es más frecuente la PC de tipo dipléjica y en todos el antecedente fue asfixia perinatal. **Conclusiones:** La baja frecuencia de PC dipléjica y la elevada frecuencia de causas perinatales (asfixia), marca nuestra diferencia con otras series y obedece en nuestra opinión, a los escasos recursos tecnológicos y las deficiencias en la atención a las gestantes y recién nacidos de nuestro sistema nacional de salud. (*Rev Med Hered 1996; 7: 114-118*).

**PALABRAS CLAVE:** Parálisis cerebral, asfixia neonatal, malformación cerebral congénita, kernicterus, dipléjica espástica, hipoglicemia.

## SUMMARY

**Objective:** To determine the most frequent causes of cerebral palsy. **Material and methods:** A descriptive study of etiology in cerebral palsy (CP) is reported. We studied 102 cases of CP between November 1990 and May 1992 in two outpatient Neuropediatric Clinics associated to the Universidad Peruana Cayetano Heredia, Lima – Perú (Hospital Nacional Cayetano Heredia y Hogar Clínica San Juan de Dios). **Results:** The distribution of gestational age of our patients was 14.7% preterm, 67% fullterm and only one premature baby. The birth weight was more than 2,500 g in 54.9%, 1,500 g in 16.7% and less than 1500 in 6.9% of 97 cases. The cause was identified in 70% of patients, the more frequent etiology group was the perinatal one, with 59.3%, then the prenatal group with 29.1% and finally the postnatal 11.6%. In the prenatal group, almost 50% were congenital cerebral malformations; in the perinatal group the most frequent cause was perinatal asphyxia with or without other metabolic factor. We had 4 patients with severe hypoglycemia and two with dyskinetic PC related to kernicterus. Among the postnatal causes the most frequent was meningoencephalitis sequelae. We found, that in preterm newborns with low or very low birth weight the most comun type of CP was spastic diplegia and all of them with an hipoxic background. **Conclusions:** The high frequency of perinatal hypoxic cases and the low frequency of spastic diplegia are explained as a consequence of deficient conditions and poor technological resources for attention of mothers and newborns in our Public Health System. (*Rev Med Hered 1996; 7: 114-118*).

**KEY WORDS:** Cerebral palsy, neonatal asphyxia, congenial malformations of the central nervous system, kernicterus, spastic diplegia.

## INTRODUCCION

Se define parálisis cerebral infantil (PC) como un desorden no progresivo de la postura y el movimiento, debido a una lesión que afecta al cerebro en desarrollo y que puede ocurrir desde el comienzo de la vida hasta los 3-4 años, época en que termina de desarrollarse el sistema nervioso (1). La prevalencia estimada para países en desarrollo es de 1.23/1000 niños de 3 años y sobre esta base Nelson calcula 5000 nuevos casos por año en USA (1,2).

Las causas de PC son diversas y por mucho tiempo se pensó que los problemas relacionados con la labor del parto eran responsables de la mayor parte de las PC. En años recientes y luego del estudio Nacional Colaborative Perinatal Proyect (NCP), publicado en 1978 se estableció que la asfixia neonatal es responsable de sólo un pequeño porcentaje de PC y que las causas prenatales son mucho más importantes en su origen; así, causas como infecciones intrauterinas, malformaciones congénitas y cuadros genéticos han cobrado cada vez mayor importancia en la investigación etiológica de esta entidad (3).

El objetivo de este estudio fue determinar las causas más frecuentes de PC en nuestro medio. En ausencia de otros trabajos sobre el tema, este constituye el primer aporte nacional.

## **MATERIAL Y METODOS**

Se revisaron las historias clínicas de 102 pacientes con diagnósticos de certeza de PC (según la definición de Nelson, estudio cooperativo NIH-Bethesda, 1993), 39 provenientes del consultorio de Neuropediatría del Hospital Nacional Cayetano Heredia (HNCH) atendidos entre noviembre 1990 y enero 1992; y 63 pacientes de consultorio de Neuropediatría del Hogar Clínica San Juan de Dios (HCSJD), atendidos entre noviembre 1990 y mayo 1992.

Exámenes como Electroencefalograma (EEG), Tomografía axial computarizada (TAC), errores innatos de metabolismo (EIM) y evaluación genética se realizaron cuando fueron pertinentes y cuando lo permitía la situación económica de la familia.

