

REVISTA CUBANA DE PEDIATRIA

Solicitada la franquicia postal como correspondencia de segunda clase en la Administración de Correos de la Habana.

VOLUMEN 36 - No. 2

ABRIL 30, 1964

CIRCULACION: 3,500 EJEMPLARES

LA HABANA

Consideraciones sobre la etiología de las encefalopatías crónicas ()*

Por la Dra. LIANE BOBBOLLA VACHER(**)

Las encefalopatías crónicas son poco conocidas en nuestro medio. No constituyen una sola enfermedad sino un conjunto de síndromes. Antiguamente se agrupaban bajo el nombre de "Enfermedad de Little"¹ en honor del autor que describió en 1862 la cuadriplejía espástica que se considera actualmente una forma clínica más de la entidad. Los anglosajones aumentan la confusión existente en la terminología de estas afecciones al llamarlas "Parálisis cerebrales" término poco empleado en nuestro idioma. En este trabajo, nosotros seguiremos usando ambos términos de "encefalopatía crónica" y "parálisis cerebral" al referirnos a un grupo de síndromes neurológicos de disfunción motora no progresiva, caracterizados por parálisis, hipotonía muscular, incoordinación y movimientos involuntarios que

resultan de alteraciones de los centros cerebrales, acompañados generalmente de convulsiones, defectos sensoriales, trastornos de la conducta de la afectividad y déficit mental.

Las encefalopatías crónicas conjuntamente con la poliomiélitis representan las causas principales de invalidez en la infancia pero en el futuro, con el empleo de la vacunación antipoliomielítica en masa de la población, constituirá un gran problema la rehabilitación de los encefalopáticos crónicos después de la desaparición de la poliomiélitis.

No conocemos la frecuencia de las encefalopatías crónicas en nuestro medio. La encuesta de Schenectady² estima que hay 590 encefalopáticos crónicos por una población de 100,000. Por cada 1,000 recién nacidos vivos, la frecuencia es de 5.9 o sea de 1 x 170. De acuerdo con las estadísticas de Andersen³ en Noruega, la frecuencia es de 234 x 100,000 personas; por cada 1,000 recién nacidos 1.9 (1 x 525), cifras menos elevadas que

(*) Trabajo presentado en el X Congreso Médico Nacional, celebrado en La Habana del 17 al 24 de Febrero de 1963.

(**) Jefe del Departamento de Pediatría del Hospital Docente "Comandante Fajardo".

las anteriores. Según Perlstein⁷ hay 480 encefalopáticos crónicos por 100,000, o sea 7.5 x 1,000 recién nacidos vivos (1 x 150). Pero si la frecuencia es alta, la mortalidad lo es también, estimando Schlesinger¹⁰ que mueren 13 a 17 veces más adultos jóvenes encefalopáticos que normales.

La importancia de esta enfermedad es grande y sería útil realizar una estadística bien dirigida en nuestro país. Asimismo para luchar eficazmente contra este azote de tantas implicaciones sociales, es necesario conocer las causas que lo provocan.

Por eso, lo hemos intentado en un grupo de 73 niños con retraso mental, epilepsia y otra patología neurológica, vistos en nuestro Servicio en un período de dos años, encontrando 44 encefalopáticos crónicos en los cuales fue posible hallar datos de valor etiológico.

En primer término, hemos clasificado nuestro grupo de pacientes (cuadro No. 1). Predominan los encefalopáticos

ENCEFALOPATIAS CRONICAS

Clasificación fisiológica (motora)

A.—Espásticos	18	40.9%
B.—Atetósicos	12	27.3%
1.—Tensión	8	18.2%
2.—Sin tensión		
3.—Distónicos	4	9.1%
4.—Temblor		
C.—Rigidez		
D.—Ataxia		
E.—Temblor		
F.—Atónicos	14	31.8%
G.—Mixta		
H.—No clasificados		
Total	44	100%

