

Parálisis cerebral: concepto y registros de base poblacional

A. Camacho-Salas^a, C.R. Pallás-Alonso^b, J. de la Cruz-Bértolo^c,
R. Simón-de las Heras^a, F. Mateos-Beato^a

PARÁLISIS CEREBRAL: CONCEPTO Y REGISTROS DE BASE POBLACIONAL

Resumen. Introducción. La parálisis cerebral (PC) es la causa más frecuente de discapacidad motora en la edad pediátrica. Desde hace décadas, varios países desarrollados han establecido registros que han servido para estudiar la PC con base poblacional. En España, en cambio, se ha prestado escasa atención a la epidemiología de la PC. Objetivo. Revisar el concepto actual de PC y suscitar el interés por la investigación en PC a partir de la experiencia de otros países. Desarrollo. Las distintas definiciones de PC engloban secuelas motoras secundarias a una lesión cerebral puntual que acontece en un cerebro en desarrollo. Los registros de PC nacieron con el objetivo de monitorizar la prevalencia de la PC y planificar de forma adecuada la asistencia a los pacientes. En la última década se han desarrollado proyectos coordinados entre varios centros, lo que proporciona una población de estudio mayor y minimiza la confusión terminológica. En esta línea, destaca el grupo europeo de PC (SCPE), que reúne información sobre niños con PC de 15 países. Desde el año 2003, España participa en este proyecto a través de un grupo de investigadores del Hospital 12 de Octubre de Madrid. Conclusiones. La PC es una realidad compleja desde su propia definición. Estudiar la PC con base poblacional en España debería contribuir a renovar el interés en nuestro medio por esta patología. [REV NEUROL 2007; 45: 503-8]

Palabras clave. Definición. Discapacidad. Epidemiología. España. Parálisis cerebral. Registro.

INTRODUCCIÓN

La parálisis cerebral (PC) es la causa más frecuente de discapacidad motora en la edad pediátrica [1] y el principal motivo de discapacidad física grave [2]. Es un trastorno que aparece en la primera infancia y persiste toda la vida, y su prevalencia en países desarrollados se estima en 2-2,5 casos por cada 1.000 recién nacidos vivos [3,4].

A pesar de los cambios en los cuidados obstétricos y neonatales experimentados desde 1950, las cifras de PC no se han modificado sustancialmente en los últimos años. Es cierto que la creación de registros nacionales ha permitido una mejor documentación de los casos [5], pero también que al disminuir la mortalidad perinatal sobreviven más niños pretérmino y/o con bajo peso al nacer en los que el riesgo de PC es mayor [6].

Hay que destacar que desde 1990 se ha producido un aumento de la esperanza de vida incluso en los chicos con problemas funcionales más graves [2]. Con el cierre de las instituciones, el cuidado de los niños se ha trasladado al hogar y su calidad de vida ha mejorado de forma significativa. La utilización de antibióticos ha permitido que niños con PC grave, especialmente vulnerables a las infecciones respiratorias, alcancen la edad adulta. Por último, la posibilidad de alimentar a los niños mediante sonda nasogástrica o gastrostomía ha contribuido a evitar la malnutrición en niños con disfagia u otros problemas digestivos [7].

De todo lo anterior se deduce que cada vez habrá que atender a más pacientes, niños y adultos, con PC. Las implicaciones médicas, sociales y educacionales que origina esta situa-

ción son importantísimas, y la inversión económica necesaria crece anualmente. Por poner un ejemplo, en el año 2003 se estimó en Estados Unidos que los costes directos (revisiones médicas, ingresos hospitalarios, servicios de asistencia y adaptación de la vivienda) e indirectos (repercusión en la productividad laboral) derivados de la PC ascendían a 11.500 millones de dólares [8].

Hace ya varias décadas, diversos países europeos y Australia reconocieron la magnitud del problema, se interesaron por la PC y crearon registros que han aportado una valiosa información sobre aspectos específicos de la PC. Frente a esta situación, resulta llamativa la escasa presencia de la PC en la literatura médica española, especialmente en lo que se refiere a epidemiología –en Medline (PubMed) no llegan a 200 las citas de parálisis cerebral en español, revistas latinoamericanas incluidas–. En nuestro país no se han publicados estudios poblacionales, y la mayoría de los artículos se centra en el tratamiento sintomático de la PC (especialmente con toxina botulínica), en las complicaciones asociadas a la PC o en la descripción de una serie de casos más o menos amplia con unas características clínicas o etiológicas determinadas.

Con este artículo se quiere revisar el concepto actual de PC, elemento imprescindible antes de realizar cualquier trabajo de investigación al respecto, y avivar el interés por el estudio de la PC, tomando como referencia la experiencia de otros países.

DEFINICIÓN DE PARÁLISIS CEREBRAL: ¿SIGUE SIENDO UN TÉRMINO ÚTIL?

