

PARALISI CEREBRALI INFANTILI

DEFINIZIONE INTERNAZIONALE

- **Turba** persistente, ma **non immutabile**, della **postura** e del **movimento** dovuta ad alterazioni della **funzione cerebrale**, per cause pre, peri e post natali, prima che si completi la **crescita e lo sviluppo** di tale funzione.

(Spastic Society Berlino 1966)

CP definition and criteria

CEREBRAL PALSY IS A GROUP OF **PERMANENT BUT NOT UNCHANGING** DISORDERS OF **MOVEMENT AND/OR POSTURE** AND OF MOTOR FUNCTION WHICH ARE DUE TO A NON-PROGRESSIVE INTERFERENCE, LESION, OR ABNORMALITY OF THE DEVELOPING/IMMATURE BRAIN.

SCPE-Surveillance of Cerebral Palsy in Europe



- SCPE is a collaboration of registers of children with cerebral palsy which formed in 1998 and since then has undertaken successive programmes of work funded by the European Union (EU).
- The work has brought together paediatricians, paediatric neurologists, epidemiologists and therapists from across Europe.
- **The aim of the SCPE network is to disseminate knowledge about cerebral palsy** through epidemiological data, to develop best practice in monitoring trends in CP, and to raise standards of care for children with cerebral palsy.

TURBA

- Condizione, stato permanente, encefalopatia fissa.

PERMANENTE/NON IMMUTABILE

- l'aggettivo **permanente** rinforza il concetto di turba come condizione stabile e definitiva.
- **non immutabile**: possibili i cambiamenti, migliorativi o peggiorativi, spontanei o indotti.

POSTURA

- **Relazione reciproca tra segmenti che compongono il corpo**

MOVIMENTO

- spostamento nello spazio e nel tempo di uno o più segmenti del corpo necessari per passare da una postura all'altra.

ALTERAZIONE organica

- Danno nel SNC **non evolutivo**

CRESCITA E SVILUPPO

- il SNC è in via di sviluppo e le acquisizioni motorie non sono già presenti come nell'adulto.

Paralisi cerebrale infantile (PC)

- Termine relativamente poco specifico
- Causa di problemi cronici delle funzioni motorie e/o della forza e del tono muscolare
- Possibile associazione con ritardo mentale e epilessia
- Le lesioni della corteccia, SB sottocorticale, vie corticospinali, nuclei della base, cervelletto, tronco encefalo
- < afferenze dalle aree lese ad altre sedi di controllo motorio (midollo spinale, motoneuroni)

Paralisi Cerebrale

- Spesso ignoto l'esatto momento della lesione causa
- Limite max d'età 2aa:
 - > 10% cause postnatali (traumi cranici, meningiti)
 - > ~ 90% lesioni congenite
- Ampia gamma di lesioni causa di PC
- Numerose le manifestazioni cliniche
- Caratteristica variabilità nel tempo del deficit motorio (a differenza delle lesioni cerebrali statiche nei bambini più grandi)
- Lesione causa di PC di per sé statica o non progressiva, ma le sue manifestazioni cliniche, benché non veramente progressive, non sono statiche
- Insorgenza in un SNC che si sta modificando nello sviluppo, periodo di rapida crescita

ELEMENTI RILEVANTI CONTENUTI NELLE LINEE GUIDA NAZIONALI 2002/2004

- Il danno (lesionale o malformativo al SNC) si verifica in epoca precoce.
- Eterogeneità dei quadri clinici
- Elemento comune a tutto il gruppo è la presenza di un disturbo della postura e del movimento.
- Modificazioni cliniche e funzionali nel corso dello sviluppo.

Paralisi cerebrali infantili: attualità in neurofisiopatologia, clinica e trattamento. G. Neuropsych. Età Evol. 22(3), 2002

SOCIETA' ITALIANA DI NEUROPSICHIATRIA DELL'INFANZIA E DELL'ADOLESCENZA (SINPIA)
SOCIETA' ITALIANA DI MEDICINA FISICA E RIABILITAZIONE (SIMFER)

- **Linee guida per la riabilitazione dei bambini affetti da paralisi cerebrale infantile**
- **Primo aggiornamento 2005-2006**

Nonostante queste numerose precisazioni, la definizione internazionale di PCI non è soddisfacente a delimitare la complessa realtà di questa patologia, perché ne ignora componenti determinanti come **i deficit sensitivi e sensoriali, le alterazioni della percezione, le distorsioni della rappresentazione mentale, i problemi prassici e gnosici, le difficoltà di apprendimento e di acquisizione, i disturbi cognitivi e quelli relazionali**, per ricordare i più importanti.