CUADRO No. 1

espásticos con un 40.9%, en segundo lugar están los atónicos (31.8%) y en tercer lugar los atetósicos (27.3%), subdivididos a su vez en distónicos (9.1%) y con tensión (18.2%). No tuvimos ningún caso con rigidez, ataxia o tem-

blor solo. Esta clasificación está basada en la de Mincar.⁴ Hemos agrupado a nuestros enfermos de acuerdo con su sintomatología predominante, ya que a menudo presentaban otros signos menos manifiestos, por ejemplo coreoatetosis en los espásticos. Ninguno de ellos tenía inteligencia normal y la mayor parte eran convulsivantes. En los pacientes con parálisis (cuadro No. 2) la cuadri-

ENCEFALOPATIAS CRONICAS

Clasificación topográfica

A.—Monoplejía		
B.—Paraplejía	2	4.54%
C.—Hemiplejía	8	18.18%
D.—Triplejía	1	2.27%
E.—Cuadruplejía	19	43.18%

CUADRO No. 2

plejía y hemiplejía son más frecuentes (43.18% y 18.18%). La paraplejía fue rara y no observamos monoparesias. En casi todos se hicieron tests mentales pero aún en los que no se pudieron realizar, el retardo psíquico era obvio en el 100%. Como hemos señalado anteriormente muchos eran epilépticos con alteraciones electroencefalográficas en 26. Cuatro con crisis convulsivas repetidas tenían electroencefalogramas normales y 4 sin epilepsia mostraban alteraciones electroencefalográficas (cuadro No. 3).

Casos estudiados	total: 44
Retardo mental	44
Convulsivantes	26
a) Electroencefalograma normal	4
b) Electroencefalograma patológico	19
No convulsivantes	18
a) Electroencefalograma normal	7
b) Electroencefalograma patológico	4
Electroencefalogramas realizados	34

CUADRO No. 3

Después de clasificarlos, tratamos de estudiar las causas que produjeron estas alteraciones cerebrales. Pueden ser prenatales, hereditarias o adquiridas durante la vida intrauterina o secundarias al parto y postnatales. Hemos eliminado de nuestra serie el mongolismo que pertenece al grupo de retardo mental sin trastornos motores, la idiocia familiar y las encefalopatías metabólicas. En nuestra casuística, las causas hereditarias son poco numerosas (cuadro No. 4),

CAUSAS PRENATALES

	Casos	%
1.—Hereditarias		
Enfermedad Sturge-Weber...	1	2.27
Typus amstelodamensis* ..	1	2.27
2.—Adquiridas en útero		
a) Infección prenatal		
Sífilis	0	
Toxoplasmosis	2	4.54
Rubéola*	2	4.54
b) Anoxia prenatal		
Anemia materna	0	
Circular del cordón ...	2	4.54
Operada la madre	1	2.27
c) Hemorragia cerebral prenatal		
Toxemia materna	1	2.27
Diátesis hemorrágica materna*	1	2.27
Trauma directo	0	
d) Factor Rh, kerníctero ..	1	2.27
e) Diabetes materna	0	
f) Irradiación gonadal, rayos X	0	
g) Desnutrición materna***	5	11.36

(*) Prematuros.

CUADRO No. 4

así vemos una niña con enfermedad de Sturge-Weber-Dimitri que presentaba un angioma facial en el territorio del trigémino derecho, epilepsia, hemiparesia izquierda ligera, oligofrenia profunda con cociente de inteligencia de 49 y calcificaciones cerebrales flexuosas vermiciformes en región occipital derecha, bien apreciables en la radiografía de cráneo. Señalaremos que últimamente la naturaleza genética de esta afección ha sido discutida.⁵ En el mismo cuadro, se ob-

serva otro caso portador de una afección genética rara, conocida como "typus degenerativus amstelodamensis de Cornelia de Lange". La enfermedad se caracteriza por hipotonía, retardo mental, braquicefalía, implantación baja de las orejas, cejas y pestañas muy pobladas, anomalías de la mano con posición más proximal del pulgar (fig. No. 1).

