

2° Congreso Argentino de Discapacidad en  
Pediatria

Buenos Aires, 27, 28 y 29 de Septiembre de 2012

Mesa Redonda: **LOS NIÑOS Y ADOLESCENTES CON  
ENCEFALOPATIA CRONICA NO EVOLUTIVA**

Jueves 27 de Septiembre - 10:15 a 11:45 hrs.

**ASPECTOS NEUROLOGICOS DE ECNE**

Dra. Estela Rodriguez

Neuróloga Infantil.

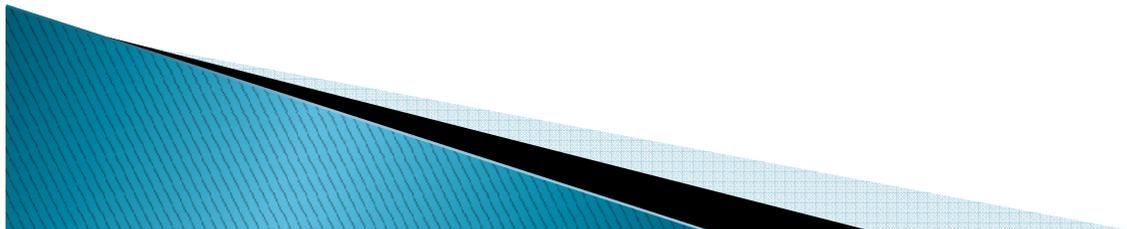
Servicio de Clínicas Interdisciplinarias,

**Hospital Nacional de Pediatria J.P.**

**Garrahan. Buenos Aires**

# Encefalopatía Crónica no evolutiva

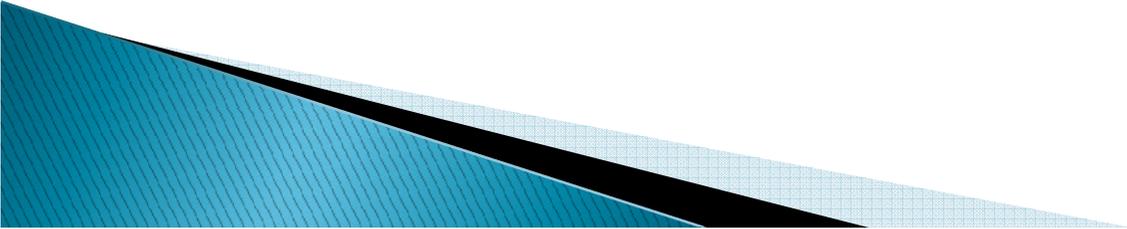
- ▶ “Encefalopatía”: Trastorno o enfermedad del cerebro. No tiene una causa específica sino que puede haber causas primarias o secundarias . El daño puede ser permanente o reversible.
- ▶ “Crónica”
- ▶ “No evolutiva”



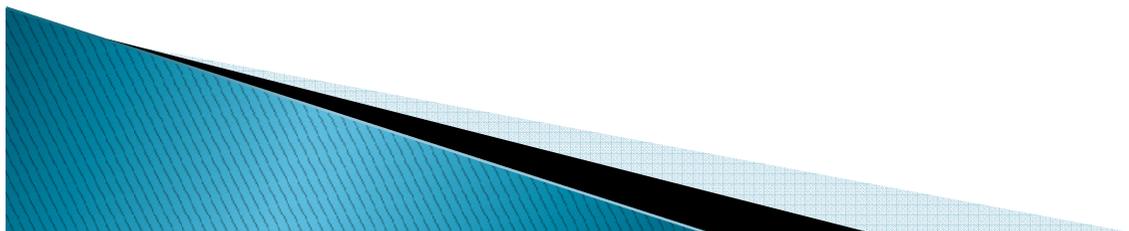
# Parálisis Cerebral

- ▶ Trastorno Motor No progresivo que afecta el desarrollo del Movimiento Y la postura, causando limitación de la actividad y que se lo atribuye a trastornos no progresivos que ocurrieron durante el desarrollo cerebral Fetal o muy temprano. El trastorno motor de la PC con frecuencia es acompañado por Anormalidades sensoriales, cognitivas, de la comunicación, y Conducta. También Epilepsia.

