

# Hace 75 años

## Tres observaciones de Enfermedad de Vogt

*Publicado en Revista Chilena de Pediatría 1936: 7(1): 1-6.*

Autor: PROFESOR H. LEA-PLAZA<sup>1</sup>, ERNESTO KAPLAN<sup>1</sup>

Comentario: KERYMA ACEVEDO G.<sup>2</sup>

1. Clínica Neurológica Universitaria.

2. Neuróloga Infantil. Profesor Asistente, Departamento de Pediatría Norte, Universidad de Chile.

**Palabras clave:** Parálisis cerebral, movimientos extrapiramidales.

**Key words:** Cerebral palsy, extrapyramidal movements.

### Introducción

Desde los inicios de la medicina, el hombre ha buscado explicación científica a sus observaciones, las que no siempre han resultado verdaderas. Los rápidos avances de la medicina han permitido comprender los procesos fisiopatológicos que subyacen a muchas patologías, identificar estructuras, proteínas o vías metabólicas e incluso localizar y caracterizar las bases moleculares y genéticas de incontables patologías.

Al remitirnos a textos de medicina más antiguos, muchas observaciones o comentarios pueden parecer incluso ingenuos. Sin embargo, la belleza, precisión y calidad de las descripciones semiológicas superan con creces nuestras capacidades en esta importante área del quehacer médico. Mientras la medicina se tecnologiza más cada día, a veces descansamos excesivamente en ella, relegando a un segundo plano la observación y examen clínico minucioso.

¿Cómo hubiera sido el trabajo de un neurólogo infantil hace 75 años en nuestro país?

Revisemos entonces “La Enfermedad de Vogt”, de acuerdo a la publicación de los doctores Ernesto Kaplan y Hugo Lea Plaza, reconocido profesor de Neurología y primer presidente de la Sociedad de Neurología, Psiquiatría y Neurorrigia de Chile<sup>1</sup>.

### Enfermedad de Vogt en el Siglo XXI

*“El cuadro clínico del Vogt está caracterizado: 1° por trastornos motores de naturaleza extrapiramidal, consistentes en movimientos involuntarios, torpes desordenados, que se exacerban con las emociones, se atenúan durante el reposo y llegan a desaparecer durante el sueño y la narcosis, en resumen, movimientos de carácter coreoatetósiformes; y 2° la rigidez extrapiramidal, que es una espasticidad de carácter plástico, fácil de vencer por suaves movimientos pasivos, que no tiene nada de estable y con todas las características de las distonías lentificadas... En esta afección, al contrario de los demás estados extrapiramidales, se observa una lenta y desigual mejoría que en ocasiones se ha prolongado hasta los 50 años... Observación N° 3.*

*NB 2 años de edad.*

*Abuelo lúético. Nació de 9 meses. Parto*

Correspondencia a:

Dra. Keryma Acevedo G.

E-mail: kerymaa@yahoo.com

*largo de 3 días de duración: pero no difícil. Nació ligeramente asfijado. Durante 2 meses alimentación natural, después artificial.*

*Llama la atención de sus padres por la inestabilidad de la cabeza, la cual cae inerte hacia los lados, otras veces se observan contracturas violentas de los músculos de la nuca que la llevan hacia atrás.*

*Es incapaz de mantenerse en posición sentado, menos ponerse de pie. Se hace notar la rigidez de todo el cuerpo y los escasos movimientos que ejecuta con los brazos y piernas.*

*El retardo mental es apreciable; desarrollo inferior a un niño de 4 meses.*

*En decúbito dorsal se aprecia hipertonía generalizada en todos los segmentos del cuerpo que desaparece a ratos. Esta hipertonía es difícil de vencer y se presenta en forma de contracturas a nivel de las manos cuyos dedos están fuertemente flectados.*

*Al colocarlo sentado, es incapaz de mantenerse en esa posición y cae hacia atrás. La cabeza no puede mantenerse en actitud erguida.*

*Al colocarlo de pie, se observa inmediato aumento del tono de los miembros inferiores, los cuales se cruzan uno con el otro.*

*Los movimientos de prehensión son torpes, lentos y de aspecto atetósico.*

*El niño abre desmesuradamente la boca y la saliva le cae permanentemente.*

*Diagnóstico diferencial. La enfermedad de Little con la cual ha permanecido confundida durante tanto tiempo, que es producida por una disgenesia de la vía piramidal, presenta la contractura propia de las lesiones piramidales con hiperreflexia, clonus, Babinsky, Openhein, Mendel, etc; en cambio en el síndrome de Vogt no hay una verdadera contractura, sino una rigidez distónica con los caracteres ya descritos. Presenta además, trastornos motores involuntarios, movimientos coreo-atetósicos que no existen en el Little. En esta última afección no existen trastornos intelectuales en cambio en el Vogt suele haber una pequeña o marcada deficiencia. Las perturbaciones del lenguaje descritas en el Vogt no se encuentran en el Little.*

*Ambas afecciones se asemejan por su etiología (parto prematuro, nacimiento laborioso, gemelaridad, etc) y por su tendencia regresiva.”*

## Comentario

Los casos descritos en el artículo de los Doctores Lea Plaza y Kaplan corresponde a 3 casos de parálisis cerebral (PC) de tipo diskínético.

