

# EVALUAREA COPILULUI CU PARALIZIE CEREBRALĂ

## *Assessment of child with cerebral palsy*

**Prof. Dr. Doina Pleșca, Dr. Victoria Hurduc, Dr. Iulia Ioan, Farm. Iuliana Dinu**  
*Clinica de Pediatrie și Neurologie pediatrică,  
Spitalul Clinic de Copii „Dr. Victor Gomoiu“, UMF „Carol Davila“, București*

### REZUMAT

Paralizia cerebrală reprezintă o problemă semnificativă, apărând cu o frecvență de 2-2,5 la 1.000 la nou-născuți vii. Pentru a stabili anomalia structurală cerebrală, se recomandă efectuarea investigațiilor neuroimaging, IRM fiind preferată tomografiei computerizate (nivelul A). Nu sunt necesare, de rutină, studii metabolice și genetice (nivel B), dar ele sunt efectuate dacă examenul clinic și investigația imagistică nu evidențiază modificări specifice (nivel C). Testele de coagulare sunt importante la copiii cu infarcte cerebrale care dezvoltă hemiplegie. Electroencefalograma va fi efectuată doar dacă există crize epileptice sau un sindrom epileptic specific (nivel A). Se va efectua screening pentru deficitul vizual, auditiv, de vorbire, acestea fiind frecvent asociate la copiii cu paralizia cerebrală.

**Cuvinte cheie:** paralizie cerebrală, copil

### ABSTRACT

Cerebral palsy is a common problem, occurring in about 2 to 2.5 per 1000 live births. In order to establish that a brain abnormality exist in children with CP that may, in turn, suggest an etiology and prognosis, neuroimaging is recommended with MRI preferred to CT (level A). Metabolic and genetic studies should not be routinely obtained in evaluation of child with CP (level B). 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). Detection of a brain malformation in child with CP warrants consideration of an underlying genetic or metabolic etiology. Because the incidence of cerebral infarction is high in children with hemiplegic CP, diagnostic testing for coagulation disorders should be considered. An EEG is not recommended unless there are features suggestive of epilepsy or a specific epileptic syndrome (level A). Because children with CP may have associated deficits of mental retardation, ophthalmologic and hearing impairments, speech and language disorders, screening for these conditions should be part of initial assessment (level A).

**Key words:** cerebral palsy, child

### DEFINIȚIE

Paraliziile cerebrale (PC) reprezintă un grup de tulburări neurologice neprogresive, caracterizate printr-un control neadecvat al motilității și posturii, datorate unor leziuni ale sistemului nervos central produse în perioada pre-, intra- sau postnatală (până la vârsta de 3 ani). Injuria cerebrală se produce asupra SNC imatur. Se apreciază că după vârsta de 3 ani, leziunile cerebrale se pot manifesta clinic similar sau identic cu PC, dar, prin definiție, aceste

leziuni nu sunt PC. Unii autori pledează pentru stabilirea, în unele cazuri, a diagnosticului definitiv abia după vârsta de 5 ani. Această abordare permite ca tabloul clinic să fie complet și să se excludă alte afecțiuni progresive (Shevell, 2004; Stanley, 2000). În plus, la unii copii care au fost diagnosticați cu PC la o vârstă mică, simptomatologia s-a remis mai târziu (Jacobsson, 2004).

Deși leziunile cerebrale sunt neprogresive, manifestările clinice se schimbă odată cu trecerea timpului.

Adresă de corespondență:

Prof. Dr. Doina Pleșca, Spitalul Clinic de Copii „Dr. Victor Gomoiu“, Bulevardul Basarabiei, Nr. 21, Sector 2, București

PC se referă doar la leziuni cerebrale, afecțiunile care implică sistemul nervos periferic (amiotrofia spinală progresivă, mielomeningocelul, neuropatiile ereditare, distrofiile musculare etc.), deși determină deficite motorii precoce, nu sunt PC.

