

tendencias actuales de investigación ante el nuevo concepto de parálisis cerebral

marta badia corbella ■ ■ ■

instituto universitario de integración en la comunidad.
universidad de salamanca

resumen

Este artículo analiza los principales cambios producidos recientemente en el concepto de la Parálisis Cerebral (PC). Los avances conseguidos en estos últimos años en la comprensión de la PC han modificado la concepción de la misma, pasando de un enfoque médico a una perspectiva de estudio biopsicosocial, y han llevado a una nueva definición y clasificación. El modelo conceptual propuesto considera que los factores ambientales deben tenerse en cuenta para comprender las condiciones individuales de la persona con PC. En consecuencia, este planteamiento está contribuyendo a realizar cambios relevantes en la planificación de estrategias de intervención encaminadas a mejorar la calidad de vida de las personas con PC y la de sus familias. Para concluir, se ofrecen datos epidemiológicos recientes y se exponen las líneas actuales de investigación, haciendo una especial referencia a los novedosos estudios en torno a la calidad de vida.

summary

This article analyses the main recent changes in the concept of Cerebral Palsy (CP). The advances achieved in recent years in the way CP is understood have modified its concept. There has been an evolution from a medical approach to a bio-psycho-social perspective which has led to a new definition and classification. The proposed conceptual model considers that environmental factors should be taken into account in order to understand the individual conditions of a person with CP. As a consequence, this approach is contributing to make important changes in the strategic planning of actions aimed at improving the quality of life of people with CP and of their families. In the conclusion recent epidemiological data are presented and current research proposals are made, with a special emphasis on innovative research about quality of life.

Keywords: Cerebral palsy, definition, classification, quality of life, epidemiology.

 introducción ■ ■ ■

Los avances recientes en el estudio de la Parálisis Cerebral (PC) han significado un cambio muy relevante en el conocimiento de esta discapacidad, que es actualmente la causa más frecuente de discapacidad física en la infancia. Estos progresos en la comprensión de la PC han sido posibles gracias al enfoque actual de la concepción de discapacidad, a las nuevas aportaciones de la neurobiología del desarrollo del daño cerebral, a la identificación etiológica y a las modernas técnicas de diagnóstico.

Así, la Clasificación Internacional del Funcionamiento, Discapacidad y Salud (CIF, 2001) se fundamenta en un modelo social de la discapacidad que considera que ésta es el resultado de la interacción entre la persona y su entorno. La CIF, como señalan Crespo, Campo y Verdugo (2003), es una "clasificación basada en el funcionamiento de la persona en la que se adopta un modelo universal, integrador e interactivo en el que se incorporan los componentes sociales y ambientales de la discapacidad y de la salud" (p. 24). La CIF introduce Factores Ambientales, entendidos como el ambiente físico, social y actitudinal, que influyen en la vida de la persona. Además, la CIF incluye el concepto de Participación, definida como la implicación de la persona en las situaciones de la vida. Estos factores son importantes a la hora de comprender las condiciones individuales de la persona con PC, pues, por ejemplo, personas con características similares en cuanto a gravedad de la discapacidad pueden mostrar resultados diferentes en cuanto a la Participación y la calidad de vida debido a condiciones ambientales distintas.

Es cierto que la PC afecta a la función motora, pudiendo ser su afectación muy

variable. Pero cabe añadir que el daño cerebral temprano no sólo afecta a la función motora, sino que el desarrollo del niño resulta afectado en su totalidad. Sin lugar a dudas, la perspectiva actual de estudio en la PC, basado en un modelo ecológico y biopsicosocial de la discapacidad, está favoreciendo la planificación de procedimientos de intervención que representan un cambio importante en las prácticas de atención llevadas a cabo hasta no hace mucho tiempo.

Por último, el modelo médico ha ejercido hasta hace bien poco una influencia notable tanto en la investigación como en la intervención. Esta situación queda constatada por los numerosos trabajos publicados sobre las consecuencias físicas del daño cerebral temprano, prueba del predominio de los aspectos físicos y médicos en el estudio de la PC. Sin embargo, existe hoy día una clara voluntad de pasar de un enfoque centrado en las personas y en sus limitaciones a una perspectiva en donde se preste mayor atención al entorno, a los distintos contextos y a sus modificaciones. Así pues, los cambios en los servicios de atención a las personas con PC han dejado de ser intervenciones centradas en los trastornos motores para convertirse en planteamientos multidisciplinares dirigidos a promover las capacidades funcionales de la persona en interacción con su entorno (hogar, escuela, trabajo, comunidad, etc.).