Paneth y col. Dev Med Child Neuro 2005

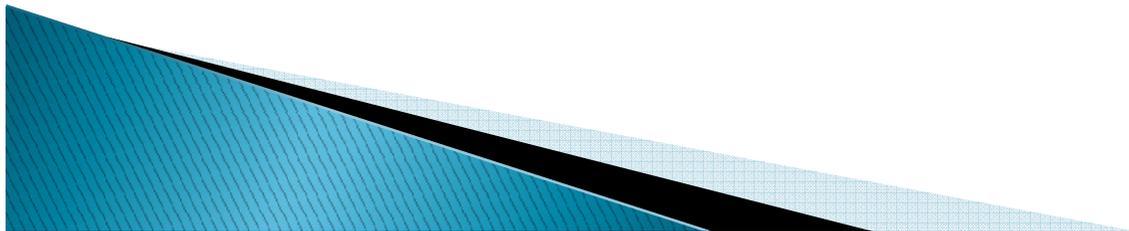


- ▶ La interacción entre la embriogénesis y el ambiente uterino es un proceso complejo y dinámico.
- ▶ El microambiente metabólico durante la embriogénesis, influencia todo el proceso de desarrollo de la organogénesis.
- ▶ Tiene una ventana de tiempo entre la 3<sup>o</sup> semana de gestación y el 2<sup>o</sup> año de vida.



- ▶ Factores que influyen:
  - Estado de salud y enfermedad materno
  - Nutrición materna
  - Integridad y función placentaria
  - Factores genéticos que afecten a la madre, al feto, o ambos

**El problema es detectarlo y cuantificarlo.**



# Lesión Cerebral – Eventos Reparativos

## Daño Cerebral

Mecanismos  
Compensatorios  
Neurales



Facilitan la  
recuperación funcional



Eventos Degenerativos  
Secundarios al daño  
cerebral.



Interfieren con la  
recuperación funcional

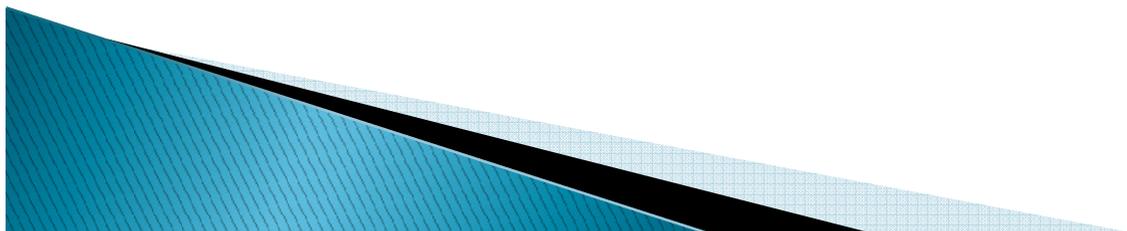


Pronostico funcional a largo  
plazo



# Etiología PC

- ▶ Causas Prenatales (hasta 70%)
  - Trastornos del desarrollo cerebral
  - Infecciones – S<sup>o</sup> Genéticos – Tóxicos
- ▶ Causas Perinatales
  - RNPT– daño de la SB–PV – Infecciones / meningitis
  - Stroke – EHI – RCIU – Hiperbilirrubinemia
- ▶ Causas Postnatales
  - Infecciones / meningitis – Traumáticas



# DAÑO DE LA SUSTANCIA BLANCA

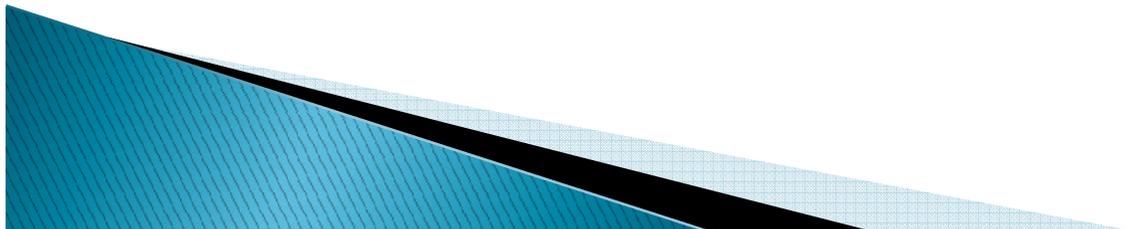
- ▶ Leucomalacia periventricular
    - Es el mayor sustrato neuropatológico relacionado con espasticidad (PC) y déficits cognitivos en la evolución de RNPT
    - Es el factor de riesgo mas importante para daño de la sustancia gris
- Encefalopatía del Prematuro**

