

Clínica de la hemiplejía infantil

Por el

DR. F. COROMINAS BERET,
de Barcelona

Según Phelps, un tercio del total de niños con parálisis cerebral infantil está constituido por la forma hemipléjica espástica. En otro orden se puede afirmar que más de la mitad de los niños espásticos son hemipléjicos.

Clínica.

1. Los síntomas que presenta la hemiplejía en el *niño mayor* son semejantes a los del adulto.

A consecuencia de una hipertonía, las extremidades adoptan una postura de predilección en forma de rotación interna, flexión y pronación en el brazo y extensión, aducción y rotación interna en la pierna. En general la extremidad superior está más afectada que la inferior.

La movilización pasiva de los miembros es muy difícil excepto en las formas muy leves. En todo caso será posible exagerar aún más la postura de predilección pero en cuanto se quiera vencer ésta (por ejemplo, extender el brazo o flexionar la rodilla) la dificultad es grande y al soltar la articulación vuelve ésta bruscamente a la postura primitiva como movida por un resorte.

Esta dificultad a la movilización pasiva se aprecia sobre todo cuando el movimiento se fuerza con rapidez. Si la

espasticidad es poca puede ocurrir que con movimientos lentos la articulación sea fácilmente gobernable. En cambio, el movimiento queda bloqueado si la movilización se hace con rapidez y brusquedad. Esta discrepancia se comprende bien recordando que el llamado *reflejo miotático o de estiramiento* del que depende la espasticidad, se desencadena especialmente al ejercer tracción bruscamente sobre el músculo afectado.

Con frecuencia el *cráneo* está reducido de volumen y es asimétrico, detalle de gran importancia para el diagnóstico de localización lesional en las formas leves. No es rara la presencia de una bóveda engrosada o al revés adelgazada y haciendo prominencia, especialmente en los casos en que existe una cavidad cerebral (quiste, porencefalia).

Los *reflejos* cutáneos están ausentes. El plantar normal es sustituido por el Babinski o los dedos en abanico (de valor diagnóstico en el lactante).

En las formas de aparición precoz y gravis, la espasticidad exagerada da lugar a *deformaciones óseas* a veces importantes.

A ello hay que añadir los trastornos propios que pueden aparecer en los miembros afectados cuyo *crecimiento* que-

da retrasado, en contraste con el tamaño normal del lado sano. Esta alteración en el trofismo suele darse especialmente cuando el hemisferio afectado es el izquierdo. Incluso en estos casos el hemisferio sano puede ser de menor volumen, lo que obliga a pensar que el desarrollo deficiente de las extremidades afectadas no se debe únicamente a una inactividad sino a la afectación de un hipotético centro trófico localizado en el lado izquierdo del cerebro, en el llamado «Gyrus postcentral».

En el niño mayor suele haber también *sincinesias*, es decir movimientos involuntarios de las articulaciones paralizadas que aparecen al hacer un movimiento determinado con el lado sano (sincinesias de imitación) o que exageran la postura de predilección al invitar al niño a mover el miembro afectado (sincinesias branquiocrurales).

2. En el lactante no puede esperarse encontrar la misma sintomatología que en el niño mayor, pues queda enmascarada en gran parte por la inmadurez cortical propia de su edad. Su cooperación reducida hace también difícil la exploración.

Sin embargo, una observación atenta puede descubrir *signos incipientes* ya en los primeros meses e incluso semanas. Se observa por ejemplo que el niño no se chupa el dedo de un lado, mueve menos la mano y no se lleva a la boca los objetos colocados en ella.

Sin embargo, la interpretación justa de esta aparente inactividad de un miembro debe excluir el que se trate del lado controlado por el cortex subdominante, pues en este caso puede quedar explicado el que mueva más y tenga más destreza con la otra mano. El diagnóstico de la dominancia es en ocasiones sumamente difícil. En general se admite que se hereda en forma dominante, por lo que el investigar si en los padres

hay algún zurdo nos puede poner sobre la pista.

Puede observarse que cuando el lactante coge un objeto o se le introduce éste en su mano le es difícil soltarlo.

Si cogiendo al lactante por las axilas se le sacude, haciendo que sus piernas se bamboleen, se observa que el lado afectado oscila mucho menos. Lo mismo ocurre al sacudírsele el brazo, viéndose en este caso que todo el miembro tiende a quedar rígido.

