



Validación de la Clasificación Subsindrómica de la Parálisis Cerebral (PC)[®]

IRMA GRACIELA GIGLIO DE GUERRINI

MARÍA DEL CARMEN ALARCÓN

MARÍA DEL CARMEN APESTEGUÍA

VALIDACIÓN DE LA CLASIFICACIÓN SUBSINDRÓMICA
DE LA PARÁLISIS CEREBRAL (PC)[®]

Irma Graciela Giglio de Guerrini

María del Carmen Alarcón

María del Carmen Apesteguía

ÍNDICE

PARTE I

Clasificación Subsindrómica de la Parálisis Cerebral (PC)[®]

Introducción	3
Clasificación	4
Material y Método	5
Definición de Síndromes y Subsíndromes	5
Conclusiones	7
Referencias	8

PARTE II

Perfil funcional de los niños con los distintos Subsíndromes (SS) de la Parálisis Cerebral (PC)[®]

Introducción	9
Material y Método	10
Resultados	11
Caracterización de los Síndromes y Subsíndromes según los cuatro dominios evaluados	12
Resultados del GMFCS en la muestra	17
Comparación entre Cuadriparesias y Hemiparesias dobles	18
Comparación de las Hemiparesias entre sí	18
Comparación entre la primera y segunda evaluación	19
Discusión	20
Conclusiones	21
Diagrama de diagnóstico	22
Referencias	23
Antecedentes	24

PARTE I

Clasificación Subsindrómica de la Parálisis Cerebral (PC)[®]

Introducción

Los sistemas de salud exigen medición y pronóstico de la enfermedad y su secuela, así como de los resultados de sus abordajes terapéuticos en términos de salud, funcionalidad o bienestar (1).

El problema de la nomenclatura ha sido una constante en PC (2).

Nos remitimos a la definición gestada en el año 1959 en Edimburgo, compilada y presentada por Bax (3) y luego revisada en 1990 en el International Meeting en Brioni y por el Surveillance of CP in Europe (SCPE 2000) (4) “Término paraguía que define un grupo de síndromes de compromiso motor no progresivo pero frecuentemente cambiantes, secundarios a lesiones o anomalías del cerebro en desarrollo”.

En la revisión bibliográfica realizada, existen distintas clasificaciones que atienden a la distribución topográfica y al tipo motor, no siendo siempre concordantes las diferentes definiciones de los cuadros motores, así como de los criterios utilizados en la clasificación (5), (6), (7), (8), (9), (10) y (11). Esto genera pronósticos y resultados no comparables porque involucran síndromes diferentes.

Solo definiendo igual podemos comparar. Tanto la descripción como la predicción, comparación y evaluación de cambios resultan esenciales (SCPE 2000).

Nosotros utilizamos una clasificación de la PC (12) nacida de la observación clínica documentada desde los años 80, que derivó en la hipótesis que dentro de los grandes síndromes clásicos, existen diferentes subsíndromes (SS), los cuales presentan un rango de rendimiento funcional propio que les da identidad, que abarca no solo la distribución y el tipo de compromiso neurológico sino también aspectos tales como inteligencia, manipulación, desplazamiento y autonomía, los que se comportan como epifenómenos de cada uno de esos subsíndromes. Este aspecto complementario se desarrollará en la segunda parte del trabajo.

Como médicos especialistas en Medicina Física y Rehabilitación, frente a esta condición, pretendemos contribuir al diagnóstico preciso del perfil funcional de las distintas formas de presentación de la PC, con fines pronósticos tempranos y así, a través de la red asistencial, lograr un abordaje terapéutico racional y una orientación familiar adaptados a cada realidad y necesidad.

La clasificación subsindrómica está basada en variables excluyentes:

- distribución del compromiso y simetría,
- tono prevalente y dominante,
- control de tronco sentado,
- destreza manual,
- equilibrio y coordinación.

Con estos elementos quedaron conformados 5 Síndromes y 8 Subsíndromes según se muestra en la tabla 1.

Síndrome	Clasificación	Casos	Porcentaje
1 Cuadriparesias	1A Cuadriparesia Espástica	50	15.2%
	1B Cuadriparesia Diskinético / Distónica	22	6.7%
2 Diparesias	2A Diparesia con compromiso de miembros superiores	55	16.8%
	2B Diparesia sin compromiso de miembros superiores	44	13.4%
3 Hemiparesias	3A Hemiparesia Espástica Leve	71	21.6%
	3B Hemiparesia Diskinético / Distónica	3	0.9%
	3C Hemiparesia Muy Espástica	11	3.4%
	3D Hemiparesia Doble	41	12.5%
4 Diskinesias / Distonias menores		14	4.3%
5 Ataxias		17	5.2%
Total		328	100%

Tabla 1

Las diferencias de porcentajes por síndrome en la bibliografía la interpretamos como una muestra de la discordancia entre las diversas definiciones de síndromes.

.....

Material y Método

Se realizó un estudio de cohorte retrospectivo de 328 casos (145 niñas y 183 varones) ingresados al Servicio de Rehabilitación del Hospital Interzonal de Agudos Especializado en Pediatría “Sor María Ludovica” de La Plata, Buenos Aires, Argentina, entre los años 1984 a 1994. Se analizaron aquellas historias clínicas con datos suficientes y se adjudicó un síndrome/subsíndrome a los 36 meses de vida a cada caso, aunque en algunos de ellos fuera evidente más temprano. Cada caso fue re-examinado a la edad de 6 años.

La **distribución del compromiso** se evaluó por examen neurológico y neuromotor habitual. La tipificación por subsíndromes se realiza fundamentalmente por la distribución del compromiso corporal atendiendo principalmente a la afectación de los miembros superiores.

Para evaluar **tono** se tomaron las pruebas de Tardieu y Ashworth en todos los casos.

El **control de tronco** fue tomado con el paciente sentado al borde de camilla con la madre a su lado.

La **manipulación** es considerada *normal* cuando el niño logra la oposición pulgar meñique, luego de demostración, esto se toma como un arbitrio más allá de que el niño cumpla con las demás habilidades motoras finas según su edad. Consideramos a la manipulación *funcional* cuando hay apertura y cierre voluntario que permita una o más actividades específicas correspondientes a su edad madurativa. La manipulación es considerada *nula* cuando no realiza ningún tipo de presa útil.

Equilibrio y coordinación: se toma sentado y parado según pruebas específicas de taxia, estáticas y dinámicas, según edad.

.....

Definición de Síndromes y Subsíndromes

Síndrome 1. *Cuadriparesias*

Es un síndrome con compromiso corporal total, funcionalmente simétrico de los cuatro miembros a predominio de los superiores sobre los inferiores. No logran equilibrio de cabeza ni de tronco al borde de camilla. La manipulación es nula.

Subsíndrome 1A

Presenta tono espástico con valores de 4 y 5 de Ashworth.

Subsíndrome 1B

Es diskinéxico y/o distónico severo, en diferente proporción, con o sin movimientos involuntarios, fugas de miembros o hipokinesia con tensión.

Síndrome 2. *Diparesias*

Presentan compromiso preponderante de miembros inferiores (MMII) de tipo espástico de distinta magnitud. Adquieren control de tronco antes de los 36 meses de vida.

Subsíndrome 2A

Presentan además, compromiso leve en miembros superiores (MMSS) principalmente en manos, el cual es funcional y puede ser asimétrico. No cumple la prueba de oposición de pulpejos de pulgar/meñique.

Subsíndrome 2B

Sin compromiso de MMSS.