Todos los pacientes pudieron ser seguidos y controlados hasta mayo de 1993. Se estudiaron medidas de tendencia central y significación estadística con chi cuadrado, mediante el programa SPSS-3.

## **RESULTADOS**

De los 102 casos, 40(39.2%) eran mujeres y 62%(60.8%) varones. Las edades oscilaron entre 3 meses y 8 años al momento de la primera consulta.

En relación a edad gestacional, 15 casos (14.7%) fueron prematuros (PT) o menores de 37 semanas, 67 casos (65.7%) a término (AT) y sólo un caso de más de 42 semanas. No se registró edad gestacional en 19 pacientes.

El peso al nacer fue adecuado para la edad en 56 pacientes (54.9%), bajo en 17 (16.7%), muy bajo en 7 (6.9%) y desconocido en 22.

Sesenta casos (50.5%) tuvieron formas espásticas de PC, 26 (25.4%) hipotónicas, 5(4.8%) distónicas, 3 atáxicas (2.8%) y 8 mixtas (7.5%). De las formas espásticas 27 fueron hemipléjicas, 24 cuadripléjicas y 9 dipléjicas.

En relación a causa de PC esta se identificó en 73 pacientes (70%), siendo el mayor grupo el correspondiente a causas perinatales con 42 casos (57.5%); seguida de causas prenatales con 21 casos (28.8%) y por último 10 casos postnatales (13.7%). En 7 pacientes se pudo establecer más de una causa (etiología mixta), de los que 5 ya tenían lesión prenatal, presentando hipoxia neonatal e hipoglicemia moderada al nacer (Cuadro N°1).

<b>Cuadro N°1. Etiología de la parálisis cerebral.</b>		%	
1. PRENATAL	21	28.8	
A) Malformación congénita	10		
Quiste porencefálico	5		
Mixta	4		
Schizencefalia	1		
B) TORCH	5	7	
Toxoplasmosis	2		
Rubeola	1		
CMV	1		
Indeterminado	1		
C) Dismorfogenético	3	4	
S. de Rubinstein Taybi	1		
Desconocido	2		
D) Esclerosis tuberosa	3	4	
2. PERINATAL	42	57.5	
Asfixia severa	28		
Asfixia moderada	7		
Hipoglicemia severa	4		
Kernícterus	2		
Meningitis bacteriana	1		
3. POSTNATAL	10	13.7	
Secuela meningitis bacteriana	8		
Secuela meningitis TBC	1		
Secuela TEC	1		
TOTAL	73		

De las causas prenatales encontramos 10 malformaciones cerebrales congénitas que prácticamente es la mitad de este grupo, de 21 casos.

De ellas 5 fueron quistes porencefálicos con típico cuadro de PC hemipléjica espástica y convulsiones asociadas.

Un caso de shizencephalia correspondió a etiología mixta pues desarrolló asfixia severa demostrada perinatal, siendo su cuadro clínico de cuadriplejía espástica, microencefálico, con síndrome de West y posteriormente de Lennox Gastaut.

De este grupo prenatal identificamos 5 infecciones intrauterinas (Toxoplasma, rubéola citomegalovirus, herpes = TORCH), siendo 2 toxoplasmosis, 1 rubeola, 1 citomegalovirus y 1 indeterminado, pues con presencia de calcificaciones intracerebrales tubo títulos positivos altos para más de una enfermedad.

En el grupo de esclerosis tuberosa (3 casos) no hubo ningún cuadro neurológico “típico” y sólo uno de ellos tubo síndrome de West asociado.

Entre las causas perinatales el mayor grupo correspondió a asfixia (35 a 42 casos) moderada (7 casos) y severa (28 casos), no siendo esta la única complicación, pero si la principal demostrada de diferentes maneras, inclusive con neuroimagen.

Hipoglicemia severa como único factor se encontró en 4 pacientes y kernícterus en 2, ambos pacientes AT y con incompatibilidad ABO; los dos con PC distónica y sólo uno de ellos presentó además crisis parciales.

Correlacionamos globalmente peso al nacer y tipo de PC no hubo relación con significación estadística entre estas dos variables (Cuadro N°2), pero si observamos exclusivamente las PC displéjicas, veremos que 6 de 9 (66.6%) tenían bajo ó muy bajo peso al nacer. Así pues, las formas displéjicas fueron más frecuentes en los pretérmino (PT),  $p < 0.05$  (Cuadro N°3) con bajo o muy bajo peso al nacer y de los ocho de causa identificada, ocho tuvieron causas perinatales (cuadro N°4).