 breve referencia histórica ■ ■ ■

Es conveniente hacer una breve descripción de la evolución que ha tenido la comprensión de la PC desde la propuesta por Little en 1961 y que ha llevado a la actual definición de la misma, tal como hace Morris (2007) en su trabajo titulado *Definition and classification of cerebral palsy: a historical*. La PC es una discapaci-

dad bien conocida del neurodesarrollo que se inicia en la infancia temprana y que persiste durante toda la vida, y que ha sido objeto de libros y artículos por algunas de las mentes más eminentes de los últimos 100 años. Ya en el siglo XIX Sigmund Freud y William Osler realizaron algunas aportaciones sobre esta discapacidad. A mediados de la década de 1940 los miembros fundadores de la American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine (Carlson, Crothers, Deaver, Fay, Perlstein y Phepls), en Estados Unidos, y Mc Keith, Polani, Bax e Ingram, integrantes del Little Club, en el Reino Unido, fueron quienes desarrollaron los conceptos y descripciones de la PC. Siempre ha sido un reto definir la PC, tal como refleja la abundante documentación existente sobre esta cuestión. Por ejemplo, Mac Keith y Polani (1959) definieron la PC como “un trastorno persistente pero no inalterable del tono y de la postura, que aparece en los primeros años de vida y debido a un trastorno no progresivo del cerebro”. En 1964, Bax define la PC como “un trastorno del movimiento y de la postura debido a un defecto o lesión del cerebro inmaduro”, que ha llegado a ser una definición clásica y todavía ampliamente citada. Todas las formulaciones sobre el concepto de PC se han centrado siempre sobre los aspectos motores y sobre las consecuencias específicas del daño cerebral temprano. Otras deficiencias sensoriales, cognitivas y conductuales asociadas se consideraron muy prevalentes en las personas con esta discapacidad, pero no fueron incluidas formalmente en la definición.

La heterogeneidad de trastornos reunidos bajo el término de PC, así como los avances en la comprensión del desarrollo de los niños con daño cerebral temprano, llevaron a Mutch y colaboradores (1992) a proponer la definición de PC de la siguiente forma: “es un término que

aglutina a un grupo no progresivo, pero a menudo cambiante, de síndromes de trastornos motores secundarios a lesiones o anomalías que se presentan en las etapas del desarrollo temprano”. Con esta definición se enfatiza el trastorno motor y se reconoce, además, la diversidad de trastornos que se incluyen dentro del término de PC.

En fechas recientes, los asistentes al International Workshop on Definition and Classification of Cerebral Palsy, celebrado en Bethesda, Maryland, del 11 al 13 de julio de 2004, copatrocinado por la United Cerebral Palsy Research and Educational Foundation (UCP) de Washington y la Castang Foundation del Reino Unido, con el apoyo especial proporcionado por el National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS), tuvieron la tarea de revisar y actualizar la definición y clasificación de la PC a la luz de los avances en la neurobiología del desarrollo, de las mejores técnicas de diagnóstico de las alteraciones estructurales del cerebro, de la actual concepción sobre discapacidad y de los cambios en los servicios de atención a los niños con PC. El propósito de esta reformulación de la definición y clasificación de la PC era dar respuesta a las actuales necesidades planteadas por los clínicos, los investigadores, los servicios de salud y las familias, y proporcionar un lenguaje común para mejorar la comunicación entre los distintos profesionales.

Este grupo de trabajo, que contó con investigadores de reconocido prestigio como Bax, Goldstein, Rosembaum, Paneth y Colver, concluyó que las definiciones utilizadas hasta el momento sobre PC habían sido insatisfactorias. Además, destacaron que todas las definiciones se habían centrado de forma exclusiva sobre el déficit motor y que, dado que las personas con PC solían presentar además

otras deficiencias asociadas, era conveniente establecer un enfoque individualizado y multidimensional para identificar el estatus funcional de cada persona afectada, así como especificar el perfil de sus necesidades. Por lo tanto, la nueva orientación en la comprensión de la PC se fundamenta en una perspectiva multidimensional, en una intervención basada en un modelo multidisciplinar y en una definición donde se incluyen los trastornos que suelen acompañar a la PC. Por último, proponen que el término "Parálisis Cerebral" puede mantenerse para fines de diagnóstico, orientación, epidemiología, servicios públicos de salud e investigación.

En definitiva, en estos últimos años se ha pasado de contemplar la PC como un problema de la persona, causado por una enfermedad y que requería cuidados médicos, a considerar que los problemas inherentes a la discapacidad no son sólo individuales, sino que los factores ambientales son condicionantes de los mismos. Es decir, las limitaciones funcionales que pueda tener una persona con PC pueden ser compensadas por los apoyos disponibles de su entorno; el funcionamiento de la persona con PC mejorará si se le proporciona los apoyos necesarios.

La versión definitiva del "Informe sobre la Definición y Clasificación de la Parálisis Cerebral" del grupo presidido por Murray, Goldstein y Bax ha sido publicada en el suplemento de la revista *Developmental Medicine & Child Neurology* de enero de 2007. En este monográfico, junto a una breve referencia histórica del concepto de PC, se describen las definiciones y clasificaciones actualmente utilizadas por los grupos de investigación Europeos (SCPE), los de Australia y los de Match y colaboradores. También, se incluyen unos artículos breves sobre las implicaciones del nuevo con-

cepto y clasificación de la PC en la práctica clínica y en la provisión de servicios de cuidados médicos.

la nueva definición de la parálisis cerebral ■ ■ ■

En el artículo "A report: the definition and classification of cerebral palsy, April 2006" de Rosebaum, Paneth, Levinton, Goldstein y Bax (2007) está recogida esta nueva y consensuada definición y clasificación de la PC:

La Parálisis Cerebral (PC) describe un grupo de trastornos permanentes del desarrollo del movimiento y de la postura, que causan limitaciones en la actividad y que son atribuidos a alteraciones no progresivas ocurridas en el desarrollo cerebral del feto o del lactante. Los trastornos motores de la parálisis cerebral están a menudo acompañados por alteraciones de la sensación, percepción, cognición, comunicación y conducta, por epilepsia y por problemas musculoesqueléticos secundarios (Rosebaum, Paneth, Levinton, Goldstein y Bax, 2007, p. 9).