Síndrome 3. *Hemiparesias*

Es un síndrome de compromiso unilateral en la forma Espástica Leve (3A), en los pocos casos que se registraron del subsíndrome Diskinéxico / Distónico (3B), que no fue considerado por ello en la estadística, y en la forma muy espástica (3C). El Subsíndrome de Hemiparesia Doble compromete ambos lados en forma funcionalmente asimétrica.

Subsíndrome 3A

Hemiparesia Espástica Leve. Miembro superior espástico con valores de 1 a 2 en la escala de Ashworth, a los 36 meses presentan manipulación funcional.

Subsíndrome 3B

Presenta diskinesia. Tiene que haber movimientos involuntarios. Es muy poco frecuente, es un cuadro característico, pero del cual no se han podido sacar datos estadísticos por su baja incidencia en la muestra.

Subsíndrome 3C

El miembro superior no tiene actividad voluntaria y la espasticidad de mano puede oscilar entre 4 a 5 en la escala de Ashworth.

Subsíndrome 3D

Los dos lados están asimétricamente comprometidos. Esta asimetría es evaluada en MMSS. Un lado puede alcanzar niveles manipulatorios funcionales, no normales. Se diferencian de las Cuadriparesias por su asimetría y de las Diparesias porque no tienen control de tronco a los 36 meses, pudiendo adquirirlo más tardíamente, en algunos casos.

Síndrome 4. *Diskinesias / Distonias menores*

Son cuadros de compromiso corporal total de característica diskinéptico/distónico, que en el transcurso de los 36 meses adquieren equilibrio de tronco tomado siempre de igual forma, lo cual lo diferencia de las formas Cuadriparéticas 1B.

Síndrome 5. *Ataxias*

Niños que presentan dos o más de los siguientes signos: temblor de cabeza, hipotonía, disimetría, temblor de MMSS y que al intento de marcha presentan elevación compensatoria de MMSS, a los costados o adelante del tronco, o se toman de muebles o paredes. Si logran marcha independiente lo hacen con aumento de la base de sustentación y sin posibilidad de mantener una línea recta en el desplazamiento.

.....

Conclusiones

Esta clasificación es utilizada en diferentes Servicios de Rehabilitación de nuestro país donde los profesionales han realizado por lo menos un taller de capacitación para su aplicación. En el total de talleres realizados el porcentaje de interobservación fue del 87% y el test-retest del 98.3%.

Nuestra clasificación subsindromica permite predecir desde los 3 años el perfil funcional de los niños con PC, mejorando la especificidad y racionalidad de los abordajes terapéuticos para el paciente, la familia y el sistema de salud, como desarrollaremos en la segunda parte del trabajo.

Estamos realizando una muestra de adultos con esta condición para contrastar estos resultados en esa etapa de la vida.

Referencias

1. Johnston, M., Keith, R., Hinderer, S. (1992) *Measurement Standards for Interdisciplinary Medical Rehabilitation. Arch Phys Med Rehabil Vol. 73, December 1992*
2. Scherzer A. (2001) *History Definition and Classification, pag: 1-9. Early Diagnosis and Interventional Therapy in Cerebral Palsy. Marcel Dekker, Inc.*
3. Bax, M. (1964) *Annotations: Terminology, and Classification of Cerebral Palsy. Develop. Med. Child Neurol. 6,295-297*
4. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe: A collaboration of Cerebral Palsy Surveys and Registers (2000) *Develop. Med Child Neurol; 42:816-824.*
5. Badawi, N., Watson, L., Petterson, B., Blair, E., Slee, J., Hann, E., Stanley F. (1998) *What constitutes Cerebral Palsy? Develop. Med. Child Neurol. 40:520-527.*
6. Balf, C., Ingram T. (1955) *Problems in the Classification of Cerebral Palsy in Childhood. British Medical Journal, July 16. 163-166.*
7. Colver, A., Sethumadhavan, T. (2003) *The Term Diplegia should be Abandoned. Arch. Dis. Child; 88:286-290.*
8. Ingram, T. (1984). *A Historical Review of Definition and Classification of Cerebral Palsies. Fiona Stanley and Eva Alberman, editors. The Epidemiology of Cerebral Palsies. Oxford: Blackwell Scientific. CDM 87.1-11*
9. Blair, E., Watson, L. (2006) *Epidemiology of Cerebral Palsy. Seminars in Fetal and Neonatal Medicine. 11,117-125. 1998. 40:520-527.*
10. Krageloh-Mann, I., Hagberg, G., Meisner, Ch., Schelp, B., Hass, G., Eeg-Olofsson, K., Seibmann H., Hagberg, B., Michaelis, R. (1993) *Bilateral Spastic Cerebral Palsy - A Comparative Study Between South - West Germany and Western Sweden. Clinical Patterns and Disabilities. Dev Med Child Neur, 35:1037-1047.*
11. Nordmark, E., Hägglund, G., Lagergren, J. (2001) *Cerebral Palsy in southern Sweden. I. Prevalence and clinical features. Acta Paediatric; 90:1271-76. II. Gross Motor Function and disabilities; 90:1277-82.*
12. Giglio, I.G. (2003). *Clasificación Subsindrómica de la Parálisis Cerebral. Boletín del departamento de Docencia e Investigación. IREP. Vol. 7,2:4-6*

PARTE II

Perfil funcional de los niños con los distintos Subsíndromes (SS) de la Parálisis Cerebral (PC)[®]

Introducción

En esta 2º parte analizaremos el comportamiento funcional de cada SS a través de los atributos elegidos, consignando el rendimiento en estos cuatro dominios: Desplazamiento, Manipulación, Inteligencia y Autonomía, evaluados a los 3 y 6 años de edad, y utilizando además el Gross Motor Functional Classification System (GMFCS), (3 y 4) como una herramienta confiable de definición de motricidad gruesa.

El problema de la variabilidad fue observada en otros trabajos (1 y 2), como también la importancia de los aspectos no motores en el pronóstico, pero nuestro objetivo es demostrar la existencia de subsíndromes dentro de los síndromes clásicos descriptos.

Material y Método

La muestra fue la descrita en la primera parte del trabajo: 328 casos (145 niñas y 183 varones), de pacientes que recibieron tratamiento integral de rehabilitación.

El **desplazamiento** se consideró 1) *Sin marcha (SM)*, 2) *Algún tipo de marcha (ATM)*, lo que equivaldría a menos de 10 metros de traslado doméstico con ayuda de caminador y 3) *Marcha (M)* (cuando supera esta medida con o sin asistencia).

La **manipulación** se graduó en *Normal, Funcional y Nula*, de acuerdo a lo definido en la Parte 1 del trabajo.

La **inteligencia** se evaluó según edad madurativa y cociente de inteligencia (CI). Se considera *Fronterizo* desde CI 70 y *Normal* desde CI 85.

La **autonomía** se definió según Wee FIM (5) como *Independiente* 7 y 6, *Semidependiente* 5, 4 y 3 y *Dependiente* 2 y 1.

Se creó un **puntaje (P)** basado en el desempeño en dichos dominios. Se calculó para cada paciente en la primera y segunda evaluación (3 y 6 años respectivamente).

Los valores de **P**, según subsíndrome en la primera y segunda evaluación se muestran en un gráfico Box-Plot (*Gráfico 10*) graduado en cuatro estadios con un equivalente de compromiso clínico (*ver cuadro*).