Sosteniendo al niño con la espalda apoyada contra el pecho del que lo explora, al inclinarse éste hacia un lado se observará normalmente en el niño una resistencia marcada a seguir la inclinación, luchando para mantener la vertical. En el hemipléjico se ve que al efectuar la inclinación hacia el lado sano, al fallar los músculos del lado afecto, el movimiento va seguido de una caída lateral del niño, a veces brusca.

Tiene importancia el explorar el llamado *reflejo de los brazos en cruz*, consistente como es sabido en una extensión y abducción de ambos brazos al flexionar o extender bruscamente la cabeza sobre el tronco. Una asimetría en la respuesta puede ser el único signo evidente en casos leves. Una variante del reflejo citado es el llamado *del brazo*, desencadenado por un ruido súbito o por un golpe en la cuna. Se le considera equivalente al de los brazos en cruz en lo que respecta al valor de posibles asimetrías.

A partir de los tres meses estos reflejos ya no suelen obtenerse en el lactante, pero entonces son sustituidos por la llamada *respuesta paracaidista de la mano*. Estando el niño sentado, se coloca el observador detrás de él y tira bruscamente de él hacia atrás. Esta amenaza de caída de espalda desencadena un movimiento de extensión de ambos brazos que se dirigen hacia atrás en busca de

apoyo. Como en los otros reflejos y automatismos, el valor estriba en una asimetría en la respuesta.

El llamado *reflejo de precipitación* puede servir también para poner de manifiesto tal asimetría. Cogiendo el niño en brazos boca abajo junto al borde de una mesa, se le inclina bruscamente hacia adelante, dándole la impresión de que se le precipita de cabeza contra la mesa. El niño debe extender ambos brazos para intentar apoyarlos en la mesa y parar el golpe.

Igualmente el llamado *franqueo del borde de la mesa* puede poner de manifiesto déficits mínimos. Se le explora haciendo que con el dorso de la mano roce el borde de una mesa. El niño normal debe extender la mano y flexionar el brazo con el objeto de apoyar la palma en dicho borde.

La aptitud del niño ante los objetos que le son presentados debe ser también motivo de observación. A partir de los cinco meses el lactante debe ser capaz de *agarrar un objeto* sugestivo que se le ofrece a nivel de sus ojos, pero mientras que con la mano sana ase el objeto colocando la palma hacia arriba por debajo del mismo, la mano parética realiza un giro pronador colocándola por encima del objeto y con la palma mirando hacia abajo. Este *planeo* de la mano, consecuencia de la tendencia a la pronación del lado afecto, tiene valor también en el diagnóstico para las formas clínicas del niño ya mayor.

Finalmente citaremos en la mano afectada una mayor profundidad de los *pliegues palmares*, que contrastan con los menos marcados de la mano sana.

El reflejo bicipital suele estar exaltado.

En el miembro inferior, los signos de parálisis espástica son a veces más oscuros que en el brazo.

Puede observarse que la *flexión pasiva dorsal del pié* es menos acusada en el lado afecto, especialmente estando la pierna en extensión, dato de valor en los lactantes y en los niños mayores con formas mínimas.

El *automatismo de la marcha*, normal en el recién nacido hasta las 4-6 semanas, no se presenta en el lado afecto.

Formas clínicas.

En definitiva la hemiplejía infantil es una forma clínica de la parálisis cerebral infantil.

Este último término puede ser tomado en dos acepciones diferentes. En un sentido más amplio reúne todos los trastornos motores debidos a una lesión cerebral, de cualquier tipo y que aparece en cualquier momento de la infancia. Con un sentido más restrictivo que es el que tiende a predominar en la actualidad, por parálisis cerebral infantil debe entenderse *toda alteración motora derivada de una lesión en relación con el parto, en sí no evolutiva y localizada en cualquier punto del sistema nervioso central intracraneal.*

Siguiendo el primer criterio se pueden clasificar las hemiplejías infantiles en tres grandes grupos:

1. Forma prenatal, en la que la lesión existe ya antes del parto. Es la forma más rara, pues alcanza sólo un cinco por ciento de todos los casos. La lesión anatómica suele consistir en una malformación (especialmente hemiatrofia cerebral, microgiria o poroencefalía) o bien mucho más raramente una toxicidad gravídica.