Rosebaum et al. (2007) ofrecen una explicación de cada uno de los distintos términos y conceptos que están incluidos en esta definición consensuada. En relación con ello, se acepta utilizar el término "Parálisis Cerebral" (PC), aunque se la concibe como un grupo de trastornos, ya que se considera como una condición heterogénea en cuanto a su etiología, tipos y gravedad de las deficiencias. Los trastornos se refieren a las condiciones en las cuales se produce una interrupción en el proceso del desarrollo biopsicosocial normal del niño. Estos trastornos son *permanentes*, aunque se reconoce que los niños y adultos pueden manifestar patrones clínicos cambiantes.

Una noción esencial en el concepto de

PC es que se trata de una alteración del desarrollo. De esta forma, la PC se distingue de otros desórdenes fenotípicos similares en niños o adultos debidos a lesiones adquiridas cuando el desarrollo está relativamente bien establecido. Los trastornos del movimiento y de la postura, es decir, la conducta motora anormal, son la peculiaridad central de la PC y pueden conducir a dificultades en el andar, la masticación, la deglución y la articulación del habla, y a problemas secundarios de conducta, de la función musculoesquelética y de la participación social.

Las limitaciones en la actividad son causa del trastorno motor y, por lo tanto, los trastornos del movimiento y de la postura que no están asociados con las limitaciones de la actividad no son considerados como parte del grupo de la PC. La CIF (2001) se refiere a la actividad como "la ejecución de la tarea o acción por una persona", e identifica *limitación en la actividad* como "las dificultades de una persona que puede tener en la ejecución de las actividades". La expresión *atribuidos a* se refiere a que los avances en el estudio del desarrollo neurobiológico permiten actualmente identificar estructuralmente y con otras evidencias clínicas el desarrollo incorrecto del cerebro en las personas con PC. El término *alteraciones* se refiere a los acontecimientos que de alguna manera interrumpen, dañan o condicionan los patrones previsibles de la formación, desarrollo y maduración del cerebro.

La PC produce alteraciones *no progresivas* y, en consecuencia, aquellas disfunciones motoras que son resultado de trastornos progresivos del cerebro no se consideran como PC. Los trastornos ocurren muy tempranamente, durante el *desarrollo fetal o en la primera infancia*. Las deficiencias motoras de la PC se manifiestan muy pronto en el desarrollo del niño,

normalmente antes de los 18 meses de edad, con retraso o anómalo progreso motor. No se especifica una edad límite, aunque los dos o tres primeros años de vida son el momento en que se presentan los trastornos que produce la PC. En términos prácticos, se supone que la alteración provocada por la PC ocurre antes que se haya desarrollado la función afectada (ejemplo, la marcha, la manipulación, etc.). El término *cerebro* incluye el cerebro, el cerebelo y el tronco cerebral. Esto excluye trastornos motores de origen espinal, de los nervios periféricos o mecánicos. Además los trastornos motores de la PC están a menudo *acompañados* por trastornos o deficiencias de la:

1. *Sensación*: la visión, la audición y otras modalidades sensoriales pueden estar afectadas.
2. *Percepción*: la capacidad para incorporar e interpretar la información sensorial y/o cognitiva puede estar afectada como resultado del trastorno primario que se atribuye a la PC o como consecuencia secundaria de las limitaciones en la actividad, que reducen las experiencias de aprendizaje y de desarrollo perceptivo.
3. *Cognición*: tanto los procesos globales como específicos pueden estar afectados, incluyendo la atención. Sin embargo, cuando el niño tiene un retraso cognitivo grave y no tiene signos motores (excepto quizás algún grado de hipertonia o hipotonía), no es frecuente incluirlo dentro del concepto de PC.
4. *Comunicación*: la comunicación expresiva y/o receptiva y/o habilidades de interacción social pueden estar afectadas.
5. *Conducta*: esto incluye problemas psi-

quiátricos o de conducta tales como trastornos de espectro autista, trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH), alteraciones del sueño, trastornos del estado de ánimo y trastornos de ansiedad.

6. *Epilepsia*: cualquier tipo de epilepsia o muchos síndromes epilépticos se pueden ver en personas con PC.
7. *Problemas musculoesqueléticos secundarios*: contracturas musculares, dislocación de cadera, torsiones óseas y escoliosis.

la clasificación de la parálisis cerebral ■ ■ ■

La definición de PC propuesta por Rosebaum et al. (2007) agrupa distintas presentaciones clínicas y grados de limitación en la actividad, por lo que es conveniente clasificar a las personas con PC mediante clases o grupos. La propuesta de clasificación de estos autores incluye los siguientes aspectos:

1. Descripción: proporciona el nivel de detalle sobre una persona con PC que delimitará con claridad la naturaleza y gravedad del problema.
2. Predicción: proporciona información a los profesionales de atención a la salud sobre las necesidades de servicios actuales y futuras de las personas con PC.
3. Comparación: ofrece suficiente información para realizar una comparación razonable de series de casos de PC recogidos en distintos lugares.
4. Evaluación del cambio: facilita información que permita comparar a una misma persona con PC en diferentes momentos.