0 - 2.50	Compromiso leve a moderado
2.50 - 5	Compromiso moderado
5 - 7.50	Compromiso moderado a severo
7.50 - 10	Compromiso severo

Análisis estadístico: Se comparó **P** entre SS con el test de Mann Whitney y entre las evaluaciones con el test de Wilcoxon. Se compararon variables categóricas entre SS con el test de Chi-cuadrado y entre evaluaciones con el test de Mc Nemar.

.....

Resultados

La distribución de subsíndromes figura en la Tabla 1.

Síndromes / Subsíndromes	Frecuencia	Porcentaje
1A Cuadriparesia Espástica	50	15,2%
1B Cuadriparesia Diskinético / Distónica	22	6,7%
2A Diparesia con compromiso de MMSS	55	16,8%
2B Diparesia sin compromiso de MMSS	44	13,4%
3A Hemiparesia Espástica Leve	71	21,6%
3B Hemiparesia Diskinético / Distónica	3	0,9%
3C Hemiparesia Muy Espástica	11	3,4%
3D Hemiparesia Doble	41	12,5%
4 Diskinesia / Distonía menor	14	4,3%
5 Ataxia	17	5,2%
Total	328	100%

Tabla 1: Distribución de Síndromes / Subsíndromes según frecuencia y porcentaje

En nuestra muestra, 94 niños (28.6%) tuvieron epilepsia (Tabla 2).

Subsíndrome	Epilepsia	
	Frecuencia	Porcentaje
1A Cuadriparesia Espástica	33	66.0%
1B Cuadriparesia Diskinético / Distónica	9	40.9%
2A Diparesia con compromiso de MMSS	12	21.8%
2B Diparesia sin compromiso de MMSS	3	6.8%
3A Hemiparesia Espástica Leve	19	26.8%
3C Hemiparesia Muy Espástica	3	27,3%
3D Hemiparesia Doble	12	29,3%
4 Diskinesia / Distonía menor	1	7.1%
5 Ataxia	2	11.8%
Total	94	100%

Tabla 2: Porcentaje de epilepsia en cada uno de los SS en nuestra muestra

A continuación se muestra la distribución global de CI (Tabla 3).

CI	Frecuencia	Porcentaje
Normal	104	31,7%
Fronterizo	29	8,8%
Leve	61	18,6%
Moderado	39	11,9%
Severo	95	29,0%
Total	328	100%

Tabla 3: Distribución de CI

.....

Caracterización de los Síndromes y Subsíndromes según los cuatro dominios evaluados

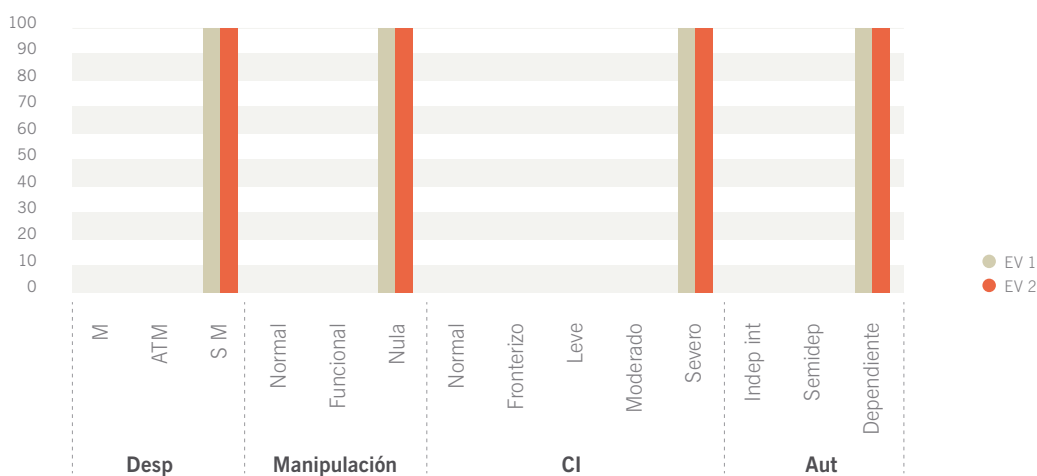
Cada Síndrome y subsíndrome fueron definidos en la primer parte del trabajo.

S1. Cuadriparesias

SS1A. Cuadriparesia Espástica

Es la forma más grave de presentación de toda la clasificación y en los 4 parámetros medidos se evidencia un compromiso severo en cada uno de ellos tanto en la primera como en la segunda evaluación donde no se muestran cambios. Todos los casos tienen puntaje **10** (Ver box-plot).

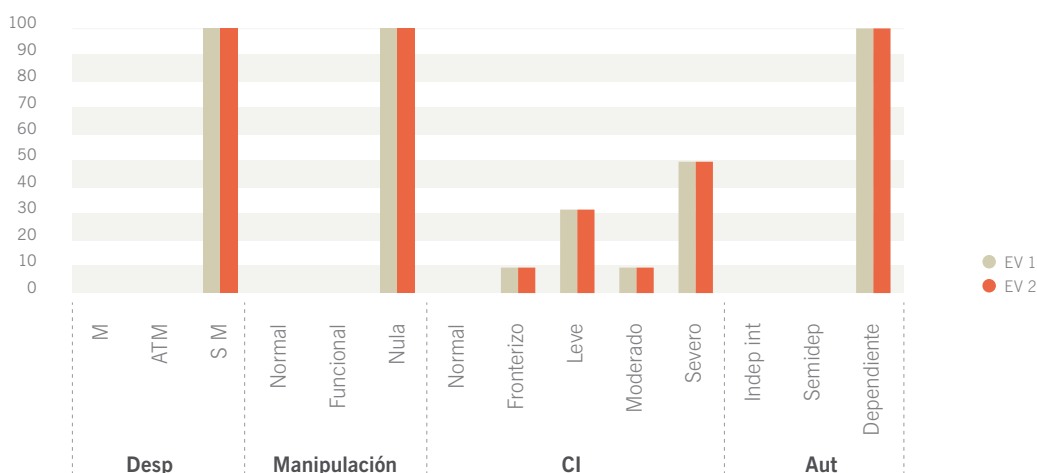
Gráfico 1:
Distribución
de los atributos en
Cuadriparesias 1A



SS1B. Cuadriparesia Diskinético Distónica

Esta forma de cuadriparesia presenta mejor rendimiento en el área de inteligencia, solo el 50% tienen retraso severo y el resto se distribuye en moderado, leve y fronterizo, lo que brinda la posibilidad de utilización de elementos aumentativos o alternativos para comunicación o traslado motorizado, siendo el resto de las variables de compromiso severo. La mediana del puntaje es **9.75** (Ver box-plot).