2. Forma natal. La más corriente (65%). La causa suele residir en una distocia y cuentan como factores predisponentes la prematuridad y la diátesis hemorrágica.

Los dos mecanismos fundamentales de producción son la anoxia y el factor mecánico. La primera es mucho más corriente que de lesiones bilaterales y muchas veces síndromes no piramidales sino extrapiramidales. En el factor traumático no sólo hay que contar con el clásico fórceps, sino también con la posible acción compresiva que el promontorio sacro puede ejercer contra la región parieto-temporal.

Las tracciones sobre la cabeza, la exposición brusca al frío en un parto muy rápido o en una cesárea, pueden ser factores concomitantes por producción de una anoxia, pero por regla general suelen dar también síndromes bilaterales.

3. Forma post-natal. En la acepción más amplia de parálisis cerebral constituyen el 30% restante de formas hemipléjicas. Los traumas, infecciones y encefalopatías en general y las alteraciones vasculares son las causas más frecuentes.

Complicaciones de la hemiplejía infantil.

Aparte de las deformaciones y el trastorno trófico ya mencionado en la clínica, ambos dependientes más o menos del mismo fenómeno analítico, la hemiplejía puede ir acompañada de todo un cortejo sindrómico.

1. El síntoma acompañante más frecuente suele ser el convulsivo. Este se presenta en casi un 30% de los casos y puede adoptar diversas variedades.

Lo corriente es que las convulsiones sean generalizadas, pero no es raro el que puedan quedar localizadas en el lado parético.

Es interesante desde el punto de vista clínico, el hecho de que si el déficit funcional del lado afecto es muy gran-

de puedan ocurrir descargas motoras que no se traduzcan clínicamente como convulsiones hemilaterales pues la misma espasticidad las enmascara. En este caso solo el EEG nos delatará unas crisis convulsivas ocultas.

Por la misma razón una crisis generalizada puede mover únicamente el lado no hemipléjico y ser etiquetada erróneamente de convulsión hemilateral.

No es raro el que las crisis convulsivas dejen una agravación temporal o definitiva de la hemiplejía.

Incluso puede ocurrir que el primer síntoma sea precisamente una convulsión tras la que se establece definitivamente la hemiplejía. En estos casos lo corriente es que las convulsiones se sigan a lo largo de la vida aunque puedan haber períodos de descanso (de meses o incluso años) entre la primera crisis y la siguiente.

Aproximadamente la mitad de los casos que no se iniciaron con convulsiones, éstas suelen aparecer más tarde.

En realidad, sólo alrededor de un 65% de niños afectados de hemiplejía están completamente libres de crisis motoras a lo largo de su vida.

Las crisis convulsivas suelen adoptar la forma de gran mal o forma jacksoniana si la lesión es muy limitada, pero no es raro la forma de *petit mal* con ausencias o cataplejías, tics de Salaam, etc.

2. *Alteraciones psíquicas.*

Son especialmente frecuentes en las formas congénitas, aunque también pueden presentarse en las adquiridas (Steward encuentra sólo 14 idiotas en un total de 112 hemipléjicos post-natales).

En general no suelen ser muy acusadas y parece se presentan con mayor frecuencia en las lesiones izquierdas del cortex.

Lo que sí suele darse con frecuencia son alteraciones del carácter consecutivas por una parte a un complejo lógico de inferioridad y por otra a los mismos y excesivas atenciones de los familiares.

Con relativa frecuencia los hemipléjicos son niños hipochondríacos, resentidos, desconfiados y de temperamento agresivo y tiránico. Es muy importante el conocer en el curso del interrogatorio y la exploración del niño si éste era diestro o zurdo, pues parece que en lo que respecta al retraso mental un factor muy importante es la posible afectación del hemisferio dominante.

Parece comprobado que al lesionarse éste, la dominancia puede transmitirse a otra porción cortical (especialmente el cortex sano hasta entonces subdominante). Si esta transferencia no tiene lugar o es incompleta, aparecen entonces alteraciones del lenguaje, retraso mental, e incluso convulsiones, cosa que hay que tener presente para no imputarlo a la lesión primitiva.

Si se tiene presente que por causas poco conocidas el cortex izquierdo se lesiona con mayor frecuencia que el derecho y que hay un predominio de diestros sobre zurdos, se deduce el número grande de probabilidades de que lleguen a presentarse las complicaciones mencionadas.