Aunque sólo presentamos uno de ellos, todos tienen en común la presencia de noxas perinatales. Un caso es de prematuridad y dos se presentaron con partos difíciles y prolongados. En todos los pacientes el compromiso motor fue precoz, destacando el mal control cefálico, retraso de la marcha o ausencia de bipedestación y asociación con posturas distónicas y movimientos coreoatetósicos.

En los tres pacientes descritos, es posible reconocer los elementos centrales que configuran la PC. Pese a que se plantean como un diagnóstico diferente de la Enfermedad de Little, se destaca el rol del sistema extrapiramidal en el control de los movimientos y agrupado en esa época bajo el término de “Enfermedad de Vogt”. Esta entidad clínica, como destaca el artículo, se caracterizaba por la presencia de trastornos motores de tipo extrapiramidal (movimientos involuntarios y coreoatetosis) y rigidez extrapiramidal. Muy interesante resulta la descripción de etiologías asociadas a esta enfermedad: “la etiología general de las encefalopatías infantiles puede dividirse en dos categorías: 1° aquellas que actúan antes de la concepción, y 2° las que actúan durante el parto.

Entre las primeras debemos citar las intoxicaciones (alcohol) y las toxi-infecciones de los padres, de las cuales la lues ocupa el primer lugar... Durante el parto... factores capaces de alterar la integridad encefálica del niño que viene mal dotado y en manifiestas condiciones de inferioridad... luego el parto en su acción traumatizante agrava más el estado de un cráneo incompletamente osificado y un cerebro débil con mayor fragilidad vascular y celular. Se

*determinará así con toda seguridad rupturas vasculares y alteraciones de la sustancia gris y blanca.”*

En 1862 William James Little, ortopedista inglés, escribió el trabajo que describió la asociación entre prematuridad, partos complicados y el desarrollo de secuelas mentales y físicas.<sup>2</sup> Posteriormente, Sigmund Freud reconoció además que otras condiciones prenatales o postnatales podían producir cuadros similares. En 1888, William Osler acuñó el término parálisis cerebral, que se utiliza hasta nuestros días<sup>3</sup>.

Desde 1958, se mantiene en uso la definición de PC, que corresponde a un grupo de trastornos del movimiento y la postura secundarios a un proceso patológico estable y no progresivo que afecta el cerebro inmaduro<sup>4</sup>. Aunque en general no existen edades de corte para la aparición de los síntomas, generalmente el diagnóstico se hace antes de los 2 años de edad<sup>5</sup>. Pese a que su incidencia debiera haber disminuido, esta se mantiene en 0,2-0,3%, similar a la registrada en la década de los 50, aparentemente en relación con la mayor sobrevida de recién nacidos prematuros extremos<sup>6,7</sup>.

En 1956, el comité de la “Academia Americana de Parálisis Cerebral” publicó la clasificación de este cuadro, dividiéndolas en 4 grupos<sup>8</sup>:

- a) Espástica: diplegia, cuadriplegia, hemiplejia, doble hemiplejia.
- b) Diskinética, hiperkinética o coreoatetósica y distónica.
- c) Atáxica.
- d) Mixta.

En los grupos descritos, no hay referencia a la etiología o patología, severidad o compromisos asociados y aunque se han propuesto otros sistemas de clasificación, no existe uno universalmente aceptado. Posteriormente, se han desarrollado diferentes escalas que permiten valorar el grado de compromiso motor y de autovalencia en actividades de la vida diaria.

Lo central y característico de la PC es el compromiso motor. Dentro de ello, la hiperreflexia está presente de regla, así como la hipertonía y reflejo de Babinski, pudiendo también existir un compromiso asimétrico de las extremidades. Clínicamente se manifiestan por un retraso del desarrollo motor fino y grueso y

pueden asociarse a otros compromisos como epilepsia, retraso del desarrollo psicomotor, retraso mental, distonías, etc.