En el grupo de infecciones que produjeron parálisis cerebral durante la vida intrauterina, la rubéola y la toxoplasmosis representan respectivamente un 4% de nuestra serie. La sífilis no juega ningún papel en nuestros casos. Perlstein⁶ cree que otras infecciones virales maternas, especialmente durante el segundo, tercero o cuarto mes del embarazo, cuando el crecimiento cerebral es mayor, pueden producir daño fetal, por ejemplo, paperas, sarampión, varicela, herpes zóster o influenza. La hemorragia cerebral fetal es otra causa de parálisis cerebral. Se presenta como resultado de anoxia intrauterina, por trauma directo uterino o fetal, por toxemia del embarazo o discrasias sanguíneas. La anoxia prenatal por circular del cordón ocupa un pequeño lugar así como operaciones realizadas a la madre durante el embarazo. La hemorragia cerebral probable por toxemia materna y diátesis hemorrágica nos dan un 2.27% cada una. Seis de estos niños fueron prematuros. (Ver cuadro No. 4). Solamente se vio un kerníctero secundario a anemia hemolítica por incompatibilidad materno-fetal de grupo Rh, lo que probablemente se debe al hecho que gran cantidad de exsanguíneo-transfusiones se realizan en nuestros hospitales, lo que previene el daño neurológico. No hubo ningún caso de diabetes materna, irradiación gonadal o aplicación de Rx. La desnutrición materna es un factor muy importante alcanzando un porcentaje de 11.36%.



FIG. 1. *Facies típica del niño portador de "typus degenerativus amstelodamensis de Cornelia de Lange".*

En 14 niños (31.81%) la causa de parálisis cerebral fue de origen natal. (Cuadro No. 5). Las hemos dividido en

CAUSAS NATALES

	Casos	%
A.—Definidas		
1.—Anoxia		
Placenta previa	0	
Presentación de nalgas.	1	2.27
2.—Hemorragia intracraneal		
Propiamente dicha	2	4.54
Distocias**	3	6.81
B.—Relacionadas con el parto		
Parto rápido	1	2.27
Parto demorado	2	4.54
Parto demorado, anoxia.	3	6.81
Parto demorado, anoxia, fórceps	1	2.27
Parto, fórceps	1	2.27

(*) Prematuro.

CUADRO No. 5

definidas cuando el antecedente era claro y en relación con el parto cuando los datos que pudimos recoger no eran muy conclusivos. Las definidas por anoxia secundaria a placenta previa, presentación de nalgas con extracción de cabeza al final (2.27%) y hemorragia intracraneal diagnosticada al nacer (4.54%). Las distocias representan el 6.81%. El cerebro es muy sensible a la falta de oxígeno y la anoxia prolongada provoca daño irreparable, sin embargo el recién nacido tolera la anoxia durante períodos más largos que el adulto porque el metabolismo cerebral del recién nacido requiere menos oxígeno. Los núcleos grises de la base y sus vías corticales son más vulnerables a la anoxia que el haz piramidal. La hemorragia cerebral en el recién nacido ocurre más a menudo cerca de las grandes

venas y de los senos venosos, especialmente de la vena de Galeno y del seno longitudinal superior, en la vecindad de las zonas motoras corticales y de la cápsula interna que se lesionan más a menudo. Las distocias producen trauma cerebral y daño vascular así como el empleo de oxitócicos. En el otro grupo de causas natales el parto fue rápido, en avalancha, capaz de provocar hemorragia cerebral por el cambio brusco de presión al ser la intrauterina mayor que la atmosférica (2.27%). Los partos demorados con o sin signos de anoxia clínica suman un 15.99%. En un paciente, el único dato que pudimos obtener fue aplicación de fórceps sin que fuera posible incriminar por este hecho al partero, desconociéndose los motivos que

hicieron necesario el uso de dicho instrumento.

De acuerdo con Perlstein⁷ la prematuridad se observa en el 25% de parálisis cerebral. Por eso, la prematuridad ocupa un lugar predominante en la casística nuestra (cuadro No. 6), el

PREMATURIDAD		
	Casos	%
1.—Aislada		
Prematuro	1	2.27
Prematuro y p. rápido	1	2.27
Prematuro anóxico	1	2.27
Prematuro anóxico (gemelo)	1	2.27
Prematuro anóxico		
Parto gemelar rápido	1	2.27
2.—Con otras causas anteriormente señaladas con (*) ...		
	10	22.72
Prematuridad total	15	31.18

(*) Prematuro.