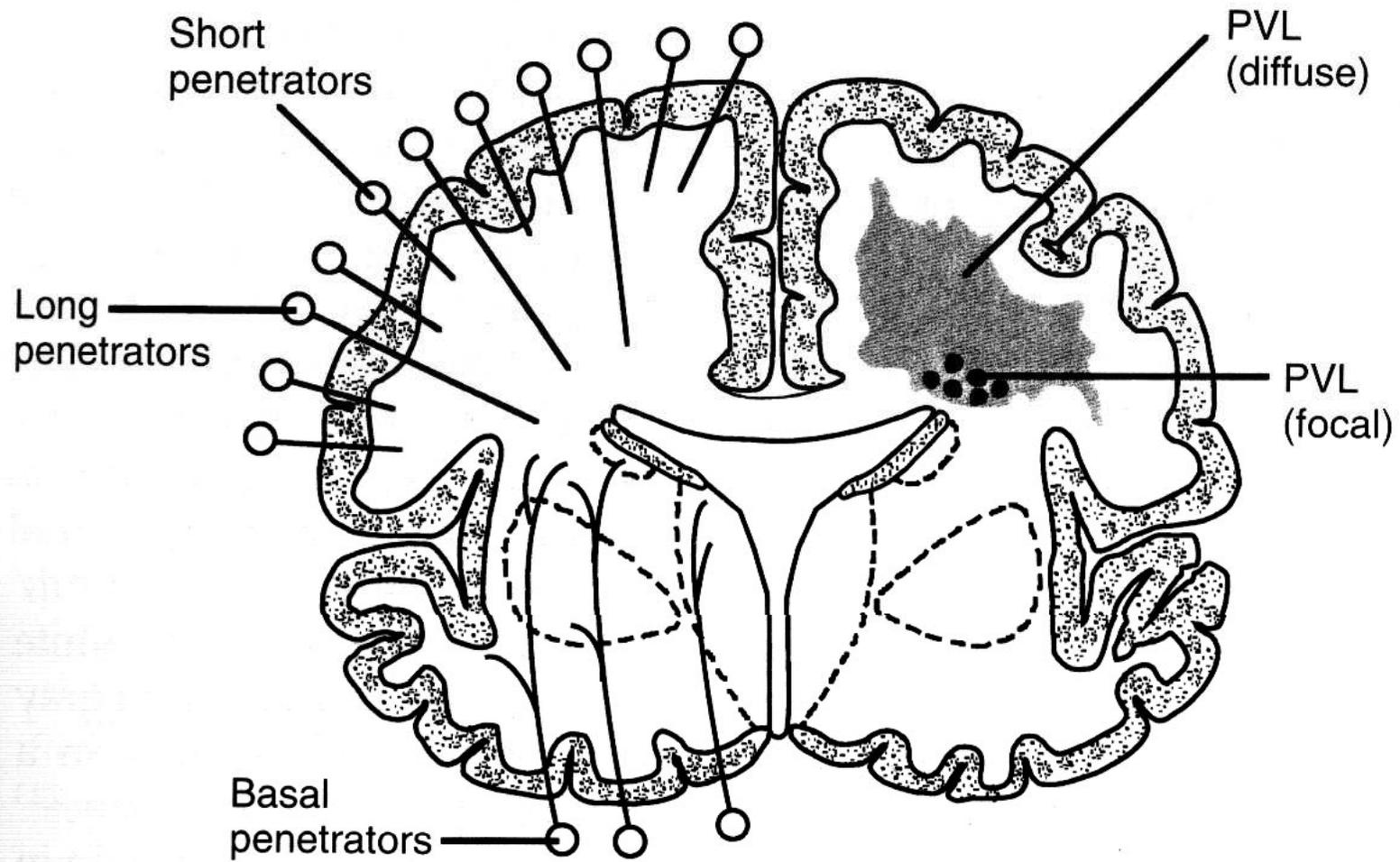


# Leucomalacia Periventricular

## ▶ PATOGENESIS

- Desarrollo vascular incompleto en la sustancia blanca PV.
- Alteración de la autorregulación del Flujo sanguíneo cerebral que aumenta la sensibilidad a la isquemia.
- Aumento de la vulnerabilidad de la oligodendroglia, en este estadio del desarrollo, a la isquemia, factores inflamatorios, citotóxicos, metabólicos.