TIPO DE P. CEREBRAL	PESO AL NACER			No conocido	TOTAL (%)
	< 1500 gr	1500 - 2500 gr	> 2500 gr		
Hemipléjica	2	5	13	7	27 (26.5)
Cuadripléjica	2	3	15	4	24 (23.5)
Dipléjica	1	5	2	1	9 (8.8)
Hipotónica	1	1	18	6	26 (25.5)
Distónica	1	1	2	1	5 (4.9)
Atáxica	-	-	3	-	3 (2.9)
Mixta	-	2	3	3	8 (7.8)
<b>TOTAL</b>	<b>7</b>	<b>17</b>	<b>56</b>	<b>22</b>	<b>102</b>

**Cuadro N°3. Edad gestacional y forma de parálisis cerebral.**

EDAD DE GESTACION	FORMA DE PARALISIS CEREBRAL					
	Cuadripléjica	Hemipléjica	Dipléjica	Hipotónica	Distónica	Mixta
A TERMINO	13	19	3	21	3	2
	81.2%	86.4%	37.5%	95.5%	100%	100%
PRE TERMINO	3	3	5	1	0	0
	18.8%	13.6%	62.5%	4.5%		
TOTAL	16	22	8	22	3	2

**Cuadro N°4. Causas y forma de parálisis cerebral.**

CAUSAS	FORMA DE PARALISIS CEREBRAL					
	Cuadripléjica	Hemipléjica	Dipléjica	Hipotónica	Distónica	Mixta
PRENATAL	4	7	0	9	0	1
	25%	32%		41%		50%
PERINATAL	10	9	8	13	2	0
	62%	41%	100%	59%	67%	
POSTNATAL	2	6	0	0	1	1
	12%	27%			33%	50%
TOTAL	16	22	8	22	3	2

En el grupo de PC de etiología postnatal hubieron 8 con secuela de meningitis (bacteriana 7 casos, viral 1) con secuela de MEC tuberculosa hubo un caso y otro con secuela de traumatismo craneoencefálico (TEC).

## DISCUSION

El enfoque etiológico de las PC ha evolucionado significativamente desde que en 1862 Little, a propósito de la presentación de un caso de “rigidez espástica”, postulara que el déficit motor era resultado directo de las dificultades ocurridas durante la labor de parto (4).

Desde entonces el planeamiento de cual era primero, si el daño cerebral o la asfixia, levantó mucho discusión, hasta que la pregunta fue respondida recientemente por el NCPP(3), que estableció una asociación directa entre PC y el binomio ASFIXIA-BAJO PESO. En este estudio se verificó aso mismo que muchos de los }

“asfixiados”, eran portadores de malformaciones congénitas previas y así, el porcentaje de asfixia como causal de PC era únicamente de 10% (3). Así, y en relación al mismo trabajo de K. Nelson, la causa más frecuente para el PC es la prenatal, seguida de la perinatal y dejando un 10% para la postnatal.

Comencemos por las causas PRENATALES. Se han descrito diferentes tipos de malformaciones y por diferentes mecanismos, vasculares como en los quistes porencefálicos, y alteraciones de migración celular como en las disgenesias cerebrales y la schizencephalia.

La mayor parte de estos niños no tiene historia de injuria alrededor del nacimiento y la forma más frecuente de presentación es la cuadripléjia espástica (5,6).

Si tomamos los datos de neuroimágenes, el advenimiento de la TAC y la resonancia magnética nuclear (RNM), han demostrado que en relación a PC hemipléjica espástica, la causa más frecuente en recién nacidos AT son las malformaciones cerebrales congénitas, mientras que en el grupo PT es la combinación de causas perinatales, básicamente asfixia sola o en combinación con otros factores metabólicos (7,8,9,10,11).

De los TORCH merece mención el citomegalovirus (CMV), por ser el más frecuente mundialmente, ya que todos los infectados, aproximadamente el 10% desarrollará PC, sobre todo si está asociado a hidrocefalia (12).