CUADRO No. 6

34.18%, cifra más elevada que la del autor antes referido, que equivale al 1/3 del total. Eastman² señala que cerca del 35% de los encefalopáticos crónicos fueron prematuros, cifra más parecida a la nuestra.

En el inmaduro, los pequeños vasos se desgarran con facilidad por ausencia de fibras elásticas provocando hemorragias. Se halló prematuridad sin ningún otro dato etiológico en 5 y asociada a otros factores en 10. Todos tuvieron signos de anoxia al nacer que requirió

o no aplicación de oxígeno. Conjuntamente con prematuridad, observamos toxemia, distocias, anomalía congénita uterina materna, rubéola, diátesis hemorrágica y desnutrición de la progenitora. Estimamos nosotros que la prematuridad debe ser considerada como una causa predisponente prenatal de parálisis cerebral.

En algunos enfermos, varios factores entraron en juego en la aparición de encefalopatía crónica. A este grupo, le llamamos causas prenatales mixtas (cuadro No. 7) y natales y prenatales combinadas que representan las primeras un 4.54% y las segundas un 9.09%. Por ejemplo se observó varicela y desnutrición, hemorragia materna y toxemia del embarazo, placenta previa y anemia materna, anemia materna y presentación pelviana, anomalía congénita uterina y distocia, circular del cordón y presentación de nalgas. Dos niños de este grupo además fueron prematuros.

Las causas postnatales de encefalopatía crónica fueron poco numerosas, con una cifra de 4.54%. Otro autor⁸ considera que el 10% de parálisis cerebral son por este motivo. Un paciente nuestro tuvo meningoencefalitis de etiología no precisada y otro toxoplasmosis adquirida con hidrocefalia interna residual, calcificaciones cerebrales, pubertad precoz, corioretinitis pigmentaria y

CAUSAS PRENATALES MIXTAS

	Casos	%
Varicela y desnutrición	1	2.27
Hemorragia materna y toxemia *	1	2.27

CAUSAS COMBINADAS PRE Y NATALES

	Casos	%
Anemia materna y placenta previa	1	2.27
Anemia materna y presentación pelviana	1	2.27
Anomalía congénita uterina y distocia *	1	2.27
Circular del cordón y presentación de nalgas	1	2.27

(*) Prematuro.

CUADRO No. 7



FIG. 2. Otro caso de parálisis cerebral secundaria a meningoencefalitis por *Toxoplasma gondii*.

prueba de toxoplasmina positiva (figura No. 2). Los otros factores que se señalan tales como trauma, neoplasmas, drogas, accidentes vasculares cerebrales y anoxia no figuran en nuestra casuística.

Resumiendo, predominan aquí, las causas prenatales (38.63%) (cuadro No. 8), le siguen las natales con un

mos que la toxoplasmosis debe ser investigada en toda mujer embarazada especialmente si es joven. La mala alimentación de las gestantes representa un 11%, siendo necesario instruir las dietética básica porque muchas veces la desnutrición resulta más de la ignorancia que de la falta de alimentos por motivos económicos.

CAUSAS DE PARALISIS CEREBRAL

	Casos	%
1.—Prenatales	17	38.63
2.—Prematuridad	Total: 15 casos (34.18%)	
a) Aislada	5	11.36
b) Con otras causas	10	22.72
3.—Natales	Total: 14 casos (31.81%)	
a) De causa definida	6	13.62
b) En relación con el parto	8	18.18
4.—Postnatales	2	4.54
5.—Prenatales mixtas	2	4.54
6.—Combinadas pre y natales	4	9.09

CUADRO No. 8

31.81% y la prematuridad 22.72%. Analizando los factores prenatales, las *genopatías* representan un número pequeño, mientras que las *embriopatías* o *fetopatías* constituyen el mayor porcentaje. La infección prenatal parece ser muy importante, especialmente la toxoplasmosis y rubéola. Lelong y Satgé⁴ también hallan una cifra elevada de toxoplasmosis en Francia, 16 de 238 observaciones de encefalopáticos crónicos. Cree-

La sífilis no aparece en nuestra serie de pacientes, en contraste con las creencias de los pediatras clásicos; esto se debe a la práctica sistematizada de pruebas serológicas en toda embarazada. La hemorragia intracraneal, las distocias y los partos rápidos, se destacan como causas natales muy importantes. Las postnatales merecen poca atención, salvo la toxoplasmosis.