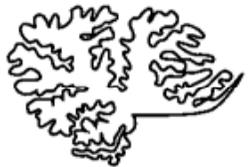
# Desarrollo del cerebello en el RNPT



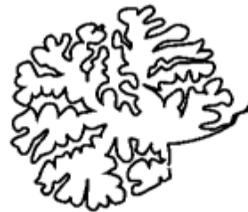
**20 weeks**



**22 weeks**



**24 weeks**



**26 weeks**



**30 weeks**



**35 weeks**

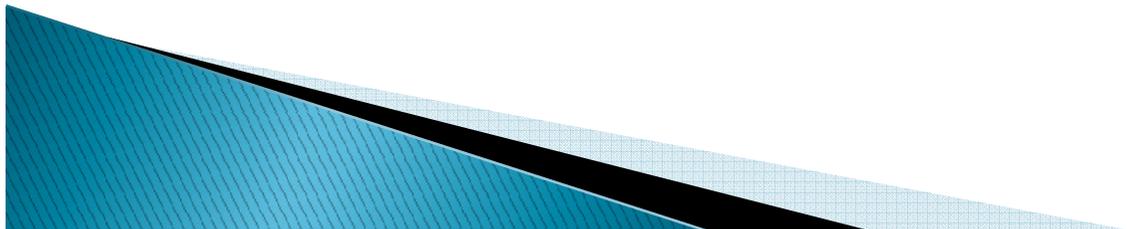


**40 weeks**

Adapted from *J Comp Neurol.* 1970;139(4):473-500

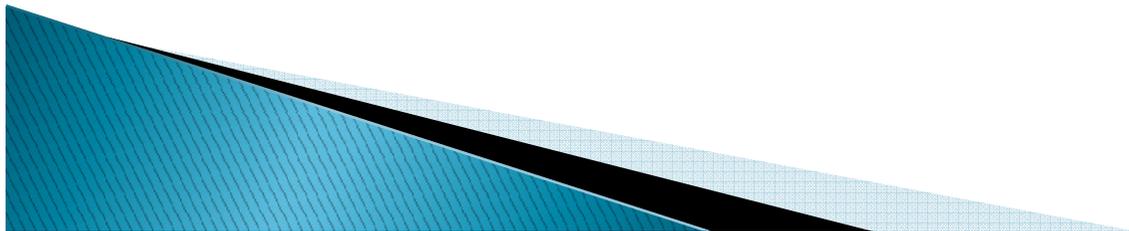
# Epidemiología

- ▶ Países occidentales hay una incidencia global de 2 - 2.5 cada 1000 RN vivos
- ▶ Argentina: La Encuesta Nacional de Personas con discapacidad realizada en el período 2002-2003: de 7,1 % de personas con discapacidad en la población general.
- ▶ Los niños entre 0 y 12 años representan un 12 % del total:
  - 12,8 % (D. presente desde RN) nacimiento
  - 39,5 % de los casos la discapacidad es de tipo motor

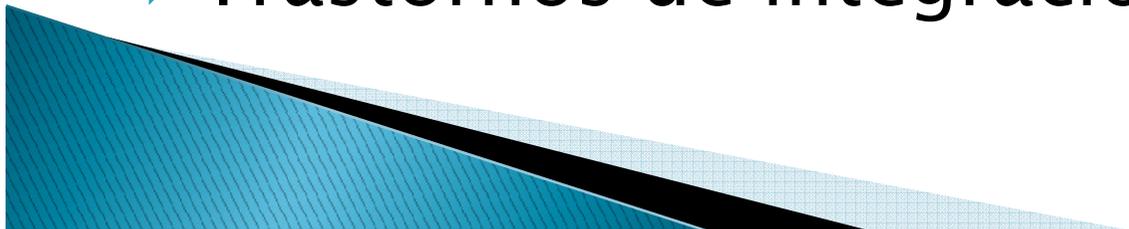


# Diagnostico Clínico

- ▶ Desarrollo motor mas lento.
- ▶ Anormalidades de tono y / o postura.
- ▶ Signos de espasticidad
- ▶ Persistencia de reflejos primitivos.
- ▶ Ausencia de maniobras de defensa
- ▶ Lateralidad definida antes de los 12 meses.