Los esquemas clasificatorios tradicionales se han centrado principalmente sobre el patrón de distribución de los miembros afectados (por ejemplo, hemiplejia o diplejia) con una descripción del tipo predominante de tono o anormalidad del movimiento (ejemplo: espástico o disquínético), pero se ha demostrado que es preciso tener en cuenta las alteraciones que acompañan a la PC para establecer un esquema de clasificación que contribuya a comprender y manejar mejor esta discapacidad.

componentes de la clasificación de la parálisis cerebral ■ ■ ■

Rosebaum y colaboradores (2007) recomiendan para la clasificación de la PC la utilización de cuatro componentes principales: (1) anormalidades motoras, (2) deficiencias asociadas, (3) anatomía y hallazgos radiológicos y (4) causa y momento.

1. Anormalidades motoras

- a. NATURALEZA Y TIPOLOGÍA DEL TRASTORNO MOTOR: Las personas con PC han sido tradicionalmente agrupadas por el tipo de trastorno motor predominante, utilizando una categoría mixta para aquellos casos en que ningún tipo domina. Esta estrategia es la adoptada por el Sistema de Clasificación descrito en el Reference and Training Manual of Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE) (2005), el cual divide la PC en tres grupos según las características neuromotoras predominantes. Todos los subtipos de PC tienen en común un patrón anormal del movimiento y de la postura. La PC *espástica* se caracteriza por aumento del tono muscular y por la presencia de reflejos patológicos (hiperreflexia u otros signos pirami-

dales, por ejemplo respuesta de Babinski). La PC espástica puede ser *Espástica Bilateral* (PC-EB). La PC *dis-cinética* se determina por movimientos involuntarios, incontrolados, recurrentes, ocasionalmente estereotipados con predominio de reflejos primitivos y tono muscular variable. Asimismo, puede ser *distónica* o *coreo-atetósica*. Por último, la PC *atáxica* incluye pérdida de la coordinación muscular ordenada, por lo que los movimientos se llevan a cabo con fuerza, ritmo y presión anormal.

b. **HABILIDADES MOTORAS FUNCIONALES:** La CIF señala la importancia de la evaluación de las consecuencias funcionales en los diferentes estados de salud. Las consecuencias funcionales de la implicación de las extremidades inferiores y superiores deben ser clasificadas utilizando escalas objetivas funcionales. Para la función de la deambulación, el Gross Motor Function Classification System (GMFCS) (Palisano, Rosebaum, Walter, Russell, Wood y Galuppi, 1997) ha sido ampliamente utilizado en niños con PC. El GMFCS permite la clasificación de la movilidad funcional o limitación de la actividad en cinco niveles de gravedad. Una escala clasificatoria paralela –la Bimanual Fine Motor Function (BFMF) (Beckung y Hagberg, 2002)– ha sido desarrollada para evaluar la función de las extremidades superiores en la PC, aunque no se ha investigado tanto sobre ella como sobre la GMFCS. También, será publicado en breve un instrumento reciente para la evaluación de la función manual y del brazo –el Manual Ability Classification System (MACS)– que se ha demostrado que tiene unas buenas propiedades psicométricas (Eliasson, Rösblad, Krumlinde-

Sundholm, Beckung, Arner, Ohrwall y Rosebaum, 2006). En este sentido, el SCPE recomienda la utilización de un sistema de clasificación funcional para la función manual y del brazo en niños con PC. Las dificultades bulbar y oralmotora son comunes en la PC y pueden producir una importante limitación de la actividad, pero todavía no se dispone de una escala para evaluar la limitación de la actividad para tales funciones. Así pues, en estos momentos es necesario investigar para construir una escala para el habla y la limitación en la actividad faríngea. No obstante, se recomienda que ante la falta de un instrumento para evaluar estas limitaciones, se registren tanto la presencia como la gravedad bulbar y oralmotora. Aunque es importante tener en cuenta la limitación de la actividad, también debe considerarse cómo afecta la gravedad de los trastornos motores en la habilidad para participar en los roles sociales. Sin embargo, en la actualidad, la evaluación en la PC de la restricción en la participación no está bien desarrollada y todavía no hay una clasificación fiable para niños en relación con los aspectos de la vida diaria.

2. Deficiencias asociadas:

En muchas personas con PC interfieren otras deficiencias con la habilidad para la función en la vida diaria y pueden producir, al mismo tiempo, incluso mayor limitación en la actividad que las deficiencias motoras. Estas deficiencias pueden haber surgido del mismo o similares procesos patofisiológicos que llevan al trastorno, pero, sin embargo, requieren una enumeración separada. Como ejemplos se incluyen los trastornos

epilépticos, problemas auditivos, visuales, cognitivos y de déficit de atención, y cuestiones emocionales y conductuales. Estas deficiencias deben ser clasificadas como presentes o ausentes; y, si están presentes, debe describirse el alcance con que interfieren las habilidades de la persona para la función o participación en las actividades y roles deseados. Las recomendaciones de la SPCE en relación con los trastornos que pueden acompañar a la PC son las siguientes: (1) presencia o ausencia de epilepsia (dos convulsiones no provocadas, excluidas las convulsiones febriles y las convulsiones neonatales), (2) Discapacidad Intelectual (DI) (CI normal ≥ 85 , CI 70-84 límite, CI 50-69 leve, CI 20-49 moderado o grave y CI < 20 profundo), (3) función visual (normal, deficiente y grave –ciego o falta de visión útil) y (4) audición normal, deficiente o grave (pérdida auditiva > 70 dB).