Pe lângă deficitul motor și tulburările de postură, pacienții cu PC prezintă și alte manifestări secundare afectării SNC, cum ar fi retard mental (30-50%), epilepsie (15-60%), deficite senzoriale (auditive, vizuale etc.), disfuncții oromotorii, tulburări cognitive, afective, emoționale și comportamentale (Odding, 2006; Russman, 2004).

## EPIDEMIOLOGIE

În țările dezvoltate, prevalența estimată a cazurilor de PC (forme medii și severe) este de 2-2,5 la 1000 de nou-născuți vii, cu valori mai crescute în țările în curs de dezvoltare (Majnermen, 2004).

Rata apariției PC la 1000 de nou-născuți vii a crescut în ultimii 20 de ani, pe seama creșterii proporției de supraviețuitori din rândul nou-născuților cu greutate foarte mică la naștere, ca urmare a perfecționării tehnicilor de reanimare neonatală. În cazul marilor prematuri, prevalența poate să ajungă la 5,6 cazuri la 1000 de nașteri (Vincer, 2006; Ancel, 2006).

Anual, în Statele Unite se nasc aproximativ 10.000 de copii care vor dezvolta PC. În prezent, se estimează că în SUA numărul total al celor cu PC (incluzând și formele ușoare) variază între 500.000 și 1.000.000. Datele furnizate de „Northern Ireland Cerebral Palsy Registry” arată că jumătate dintre copiii cu PC au avut greutate mică la naștere (sub 2500 gr.).

În funcție de forma clinică de paralizie cerebrală, se constată o creștere a incidenței diplegiei spastice, asociată cu prematuritatea, în timp ce formele dischinetice au devenit mai rare odată cu scăderea incidenței icterului nuclear, ca urmare a prevenirii izoimunizării în sistemul Rh cu imunoglobuline antiD și a exsanguinotransfuziei practicate la nou-născuții cu bilirubinemie peste 15-18 mg/dl.

## ETIOLOGIE

Etiologia PC nu este pe deplin elucidată. Se apreciază că leziunile cerebrale apar ca o consecință a unor evenimente care au loc în diferite etape ale dezvoltării cerebrale, fiind produse din cauze variate. De exemplu, o leziune cerebrală produsă înainte de săptămâna 20 de gestație poate determina un deficit de migrare neuronală; leziunea apărută între săptămâna 26 și 34 poate determina leucomalacie periventriculară, în timp ce agresiunea care apare între săptămâna 34 și 40 poate determina afectare cerebrală focală sau multifocală.

La aceste evenimente se asociază factori de risc variați (pre-, peri- sau postnatali) care sunt corelați cu apariția PC. Studiile epidemiologice sugerează că factorii prenatali (70-80%) joacă un rol dominant în etiologia PC (Jacobsson, 2004). Dintre factorii de risc îi menționăm pe cei mai importanți: prematuritatea, sarcinile multiple, restricția de creștere intrauterină, sexul masculin, scorul Apgar mic, infecțiile intrauterine, afecțiunile tiroidiene ale mamei, accidentele vasculare prenatale, asfixia la naștere, expunerea mamei la mercur, plumb, deficitul de iod al mamei (Stanley, 2000; Jacobsson, 2004; Nelson, 2003).

## CLASIFICARE

Nici un sistem de clasificare a paraliziiilor cerebrale nu este pe deplin satisfăcător. PC înglobează un spectru de tulburări motorii în care tonusul este variat, există o distribuție anatomică diversă a leziunilor și un grad de afectare variat.

În prezent, clasificările au la bază modificările clinice (spasticitate, dischinezie, ataxie, aspecte mixte), modificările anatomice și gradul de severitate al deficitului motor. Dintre acestea se apreciază că cea mai importantă clasificare este cea clinică, deoarece există corelații între tipul afectării clinice, evoluție și tratament, cu toate că și această clasificare prezintă unele neajunsuri (semnele și simptomele clinice variază în primul an de viață, mișcările și tipul posturii se modifică complet, de la hipotonie și distonie la spasticitate și ataxie).