Le alterazioni dell'azione e del controllo motorio costituiscono, in ogni caso, componenti sempre presenti nella PCI, **esplicite ed indagabili fin da subito**. Pur non rappresentandone in molti casi l'elemento più importante, esse vengono comunque considerate **il cuore** del problema.

Epidemiologia: nel nostro paese, come in tutti i paesi più industrializzati, l'incidenza della paralisi cerebrale infantile si è attestata da tempo attorno al **2 per mille (un nuovo caso ogni 500 nati)**.

Nonostante i continui miglioramenti dell'assistenza alla gravidanza e al parto, questo valore **non accenna a diminuire e risulta inversamente proporzionale alla diminuzione della mortalità neonatale**. E' logico pensare che anche in futuro questa patologia continuerà a rappresentare il fattore prevalente di disabilità motoria in età evolutiva.

Costi sanitari, sociali, familiari e individuali: la paralisi cerebrale infantile in quanto compromissione dello sviluppo delle funzioni adattive dell'individuo richiede un percorso riabilitativo lungo e complesso che investe i servizi sanitari, le strutture educative e le agenzie sociali. Poiché gli interventi richiesti non possono esaurirsi con l'età evolutiva ma investono l'intera esistenza del soggetto, i costi per la collettività sono ingentissimi.

Prevalenza di PCI come gruppo

- **2-2.6 bambini europei su 1000 nati vivi sono affetti da PCI**

(media dei dati rilevati negli ultimi 5 anni in 9 paesi europei)

(Militeri et al., 2002)



Distribuzione di frequenza delle singole forme di PCI

- L' **84%** delle PCI è rappresentato dalle forme spastiche
- Nell'ambito delle forme spastiche l'emiplegia (**30%**) e la diplegia (**34,7%**) sono le forme più rappresentate
- Le altre forme rappresentano il **16,2%**
- All'interno delle altre forme quelle discinetiche rappresentano l' **11%** di tutte le forme di PCI

(media dei dati rilevati negli ultimi 5 anni in 9 paesi europei)

(Militeri et al., 2002)

Paralisi Cerebrale/classificazioni

● Eziologica

- > **Congenite:** eventi occorsi nel periodo intrauterino, o nell'immediato periodo prenatale/perinatale;
- > **Acquisite:** insulti postnatali (infezioni, cause vascolari, traumi);
- > **Genetiche:** rare, predisposizione familiare.

La raccolta precisa dei dati anamnestici e degli esami eseguiti per identificare la lesione responsabile della PCI è indispensabile anche per le problematiche di diagnosi differenziale con i disturbi genetici (metabolico-degenerativi).

Tra i parametri più significativi si segnalano:

- epoca ipotizzata della lesione: prenatale, perinatale, postatale;
- sede della lesione;
- estensione della lesione;
- natura della lesione: anossica, ischemica, emorragica, infettiva, tossica, malformativa;
- epoca del parto (settimane di gestazione);
- peso alla nascita: < 1500 gr; 1500 – 2500 gr; > 2500 gr.;
- crescita intrauterina (distrofico, piccolo per la data, macrosomico, ecc.);
- indicatori di encefalopatia perinatale (Apgar, Ph ombelicale);
- patologia gravidica: minacce d'aborto, placenta previa, infezioni intrauterine, ecc.;
- indagini diagnostiche eseguite per l'accertamento della lesione (neuroradiologiche, elettrofisiologiche e di laboratorio).

Distribuzione frequenza delle singole forme di PCI

Un fattore che incide in maniera determinante sulla distribuzione di frequenza delle diverse forme di PCI è rappresentato dalla **PREMATURITA'** e/o dal **BASSO PESO alla nascita**. La diplegia spastica è la forma più frequente nei neonati a basso peso.

(media dei dati rilevati negli ultimi 5 anni in 9 paesi europei)

FORMA DI PCI	PESO <2500 G	PESO >2500 G
Emiplegia spastica	22%	37,2%
Diplegia spastica	45,5%	23,6%
Tetraplegia spastica	23%	23%
Altre forme	9,5%	16,2%

Modifiche nel tempo dei valori di prevalenza

- ◉ Nel corso degli ultimi 30 anni si sono verificate modifiche considerevoli nei tassi di prevalenza delle PCI
- ◉ Negli anni '70/'80 si è registrato un sensibile incremento dei valori di prevalenza delle PCI dovuto presumibilmente alla riduzione dei tassi di mortalità e alla maggiore sopravvivenza dei bambini pre-termine e/o a basso peso

(media dei dati rilevati negli ultimi 5 anni in 9 paesi europei)

ICD 10

- Vi ricordate cos'è?