Los estudios de Nelson y Ellenberg en el Proyecto Colaborativo Nacional Perinatal, establecieron que un 14% de los niños con parálisis cerebral son del tipo diskinética<sup>9</sup>. La PC con compromiso extrapiramidal, es la con menor presencia de RM y epilepsia dentro del grupo de las PC y se asocia a factores de riesgo perinatal, como la asfixia y la hiperbilirrubinemia. Se caracteriza por la dificultad de los pacientes para realizar movimientos suaves, ya sea por la presencia de movimientos involuntarios o por la co-contracción de músculos agonistas y antagonistas. Incluso puede encontrarse disartria severa y dificultades para comunicarse por otros medios dados sus problemas motores. Desde el punto de vista patológico existe compromiso tanto de corteza, como de los ganglios basales<sup>10</sup>.

En las PC de tipo extrapiramidal, se encuentran defectos de la postura, movimientos involuntarios (atetosis, galismo, corea, distonías) e hipertonía.

El diagnóstico es clínico y puede apoyarse por diversos estudios para confirmar la causa del compromiso cerebral: genéticas, malformaciones cerebrales, infecciones, anoxia. Esto es importante para planificar tratamientos específicos, dar consejería genética y determinar el tratamiento de la PC y condiciones asociadas. Las recomendaciones de la Academia Americana de Neurología para el estudio de la PC, sugieren realizar:

- a) Historia y examen físico detallados.
- b) Estudio de condiciones asociadas: retardo mental, trastornos visuales y auditivos, trastornos del habla y lenguaje, trastornos de la deglución y alimentación, epilepsia.
- c) Estudio con neuroimágenes, idealmente RNM cerebral.
- d) Estudios metabólicos y genéticos, sólo si no hay etiología identificada u otros elementos de la historia o examen sugieren estas causas<sup>5</sup>.

Además, es necesario determinar qué intervenciones y terapias de rehabilitación son mejores para cada niño y en qué momento deben utilizarse, con el fin de mejorar la calidad de

vida de los niños y sus familias. Actualmente se proponen variadas terapias kinésicas, hipoterapia, hidroterapia, ortopédico y de la espasticidad, para lo que contamos con diversas alternativas: medicamentos orales (baclofeno, diazepam), de uso local (toxina botulínica, fenol, alcohol), intratecales (baclofeno) y quirúrgicas (rizotomías, tenotomías)<sup>12</sup>.

Sin embargo, no debemos olvidar que el tratamiento de estos niños requiere de un enfoque multidisciplinario, con participación de pediatras, neurólogos infantiles, ortopedistas, nutricionistas, fonoaudiólogos, kinesiólogos, enfermeras y terapeutas ocupacionales, entre otros, buscando un manejo integral y con el desafío de desarrollar estrategias específicas para la evaluación y tratamiento de los diferentes subtipos de PC, así como investigar los mecanismos de daño en la PC y su asociación con las diversas etiologías conocidas.

## Referencias

- 1.- *Lea Plaza H. Kaplan*: Tres Observaciones de Enfermedad de Vogt. *Rev Chil Pediatr* 1936; 1: 1-6.
- 2.- *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 Lon* 1862; 3: 293-344.
- 3.- *Schiffrin B, Longo L*: William John Little and cerebral palsy. A reappraisal. *European J Obstet Gynecol* 2000; 90: 139-44.
- 4.- *Ingram TTS*: A historical view of the definition and classification of the cerebral palsies. In Stanley F., Alberman E. (eds): the epidemiology of the cerebral palsies. London. Spastics International Medical Publications 1984; 1-11.
- 5.- *Ashwal S, Russman BS, Blasco PA, et al*: Practice Parameter: Diagnostic assessment of the child with cerebral palsy. Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology* 2004; 62: 851-63.
- 6.- *Boyle CA, Yeargin-Allsopp M, Doernberg NS, et al*: Prevalence of selected developmental disabilities in children 3-10 years of age: the Metropolitan Atlanta Developmental Disabilities Surveillance. *MMWR* 1996; 45: 1-14.
- 7.- *Dan B, Cheron G*: Reconstructing cerebral palsy. *J Pediatr Neurol* 2004; 2: 57-64.
- 8.- *Minera WL*: A classification of cerebral palsy. *Pediatrics* 1956; 18: 841.
- 9.- *Nelson KB, Ellenberg JH*: Children who "outgrew" cerebral palsy. *Pediatrics* 1982; 69: 529-36.
- 10.- *Hayashi M, Satoh J, Sakamoto K, et al*: Clinical and neuropathological findings in severe athetoid cerebral palsy: a comparative study of globo-Luysian and thalamo-putaminal groups. *Brain Dev* 1991; 13: 47.
- 11.- *Tilton A*: Management of Spasticity in children with cerebral palsy. *Seminars in Pediatric Neurology* 2004; 11: 58-65.
- 12.- *Verrotti A, Greco R, Spalice A, Chiarelli F, Iannetti P*: Pharmacotherapy of spasticity in children with cerebral palsy. *Pediatr Neurol* 2006; 34: 1-6.