Din punct de vedere clinic, copiii cu PC prezintă trei tipuri de tulburări motorii. Astfel, leziunea din SNC este corelată direct cu alterarea primară a tonusului muscular, forței musculare, echilibrului și sensibilității. Secundar, în timp și în relație cu leziunea SNC și paralel cu creșterea musculară și scheletală apar contracturi musculare, urmate de deformări osoase. Ca reacție adaptativă, pacientul adoptă poziții anormale (ex.: genuchi hiperextinși în poziția în picioare).

## DIAGNOSTIC POZITIV

Se stabilește coroborând anamneza, examenul clinic și investigațiile paraclinice.

Primul semn sesizat de părinți este întârzierea achizițiilor motorii. În acest sens, istoricul va furniza date referitoare la prezența de retard în achizițiile psihomotorii în primul an de viață.

Pentru orientarea asupra etiologiei PC este foarte importantă evaluarea sarcinii (consumul de droguri, substanțe toxice, infecții, diabetul matern, boli acute ale mamei, traumatismele, expunerea la radiații, mișcările fetale etc.); dacă există istoric de

avort spontan precoce, consangvinitatea părinților, antecedente heredocolaterale de afecțiuni neurologice (de ex.: boala neurodegenerativă ereditară neurodegenerative disease). În plus, de mare ajutor sunt informațiile referitoare la anamneza perinatală: vârsta gestațională (gradul de prematuritate), prezența și felul nașterii, greutatea la naștere, scorul Apgar, complicațiile din perioada neonatală (de ex.: durată intubării, prezența hemoragiei intracraniene la ecografia transfontanelară în perioada neonatală, dificultățile de alimentație, apnea, bradicardia, infecțiile, icterul).

Anamneza trebuie să precizeze dacă, după o perioadă în care copilul a avut o dezvoltare psihomotorie normală, a survenit o degradare progresivă cu pierderea achizițiilor motorii, ceea ce sugerează o afecțiune progresivă și nicidecum o PC.

Criteriul obligatoriu pentru diagnosticul de paralizie cerebrală este prezența deficitului motor. În tabelul 1 sunt precizate obiectivele examenului clinic la un copil cu anomalii ale motilității și posturii.

**TABELUL 1. Obiectivele examenului clinic**

- Stabilirea unui diagnostic corect
- Diferențierea PC de alte afecțiuni progresive care produc disabilități neuromotorii în copilărie
- Clasificarea tipului și severității afectării
- Evaluarea afectării musculoscheletale (*echilibru, forță musculară, tonus, contracturi, deformări etc.*)
- Evaluarea și diagnosticarea comorbidităților și inițierea unei terapii
- Determinarea prognosticului funcțional
- Stabilirea obiectivelor terapeutice
- Elaborarea unui plan terapeutic
- Evaluarea periodică a evoluției pacientului după inițierea procedurilor terapeutice
- Ajustări ale terapiei în funcție de evoluție, creșterea și dezvoltare

În afara deficitului motor, pacientul cu PC poate să asocieze și alte manifestări ca o consecință a leziunii cerebrale și anume: epilepsie, retard mental, deficite vizuale, strabism, nistagmus, deficite auditive, tulburări de comportament, tulburări de învățare, deficit de concentrare și de atenție.

Diagnosticul de PC se stabilește, de regulă, prin examenul clinic amănunțit.

Cele mai importante examene paraclinice care orientează asupra diagnosticului etiologic și asupra prognosticului afecțiunii neurologice sunt: examenele neuroimagistice (ecografia transfontanelară, tomografia axială computerizată, imageria prin rezonanță magnetică), testele de laborator (parametrii pentru evaluarea coagulării, teste genetice, metabolice), EEG, examenul oftalmologic (fundul de ochi, acuitatea vizuală), evaluarea audiologică, examenul psihologic și psihiatric.

Evaluarea neuroimagistică permite clinicianului să precizeze tipul și localizarea leziunii cerebrale și, totodată să poată face un diagnostic diferențial cu sindroamele neurologice progresive. Aceasta este o investigație recomandată în evaluarea tuturor copiilor cu PC, dacă etiologia nu a fost stabilită. Mai mult, la nou-născuți, investigațiile neuroimagistice se practică frecvent când:

- Există istoric de complicații apărute în timpul sarcinii, travaliului și nașterii;
- Sugarul este născut prematur (<32 săptămâni);
- Semne/simptome neurologice prezente la examenul clinic al nou-născutului.