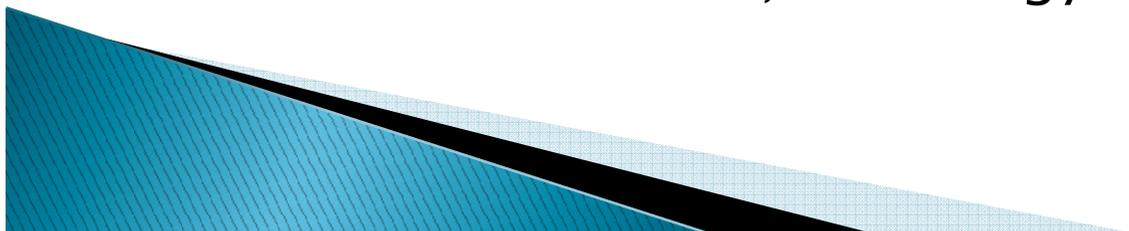


- ▶ Espásticas, 70–80% (Diplejía, cuadriplejia, hemiplejia)
- ▶ 10% son atetoide o distónica.
- ▶ 5 a 10% pueden ser atáxica con trastorno del equilibrio y coordinación.
  
- ▶ 2/3 de los pacientes: trastorno cognitivo.
- ▶ Casi **50% de los pacientes : epilepsia.**
- ▶ Problemas de crecimiento (trastornos para alimentarse)
- ▶ Anormalidades de visión y audición
- ▶ Trastornos de integración sensorial.



# Estudios complementarios

- ▶ Diagnostico inicialmente clínico
- ▶ Imágenes: Preferentemente RNM
- ▶ Si hay trastornos del desarrollo cortical, plantearse: estudios genéticos / metabólicos
- ▶ Si la Historia no es clara, la clínica es atípica, o hay sospecha de progresión: estudios necesarios
- ▶ Hasta en un 20% de los casos no se logra el diagnostico etiológico.
- ▶ Practice Parameter, Neurology 2004

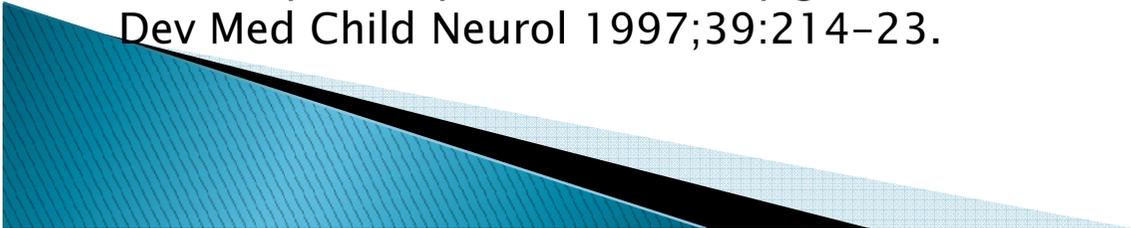


## Estado funcional:

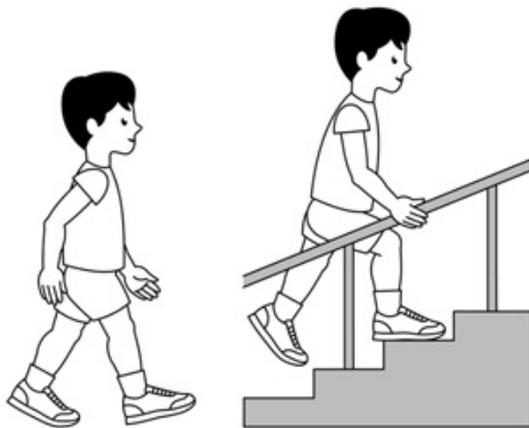
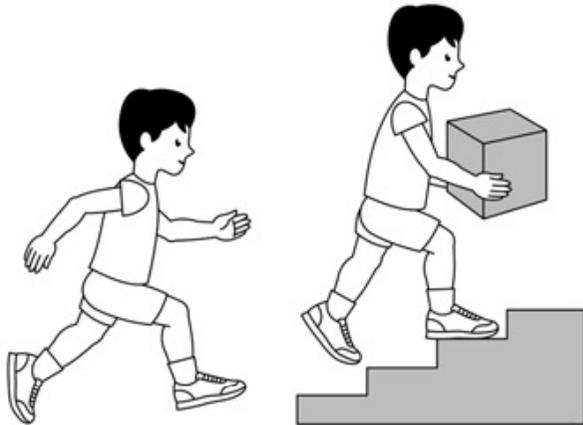
Evaluación de la motricidad y clasificación funcional según la Gross Motor Function Classification System (GMFCS)

- Nivel I: deambulación sin limitaciones
- Nivel II: deambulación con algunas limitaciones
- Nivel III: deambula tomado de las manos, o utiliza dispositivos
- Nivel IV: No camina, motilidad con limitaciones, puede desplazarse en una silla, por si mismo
- Nivel V: Debe de ser trasladado en silla manual.

*Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 1997;39:214-23.*



# GMFCS: entre los 6 y 12 años

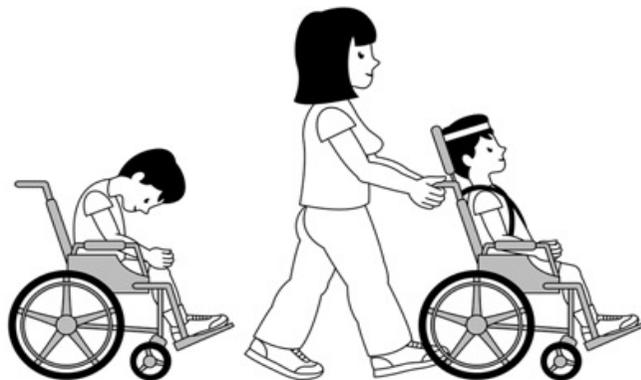
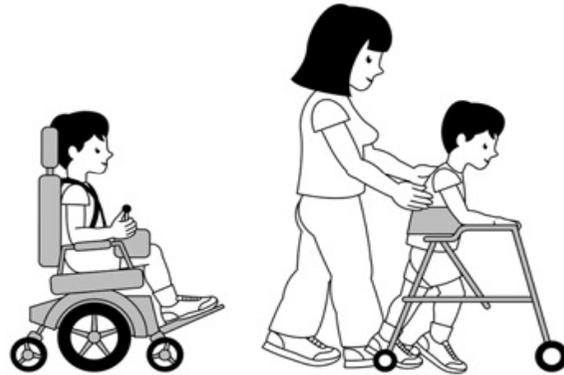
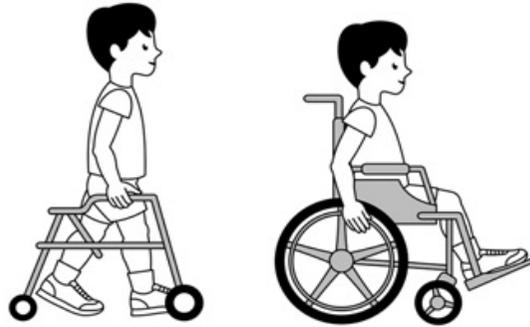


## GRADO / NIVEL I:

Puede caminar en casa, escuela, otros ambientes, sin problemas. Puede correr, saltar, trepar, pero la velocidad, balance, coordinación, limitados

## GRADO / NIVEL II:

Caminan en la mayoría de los lugares. Para subir escaleras deben ayudarse. Dificultad con distancias largas, o terrenos no planos, o mucha gente.



### GRADO / Nivel III

Caminan usando dispositivos, andadores, en los lugares interiores. Fuera, generalmente silla que pueden auto propulsar cortas distancias.

### GRADO / NIVEL IV

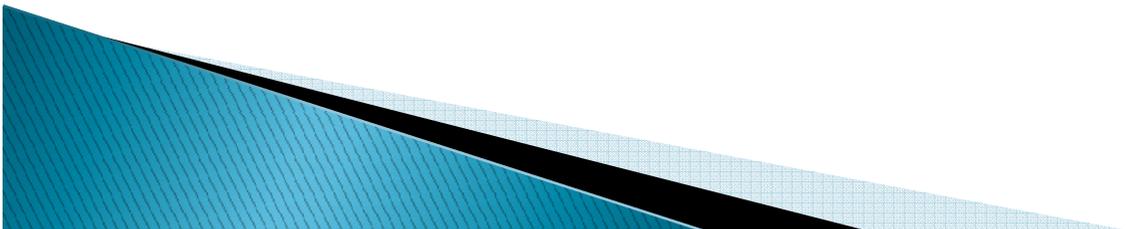
En casa caminan con asistencia , o andadores con soporte de tronco. La movilidad es básicamente con asistencia, o propulsada en silla eléctrica.