El concepto de 'parálisis cerebral' ha sido creado para englobar secuelas neurológicas de muy distinta naturaleza que afectan a la esfera motora. Su historia comienza a mediados del siglo XIX, pero su definición continúa siendo un tema de debate. A partir de una serie de conferencias publicadas desde 1843, el ortopedista inglés William Little fue el primero en relacionar la asfixia intraparto con la aparición de una lesión permanente del sistema nervioso central (SNC), que se manifestaba por una deformidad

Aceptado tras revisión externa: 13.09.07.

^a Servicio de Neurología. Sección de Neurología Infantil. ^b Servicio de Neonatología. ^c Unidad de Epidemiología Clínica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid, España.

Correspondencia: Dra. Ana Camacho. Servicio de Neurología. Sección de Neurología Infantil. Hospital 12 de Octubre. Ctra. Andalucía, km 5,4. E-28041 Madrid. Fax: +34 913 908 600. E-mail: acamachosalas@yahoo.es

© 2007, REVISTA DE NEUROLOGÍA

postural (tétanos espasmódico) [9,10]. Pocos años después, Burgess [11] utilizó de forma innovadora el término 'parálisis cerebral de nacimiento', pero la aportación de Little había sido tan importante que a finales del siglo XIX la PC era habitualmente conocida como 'enfermedad de Little'. Con el cambio de siglo, Freud [12] sentó las bases de la clasificación etiológica y topográfica de PC que se usa hoy día.

A partir de 1950 resurgió el interés por la PC: asociaciones de Estados Unidos (American Academy for Cerebral Palsy) e Inglaterra (Little Club) hicieron un intento por definir los límites de este trastorno, lo que propició el nacimiento de los estudios epidemiológicos sobre PC. Del Little Club surgió en 1958 la primera definición consensuada, que fue publicada por MacKeith y Polani como carta en la revista *Lancet*: 'la parálisis cerebral es un trastorno motor persistente que aparece antes de los 3 años, debido a una interferencia no progresiva en el desarrollo del cerebro que tiene lugar antes de que el crecimiento del SNC se complete' [13]. Desde entonces se han propuesto nuevas definiciones que matizan la original, y diversas formas de clasificación atendiendo a criterios etiológicos, funcionales o clinico-topográficos, en función de la alteración motora predominante y su distribución [14]. La más extendida fue publicada por Mutch et al en 1992, y define PC como un término sombrilla que engloba a un grupo de síndromes motores no progresivos, pero que cambian con la evolución, y son secundarios a lesiones o anomalías del cerebro que suceden en las primeras etapas del desarrollo [15]. A este enunciado se le añadieron dos especificaciones en la reunión sobre la definición y clasificación de la PC que tuvo lugar en Bethesda en el 2004: limitación funcional, recogiendo el espíritu de la Clasificación Internacional de Funcionamiento, Discapacidad y Salud de la OMS [16], y presencia frecuente de complicaciones no motoras, de tal forma que la última propuesta definitoria es aún más extensa y describe la PC como un grupo de trastornos del desarrollo del movimiento y de la postura, que causan limitación en la actividad y son atribuidos a alteraciones no progresivas que ocurren en el cerebro en desarrollo del feto o del niño pequeño; el trastorno motor se acompaña con frecuencia de alteraciones de la sensibilidad, cognición, comunicación, percepción, comportamiento y/o crisis epilépticas [17].

Como queda reflejado, existen muchas definiciones de PC, ninguna universalmente aceptada, pero todas ellas recogen invariablemente tres elementos: secuelas motoras, lesión cerebral puntual y cerebro en desarrollo. Esta aparente simplicidad deja muchas cuestiones importantes sin resolver: cuánto hay que esperar para diagnosticar un niño de PC, hasta qué edad se considera un cerebro inmaduro, que clasificación etiológica se debe emplear, qué síndromes hay que incluir o cómo asegurar que se utiliza la misma terminología cuando el diagnóstico de PC es exclusivamente clínico. La revista *Developmental Medicine and Child Neurology* dedicó en febrero de 2007 todo un suplemento a recoger estas inquietudes, tanto desde el punto de vista de los diferentes especialistas que se dedican a la PC (pediatra, neurólogo, ortopeda o epidemiólogo), como desde la perspectiva de los principales registros de PC, cada uno de los cuales ha establecido unos criterios de inclusión propios [18]. A pesar de la controversia y ante la falta de una alternativa mejor, los autores coinciden en mantener el término clásico de 'parálisis cerebral'. No ha perdido su vigencia en el área de planificación social y ayuda a que las familias entiendan esta condición [15]. En el ámbito medicoasistencial, la PC es bien conocida, y una palabra

clave a la hora de buscar en bases de datos [19]. Por último, en estudios epidemiológicos también sigue siendo un término válido, especialmente si se analizan grupos en función de la edad gestacional y del patrón clínico [15], pero es imprescindible especificar claramente qué se ha definido por PC (con criterios de inclusión y exclusión detallados) a fin de poder establecer comparaciones a lo largo del tiempo y entre distintos centros de investigación.