Gráfico 2:
Distribución de los atributos en las Cuadriparesias 1B

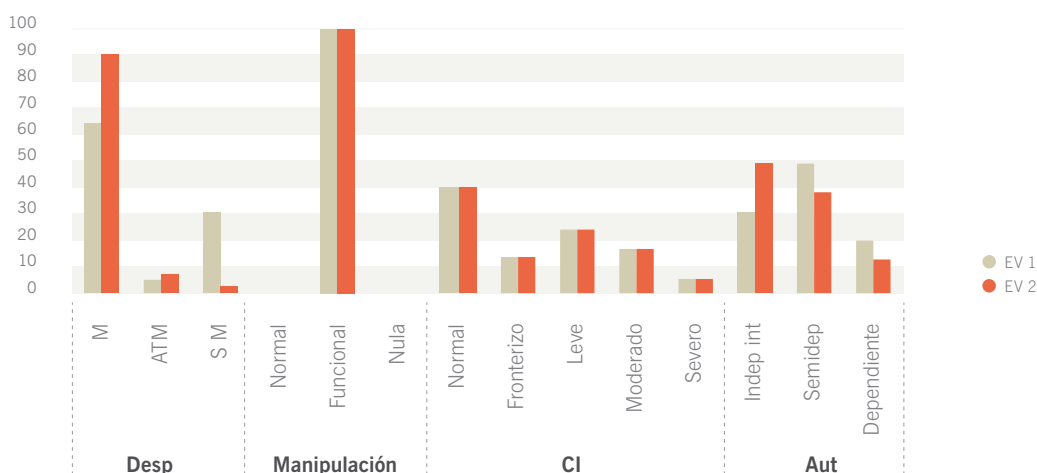


S2. Diparesias

SS2A. Diparesia espástica con compromiso de MMSS

El logro de marcha es del 90.9% en la segunda evaluación. La manipulación fue funcional en todos los casos. La inteligencia fue normal en el 40%, fronterizo en el 12.7%, leve en el 25.5%, moderado en el 16.4% y severo en el 5.4%. Con respecto a la autonomía, en la segunda evaluación el 12.7% de los casos fue dependiente, el 38.2% fue semidependiente y el 49.1% independiente (Gráfico 3). La mediana del puntaje es **2.5**, lo que indica que el 50% de los casos tiene valores de P leve a moderado. También se observa una dispersión bastante amplia alrededor de ese valor mediano (Ver box-plot).

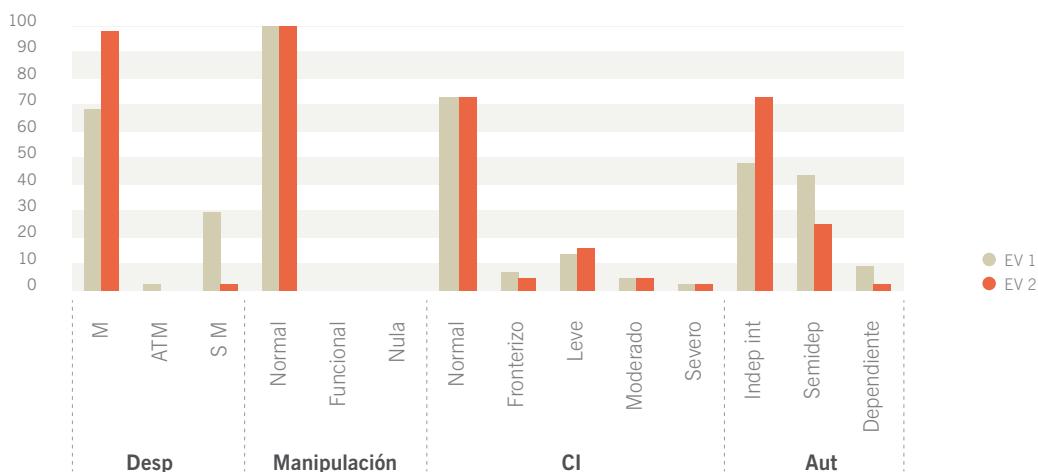
Gráfico 3:
Distribución de atributos en el SS2A



SS2B. *Diparesia espástica sin compromiso de MMSS*

Es un subsíndrome con rendimiento leve a moderado. Con respecto a las SS2A se evidencia un mejor rendimiento en las áreas de inteligencia y autonomía. En la segunda evaluación lograron marcha el 97.7% y sin marcha el 2.3%. La manipulación fue normal en el 100%. El C.I. fue normal en el 72.7% de los casos, fronterizo en el 4.5%, leve en el 15.9%, moderado en el 4.5% y severo en el 2.3%. La autonomía en la segunda evaluación, fue dependiente en el 2.3%, semidependiente en el 25% e independiente en el 72.7%. (Gráfico 4). La mediana del puntaje, en la segunda evaluación es 0.5 (Ver box-plot).

Gráfico 4:
Distribución de los atributos en las Diparesias B

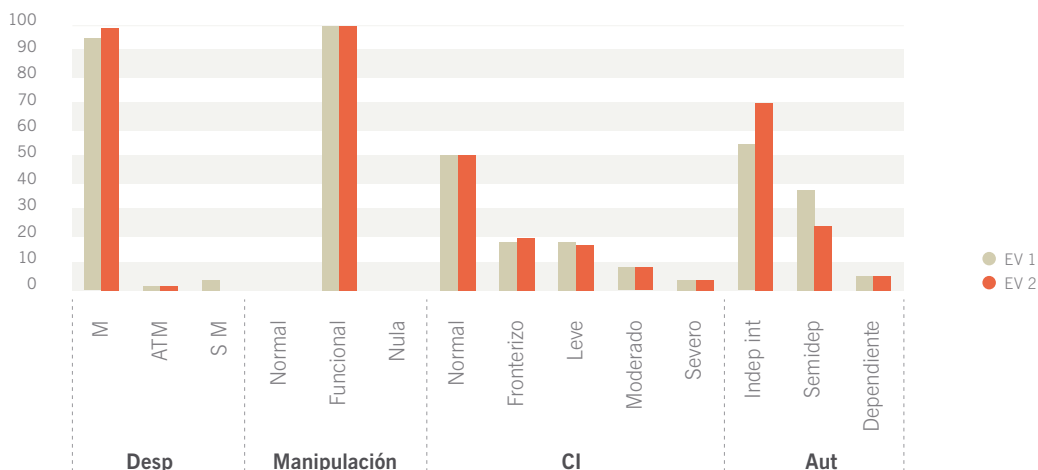


S3. *Hemiparesias*

SS3A. *Hemiparesia Espástica Leve*

Es un subsíndrome de compromiso leve a moderado. En el área de desplazamiento el 98.6% logra marcha, el único caso sin marcha fue por cirugía en el momento de la evaluación. La manipulación fue 100% funcional. En Inteligencia, el 71% tiene CI entre normal y fronterizo (Gráfico 5) solo el 4% es severo. El 70.4% logró independencia, según edad, en la segunda evaluación. La mediana de P en la segunda evaluación es 2 (Ver box-plot).

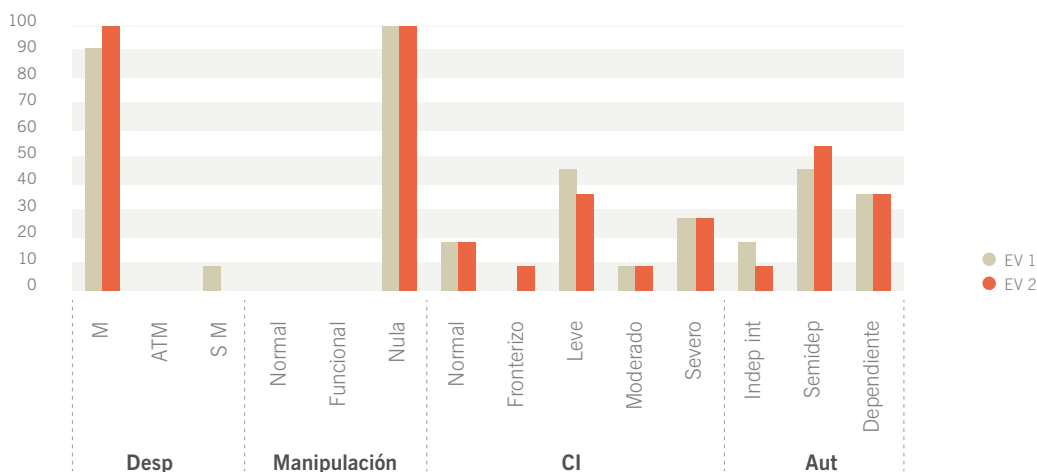
Gráfico 5:
Distribución de los atributos en las Hemiparesias A



SS3C. Hemiparesia Muy Espástica

Lograron marcha en el 100% de los casos. El 100% presentó manipulación nula. El 18.2% presentó CI normal, fronterizo 9.1%, leve 36.4%, moderado 9.1% y 27.3% severo. En autonomía el 9.1% independiente, 54.5% semidependiente y 36.4% dependiente. (Gráfico 6) Presentaron un compromiso moderado con una mediana de P de 4.5 en la segunda evaluación (Ver box-plot).