### GRADO / NIVEL V

Transportados en silla manual en cualquier espacio. No solo hay dificultad para controlar miembros sino que requieren soporte de tronco y cefálico

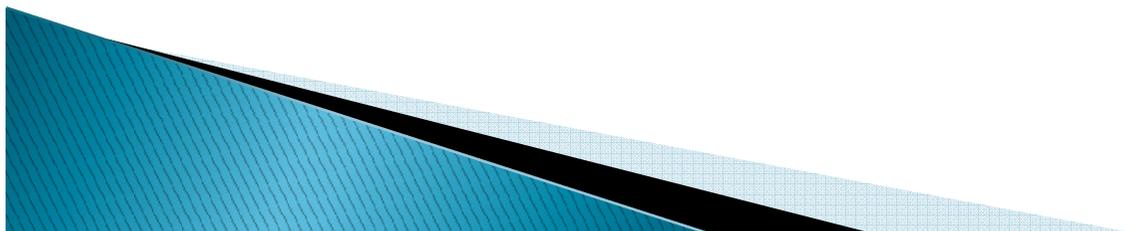
# Escolaridad y Apoyos / Soportes

- ▶ El TA debe de ser mirado desde :
  - Ámbito Escolar
  - Ámbito Familiar
  - Intervención del Pediatra / Neurólogo
  - Aportes de la Psicopedagogía / Psicología / Equipo Terapéutico.



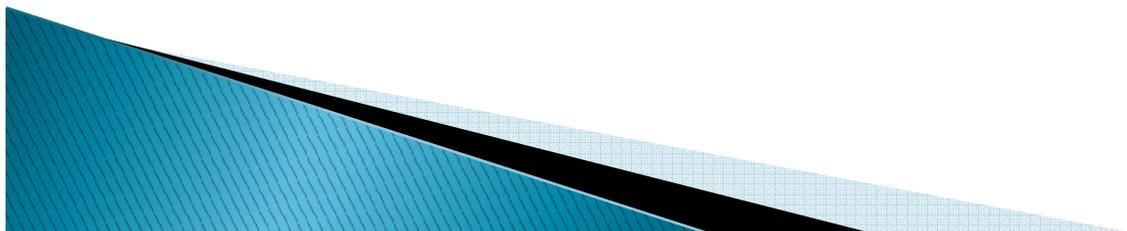
# Escolaridad y Apoyos / Soportes

- ▶ Evaluar y consensuar la necesidad de apoyos, en forma individual.
  - Necesidad de Integración:
    - E. de Motores
    - E. Mentales
    - Adecuación de contenidos (cualitativos o cuantitativos)
    - Adecuación de Materiales
  - Características Edilicias: Accesibilidad
  - Asesoramiento del Equipo Escolar