ORIGEN DE LOS REGISTROS DE PARÁLISIS CEREBRAL

Desde la mitad del siglo pasado los pediatras, neurólogos y epidemiólogos se han preocupado por la etiología y el impacto de los cambios perinatales en la PC, estableciendo registros de base poblacional para estimar su incidencia. No existen series anteriores a los años cincuenta, por lo que los cambios de frecuencia previos son puramente especulativos.

Un registro es una base de datos de pacientes con el trastorno/enfermedad que queramos estudiar, que proceden de una población con un denominador conocido. Los registros de PC habitualmente utilizan como denominador el número de recién nacidos vivos o el número de supervivientes neonatales de un área geográfica definida. El objetivo de un registro es recoger todos los casos del ámbito geográfico elegido, independientemente de la asistencia médica que precisen. Por lo tanto, para asegurar la identificación de pacientes es preciso consultar todas las fuentes posibles.

Cans et al [20] han recogido las claves que debe reunir un registro de PC:

- El objetivo del registro debe estar claramente definido desde el principio, ya sea monitorización de tendencias, planificación de servicios o evaluación de la asistencia médica. Esto no impide que con el tiempo y con los avances diagnósticos se modifique la información que se va a recoger.
- Un registro de PC debe obtener información de diferentes fuentes dentro del área geográfica definida para asegurar que la recogida de datos sea óptima.
- Debe especificarse la definición de PC utilizada con criterios de inclusión y exclusión. La descripción de los casos debe permitir establecer su gravedad. Las características clínicas y otras manifestaciones asociadas han de recogerse mediante un formulario estandarizado.
- El denominador de la población de estudio debe conocerse.
- La creación de un registro de PC está sujeta a la aprobación de un comité ético.
- Para conseguir el mejor resultado del registro de PC, resulta recomendable que en su realización participen obstetras, pediatras, neurólogos, epidemiólogos y rehabilitadores, es decir, que sea un proyecto multidisciplinario.

Los primeros registros de PC en Europa se iniciaron entre 1950-1960 con el objetivo de monitorizar la prevalencia y describir los subtipos clínicos de la PC. El pionero fue un registro danés [21], que comenzó en 1950. A éste le siguió en 1954 el registro sueco [22], y en 1966 los registros de la región inglesa de Mersey [23] y del sur de Irlanda [24]. Las primeras aportaciones de estos estudios alertaron a la comunidad científica de que la disminución de la mortalidad perinatal en los años setenta no iba acompañada de una reducción de la morbilidad. Esto animó a otros países a realizar trabajos similares y actualmente existen

numerosos centros europeos (en el Reino Unido, Suecia, Dinamarca, Noruega, Irlanda, Alemania, Francia, Italia, Países Bajos y Eslovenia) que estudian la PC con base poblacional.

Fuera de Europa, el registro más importante sobre PC es el de Western Australia [25], Australia, iniciado en 1970 con casos nacidos desde 1956. Este equipo ha contribuido de forma decisiva al estudio de la etiopatogenia de la PC, al haber recogido de forma sistemática los antecedentes perinatales y los cuidados intensivos neonatales en el mismo área [26].

En Estados Unidos aún no se han establecido registros de PC como tales, pero hay publicados dos estudios de seguimiento de base poblacional que tratan sobre PC y discapacidades en la infancia. El MADDSP (*Metropolitan Atlanta Developmental Disabilities Surveillance Program*) [27] recogió niños con PC de la región de Atlanta nacidos desde 1981; posteriormente, también se incluyeron chicos con otras deficiencias. El NCCPP (*Northern California Cerebral Palsy Project*) [28] se ocupó inicialmente de niños nacidos entre 1983 y 1985. El trabajo de investigación se centró en la etiología de la PC [29] y en la esperanza de vida de estos pacientes [30].

NECESIDAD DE REGISTROS DE PARÁLISIS CEREBRAL COORDINADOS

Los registros han demostrado su utilidad para estimar la frecuencia de la PC y monitorizar sus modificaciones a lo largo del tiempo. Además, sirven de base para la investigación etiológica de la PC mediante el diseño de estudios de casos y controles, permiten evaluar intervenciones terapéuticas en los pacientes y orientan sobre cómo planificar los servicios sociales y asistenciales. Pero los beneficios de un registro de PC no son evidentes a corto plazo. Tienen que pasar años para asegurar que los cambios en la prevalencia son reales y no fruto de fluctuaciones aleatorias. La misma naturaleza de la PC obliga, en la mayoría de los estudios, a demorar la inclusión de pacientes hasta el quinto año de vida [20]. Otro inconveniente es que, por la relativa infrecuencia de la PC, se necesitan grandes poblaciones para conseguir un número suficiente de pacientes y realizar estudios de investigación, especialmente cuando se centran en determinados subgrupos, como los nacidos pretérmino con muy bajo peso. Para solventar este problema, es necesario llevar a cabo estudios multicéntricos. De esta forma, el equipo sueco trabajó con un grupo alemán para estudiar específicamente la PC espástica bilateral (diparesia/tetraparesia) [31-33].