Ecografia transfontanelară este o investigație imagistică larg utilizată îndeosebi la sugari, unde fontanela anterioară este larg deschisă. Cu ajutorul acestei tehnici se pot obține relații referitoare la aspectul structurilor anatomice (ventriculi, ganglionii de la bază, corp calos etc.), dimensiunile sistemului ventricular, prezența de formațiuni chistice, prezența de colecții lichidiene sau sanguine, etc. Chisturile periventriculare care sunt precedate, de regulă, de leziuni echodense, dacă au dimensiuni de peste 3 mm, au valoare predictivă pentru paralizie cerebrală.

În cazul prematurilor, în primele săptămâni postnatale, se pot evidenția leziuni hiperechogene care sunt expresia zonelor de hemoragie, congestie vasculară sau alte alterări tisulare, în timp ce leziunile hipoechogene reflectă organizarea țesutului necrotic cu apariția de formațiuni chistice sau pseudochistice, care se constituie după câteva zile sau săptămâni. Procesul de cicatrizare are ca rezultat apariția de treneuri dense în parenchim și de dilatații secundare ale ventriculilor laterali. Dilatația ventriculilor este minimă sau moderată în formele mai puțin grave de leucomalacie periventriculară și importantă în formele grave.

Leucomalacia periventriculară asociată cu hemoragii peri- și intraventriculare evoluează cu ventriculomegalie și, ulterior, cu atrofiere corticală evidențiată prin lărgirea spațiilor pericerebrale, în special subparietale.

Tomografia axială computerizată (CT) cerebrală ajută la identificarea malformațiilor cerebrale, hemoragiei intracraniene și leucomalaciei periventriculare, mult mai clare comparativ cu ecografia transfontanelară. Se apreciază că există o corelație între severitatea leziunilor cerebrale evidențiate pe CT și gravitatea retardului motor, a deficitului motor și a epilepsiei.

În PC de tip spastic, forma hemiplegică, se poate constata atrofiere periventriculară, traducând existența leziunilor substanței albe. Aproximativ 16,6% dintre cazuri prezintă malformații cerebrale importante. Unele malformații se constituie precoce, în cursul primului

trimestru de sarcină (anencefalia, hidranencefalia, agenezia de corp calos, absența de septum pellucidum). Diferite malformații ale cortexului (tulburările de migrare neuronală) pot, de asemenea, să determine hemiplegie congenitală. La aproximativ 25% dintre pacienții cu hemiplegie presupusă a fi congenitală, CT poate oferi relații normale.

În formele tetraplegice, CT poate să identifice imagini cavitare (porencefalie) care comunică cu ventriculii laterali, multiple formațiuni chistice în substanța albă (encefalomalacie multichistică), atrofie corticală difuză și hidrocefalie.

În formele coreoatetozice leziunile sunt localizate în ganglionii bazali (starea marmorată a striatului), în special în globus pallidus, dar pot să fie prezente și în substanța cenușie și câteodată în nucleii dinți și olivari.

În formele mixte au fost descrise aspecte variate: degenerări sau displazii cerebeloase, dilatații ventriculare, zone de porencefalie, atrofie corticală etc.

Rezonanța magnetică nucleară (RMN) este metoda neuroimagică de elecție, deoarece delimitează structurile substanței cenușii de cele ale substanței albe mai clar decât orice altă metodă, la copil după vârsta de 2-3 săptămâni de viață. De asemenea, permite determinarea gradului de mielinizare a substanței cerebrale. RMN, când este disponibilă, este de preferat să se efectueze, deoarece conferă informații suplimentare referitoare la etiologia și momentul când s-a produs injuria cerebrală care a determinat apariția PC (Nivel A, Clasa I-III de evidență). În prezent, Academia Americană de Neurologie recomandă evaluarea neuroimagică pentru a stabili dacă „leziunea cerebrală existentă la copiii cu PC, poate să sugereze etiologia sau prognosticul“. În recomandări se precizează:

- Evaluarea neuroimagică prin RMN este preferată în locul CT-ului;
- Evaluarea prin RMN ar trebui să fie luată în considerație la toți copiii cu PC sau bănuiri că dezvoltă PC;
- RMN-ul poate avea un rol în anticiparea dezvoltării neurologice la copiii care s-au născut prematur.