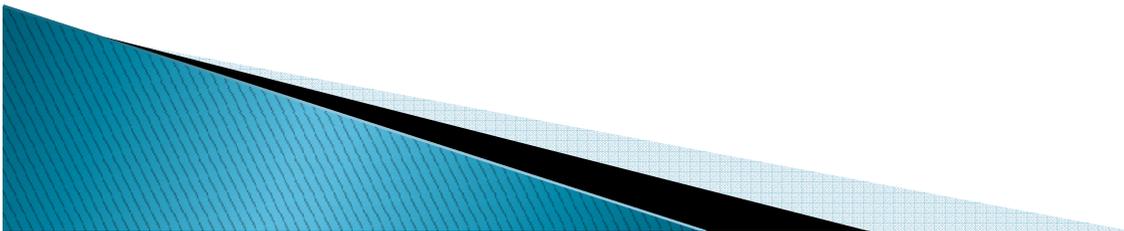
# Persona con Discapacidad – CIF

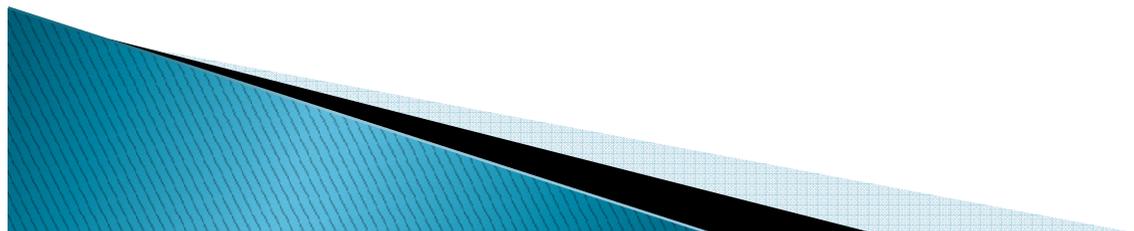
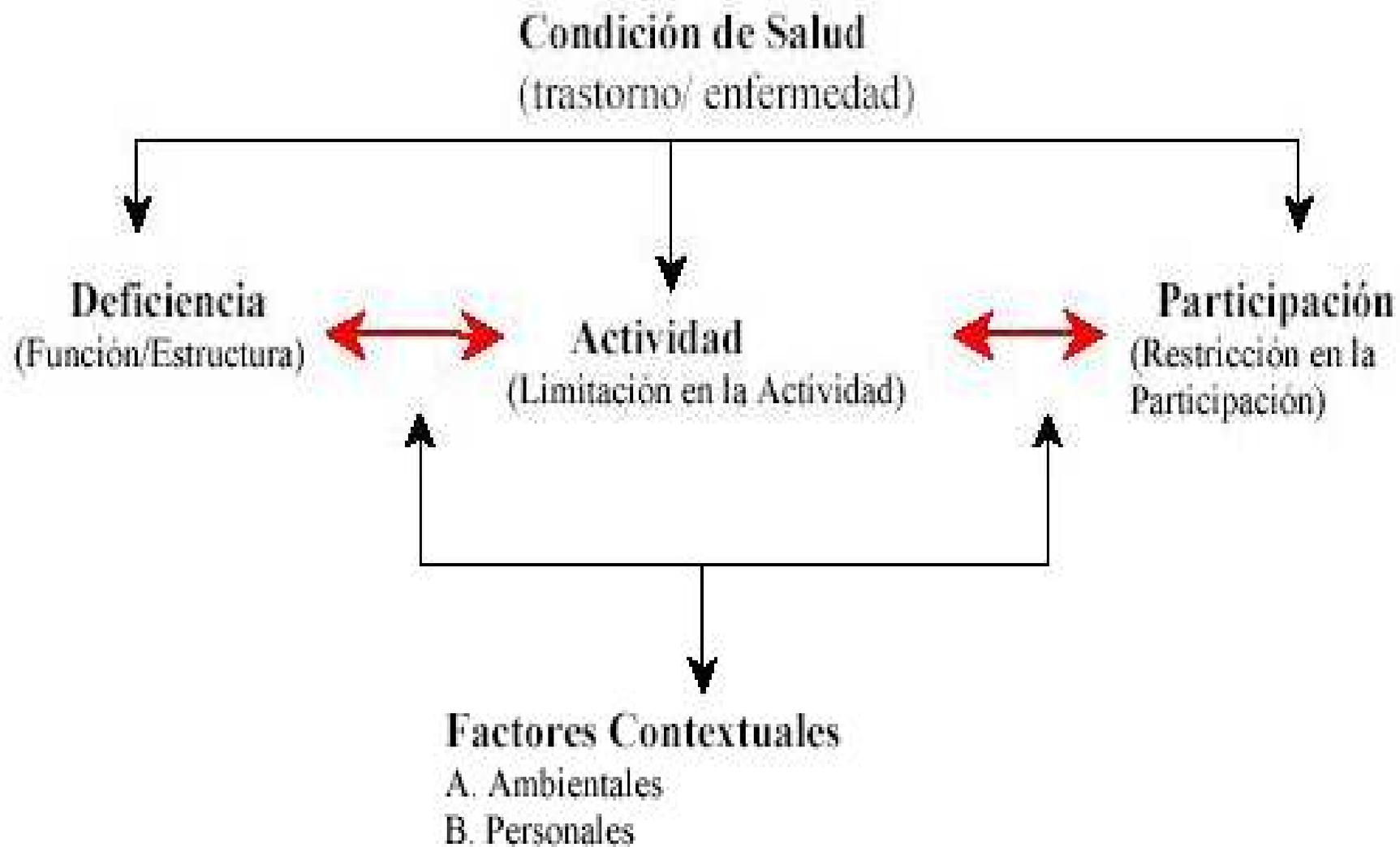
- ▶ Actualmente se ve a la discapacidad como resultante de la interacción entre la persona y el ambiente en el que vive.
- ▶ Enfatizando la igualdad, las capacidades, la autonomía y la integración. Donde lo que se subraya como importante es la prestación de los servicios a las personas con discapacidades y se centra en la vida con apoyo, el empleo y la educación integrada.
- ▶ Se enfatiza además en el concepto de calidad de vida correlacionado con la mejora, el mantenimiento y la evaluación de calidad centrada en los resultados.



# CIF

- ▶ La Clasificación Internacional del funcionamiento de la discapacidad y de la salud. Fue aprobada en la 54 a. Asamblea Mundial de la Salud en el 2001.
- ▶ Plantea que:
  - El sustrato biológico determina la deficiencia
  - El sustrato personal la actividad personal
  - El sustrato social la participación social







MUCHAS  
GRACIAS