En 1998 se dio un paso más en este sentido: los investigadores de 14 centros de ocho países europeos en los que ya funcionaban registros de PC tomaron la iniciativa de crear una red de registros con el fin de:

- Estandarizar la definición y clasificación de la PC, para poder realizar comparaciones entre los distintos centros.
- Desarrollar una base de datos centralizada de niños con PC, para monitorizar las tasas de prevalencia específicas por peso en el momento del nacimiento y proporcionar información para la planificación de servicios.
- Crear un marco de investigación coordinada en el campo de la PC [34].

Así nació el gran registro europeo, denominado *Surveillance of Cerebral Palsy in Europe* (SCPE), que pronto recibió el apoyo de la Comisión Europea. Los miembros de SCPE trabajaron intensamente hasta establecer un consenso respecto a la termino-

logía, así como los criterios de inclusión y exclusión a utilizar [34], y los resultados iniciales no tardaron en publicarse [35]. Actualmente participan en SCPE 22 centros de 15 países europeos. Para facilitar el uso de un lenguaje común a la hora describir las características clínicas de los niños con PC, se ha creado un manual de referencia en soporte CD-Rom –*SCPE Reference and Training Manual* (SCPE R&TM)–. Este material incluye no sólo las definiciones y clasificaciones adoptadas por SCPE, sino también vídeos ilustrativos y un listado de las variables mínimas que deben registrarse en cada niño. El manual se ha traducido a ocho idiomas europeos (incluido el castellano), y está disponible en la página web de SCPE (http://www-rheop.ujf-grenoble.fr/scpe2/site_scpe/index.php). Con estas medidas se quiere animar a otros países a desarrollar registros de PC y participar en un futuro en SCPE.

En Australia también se ha evidenciado la necesidad de realizar estudios coordinados de PC. Desde el año 2002, el registro de Western Australia forma parte de un proyecto de mayor envergadura: el *Australian Cerebral Palsy Register*, en el que también se agrupan los registros de New South Wales, Queensland, Victoria, Tasmania y South Australia. Como curiosidad, dispone de una página web (<https://secure.cpreregister-aus.com.au>) que informa del proyecto con detalle y proporciona un cuestionario muy completo para registrarse como paciente con PC en línea. Incluye un consentimiento informado y recoge datos de filiación y perinatales, edad de diagnóstico, tipo de PC y gravedad (según *Gross Motor Function Measure Scale*), así como la existencia de discapacidades asociadas (epilepsia, retraso mental y defectos sensoriales). Por supuesto, es imprescindible facilitar el contacto con un profesional sanitario que verifique los datos enviados.

La tabla recoge los datos de prevalencia de la PC, global y en nacidos con bajo peso, y la proporción de PC posnatal en los principales registros de PC.

QUÉ SUCEDE EN ESPAÑA

Como se ha comentado en la introducción, en España existe casi una ausencia de publicaciones originales centradas en la epidemiología de la PC, sin haber explicaciones claras sobre la falta de interés que ha despertado esta patología. Es cierto que se trata de una patología crónica con un tratamiento sintomático limitado, lo que puede resultar poco atractivo *a priori*. Según la Encuesta sobre Discapacidades, Deficiencias y Estado de Salud, en 1999 se estimaban en casi sesenta mil las personas mayores de 6 años que en España sufrían PC [36], pero aún se desconoce cuál es la frecuencia real de la PC en nuestro medio, cómo se encuentran nuestros pacientes y qué necesidades tienen.

Las dos mayores series publicadas por españoles no provienen de un área geográfica con denominador conocido. En la más antigua, Palencia et al realizaron un estudio de casos y controles para analizar la etiología de la PC en 150 niños nacidos en Castilla y León entre 1964 y 1982 [37]. En 1988, el mismo autor describía las características clínicas de esos pacientes y hacía una llamada la atención sobre la necesidad de ‘establecer [en nuestro país] un registro central de casos que permita conocer la situación [de la PC] en cada momento’ [38]. Más de una década después, Bringas-Grande et al detallaron las causas, el tipo clínico y los problemas médicos asociados a la PC en 250 pacientes que acudían a rehabilitación infantil en el Hospital Virgen del Rocío de Sevilla (años 1996-2000) [39].

Tabla. Principales registros de parálisis cerebral (PC).