I due più importanti manuali di classificazione diagnostica psichiatrica, usati in tutto il mondo, sono:

1. Il Manuale Diagnostico Statistico dei Disturbi Mentali (DSM; American Psychiatric Association), giunto, nel 2000, alla IV edizione Text Revision; attualmente in vigore e espressa con la sigla **DSM-IV-TR**



2. la Classificazione Internazionale dei Disturbi (ICD; World Health Organization), la decima ed ultima versione risale al 1989 ed è espressa con la sigla **ICD-10**

Classificazioni Internazionali elaborate dall'Organizzazione Mondiale della Sanità

A partire dalla metà del secolo scorso l'**Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS)** ha elaborato differenti strumenti di classificazione inerenti l'osservazione e l'analisi delle **patologie organiche, psichiche e comportamentali delle popolazioni**, al fine di migliorare la qualità della diagnosi di tali patologie.

La classificazione elaborata dall'OMS, "*La Classificazione Internazionale delle malattie*" risponde all'esigenza di cogliere la **causa** delle patologie, fornendo per ogni **sindrome e disturbo** una descrizione delle principali caratteristiche cliniche ed indicazioni diagnostiche.

L'ICD si delinea quindi come una **classificazione causale**, focalizzando l'attenzione sull'aspetto **eziologico** della patologia. Le diagnosi delle malattie vengono tradotte in **codici numerici** che rendono possibile la **memorizzazione**, la **ricerca** e l'**analisi dei dati**.

EZIOLOGIA → PATOLOGIA → MANIFESTAZIONE CLINICA

L'ICD come altri sistemi classificatori (Diagnostic and Statistic Manual - DSM), anche nelle versioni più recenti, **analizza, classifica e definisce** il "danno" sia a livello fisico che mentale, inteso come malattia.

Paralisi cerebrale ed altre sindromi paralitiche (G80-G83)

G80 Paralisi cerebrale infantile

Include: malattia di Little

Esclude: paraplegia spastica ereditaria (G11.4)

G80.0 Paralisi cerebrale spastica
Paralisi spastica (cerebrale) congenita

G80.1 Diplegia spastica

G80.2 Emiplegia infantile

G80.3 Paralisi cerebrale discinetica
Paralisi cerebrale atetoide

G80.4 Paralisi cerebrale atassica

G80.8 Altra paralisi cerebrale infantile
Sindromi miste di paralisi cerebrali

G80.9 Paralisi cerebrale infantile non specificata
Paralisi cerebrale S.A.I.

G81 Emiplegia

Nota: Per la codifica "primaria" [cioè di una sola causa], questa categoria deve essere usata solo quando è riportata "emiplegia (completa) (incompleta) senza ulteriore specificazione", oppure emiplegia definita di lunga data, ma di causa imprecisata. Questa categoria è anche da

G81.0	Emiplegia flaccida
G81.1	Emiplegia spastica
G81.9	Emiplegia non specificata
G82	Paraplegia e tetraplegia
	Nota: Per la codifica "primaria" [cioè di una sola causa], questa categoria deve essere usata solo quando le condizioni sottoelencate sono riportate senza ulteriore specificazione o definite come di lunga data, ma di causa non specificata. Questa categoria è anche utilizzabile nella codifica multipla per identificare queste condizioni conseguenti a qualsiasi causa
	Esclude: paralisi cerebrale infantile e congenita (G80.-)
G82.0	Paraplegia flaccida
G82.1	Paraplegia spastica
G82.2	Paraplegia non specificata Paralisi di entrambi gli arti inferiori S.A.I. Paraplegia (inferiore) S.A.I.
G82.3	Tetraplegia flaccida
G82.4	Tetraplegia spastica
G82.5	Tetraplegia non specificata Quadruplegia S.A.I.
G83	Altre sindromi paralitiche
	Nota: Per la codifica "primaria" [cioè di una sola causa] questa categoria deve essere utilizzata solo quando le condizioni sotto elencate siano riportate senza ulteriore specificazione o siano definite come di lunga data, ma di causa non specificata. Questa categoria è anche utilizzabile nella codifica multipla per identificare queste condizioni conseguenti a qualsiasi causa
	Include: paralisi (completa) (incompleta), eccetto G80-G82

CAUSE

- **FATTORI PRENATALI**
 - infezioni virali (*citomegalovirus, HIV, toxoplasma, rosolia*)
 - infezioni batteriche (*meningiti*)
 - effetti teratogeni di farmaci e droghe
 - incompatibilità materno-fetali
- **FATTORI PERINATALI**
 - maggiori responsabili dell'insorgenza di PCI (**60%**)
 - prematurità e/o basso peso alla nascita
 - encefalopatie ipossico-ischemiche
 - emorragie intracraniche
- **FATTORI POSTNATALI**
 - infezioni virali e batteriche
 - traumi cranici