En nuestro estudio, el grupo prenatal fue segundo en frecuencia como causa de PC, con 29% de los casos (21 de 73 identificados) y efectivamente la mitad de ellos correspondió a malformaciones congénitas (10 de 21, destacando 5 quistes porencefálicos de presentación típica, con hemiplejia espástica y síndrome convulsivo. De las otras malformaciones, 3 tenían alteración de migración celular; un caso de schizencephalia que como ya fue descrito, correspondió en realidad a una etiología mixta.

En relación a la causa genética no había otro comentario, y sólo mencionamos el síndrome de Rubinstein Taybi, no frecuente, pero de fácil reconocimiento por su fenotipo característico.

En relación a causas PERINATALES, se ha demostrado en la literatura y se refirió en el texto, que la asfixia per se y en condiciones normales, sólo es responsable de un 10% de la

PC (13), sin embargo en relación a nuestra serie, la asfixia fue la primera causa en este grupo perinatal y la primera causa en general, de PC.

Como se ha referido, se puso cuidadoso interés en tipificar el diagnóstico, investigando con los medios a nuestro alcance alguna otra causa que hubiera podido ser responsable de la PC; por lo menos en 75% de nuestro niños catalogados como asfixiados podemos decir que así lo eran. Estos datos no concordantes con la literatura probablemente reflejan las deficientes condiciones en que aún son atendidos los RN y la carencia de programas adecuados de prevención en nuestra instituciones de salud; así como también la falta de educación para la salud; así como también la falta de educación para la salud de la gestante, que obliga muchas veces a la atención por emergencia de madres sin ningún control prenatal, significando esto un alto riesgo de complicaciones perinatales para el niño y la madre. Debemos mencionar que no todos los partos fueron atendidos en nuestro hospital.

Un hecho en el que si coincidimos con la literatura es el de PC displéjica en niños PT con asfixia; para Ford (14) esta es una de las formas más frecuentes, junto con la hemipléjica.

De nuestro PT con asfixia en quienes se identificó una causa, 5 fueron dipléjicos y de ellos 3 eran de muy bajo peso y 2 de bajo peso al nacer. Es probable que nuestro menor número de PC dipléjica esté relacionado con la pobre sobrevivencia de los PT en nuestro medio comparado con la de otras series, en medios con recursos y tecnología superiores a los nuestros.

La encefalopatía metabólica por excelencia asociada a PC es la hiperbilirrubinémica, que además de PC distónica, se asocia a sordera, problemas de la mirada vertical, displasia dentaria, aunque a menudo con un coeficiente de inteligencia (CI) normal (15,16). De nuestros dos PC con esta forma, ambos fueron por incompatibilidad ABO, ambos AT, y sólo uno con CI normal, el otro con retardo mental (RM) leve.

La encefalopatía exclusivamente por hipoglicemia parece no ser un evento común, ya que el fenómeno suele ser mas bien secundario a otros factores como hipoxia; al parecer un grado severo de hipoglicemia, o una duración prolongada de ésta, no sería causa por ser de PC. Sin embargo, nuestros cuatro pacientes con hipoglicemia fueron AT, aparentemente no existió otro factor por lo menos de igual intensidad, dos de ellos tienen forma hemipléjica y dos hipótica; además dos de ellos con síndrome de West asociado, de déficit control.

Las causas POSTNATALES, representa aproximadamente el 10% en la literatura y 13.7% para nosotros y en forma similar es básicamente por infecciones como meningitis bacteriana (17). Por último, no debemos olvidar que aproximadamente un 25% de las PC en diferentes series, no tienen una causa identificable (17); nosotros no pudimos identificar una causa aparente en el 30% de los casos.

Debemos señalar además, que el diagnóstico diferencial con proceso progresivo es de extrema importancia, ya que este señala el deslinde de un pronóstico inclusive de vida; de allí la importancia de llegar a un diagnóstico etiológico de certeza o por lo menos intentar establecer una relación casual que sirva para procurar la mejoría de nuestros pacientes.



Así mismo, creemos importante el estudio y descripción de nuestra propia patología, que como vemos puede ser totalmente contraria a lo que se reporta en otras latitudes.