	Periodo de estudio	n.º PC/1.000 recién nacidos vivos ^a	n.º PC en < 1.500 g/1.000 supervivientes neonatales ^a	PC posnatal (%)
Western Sweden CP Register, Suecia	Desde 1954			
[41-43]		1,85 (1959-90)	74,6 (1975-90) ^c	6,3 (1975-90)
[44]		1,92 (1995-98)	63,4 (1995-98) ^c	5 (1995-98)
Western Australia CP Register, Australia [26]	Desde 1956	2,15 (1975-92)	54,2 (1975-92)	11,1 (1956-75)
Centro per le Disabilità Neuromotorie Infantili, Italia [45]	1965-1989	1,82 (1965-89)	8,7-16,4 (1965-89)	11,2 (1965-89)
Southern Ireland CP Register, Irlanda [24]	Desde 1966	2,07	105,3 ^d	9,1
Mersey Region CP Register, Reino Unido [46-47]	Desde 1966	1,91 (1967-89)	68,4 (1975-89)	18 (1966-77)
CP in County of Vestfold, Noruega [48]	Desde 1970	2,31 (1970-94)	77,9 (1970-94)	-
Victorian CP Register, Australia [49]	Desde 1970	1,31 (1970-89) ^e	-	11,5 (1970-92)
CP Register in East Denmark, Dinamarca [50]	Desde 1971	2,8 (1979-86)	104 (1979-86) ^f	-
Bilateral Spastic CP in SW-Germany, Alemania [31]	1973-1986	1,2 (1975-86) ^g	39,4 (1975-86) ^g	-
CRC CP Register, Irlanda [51]	Desde 1976	2,1 (1976-81)	-	10,7 (1976-81)
Register of Childhood Impairments, Francia [5]	1976-1985	2,1 (1976-85)	-	-
Surveillance of CP in Europe [35]	Desde 1976	2,08 (1976-90)	72,6 (1976-90) ^c	7,8 (1976-90)
RHEOP, Francia [52]	Desde 1980	1,8 (1980-89)	-	7,4 (1980-89)
North East Thames CP Register, Reino Unido [53]	1980-1986	1,16 (1985-86)	32,7 (1985-86) ^h	5,4 (1985-86)
Northern Ireland CP Project, Irlanda [54]	Desde 1981	2,24 (1981-93)	83,7 (1987-91) ^c	7,5 (1977-92)
MADDSP, Estados Unidos [27]	Desde 1981	1,79 (1981-90)	52,3 (1981-90) ⁱ	10,5 (1981-90)
NCCPP, Estados Unidos [55]	1983-1985	1,23 (1983-85) ⁱ	51 (1983-85) ⁱ	-
ORECI, Reino Unido [56]	Desde 1984	2,4 (1984-92)	69,9 (1984-92)	7,3 (1984-92)
North England Collaborative CP Survey, Reino Unido [57]	Desde 1991	2,25 (1991-94)	-	2,8 (1991-94)
Scottish Register of Children with a Motor Deficit of Central Origin, Reino Unido [58]	Desde 1984	1,92 (1985-89)	60,9 (1985-89)	6 (1985-89)
National CP Register, Eslovenia [59]	Desde 1988	3 (1981-90)	57,5 (1981-90)	-
West of Ireland CP Register, Irlanda [60] ^b	1990-1999	1,8 (1990-99) ^j	39 (1990-99)	-

^a Excluyendo PC posnatal; ^b Incluyendo casos posnatales; ^c PC en < 1.500 g por 1.000 recién nacidos vivos; ^d PC en < 1.500 g por 1.000 supervivientes a los 7 días; ^e PC espástica moderada-grave; ^f PC en < 31 semanas por 1.000 recién nacidos vivos; ^g PC espástica bilateral; ^h PC por 1.000 supervivientes al año de vida; ⁱ PC por 1.000 supervivientes al tercer año de vida; ^j PC por 1.000 supervivientes neonatales. CP: Cerebral Palsy; CRC: Central Remedial Clinic; MADDSP: Metropolitan Atlanta Developmental Disabilities Surveillance Program; NCCPP: Northern California Cerebral Palsy Project; ORECI: Oxford Register of Early Childhood Impairments; RHEOP: Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatal; SCPE: Surveillance of Cerebral Palsy in Europe.

Ante este 'desierto', hay que destacar la labor Cancho-Candela et al, que han publicado recientemente la estimación de la prevalencia de PC en Castilla y León mediante un registro de minusválías [40]. El Plan Regional Sectorial de Atención a la Personas con Discapacidad de esa comunidad incluye datos acerca del número de casos de PC en cada provincia. En 1999, dicho plan refería 335 casos de PC en la población de 0 a 14 años, lo que arroja una prevalencia de PC en Castilla y León de 1,02 por 1.000 menores de 15 años (rango: 0,33/1.000 en Segovia y 1,87/1.000 en Salamanca). Los autores reconocen que la cifra es baja y reflexionan sobre las limitaciones de la fuente de datos elegida. Aun así, es la primera estimación de la frecuencia de PC en territorio español.