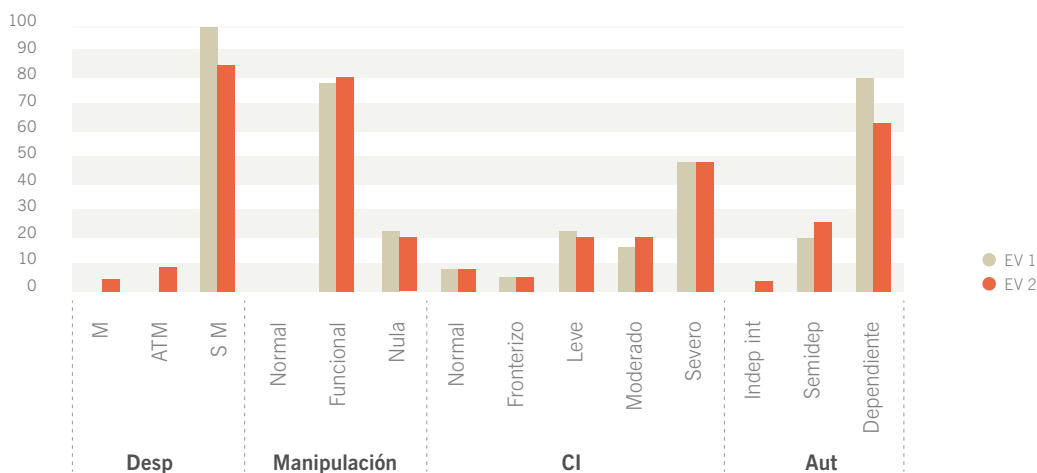
Gráfico 6:
Distribución de los atributos en las Hemiparesias C



SS3D. Hemiparesia Doble

Son formas de importante compromiso funcional. El desplazamiento arrojó: marcha en el 4.9%, sin marcha en el 85.4% y algún tipo de marcha en el 9.8%. La manipulación fue en el 80.5% funcional y 19.5% nula. El CI es normal en 7.3%, fronterizo en 4.9%, leve en 19.5%, moderado en 19.5% y en el 48.8% fue severo. La autonomía fue 72.5% dependiente, semidependiente en el 25%, e independiente en el 2.5% (Gráfico 7). La mediana del puntaje fue de 6.75 con una amplia dispersión alrededor de ese valor (Ver box-plot).

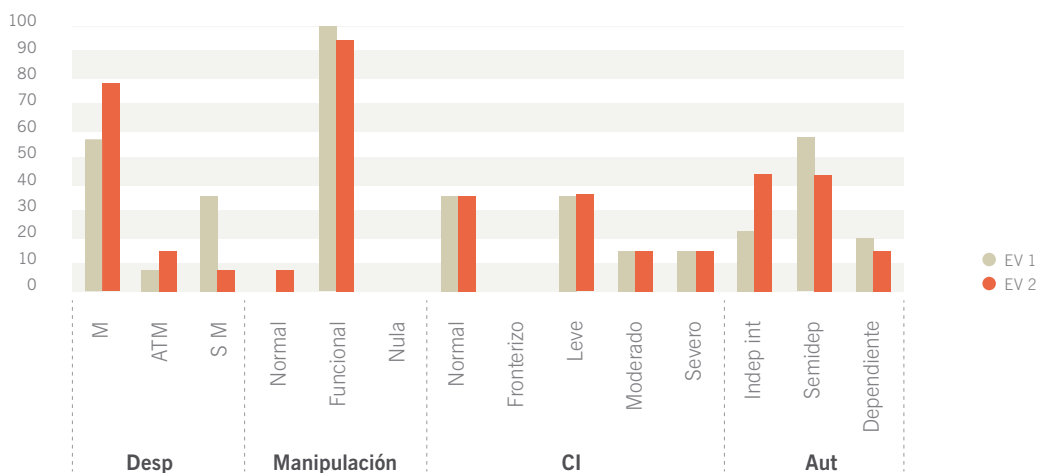
Gráfico 7:
Distribución de los atributos en las Hemiparesias 3D



S4. *Diskinesias/ Distonias Menores*

Es un síndrome de compromiso leve moderado a moderado. En el área de desplazamiento logran marcha el 78.6%, sin marcha el 7.1% y algún tipo de marcha el 14.3%. La manipulación fue normal en el 7.1% de los casos y funcional en el 92.9%. La inteligencia fue normal en el 35.7%, leve en el 35.7% a moderado en el 14.3% y severo en el 14.3%. La autonomía fue dependiente en el 14.3%, semidependiente 42.9% e independiente 42.9%. La mediana de P en la segunda evaluación es de **3** (*Ver box-plot*).

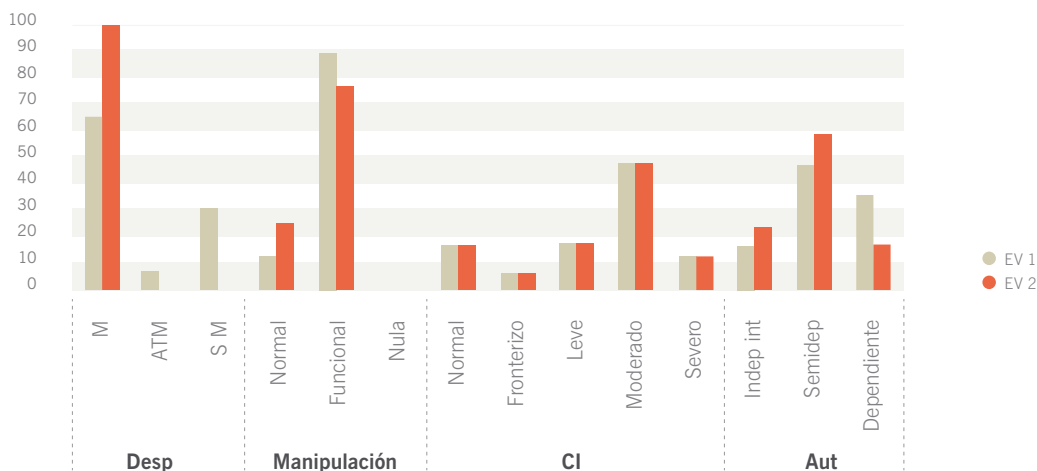
Gráfico 8:
Distribución de atributos en *Diskinesias / Distonías Menores*



S5. *Ataxias*

Presentan un compromiso funcional preponderantemente moderado, con 100% de marcha en la segunda evaluación, manipulación normal en el 23.5% y funcional en el 76.5%. El 17.6% presentaron CI normal, fronterizo 5.9%, leve 17.6%, 47.1% moderado y 11.8% severo. Logran independencia en autonomía en el 23.5%, son dependientes el 17.6% y semidependientes el 58.8% (*Gráfico 9*). La mediana de P fue **3.5** (*Ver box-plot*).