3. Anatomía y hallazgos radiológicos:

- c. DISTRIBUCIÓN ANATÓMICA: partes del cuerpo –tales como miembros o tronco– afectadas por las deficiencias motoras o limitaciones.
- d. HALLAZGOS RADIOLÓGICOS: los hallazgos neuroanatómicos de la tomografía computerizada o de la imagen de la resonancia magnética, tales como la ampliación ventricular, la pérdida de sustancia blanca o la anomalía cerebral.
- e. Causa y momento:
- f. Si hay una causa claramente identificada, como es frecuente en el caso de PC postnatal (por ejemplo, meningitis o daño cerebral) o cuando están presentes malformaciones

cerebrales, y el momento en que el daño ocurrió.

información epidemiológica de la parálisis cerebral ■ ■ ■

Durante estos últimos años ha habido un incremento de la incidencia y prevalencia de la PC, debido principalmente a la mejor documentación de los casos ofrecidos por los registros nacionales y a los avances en los cuidados neonatales (Koman, Smith y Shilt, 2004). En un estudio reciente, realizado por la Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE) sobre datos epidemiológicos de la PC en seis países de Europa, que han sido presentados por Oddingie, Roebroek y Stam (2006), se informa que la prevalencia es de 2.12 a 2.45 de cada 1.000 nacimientos vivos. Además, la frecuencia se incrementa a 40-100 por cada 1.000 nacidos vivos en niños prematuros. Hay aproximadamente 10.000 recién nacidos diagnosticados cada año de PC en la Unión Europea. La etiología de la PC puede ser prenatal (70-80%), neonatal (6%) y postnatal (10-20%) (Karen, 2006).

Además, ofrece datos sobre los trastornos que pueden acompañar a la PC. El daño cerebral temprano deja siempre secuelas motrices y, por lo tanto, se señala que el trastorno motor está presente en el 100% de los casos de la PC. Está estimado que entre el 72% y el 91% de los casos presentan un síndrome espástico, con diferente incidencia de hemiplejía (21-40%), diplejía (13-25%) y tetraplejía (20-43%). Junto con los trastornos motores la PC puede ir acompañada de otras alteraciones, cuyos datos epidemiológicos se ofrecen a continuación:

Deficiencias cognitivas. Se estima que entre un 23-44% de las personas con PC presentan Discapacidad Intelectual (DI) y problemas conductuales como hiperacti-

vidad. La prevalencia de las alteraciones cognitivas varía según el tipo de PC y, especialmente, se incrementa cuando está presente la epilepsia.

- Deficiencias sensoriales. Son más frecuentes en la PC con hemiplejía. Nueve de cada diez niños con hemiplejía presentan déficits en la estereognosis y en la propiocepción. El 72% de los niños presentan problemas oftalmológicos.
- Trastornos endocrinológicos. Una mayoría de los niños con PC padecen problemas gastrointestinales y de alimentación. Los problemas en la succión (57%) y la salivación (38%) son muy comunes en los primeros 12 meses de vida. Por último, los niños con PC tienen crecimiento retardado y problemas de peso.
- Trastornos urogenitales. Al menos el 25% de los niños y adolescentes con PC tienen incontinencia urinaria primaria, siendo más frecuente en la PC tetrapléjica acompañada con DI.

calidad de vida en las personas con parálisis cerebral ■ ■ ■

El interés por la Calidad de Vida (CV) ha prosperado en las últimas tres décadas en ámbitos como la educación, la salud y los servicios sociales. Esta circunstancia ha llevado a una mejor comprensión del constructo de CV en su conceptualización, su medida y aplicación. Actualmente, se ha obtenido un consenso en relación con cuatro directrices que pueden servir como base a la hora de utilizar los resultados relativos a la CV para el desarrollo personal, el bienestar personal y la mejora de la calidad. Estas cuatro directrices son: (1) reconocer la multidimensionalidad de la CV, (2) desarrollar indicadores para las respectivas dimensiones/áreas de la CV, (3) evaluar los aspectos

subjetivos y objetivos de la CV y (4) centrarse en predictores de resultados de calidad (Schalock y Verdugo, 2006) (p. 32). Al mismo tiempo, la aplicación del concepto de CV se ha convertido en un agente de cambio ya que permite comprender de manera particular a las personas con discapacidad, facilita establecer los cambios en la práctica y en las políticas sociales con el objeto de mejorar los resultados de la CV.

La investigación en CV en las personas con PC es un acontecimiento reciente y su principal enfoque ha consistido en estudios relacionados con una condición de salud crónica. El interés actual sobre la CV en niños aborda los siguientes aspectos: (1) cuáles son las áreas problema relacionadas con la PC, (2) cómo el niño y la familia perciben el estado de salud, (3) qué determinantes médicos y psicosociales regulan la autopercepción de la CV relacionada con la salud de los niños con PC y (4) cómo las intervenciones impactan en la CV de los niños (Bullinger, Schmidt, Petersen y Ravens-Sieberer, 2006).