En el año 2003, el grupo SCPE contactó con los profesionales del Hospital 12 de Octubre de Madrid (Servicio de Neonatología, Unidad de Neurología Infantil y Unidad de Epidemiología Clínica) porque conocía su experiencia en programas de seguimiento coordinados a través de los trabajos publicados sobre el protocolo iniciado en 1991 para niños con peso menor de 1.500 g al nacer. Desde entonces, un centro español forma parte del proyecto europeo y, aplicando su metodología, está recogiendo casos nacidos desde 1991. Es el primer estudio en relación con un registro de PC de base poblacional que se realiza en el país. Para sus investigadores, este estudio se presenta no sólo como una fuente de datos descriptivos sobre la PC, sino como una herramienta eficaz para planificar los recursos sanitarios,

sociales y educativos sobre cifras reales, y para ofrecer una información más adecuada a las familias. De momento, la participación se circunscribe al área 11 de Salud de la Comunidad de Madrid, aunque sería deseable ampliar la zona de trabajo y desarrollar relaciones con otros grupos de investigadores nacionales e internacionales.

CONCLUSIONES

La PC constituye un problema de primera magnitud por la discapacidad que asocia, por su cronicidad y por las implicaciones médicas, sociales y educativas que todo ello origina. Los registros de PC nacieron con el objetivo de monitorizar la prevalencia de la PC y planificar de forma adecuada la asistencia a los pacientes. La realización de estudios sobre PC en colabora-

ción con otros centros supone un esfuerzo mayor, pero presenta importantes ventajas: por un lado, difunde el uso de una terminología única, lo que evita la confusión que muchas veces rodea al concepto de PC y, por otro, permite obtener mayor número de pacientes y así estudiar subgrupos con determinadas características (como los nacidos con muy bajo peso). En este sentido, destaca el proyecto europeo para la vigilancia epidemiológica de la PC (SCPE), que en la actualidad engloba a 15 países. España participa en este proyecto a través de un grupo de investigadores del Hospital 12 de Octubre, que han iniciado en el área 11 de Salud de la Comunidad de Madrid el primer estudio español en relación con un registro de PC de base poblacional. Es deseable que esta experiencia renueve el interés por la PC en España, tanto desde el punto de vista epidemiológico como desde otras perspectivas.