En conclusión: 1) La causa más frecuente de PC en nuestra serie, fue asfixia neonatal, dentro del grupo de las causas perinatales, las cuales a su vez representaron casi el 60% del total de etiologías identificadas (sólo hipoxia es responsable del 48% del total de nuestras PC y del 83% de aquellas con causa perinatal). Este dato no está en concordancia con la literatura y probablemente refleje nuestras deficiencias en salud y nuestros escasos recursos diagnósticos; 2) El segundo orden en importancia le correspondió a las causas prenatales con aproximadamente 30%. Dentro de las cuales y de acuerdo con la literatura encontramos 10 casos de malformaciones congénitas cerebrales, 5 de ellas correspondientes a quistes porencefálicos, con cuadros neurológicos típicos y 3) Al correlacionar edad gestacional, tipo de PC y momento del daño, encontramos que los recién nacidos PT tenían mas PC dipléjicas espásticas en clara relación con asfixia neonatal; por lo tanto, se insiste en establecer diagnóstico de certeza clínico y etiológico, en razón de la existencia de cuadros progresivos que pueden simular PC y hacemos un llamado a mejorar las condiciones de salud de nuestra población y un cambio en la actitud a veces displicente con que los profesionales y trabajadores de salud manejan un evento aparentemente sencillo, pero de tan grandes repercusiones personales, familiares y sociales, como es el parto.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.Nelson KB. Epidemiological studies of cerebral palsy. New Trends In: Fejerman N, Chamoles NA Eds. Pediatric Neurology. Elsevier Science Publisher. 1993. p. 333-338.
- 2.Paneth N, Kiely J. The frequency of cerebral palsy: a review of population studies in industrialized nations since 1950. Clinics Dev Med 1984; 87: 46-56.
- 3.Nelson KG, Ellenberg JH. Epidemiology of cerebral palsy. Adv. Neurol 1978; 19: 421-435.
- 4.Eicher P, Batshaw M. Cerebral palsy. Ped Clin N Am 1993; 3: 537-551.
- 5.Barth PG. Disorders of neuronal migration. Canad J Neurol Sci 1987; 14: 1-6.
- 6.Coorsen EA, Msall ME, Duffy LC. Multiple minor malformations as a marker for prenatal etiology of cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 1991; 33: 730-736.
- 7.Miller G, Gala A. Ataxic cerebral palsy, clinico-radiologic correlations. Neuropediatrics 1989; 20: 81-89.
- 8.Wiklund ML, Uvebrandt P, Flodmark O. Computed tomography as an adjunct etiological analysis of hemiplejic cerebral palsy-I: Children born preterm. Neuropediatrics 1990; 22: 121-128.
- 9.Wiklund ML, Uvebrandt P, Flodmark O. Computed tomography as an adjunct etiological analysis of hemiplejic cerebral palsy-II: Children born at term. Neuropediatrics 1990; 22: 121-128.
- 10.Yokochi K, Aiba K, Kodama M, Fujimoto S. Magnetic resonance imaging in athetotic cerebral palsied children. Acta Pediatr Scand 1991; 80: 818-823.
- 11.Krageloh-mann I, Hagber B, Petersen D, Riethmuller J, Gut E, Michaelis R. Bilateral spastic cerebral palsy pathogenic aspects form MRI. Neuropediatrics 1992; 23: 46-48.

12. Conboy TJ, Pass RF, Stagno S, et al. Early clinical manifestation and intellectual outcome in children with symptomatic congenital CMV infection. *J Pediatr* 1987; 111: 343-348.
13. Grant A, Jay MT. Cerebral palsy among children born during Dublin randomized trial of intrapartum monitoring. *Lancet* 1989; 2: 1233-1236.
14. Ford FR. Diseases of the nervous system in infancy, childhood and adolescence, Charles Thomas Pub; 1996.
15. Connolly AM, Volpe JJ. Clinical features of bilirubin encephalopathy. *Clin Perinatol* 1990; 17: 371-379.
16. Ellenberg JH, Nelson KB. Birth weight and gestational age in children with cerebral palsy or seizures disorders. *Am J Dis Child* 1979; 133: 1044.
17. Aicardi J, Bax M. Cerebral Palsy. In: diseases of the nervous system in children. J Aicardi. *Clinics in Developmental Medicine* 1992; 115-118. p. 330-374.

### **Correspondencia**

Dra. Patricia Campos  
Servicio de Neuropediatría, Hospital Nacional Cayetano Heredia.  
Av. Honorio Delgado s/n.  
San Martín de Porres  
Lima 18 – Perú