En estas dos últimas décadas ha tenido lugar un cambio a la hora de evaluar los resultados médicos de un procedimiento terapéutico. Bullinger (1991) señala que la reducción de los síntomas y el incremento de la supervivencia han dado paso al análisis de la CV relacionada con la salud, entendida como un constructo multidimensional que incluye dimensiones de bienestar emocional, social y conductual. Bullinger et al. (2006) señalan que la investigación sobre CV en los niños es todavía insuficiente, lo que se ve reflejado en las escasas publicaciones sobre esta cuestión. Además, gran parte de estos estudios en los niños están relacionados con problemas médicos tales como el cáncer y los trasplantes. En el marco de esta línea de investigación cabe destacar el trabajo de Sabeh, Verdugo y Prieto

(2006) sobre CV en niños de educación primaria. En él se expone una propuesta de conceptualización de la CV en la infancia basado en cinco dominios: Bienestar Emocional, Bienestar Físico, Relaciones Interpersonales, Desarrollo Personal, Actividades y Bienestar Material. A partir de esta conceptualización se han desarrollado dos instrumentos de evaluación, uno de CV infantil y otro de CV infantil para los padres.

La División de Salud Mental de la World Health Organization (WHO) afirma que los instrumentos para evaluar la CV en los niños deben estar centrados en el niño, autoinformados, en función de la edad y comparables transculturalmente. Se trataría, pues, de instrumentos que incluyan escalas genéricas y, además, módulos específicos dependientes del diagnóstico (diabetes, PC, asma, etc.), estableciendo diferentes niveles de edad de acuerdo al estadio de desarrollo del niño. Por último, deben contemplarse las perspectivas de los padres, médicos y niños, así como consideraciones contextuales. Siguiendo esta orientación, Verdugo, Schalock, Keith y Stancliffe (2006) proponen las siguientes directrices que deben guiar la medición de la CV: (1) reflejar las dimensiones de CV y las percepciones de satisfacción personal, (2) englobar dimensiones e indicadores, (3) incluir aspectos objetivos y subjetivos, (4) uso de los consumidores como entrevistadores y (5) estar relacionada con el comportamiento natural y con los contextos cotidianos.

Consecuentemente, la investigación actual en la evaluación de la CV pediátrica muestra un incremento de instrumentos que van más allá de las recomendaciones de la WHO. No sólo se han tenido en cuenta las perspectivas del niño y de la familia, sino también aportaciones sobre los factores que influyen en la CV. De esta forma, constructos psicológicos, tales

como afrontamiento y adaptación, locus de control y creencias sobre la salud, así como el apoyo social, han sido identificados como los factores principales que influyen en la CV percibida por la persona. Además, la evaluación de la CV en niños incluye aspectos tales como distintas dimensiones, la edad y el género. En la actualidad, el procedimiento de recogida de datos sobre la CV se realiza mediante la autoevaluación versus la evaluación externa; asimismo, la mayoría de los instrumentos actuales incluyen también el informe representativo de padres y profesionales, que únicamente se utiliza como información adicional sobre el bienestar del niño.

En el marco de la Comunidad Europea se han realizado dos proyectos que han tenido como objetivo la construcción de instrumentos de evaluación de la CV. El proyecto KIDSCREEN fue financiado por la Comisión Europea en el 5º Programa Marco (FP5) y formaba parte del *Quality of Life and Management of Living Resources Programme*. Este proyecto se desarrolló durante tres años (2001-2004) y participaron 13 países, entre ellos España. Se desarrollaron simultáneamente en los países participantes tres instrumentos: el KIDSCREEN-52; el KIDSCREEN-27 y el KIDSCREEN-10 Index. Estos instrumentos valoran la CV desde la perspectiva del niño en términos de bienestar físico, mental y social. Los instrumentos KIDSCREEN permiten identificar poblaciones de riesgo y sugerir posibles intervenciones tempranas apropiadas. Además, evalúan la salud y el bienestar subjetivo de niños y adolescentes de 8 a 18 años. Son medidas de salud autopercibida para niños y adolescentes sanos y con enfermedades crónicas. Como resultado de su desarrollo simultáneo en 13 países europeos, son instrumentos realmente transculturales que miden la CV relacionada con la salud (CVRS).

El KIDSCREEN-52 permite una información detallada del perfil de salud para diez dimensiones de CV y consta de 52 ítems. Las dimensiones que contiene son las siguientes: bienestar físico, bienestar psicológico, estado de ánimo, autopercepción, autonomía, relación padres y vida familiar, recursos económicos, amigos y apoyo social, entorno escolar y aceptación social (bullying). El KIDSCREEN-27 consta de ítems, derivados de la versión de 52 ítems, y permite una información detallada del perfil de salud para cinco dimensiones de CVRS (bienestar físico, bienestar psicológico, autonomía y relación padres, amigos y apoyo social, entorno escolar). Por último, el KIDSCREEN-10 Index contiene ítems derivados de la versión de 27 ítems que permiten una puntuación global de CVRS para uso de cribado e investigación y consta de 10 ítems. Los instrumentos KIDSCREEN se encuentran disponibles en versiones de niño/a y adolescentes, así como en una versión para madres, padres o personas informantes, y han sido traducidos y adaptados a diferentes idiomas.