BIBLIOGRAFÍA

- Kuban KCK, Leviton A. Cerebral palsy. *N Engl J Med* 1994; 330: 188-95.
- Hutton JL, Cooke T, Pharoah POD. Life expectancy in children with cerebral palsy. *BMJ* 1994; 309: 431-5.
- Heinsleigh PA, Fainstat T, Spencer R. Perinatal events and cerebral palsy. *Am J Obstet Gynecol* 1986; 154: 978-81.
- Hagberg B, Hagberg G, Beckung E, Uvebrant P. Changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VIII. Prevalence and origin in the birth year period 1991-1994. *Acta Paediatr* 2001; 90: 271-7.
- Rumeau-Rouquette C, Grandjean H, Cans C, du Mazaubrun C, Verrier A. Prevalence and time trends of disabilities in school-age children. *Int J Epidemiol* 1997; 26: 137-45.
- McCormick MC. Has the prevalence of handicapped infants increased with improved survival of the very low birth weight infant? *Clin Perinatol* 1993; 20: 263-77.
- Reilly S, Skuse D, Poblete X. Prevalence of feeding problems and oral motor dysfunction in children with cerebral palsy: a community survey. *J Pediatr* 1996; 129: 877-82.
- Centers for Disease Control and Prevention. Economic costs associated with mental retardation, cerebral palsy, hearing loss and vision impairment -United States 2003. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2004; 53: 57-9.
- Little WJ. Course of lectures of the deformities of the human frame. *Lancet* 1843; 1: 318-22.
- Little WJ. On the influence of abnormal parturition, difficult labours, premature birth, and asphyxia neonatorum on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformities. *Trans Obstet Soc London* 1861; 3: 293-344.
- Burgess D. A case of cerebral birth palsy. *Med Chron Manchester* 1888; 9: 471.
- Freud S. Die Infantile Cerebrallähmung. In Nothnagel H, ed. *Spezielle Pathologie und Therapie*. Vol. 9. Wien: Alfred Holder; 1897.
- MacKeith RC, Polani PE. Cerebral palsy [letter]. *Lancet* 1958; 1: 61.
- Morris C. Definition and classification of cerebral palsy: a historical perspective. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49 (Suppl 109): S3-7.
- Mutch L, Alberman E, Hagberg B, Kodama K, Perat MV. Cerebral palsy epidemiology: where are we now and where are we going? *Dev Med Child Neurol* 1992; 34: 547-51.
- World Health Organization. *International Classification of Functioning, Disability and Health*. Geneva: WHO; 2001.
- Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N, Dan B, et al. Executive Committee for the Definition of Cerebral Palsy. Proposed definition and classification of cerebral palsy, April 2005. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47: 571-6.
- The definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49 (Suppl 109): 1-44.
- Badawi N, Watson L, Petterson B, Blair E, Slee J, Haan E, et al. What constitutes cerebral palsy? *Dev Med Child Neurol* 1998; 40: 520-7.
- Cans C, Surman G, McManus V, Coghlan D, Hensey O, Johnson A. Cerebral palsy registries. *Semin Pediatr Neurol* 2004; 11: 18-23.
- Glenting P. Variations in the population of congenital (pre- and perinatal) cases of cerebral palsy in Danish countries east of the Little Belt during the years 1950-1969. Report from cerebral Palsy Registry III. *Ugeskr Laeger* 1976; 138: 2984-91.
- Hagberg G, Hagberg G, Olow I. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden 1954-1970. II. Analysis of the various syndromes. *Acta Paediatr Scand* 1975; 64: 193-200.
- Pharoah PO, Cooke T, Rosenbloom I, Cooke RW. Trends in birth prevalence of cerebral palsy. *Arch Dis Child* 1987; 62: 379-84.
- Cussen GH, Barry JE, Moloney AM, Buckley NM, Crowley M, Daly C. Cerebral palsy: a regional study. *Ir Med J* 1978; 71: 568-72.
- Stanley FJ. An epidemiological study of cerebral palsy in Western Australia, 1956-1975. I: changes in total incidence of cerebral palsy and associated factors. *Dev Med Child Neurol* 1979; 21: 701-13.
- Stanley F, Blair E, Alberman E. Causal pathways to the cerebral palsies: a new aetiological model. In Stanley F, Blair E, Alberman E, eds. *Cerebral palsies: epidemiology and causal pathways*. Vol. 151. Cambridge: Cambridge University Press; 2000. p. 22-39.
- Winter S, Autry A, Boyle C, Yeargin-Allsopp M. Trends in the prevalence of cerebral palsy in a population-based study. *Pediatrics* 2002; 110: 1220-5.
- Grether JK, Cummins SK, Nelson KB. The California Cerebral Palsy Project. *Pediatr Perinat Epidemiol* 1992; 6: 339-51.
- Cummins SK, Nelson KB, Grether JK, Velie EM. Cerebral palsy in four northern California counties, births 1983 through 1985. *J Pediatr* 1993; 123: 230-7.
- Strauss D, Shavelle RM, Anderson TW. Life expectancy of children with cerebral palsy. *Pediatr Neurol* 1998; 18: 143-9.
- Krägeloh-Mann I, Hagberg G, Meisner C, Schelp B, Haas G, Eeg-Olofsson KE, et al. Bilateral spastic cerebral palsy—a comparative study between south-west Germany and western Sweden. I. Clinical patterns and disabilities. *Dev Med Child Neurol* 1993; 35: 1037-47.
- Krägeloh-Mann I, Hagberg G, Meisner C, Schelp B, Haas G, Eeg-Olofsson KE, et al. Bilateral spastic cerebral palsy—a comparative study between south-west Germany and western Sweden. II. Epidemiology. *Dev Med Child Neurol* 1994; 36: 473-83.
- Krägeloh-Mann I, Hagberg G, Meisner C, Haas G, Eeg-Olofsson KE, Selbmann HK, et al. Bilateral spastic cerebral palsy—a collaborative study between southwest Germany and western Sweden. III. Aetiology. *Dev Med Child Neurol* 1995; 37: 191-203.
- Surveillance of cerebral palsy in Europe. Surveillance of cerebral palsy in Europe: a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. *Dev Med Child Neurol* 2000; 42: 816-24.
- Surveillance of cerebral palsy in Europe. Prevalence and characteristics of children with cerebral palsy in Europe. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44: 633-40.
- Encuesta sobre discapacidades, deficiencias y estado de salud. Madrid: INE-IMSERSO-Fundación ONCE; 1999.
- Palencia R, Valbuena L, Silva JC, Tresierra F. Etiología de la parálisis cerebral. Estudio en Castilla y León. *Rev Esp Pediatr* 1985; 41: 279-84.
- Palencia R. Epidemiología de la parálisis cerebral infantil. *An Esp Pediatr* 1988; 29 (Suppl 33): S63-6.
- Bringas-Grande A, Fernández-Luque A, García-Alfaro C, Barrera-Chacón M, Toledo-González M, Domínguez-Roldán JM. Parálisis cerebral infantil: estudio de 250 casos. *Rev Neurol* 2002; 35: 812-7.
- Cancho-Candela R, Fernández-Alonso JE, Lanza-Fernández E, Lozano-Domínguez MA, Andrés de Llano JM, Folgado-Toranzo I. Estimación de la prevalencia de parálisis cerebral en la comunidad de Castilla y León mediante un registro de minusválidas. *An Pediatr (Barc)* 2006; 65: 97-100.