Gráfico 9:
Distribución de los atributos en *Ataxias*



Resultados del GMFCS en la muestra

			GMFCS					Total
			1	2	3	4	5	
Síndromes y SS	SS1A	Recuento	0	0	0	0	50	50
		% dentro de SS	0%	0%	0%	0%	100,0%	100%
	SS1B	Recuento	0	0	0	6	16	22
		% dentro de SS	0%	0%	0%	27,3%	72,7%	100%
	SS2A	Recuento	26	17	12	0	0	55
		% dentro de SS	47,3%	30,9%	21,8%	0%	0%	100%
	SS2B	Recuento	26	12	6	0	0	44
		% dentro de SS	59,1%	27,3%	13,6%	0%	0%	100%
	SS3A	Recuento	65	5	1	0	0	71
		% dentro de SS	91,5%	7,0%	1,4%	0%	0%	100%
	SS3C	Recuento	8	3	0	0	0	11
		% dentro de SS	72,7%	27,3%	0%	0%	0%	100%
	SS3D	Recuento	0	0	3	31	7	41
		% dentro de SS	0%	0%	7,3%	75,6%	17,1%	100%
	S4	Recuento	2	8	4	0	0	14
		% dentro de SS	14,3%	57,1%	28,6%	0%	0%	100%
S5	Recuento	9	8	0	0	0	17	
	% dentro de SS	52,9%	47,1%	0%	0%	0%	100%	
Total		Recuento	139	53	26	37	73	328

Tabla 4: Distribución del GMFCS en los Síndromes y Subsíndromes

En nuestro trabajo la comparación con el GMFCS arroja que el 100% de las Cuadriparesias A entran en la categoría 5, el 72,7% de las Cuadriparesias B en la categoría 5 y un 27,3 en la categoría 4. Todos los casos de Diparesias A y B se distribuyen entre las categorías 1, 2 y 3 de GMFCS. Las Hemiparesias A y C están en su mayoría en la categoría 1, mientras que las Hemiparesias Dobles el 75,6% están en la categoría 4 y el 17,1% en la 5 ($p < 0.001$) (Ver tabla 4).

A pesar de las características de nuestra clasificación la división proporcional de los grupos de casos dentro de cada graduación de GMFCS son coincidentes con el trabajo de Howard (6) algo menor en el grupo III. Con respecto a los tres grandes síndromes también hay proporciones coincidentes. En el trabajo de Gorter y otros (7) la distribución de los niveles de GMFCS con respecto a la distribución de los miembros es coincidente con las nuestras en las Hemiparesias y Diparesias de nuestra muestra no así con las Cuadriparesias en las que en nuestro trabajo corresponden a los grados 4 y 5 lo que lo interpretamos por la presencia en nuestra clasificación de las Hemiparesia Dobles que caen en los grupos 3, 4 y 5.

.....

Comparación entre Cuadriparesias y Hemiparesias dobles

En desplazamiento en la primera evaluación el 100% de los niños con estos tres subsíndromes (1A, 1B y 3D) no logran marcha, pero en la segunda evaluación el 4,9% de los casos con SS 3D logran marcha y el 9,8% ATM ($p=0,06$).

En manipulación y autonomía, en las Cuadriparesias el 100% tienen manipulación nula y son dependientes, mientras que en las Hemiparesias dobles el 80,5% tienen manipulación funcional y el 25% son semi-dependientes ($p<0,001$ y $p=0,007$).

En inteligencia, todas las Cuadriparesias A tienen retraso severo, y en las Cuadriparesias B, solo el 50% tienen retraso severo y el resto se distribuye en moderado, leve y fronterizo ($p<0,001$). La distribución de inteligencia en las Hemiparesias Dobles no es significativamente diferente de las Cuadriparesias B, aunque hay 3 casos con CI normal.

Estas diferencias se reflejan en el puntaje: todos los casos de Cuadriparesias A tienen puntaje =10, para las Cuadriparesias B la mediana del puntaje es 9,75 y para las Hemiparesias Dobles la mediana es 6,75. Todas estas diferencias son estadísticamente significativas ($p<0,001$).

Es decir que el SS3D está lejos del perfil de las Cuadriparesias a pesar de presentar un compromiso corporal total. A nuestro criterio el englobar estos cuadros genera variaciones pronósticas considerables por ser subsíndromes diferentes.

.....

Comparación de las Hemiparesias entre sí

No estamos de acuerdo con los artículos que refieren ausencia de déficit intelectual en la Hemiparesias, habiendo evidenciado su compromiso de diferente magnitud según cada subsíndrome (8).

En desplazamiento las Hemiparesias A y C tienen una distribución semejante, mientras las Hemiparesias D, no logran marcha en el 85,4% ($p<0,001$).

En inteligencia las Hemiparesias A tienen CI normal en el 51% de los casos, el resto se distribuye principalmente entre fronterizo y leve. Mientras las Hemiparesias C el 18,2% tiene CI normal y hay un 27,3% de los casos con retraso severo. En las Hemiparesias D solamente el 7,3% tiene CI normal, un 4,9% fronterizo, mientras un 48,8% tienen retraso severo y el resto se dividen en retraso leve y moderado.

En las Hemiparesias A el 100% de los casos alcanzaron manipulación funcional, en las Hemiparesias C el 100% tienen manipulación nula y en las Hemiparesias D el 80.5% alcanzan manipulación funcional ($p < 0.001$).

En autonomía el 70,4% de las Hemiparesias A son independientes y solo el 5,6% son dependientes, en tanto en las Hemiparesias C el 36,4% son dependientes, el 54,5% semidependientes y solamente 1 caso independiente. ($p < 0,001$). Las hemiparesias D fueron dependientes el 72,5% y 25% semidependientes ($p < 0.001$).

La mediana del puntaje es de 2 para las Hemiparesias A, de 4.5 para las C y 6.75 para las D. Todas las diferencias son significativas ($p < 0.001$).

.....

Comparaciones entre la primera y segunda evaluación

Cuadriparesias A: No se encuentran modificaciones entre la primer y segunda evaluación.

Cuadriparesias B: No hay diferencias entre ambas evaluaciones.

Diparesias A: Hay alguna evolución en marcha y en autonomía, que se evidencia en una diferencia en el valor mediano de P, que pasa de 3,5 en la primer evaluación a 2,5 en la segunda ($p < 0.001$).

Diparesias B: Se observa leve mejoría en marcha y autonomía, que se refleja en la diferencia en el valor mediano de P, que pasa de 1,5 en la primera evaluación a 0,5 en la segunda evaluación ($p < 0,001$).

Hemiparesias A: Hay una cierta mejoría entre la primer y segunda evaluación en el área de autonomía, el valor mediano de P cambia de 2.5 a 2 ($p < 0,001$).

Hemiparesias C: No hay diferencias significativas entre las dos evaluaciones.

Hemiparesias D: Hay mejora en marcha y autonomía, el valor mediano de P pasa del puntaje 8,75 a 6,75 ($p < 0,001$).

Diskinesias / Distonías Menores: Se observan mejoras en marcha, manipulación y autonomía, el valor mediano de P es de 4,25 en la primer evaluación y de 3 en la segunda ($p = 0,011$).

Ataxias: Hay una importante mejoría en la marcha y algo menos en el área de autonomía, la mediana de P es de 4 en la primer evaluación y de 3,5 en la segunda ($p = 0,012$).

Resumiendo, las Cuadriparesias no obtienen mejoría en el puntaje, la diferencia en las Hemiparesias C no son significativas. El resto de los subsíndromes mejoran la mediana del puntaje en la segunda evaluación. Los cambios más importantes se dan en las Diparesias y en las Diskinesias menores.