El mejor diagnóstico y tratamiento

de las infecciones de la embarazada, la enseñanza de buenos hábitos dietéticos, el estudio minucioso de las causas de prematuridad son metas fundamentales para evitar la parálisis cerebral. Los factores prenatales, embriopatías y fetopatías son los más importantes en la aparición de las encefalopatías crónicas, siendo la patología intrauterina la que se proyecta en primer término, especialmente si consideramos que la prematuridad es antenatal.

La mejor atención a la mujer embarazada es primordial en la prevención de la parálisis infantil.

RESUMEN Y CONCLUSIONES

Hemos tratado de analizar las causas de parálisis cerebral en 44 observaciones, dividiéndolas en prenatales, natales y postnatales.

Predominan los factores prenatales (38.63%) y los natales (31.81%). Se destaca también la prematuridad y las fetopatías o embriopatías constituyen el mayor porcentaje. La toxoplasmosis debe ser investigada en la embarazada. El trauma obstétrico también debe ser tenido en cuenta, así como la nutrición materna.

SUMMARY

A classification of causes of cerebral Palsy in 44 observations is tried. We divide them in prenatal, natal and postnatal causes. In our serie, the prenatal factors are prevalent (38.63%), the natal factors are second (31.81%). The prematurity plays an important role and the causes acquired in utero are most important. The toxoplasmosis deserves to be considered in future mothers. Birth trauma and maternal nutritional deficiencies must be considered also.

RESUME

Nous avons essayé de classer les causes de paralysie cérébrale de 44 observations, les divisant en causes anténatales, natales y post-natales. Les facteurs prénataux prédominent (38.63%) ainsi que les nataux (31.81%) dans notre série de cas. La prématurité est aussi importante et les embryopathies et foetopathies constituent le pourcentage le plus élevé. La toxoplasmose doit être étudiée chez la femme enceinte. Le traumatisme obstétrique et la nutrition maternelle doivent être aussi considérés.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Andersen, Bjorne: Cerebral Palsy. Journal of the Oslo City Hospital 4: 65, 1954.
- 2.—Eastman, N. J.: The Causes and Prevention of Cerebral Palsy, *Pediat. Clin. North America*, November, 1957, p. 995.
- 3.—Lamy, M., Frézal, J. et Rey, J.: Les encefalopathies génétiques, *Sem. Hóp. Paris*, 70: 563, 1961.
- 4.—Lelong, M. et Satgé, P.: Essai d'interprétation chronologique de l'étiologie des encéphalopathies chroniques infantiles (sur 238 observations), *Sem. Hóp. Paris*, 50-51: 355, 1961.
- 5.—Little, W. J.: On the influence of abnormal parturition, difficult labor, premature birth and asphyxia neonatorum, on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformities, *Tr. Obst. Soc. London*, 3: 293, 1862.
- 6.—Minear, W. L.: A Classification of Cerebral Palsy, *Pediatrics*, 18: 841, 1956.
- 7.—Perlstein, M. A.: Cerebral Palsy, Incidence, Etiology, Pathogenesis, *Arch. Pediatrics*, 79: 289, 1962.
- 8.—Perlstein, M. A.: Infantile Cerebral Palsy, *Advances Pediat. The Year Book Publishers Inc.*, vol. 7, 1955, p. 209.
- 9.—A Survey of Cerebral Palsy in Schenectady County, N. Y. Report of N. Y. State Joint Legislative Committee to Study the Problem of Cerebral Palsy Legislative Document No. 55, 1949. Albany, N. Y.
- 10.—Schlesinger, E. R., Allaway, C. and Paltin, S.: Survivorship in Cerebral Palsy, *Am. J. Public Health*, 49: 3, 1959.
- 11.—Zweymuller, E.: Neue Beobachtungen an Einem Typus Degenerativus Amstelodamensis (Cornelia de Lange), *Neue Osterr.*