41. Hagberg B, Hagberg G, Olow I, Von Wendt L. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. V. The birth year period 1979-82. *Acta Paediatr Scand* 1989; 78: 283-90.
42. Hagberg B, Hagberg G, Olow I. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VI. Prevalence and origin during the birth year period 1983-1986. *Acta Paediatr* 1993; 82: 387-93.
43. Hagberg B, Hagberg G, Olow I, Von Wendt L. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VII. Prevalence and origin in the birth year period 1987-90. *Acta Paediatr* 1996; 85: 954-60.
44. Himmelmann K, Hagberg G, Beckung E, Hagberg B, Uvebrant P. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. IX. Prevalence and origin in the birth-year period 1995-1998. *Acta Paediatr* 2005; 94: 287-94.
45. Bottos M, Granato T, Allibrio G, Gioachin C, Puato ML. Prevalence of cerebral palsy in north-east Italy from 1965 to 1989. *Dev Med Child Neurol* 1999; 41: 26-39.
46. Pharoah PO, Cooke T, Rosenbloom I. Acquired cerebral palsy. *Arch Dis Child* 1989; 64: 1013-6.
47. Pharoah PO, Cooke T, Cooke RW, Rosenbloom L. Birthweight specific trends in cerebral palsy. *Arch Dis Child* 1990; 65: 602-6.
48. Meberg A, Broch H. A changing pattern of cerebral palsy. Declining trend for incidence of cerebral palsy in the 20-year period 1970-89. *J Perinat Med* 1995; 23: 395-402.
49. Dite GS, Reddihough DS, Robert LA. Second Report of the Victorian Cerebral Palsy Register. Parkville, Victoria: Department of Child Development and Rehabilitation; 1995.
50. Topp M, Uldall P, Langhoff-Roos J. Trend in cerebral palsy birth prevalence in eastern Denmark: birth-year period 1979-86. *Paediatr Perinat Epidemiol* 1997; 11: 451-60.
51. Dowding VM, Barry C. Cerebral palsy: changing patterns of birth-weight and gestational age (1976/81). *Ir Med J* 1988; 81: 25-9.
52. Cans C, Guillem P, Fauconnier J, Rambaud P. Disabilities and trends over time in a French county, 1980-91. *Arch Dis Child* 2003; 88: 114-7.
53. Williams K, Hennessy E, Alberman E. Cerebral palsy: effects of twinning, birthweight and gestational age. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1996; 75: F178-182.
54. Parkes J, Dolk H, Hill N, Pattenden S. Cerebral palsy in Northern Ireland: 1981-93. *Paediatr Perinat Epidemiol* 2001; 15: 278-86.
55. Cummins SK, Nelson KB, Grether JK, Velie EM. Cerebral palsy in four northern California counties, births 1983 through 1985. *J Pediatr* 1993; 123: 230-7.
56. Johnson A, King R, Sayer J, Ashurst H, Macfarlane A, Berridge G. Oxford Register of Early Childhood Impairments: a regional register (ORECI). In Pilcher L, Kumiega L, eds. *National Perinatal Epidemiology Unit Annual Report 1997*. Oxford: National Perinatal Epidemiology Unit; 1998.
57. Colver AF, Gibson M, Hey EN, Jarvis SN, Mackie PC, Richmond S. Increasing rates of cerebral palsy across the severity spectrum in north-east England 1964-1993. The North of England Collaborative Cerebral Palsy Survey. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2000; 83: F7-12.
58. Mutch I, Ronald E. The Scottish Register of Children with a Motor Deficit of Central Origin (1990-1992). Report to the Office of Chief Scientist. Edinburgh: The Scottish Office; 1992.
59. Kavcic A, Perat MV. Prevalence of cerebral palsy in Slovenia: birth years 1981 to 1990. *Dev Med Child Neurol* 1998; 40: 459-63.
60. Mongan D, Dunne K, O'Nuallain S, Gaffney G. Prevalence of cerebral palsy in the West of Ireland 1990-1999. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 892-5.

CEREBRAL PALSY: THE CONCEPT AND POPULATION-BASED REGISTERS

Summary. Introduction. *Cerebral palsy (CP) is the most common cause of motor disability in the paediatric age. For several decades, a number of developed countries have kept registers that have been used to conduct population-based studies of CP. In Spain, however, little attention has been paid to the epidemiology of CP.* Aim. *To review the concept of CP today and to stimulate greater interest in researching into CP based on the experience of other countries.* Development. *The different definitions of CP cover motor sequelae secondary to an isolated brain injury that occurs in a developing brain. CP registers were started as a means of monitoring the prevalence of CP and planning suitable care for patients. Over the last decade projects have been carried out that involve the coordinated efforts of several centres; this provides a larger population for study and reduces the chances of confusion with respect to the terminology employed. In this regard, one notable line of work is that of the European CP group (SCPE), which gathers information about children with CP in 15 countries. Spain has been taking part in this project since 2003 through a group of researchers from the Hospital 12 de Octubre in Madrid.* Conclusions. *From the very definition of the disorder, CP is a complex condition. A population-based study of CP in Spain should help to arouse a renewed interest in this condition in our country.* [REV NEUROL 2007; 45: 503-8]

Key words. *Cerebral palsy. Definition. Disability. Epidemiology. Register. Spain.*