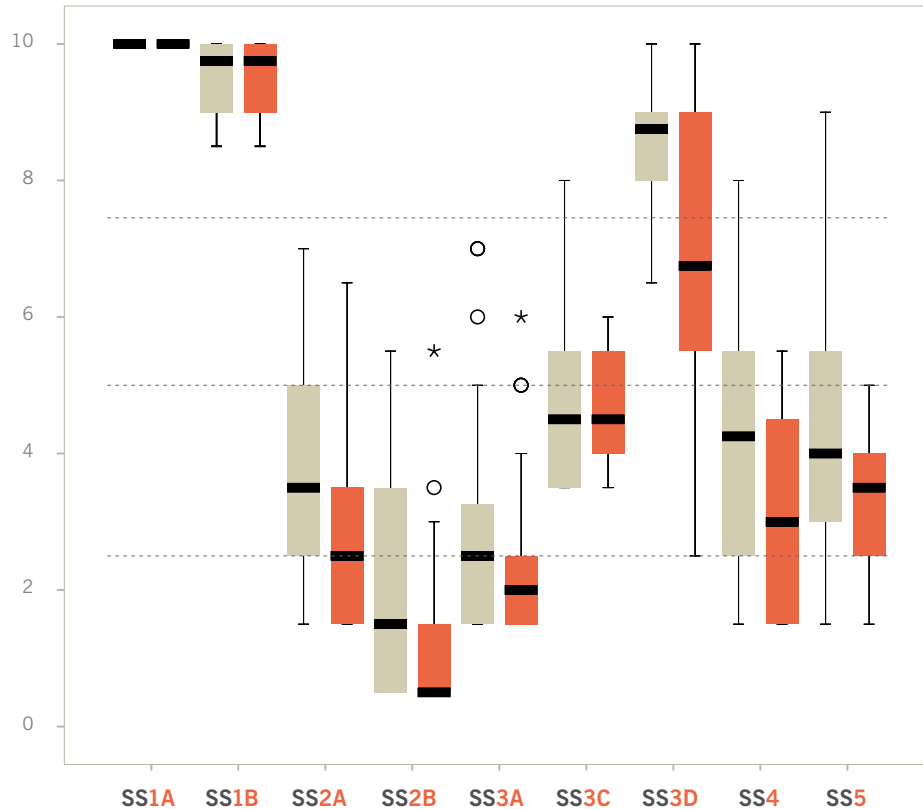


Gráfico 10. Box Plot. Puntaje P según oscilación de cada Síndrome-Subsíndrome en las dos evaluaciones

.....

Discusión

Los porcentajes de los Síndromes, en la literatura revisada, no coinciden entre sí por los diferentes criterios de clasificación utilizados por los distintos autores.

Como dice Shapiro, (9) el déficit motor puede no ser el aspecto más limitante funcionalmente.

Muchos autores refieren que la forma de presentación más común es la Diparesia. Sankar y Mundkur (10) la encontraron en un 30 a 40%, la Hemiparesias en un 20 a 30% y la Cuadriparesia en 10 a 15%, lo cual se aproxima a nuestra observación, según muestra la Tabla 1.

Para Sankar y Mundkur, ya citado, la epilepsia fué del 35 al 62%, siendo más frecuente en las Cuadriparesias Espásticas (50 a 94%), luego las Hemiparesias en un 30%, siendo de menor presentación en Diparesias, Diskinesias y Ataxias. Nuestros casos se muestran en la Tabla 2.

Según Liptack el 50% de las PC tienen retardo mental, que sumado a los trastornos de aprendizaje harían un 75%, lo cual se acerca a nuestros resultados.

En nuestra muestra el 31.7% presentaron coeficiente intelectual normal lo cual coincide con los valores del trabajo de Wichers (11). Observamos que hay una relación directa entre los subsíndromes con puntaje P más alto y las deficiencias mentales más graves.

Estamos de acuerdo con Wichers, que los patrones clínicos se mantienen bastante constantes en el tiempo.

.....

Conclusiones

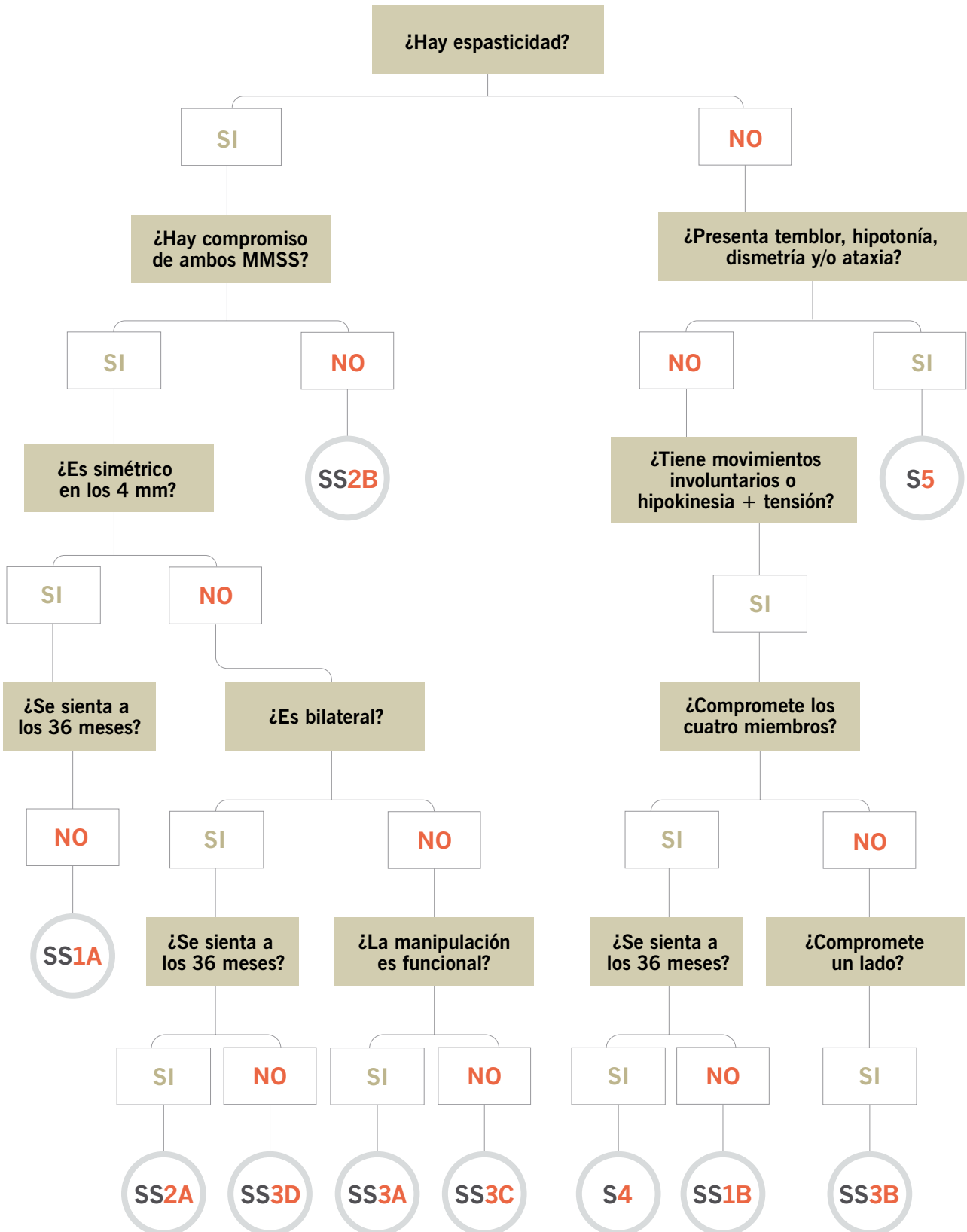
En nuestra opinión, dentro de los grandes síndromes de PC existen subsíndromes con entidad propia cuya identificación, hemos descripto en la primera parte del trabajo.