CARATTERISTICHE CLINICHE

- Disturbo posturo-motorio
- Disturbo sensoriale
- Disturbo comunicativo-linguistico
- Disturbo cognitivo
- Disturbo del comportamento
- Disturbo affettivo-relazionale

M. Rosano. 1992. Psicomotricità dell'età evolutiva.

Associated Problems (Sheffield Series)

Hearing	4%	Often with dyskinesia
Vision	24%	
Epilepsy	30%	Up to 90% with quadriplegia
Learning difficulties	49%	Mostly with quadriplegia but SpLD with others
Mobility	30-40%	Still not walking at 5 years

PREVALENZA DELLE CARATTERISTICHE CLINICHE NELLE DIVERSE FORME DI P.C.I.

	DISTURBO POSTURO MOTORIO	DISTURBO SENSORIALE	DISTURBO DEL LINGUAGGIO	DISTURBO COGNITIVO	DISTURBO DEL COMPORTAMENTO	DISTURBO AFFETTIVO-RELAZIONALE
FORME SPASTICHE	★ ★ ★	★ ★	★ ★	★ ★	★	★
FORME ATASSICHE	★ ★ ★	★	★	★	★	★
FORME DISCINETICHE	★ ★ ★	★	★ ★	★	★	★ ★

Paralisi cerebrali infantili: attualità in neurofisiopatologia, clinica e trattamento. G. Neuropsych. Età Evol. 22(3), 2002

Paralisi cerebrale/trattamento

- Prevenzione prematurità, trattamento precoce
- Parto cesareo: ↓ PC per ↓ rischio emorragie ventricolari
- Diagnosi di PC → gravità e possibili opzioni terapeutiche
- **Terapia riabilitativa:**
 - > Controversa l'efficacia della FT nella prevenzione della disabilità motoria
 - > Efficace sul controllo posturale; no sui riflessi primitivi e ↓ tono musc.
 - > Non ben valutato l'impatto sulla qualità di vita dei b e famiglie
 - > Valutazione gravità e distribuzione del danno, associazione con altri deficit cognitivi e neurosensoriali
- **Chirurgia ortopedica** (allungamento tendini)
- **Riduzione spasticità**
 - > (chirurgia: rizotomia sensoriale e farmaci: baclofen, tossina botulinica)
- **Riduzione distonia**
 - > (l-dopa, sedativi, neurolettici)
- Aspettativa di vita ↓ nei b più gravi (immobili, grave RM)

EVIDENCE FOR DIAGNOSTIC ASSESSMENT FOR CHILDREN WITH CP		
Neuroimaging (MRI and CT)		
Strong evidence supports	<ul style="list-style-type: none"> Neuroimaging is recommended in the evaluation of a child with CP if the etiology has not been established, for example by perinatal imaging (Level A*, Class** I and II evidence). MRI, when available, is preferred to CT scanning because of the higher yield of suggesting an etiology and timing of insult leading to CP (Level A, Class I-III evidence). 	
Metabolic and genetic testing		Coagulopathies
Good evidence supports	Metabolic and genetic studies need not be routinely obtained in the evaluation of the child with CP (Level B, Class II and III evidence).	Because the incidence of unexplained cerebral infarction seen with neuroimaging is high in children with hemiplegic CP, diagnostic testing for a coagulation disorder should be considered (Level B, Class II-III evidence). There is insufficient evidence to be precise as to what studies should be ordered.
Metabolic and genetic testing		
Weak evidence supports	<ul style="list-style-type: none"> If the clinical history or findings on neuroimaging do not determine a specific structural abnormality or if there are additional and atypical features in the history or clinical examination, metabolic and genetic testing should be considered (Level C, Class III and IV). Detection of a brain malformation in a child with CP warrants consideration of an underlying genetic or metabolic etiology (Level C, Class III and IV evidence). 	

EVIDENCE FOR EVALUATION OF ASSOCIATED CONDITIONS FOR CHILDREN WITH CP		
EEG for Epilepsy		Screening for mental retardation, ophthalmologic impairments, speech and language disorders
Strong evidence supports	<ul style="list-style-type: none"> An EEG should not be obtained for the purpose of determining the etiology of CP (Level A; Class I and II evidence). An EEG should be obtained when a child with CP has a history or examination features suggesting the presence of epilepsy or an epileptic syndrome (Level A; Class I and II evidence). 	Because of the high incidence of associated conditions, children with CP should be screened for mental retardation, ophthalmologic and hearing impairments, and speech and language disorders (Level A, Class I and II evidence). Nutrition, growth, and swallowing should be monitored. Further specific evaluations are warranted if screening suggests areas of impairment.