Distintos investigadores han sugerido la necesidad de cuestionarios de calidad de vida tanto genéricos como para condiciones específicas de salud. En este sentido, el DISABKIDS –proyecto financiado también por la Comisión Europea dentro del 5º Programa Marco (FP5) formando parte del *Quality of Life and Management of Living Resources Programme*– ha desarrollado un instrumento de calidad de vida para niños y adolescentes con condiciones médicas crónicas y para sus padres. En este proyecto participan siete países europeos (Austria, Francia, Alemania, Grecia, Países Bajos, Suecia y Reino Unido) y se incluyen siete condiciones médicas crónicas: asma, artritis juvenil idiopática, dermatitis atópica, parálisis cerebral, fibrosis quística, diabetes y epilepsia. Este proyecto está

vinculado al proyecto KIDSCREEN, el cual, como se ha comentado, tenía como objeto diseñar un instrumento genérico de calidad de vida para todos los niños y adolescentes, independientemente de si disfrutaban de una salud completa o padecían una condición médica crónica. El proyecto DISABKIDS ha proporcionado otros dos módulos de cuestionarios. El primero, ha consistido en la construcción de un cuestionario genérico para niños y adolescentes que padecen cualquier tipo de condición médica crónica. El segundo es un grupo de cuestionarios específicos, uno para cada condición crónica de salud, entre ellos uno para niños y adolescentes con PC.

líneas actuales de investigación en el ámbito de la parálisis cerebral ■

El cambio producido en la concepción de la PC, desde un modelo médico a un modelo biopsicosocial, ha significado una modificación relevante en el modo de llevar a cabo investigaciones sobre esta cuestión. El modelo médico se había centrado principalmente en los trastornos motores y en las consecuencias físicas del daño cerebral temprano y, en consecuencia, la investigación reflejaba este interés por los aspectos médicos de esta discapacidad. Por el contrario, el modelo actual de comprensión de la PC, que considera los factores ambientales condicionantes como de la solución de gran parte de los problemas, está proporcionando investigaciones que contribuyen a una mejor atención y CV de la persona con PC y de su familia. En esta línea, cada día son mayores los esfuerzos para realizar estudios centrados más en los distintos contextos que en la persona.

Las líneas estratégicas actuales de

investigación abarcan cuestiones como las que se citan a continuación: (1) investigación en calidad de vida (SPARCLE y los proyectos KIDSCREEN y DISABKIDS), (2) investigación sobre prevención del daño cerebral, sobre procedimientos de intervención para mejorar las actividades de la vida diaria de la persona con PC y sobre la eficacia de distintos tratamientos (UCP Research y Education Foundation), (3) estudios sobre el dolor, factores de riesgo perinatales y evaluación de resultados de tratamientos (The Ethel and Jack Hausman Clinical Research Scholars Award), (4) investigación sobre el uso de ayudas técnicas y procedimientos de rehabilitación que intensifican la CV de las personas con PC (The Isabelle and Leonard H. Goldenson Technology and Rehabilitation Science Award), (5) investigación sobre el desarrollo neurosensorial (National Institute on Disability and Rehabilitation Research), (6) estudios sobre personas con PC y sus familias (The Weinstein-Goldenson Medical Science Award) e (7) investigación sobre calidad de vida en las personas con discapacidad y sus familias (Instituto Universitario de Integración en la Comunidad-INICO).

Para finalizar, entre estas líneas de investigación en el ámbito de las personas con PC, hay que destacar el *"Study of Participation of Children with Cerebral Palsy Living in Europe"* (SPARCLE), financiado por la Comisión Europea en el 5º Programa Marco (FP5). Este estudio, coordinado por la Universidad de Newcastle (Reino Unido) con la participación de seis países europeos (Dinamarca, Francia, Irlanda, Italia, Alemania y Suecia), se inició en el 2002, ha finalizado en el 2006 y en estos momentos se están llevando a cabo las conclusiones definitivas. El centro de interés de SPARCLE es el ambiente y cómo éste afecta a los niños con PC de edades comprendidas entre 8 y 12 años, y a sus familias en términos de

CV. Su propósito ha consistido en determinar aquellos aspectos del entorno que juegan un papel importante en la participación y en la CV del niño con PC; es decir, identificar los factores ambientales que, al mejorar, proporcionarían beneficios a los niños con PC y a sus familias.

La hipótesis formulada planteaba que los niños con PC y con afectación similar mostrarían resultados distintos entre los países participantes debido a los factores ambientales. Los objetivos del estudio trataron los aspectos siguientes: (1) evaluar la participación y la CV de 1.200 niños con PC en Europa, (2) describir y cuantificar factores ambientales relevantes, (3) desarrollar un modelo estadístico para representar cómo los factores ambientales influyen en la participación y en la CV, y (4) elaborar recomendaciones sobre cuál sería el ambiente óptimo para, así, poder influir sobre las futuras políticas sociales de la Unión Europea con el fin de asegurar la participación del niño con PC. Se han utilizado distintos procedimientos para medir los factores personales (estrés parental, acontecimientos vitales y características personales del niño), los factores ambientales (legislación nacional, cuidados de respiro, accesibilidad, etc.), la CV (KIDSCREEN), la participación (Assessment of Life Habits for Children LIFE-H) y la discapacidad del niño (Gross Motor Classification System-GMCS).