Ello también puede explicar el que la oligofrenia suela ser más frecuente en los hemipléjicos derechos que en los izquierdos.

Hasta tal punto tiene importancia el que la transferencia de la dominancia sea completa y rápida que en la actualidad cuando se supone lesionado el cortex dominante, en vez de insistir en la reeducación de los miembros paralíticos, muchos autores prefieren hacer precisamente lo contrario, intensificando la mecanoterapia sobre el lado sano para que

adquiera cuanto antes la destreza controlada hasta entonces por el lado paralizado. Sólo así al parecer, es posible evitar en muchos casos la aparición de alteraciones mentales y del habla.

3. Otras complicaciones.

Cuando la lesión afecta además el área post-rolándica, a la parálisis se añade el síndrome correspondiente consistente en una anestereognosia, con pérdida de la discriminación táctil y espacial.

Si está lesionado el cortex occipital se añadirá una hemianopsia homónima bilateral (ceguera del campo contralateral en ambos ojos).

En las formas con parálisis poco acusada, pueden aparecer en el miembro superior movimientos atetoideos, por lesión de áreas extrapiramidales corticales o subcorticales.

Como puede verse, el cuadro clínico puede llegar a ser sumamente abigarrado, hasta el extremo de que hay casos en que el déficit motor llega a ser casi el síntoma menor.

Curso.

A esta complejidad de la sintomatología debe añadirse aún la que resulta de la evolución clínica de la enfermedad.

Al lado de formas agudas, de aparición brusca con o sin convulsión inicial (*hemiplejía aguda infantil de Strumpell*) hay formas de presentación sumamente lenta, con un cuadro estacionado desde el principio o evolucionando con gran lentitud con aparición de complicaciones más o menos graves.

A este respecto hemos de mencionar que a menudo constituye un problema diagnóstico la aparición de nuevos síntomas, puesto que se plantea entonces la cuestión de si nos hallamos o no ante

un proceso evolutivo, (tumor, degeneración) con la consiguiente repercusión terapéutica o pronóstica.

El problema se agrava no sólo porque en ocasiones es muy difícil el diagnóstico de un proceso expansivo o degenerativo sino porque además no siempre los signos clínicos que hacen pensar en una posible *progresión lesional* traducen una lesión anatómica realmente progresiva.

En otras palabras la aparición de nuevos signos en el curso de una hemiplejía pueden coincidir con una lesión perfectamente estable y en absoluto evolutiva.

Esta paradoja puede explicarse por los dos hechos siguientes:

a) Cuando la lesión cortical es precoz en la vida del niño (lesión incluso intrauterina), puede asentar en una zona del cerebro que todavía no haya entrado en funciones. Los síntomas más correspondientes a tal lesión no se pondrán de manifiesto hasta que a dicha zona le llegue su momento de madurez, en cuyo caso se dejarán de presentar los signos de liberación de segmentos más inferiores que quedarán sin el freno del segmento superior lesionado.

Tal ocurre por ejemplo con malformaciones congénitas que pueden no dar

manifestaciones clínicas hasta meses después del parto.

Si las lesiones son múltiples pueden asentar en zonas de evolución fisiológica distinta, por lo que los signos clínicos de su déficit se irán presentando cada uno en un momento distinto de la edad del niño simulando un cuadro de progresión lesional en donde no hay más, en realidad, que lesiones que ya son estables desde el principio.

b) Otras veces, la explicación es otra. Puede ocurrir en efecto que una lesión ya definitiva y en sí no evolutiva dé lugar a síntomas de progresión lesional debido a que la alteración del metabolismo de la zona afectada llega a alterar las zonas adyacentes. En este caso, la anatomía patológica no mostrará más que una sola lesión muy localizada e inocente. Solo el EEG nos demostrará la aparición de alteraciones eléctricas en zonas cada vez más alejadas de la lesión inicial.

En experimentación animal, se ha comprobado que en el cortex que se comporta de la forma dicha, existe un aumento de la colinesterasa, que parece traducir una disminución local de la capacidad de combinación de este metabolito. Si a esto se debe o no el fenómeno citado y que Phelps denomina *nociferus cortex*, es cosa aún no aclarada.

REFERENCIA

Corominas Beret, E.: Clínica de la hemiplejía infantil; Revista Española de Pediatría, Vol. 18: 357-365, 1962.