Este concepto dificulta la comparación con la vasta bibliografía pero la diferenciación intrasindrómica permite establecer un rango de rendimiento pronóstico en base a cuatro atributos, abriendo desde temprano todas las perspectivas terapéuticas posibles así como la de acercarse a la siempre difícil medición de los resultados, la correcta orientación del grupo familiar y contribuir al ordenamiento de la demanda al sistema de salud.

Consideramos muy importante realizar estudios poblacionales por varios años, para analizar el comportamiento funcional y los compromisos asociados en PC en el tiempo (12) así como la asociación de diferentes mediciones confiables, dado el polimorfismo de la condición. En nuestra experiencia el análisis debe ser realizado teniendo en cuenta el abordaje subsindrómico.

Estamos trabajando con una muestra de adultos con PC para cotejar los resultados de estos trabajos en el largo plazo y así vincular la evolución y salud de cada uno de los niños con cada uno de los SS en la adolescencia y adultez lo que pondrá más luz sobre nuestra experiencia.

Diagrama de diagnóstico:



Referencias

1. Russell, D., Rosenbaum, P., Cadman, D., Gowland, C., Hardy, S., Jarvis, S. (1989) *The Gross Motor Function Measure: A Means to Evaluate the Effects of Physical Therapy Develop. Med. and Child Neurol.*, 31, 341-352.
2. Rosenbaum, P., Walter, S., Hanna, S., Palisano Russell, D., Parminder, R., Wood, E., Barlett, D., Galuppi, B. (2002) *Prognosis for Gross Motor Function in Cerebral Palsy. JAMA, September 18. Vol. 288. N°11*
3. Liptak, G., Accardo, P. (2004) *Health and Social Outcomes of Children with Cerebral Palsy. The Journal of Pediatrics. August. S36-S41.*
4. Bax, M., Goldstein, M., Rosenbaum, P., Leviton, A., Paneth, N. (2005) *Proposed definition and classification of Cerebral Palsy. Develop. Med. And Child Neurol.*, 47:571-576.
5. Ottenbacher, K., Taylor, E., Msall, M., Braun, S., Lane, S., Granger, C., Lions, N., Duffy, L. (1996) *The Stability and Equivalence Reliability of the Functional Independence Measure for Children (WeeFIM) LOGO. Develop. Med. and Child Neurology*, 38, 907-916.
6. Howard, J., Soo, B., Graham, H., Boyd, R., Reid, S., Lanigan, A., Rory, W., Reddihough, D. (2005) *Cerebral Palsy in Victoria: Motor types, topography and gross motor function.*
7. Gorter, J., Rosenbaum, P., Hanna, S., Palisano, R., Bartlett, D., Russell, D., Walter, S., Raina, P., Galuppi, B., Wood E. (2004) *Limb Distribution, motor impairment, and functional classification of cerebral palsy. Develop. Med. and Child Neurol.* 46:461-467
8. Uvebrandt, P. (1988) *Hemiplegic Cerebral Palsy. Aetiology and Outcome. Acta Paediatrica Scandinavica supplement 345.*
9. Shapiro, B. (2004) *Cerebral Palsy: A Reconceptualization of the Spectrum. The Journal of Pediatrics August.*
10. Sankar, C., Mundkur, N. (2005) *Cerebral Palsy-definition, etiology and early diagnosis. The Indian Journal of Pediatrics. Vol. 72, issue 10 pag: 865-868.*
11. Wichers, M., Odding, E., Stam, H., VanNieuwenhuizen. (2005) *Clinical presentation, associated disorders and aetiological moments in Cerebral Palsy: A Dutch population-based study. Disability and Rehabilitation, 27(10) : 583-589.*
12. Morris Ch., Barlett, D. (2004) *Gross Motor Function Classification System: impact and utility. Develop. Med. and Child Neurol.* 46:60-6

Antecedentes

Dra. Irma Graciela Giglio de Guerrini

- Doctor en Medicina graduada en FCM de la UNLP 1965.
- Becaria Centro Anna Torregiani de Parálisis Cerebral, Florencia, Italia. 1970. Director Dr. Profesor Adriano Milani Comparetti.
- Presidente de la Sociedad Argentina de Medicina Física y Rehabilitación, Bs.As. 1977.
- Médico Fisiatra del Servicio de Rehabilitación del Hospital Interzonal de Agudos Especializado en Pediatría “Sor María Ludovica” de La Plata, Buenos Aires, Argentina, desde 1969 a 1983, por concurso.
- Jefe del Servicio de Rehabilitación del Hospital Interzonal de Agudos Especializado en Pediatría “Sor María Ludovica” de La Plata, Buenos Aires, Argentina, desde 08/11/85 - 01/11/00 por concurso.
- Docente adscripto a la Cátedra de Neurología de la Universidad Nacional de La Plata desde 1978.
- Premio “Ricardo Caritat” de Medicina Física y Rehabilitación. Academia Argentina de Pediatría. Capítulo Argentino. Distrito XII. Bs.As., Nov. 1981.
- Distinción Honoraria de Reconocimiento Fendim. Bs.As., 1988.
- Premio Fundación Obligado al mejor trabajo científico sobre Parálisis Cerebral. Bs.As, Agosto 1991.
- Miembro correspondiente Extranjero de la Academia Americana de Parálisis Cerebral y Medicina del Desarrollo. EE.UU., 1993.
- Especialista Consultora en Medicina Física y Rehabilitación. Col. Médico Prov. de Buenos Aires.
- Miembro del Comité de Expertos a Cuba. 1994.
- Coordinadora y luego miembro del Capítulo Argentino de Rehabilitación Pediátrica de La Sociedad Argentina de Medicina Física y Rehabilitación (CARPE).
- Publicaciones en libros, conferencias, relatos y dictado de cursos y talleres.
- Maestra de la Fisiatría Argentina nombrada por la Sociedad Argentina de Medicina Física y Rehabilitación. Octubre 2005.

María del Carmen Alarcón

- Residente de Medicina Física y Rehabilitación 1996-1999 del Servicio de Rehabilitación del Hospital Interzonal de Agudos Especializado en Pediatría “Sor María Ludovica” de La Plata, Buenos Aires, Argentina.
- Jefe de Residentes Medicina Física y Rehabilitación. 1999-2000.
- Especialista en Fisiatría. Título otorgado por Ministerio de Salud de la Nación.
- Médico Fisiatra del Sanatorio La Plata. Año 2000-20003, 2009, 2011.
- Directora Médica de APRILP. Año 2003 al 2010.
- Médica Fisiatra del Hospital A Korn del Área pediátrica de la Sala de Medicina Física y rehabilitación desde Abril del 2011 a la actualidad.

María del Carmen Apesteguía

- Licenciada en Matemáticas. UNLP.

VALIDACIÓN DE LA CLASIFICACIÓN SUBSINDRÓMICA DE LA PARÁLISIS CEREBRAL (PC)[®]

CONTACTO: i.gracielagiglio@gmail.com

(2016)