Por último, se debe señalar que los distintos grupos de investigadores que participan en el proyecto SPARCLE han publicado algunos estudios sobre padres de niños con PC (McManus, Michelsen, Parkinson, Colver, Beckung, Pez y Caravale, 2006), la relación entre participación y CV (Colver y SPARCLE group, 2006) y CV subjetiva (White-Koning, Arnaud, Bourdet-Loubère, Bazex, Colver y Grandjean, 2005), que inciden sobre los propósitos generales del proyecto.

Bax, M. C. (1964). Terminology and classification of cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 11, 295-297.

Beckung, E. y Hagberg, G. (2002). Neuroimpairments, activity limitations, and participation restrictions in children with cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 44, 309-316.

Bullinger, R. (1991). Quality of life: definition, conceptualization and implications- a methodologist's view. *Theoretical Surgery*, 6, 143-149.

Bullinger, R., Schmidt, S., Petersen, C. y Ravens-Sieberer, U. (2006). Quality of life- evaluation criteria for children with chronic conditions in medical care. *Journal of Public Health*, 14, 343-355.

Colver, A. y SPARCLE group (2006). Study protocol: SPARCLE – a multi-centre European study of the relationship of environment to participation and quality of life in children with cerebral palsy. *BMC Public Health*, 6 (105). [Consultado en la red el 20 de enero de 2007 <http://www.biomedcentral.com/1471-2458/6/105/prepub>].

Crespo, M., Campo M. y Verdugo, M. Á. (2003). Historia de la Clasificación Internacional del Funcionamiento de la Discapacidad y de la Salud (CIF): un largo camino recorrido. *Siglo Cero*, 34 (1), 20-26.

Eliasson, A. C., Rösblad, B., Krumlinde-Sundholm, L., Beckung, E., Arner, M., Ohrwall, A-M. y Rosebaum, P. (2006). Manual Ability Classification System

(MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 48, 549-554.

Karen, W. K. (2006). Cerebral Palsy: An Overview. *American Family Physician*, 73, 91-100.

Koman, L. A., Smith, B. P. y Shilt, J. S. (2004). Cerebral Palsy. *The Lancet*, 363, 1.619- 1.631.

Krägeloh-Mann, I., Petruch, U. y Weber, U. (2005). Reference and Training Manual (R & TM) of the SCPE. Tuebingen: Surveillance of Cerebral Palsy in Europe SCPE [CD].

Mac Keith, R. C. y Polani, P. E. (1959). The Little Club: memorandum on terminology and classification of cerebral palsy. *Cerebral Palsy Bulletin*, 5, 27-35.

McManus, V., Michelsen, S. I., Parkinson, K., Colver, A., Beckung, E., Pez, O. y Caravale, B. (2006). Discussion groups with parents of children with cerebral palsy in Europe designed to assist development of a relevant measure of environment. *Child: Care, Health & Development*, 32 (2), 185-192.

Morris, Ch. (2007). Definition and classification of cerebral palsy: a historical perspective. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 49 (2), 3-7.

Mutch, L., Alberman, E., Hagberg, B., Kodama, K. y Perat, M. V. (1992). Cerebral Palsy epidemiology: where are we now and where are we going? *Developmental Medicine and Child Neurology*, 34, 547-551.

Odding, E., Roebroek, M. y Stam, H. (2006). The epidemiology of cerebral palsy: incidence, impairments and risk factors. *Disability and Rehabilitation*, 28 (4), 183-191.

Organización Mundial de la Salud (2001). *Clasificación Internacional del Funcionamiento, Discapacidad y Salud*. Madrid: PMS, OPS, IMSERSO.

Palisano, R., Rosebaum, P., Walter, S., Russell, D., Wood, E. y Galuppi, B. (1997). Development and reliability of a sistem to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 39, 214-223.

Rosebaum, P., Paneth, N., Levinton, A., Goldstein, M. y Bax, M. C. (2007). A report: the definition and classification of cerebral palsy. April 2006. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 49 (5), 8-14.

Sabeh, E., Verdugo, M. Á. y Prieto, G. (2006). Dimensiones e indicadores de calidad de vida en la infan-

cia. En M. Á. Verdugo (dir.) *Cómo mejorar la calidad de vida de las personas con discapacidad. Instrumentos y estrategias de evaluación* (pp .61-76). Salamanca: Amarú.

Schalock, R. L. y Verdugo, M. Á. (2006). Revisión actualizada del concepto de calidad de vida. En M. Á. Verdugo (dir.) *Cómo mejorar la calidad de vida de las personas con discapacidad. Instrumentos y estrategias de evaluación* (pp. 29-41). Salamanca: Amarú.

Verdugo, M. Á., Schalock, R. L., Keith, K. D. y Stancliffe, R. J. (2006). La calidad de vida y su medida: principios y directrices importantes. *Siglo Cero*, 37 (2), 9-21.

White-Koning, M., Arnaud, C., Bourdet-Loubère, S., Bazex, H., Colver, A. y Grandjean, H. (2005). Subjective quality of life in children with intellectual impairment- how can it be assessed? *Developmental Medicine and Child Neurology*, 47, 281-285.