La copiii care prezintă spasticitate la membrele inferioare asociată cu disfuncție a vezicii urinare și/sau anală, se impune efectuarea unei evaluări prin RMN la nivelul coloanei pentru a identifica o leziune la acest nivel care să excludă o etiologie cerebrală a deficitului motor.

Există pacienți care prezintă un tablou clinic sugestiv de PC, dar la evaluarea neuroimagică rezultatele sunt normale. Aspectul neuroimagic normal nu exclude diagnosticul de PC. În aceste circumstanțe, se impune extinderea evaluărilor para-

clinice (teste genetice, metabolice etc.) pentru a preciza cât mai exact diagnosticul etiologic.

În anul 2004, Academia Americană de Neurologie (AAN) a stabilit care sunt parametrii care impun evaluarea paraclinică în cazul pacienților cu PC. În acest sens, se precizează că investigațiile se vor efectua dacă:

- istoricul, examenul clinic sau evaluarea neuroimagică nu decelează o anomalie structurală specifică;
- aspecte atipice prezente în istoric sau la examenul clinic;
- prezența unei malformații cerebrale identificate la un copil cu PC.

În recomandările elaborate de Academia Americană de Neurologie referitor la oportunitatea efectuării testelor metabolice și/sau genetice se fac următoarele precizări:

1. Testele metabolice și genetice nu sunt recomandate de rutină pentru evaluarea copiilor cu PC (Nivel B, Clasa II și III de evidență).

2. Dacă istoricul clinic sau rezultatele evaluării neuroimagice nu decelează o anomalie structurală specifică sau dacă se asociază aspecte clinice atipice în istoric sau la examenul clinic, se apreciază că este necesar să se efectueze teste metabolice și genetice (Nivel C, Clasa III și IV).

3. Decelarea unei malformații cerebrale la un copil cu CP justifică suspiciunea unei etiologii genetice sau metabolice subiacente (Nivel C, Clasa III și IV de evidență).

În cazul pacienților care prezintă hemiplegie infantilă ca tip de CP, se apreciază că tabloul clinic este rezultatul unei suferințe care a determinat un infarct cerebral pre- sau perinatal. Studiile etiologice întreprinse au confirmat că la acești copii accidentul cerebral s-a produs fie în contextul unei coagulopatii, fie a unei maladii congenitale de cord sau a unui proces infecțios. Pentru acest tip de pacienți, recomandările AAN impun efectuarea testelor de coagulare.

Pe lângă deficitul motor și tulburările de postură, pacienții cu paralizie cerebrală prezintă și alte manifestări secundare afectării SNC, cum ar fi retard mental, epilepsie, deficite senzoriale (auditive, vizuale etc.), tulburări cognitive, afective, emoționale, comportamentale, tulburări de vorbire. Aceste comorbidități vor fi evaluate atent.

Electroencefalograma (EEG) reprezintă o investigație utilă în special la pacienții cu crize de convulsii, ajutând la încadrarea acestora și la monitorizarea terapiei inițiate. De precizat că nu există evidențe potrivit cărora evaluarea prin EEG ar facilita determinarea etiologiei CP (Nivel A; clasa I și II de evidență). EEG se va efectua când copilul

cu PC are un istoric sau la examenul clinic prezintă manifestări sugestive pentru epilepsie sau sindrom epileptic (Nivel A; clasa I și II de evidență).

Deoarece există o incidență crescută și a altor comorbidități, pacienții cu PC vor fi evaluați pentru

retard mental, tulburări de vedere/auz, tulburări de vorbire și de limbaj (Nivel A, clasa I și II de evidență).

Recomandările referitoare la evaluarea copiilor cu PC sunt cuprinse în Algoritmul ilustrat în Fig. 1.

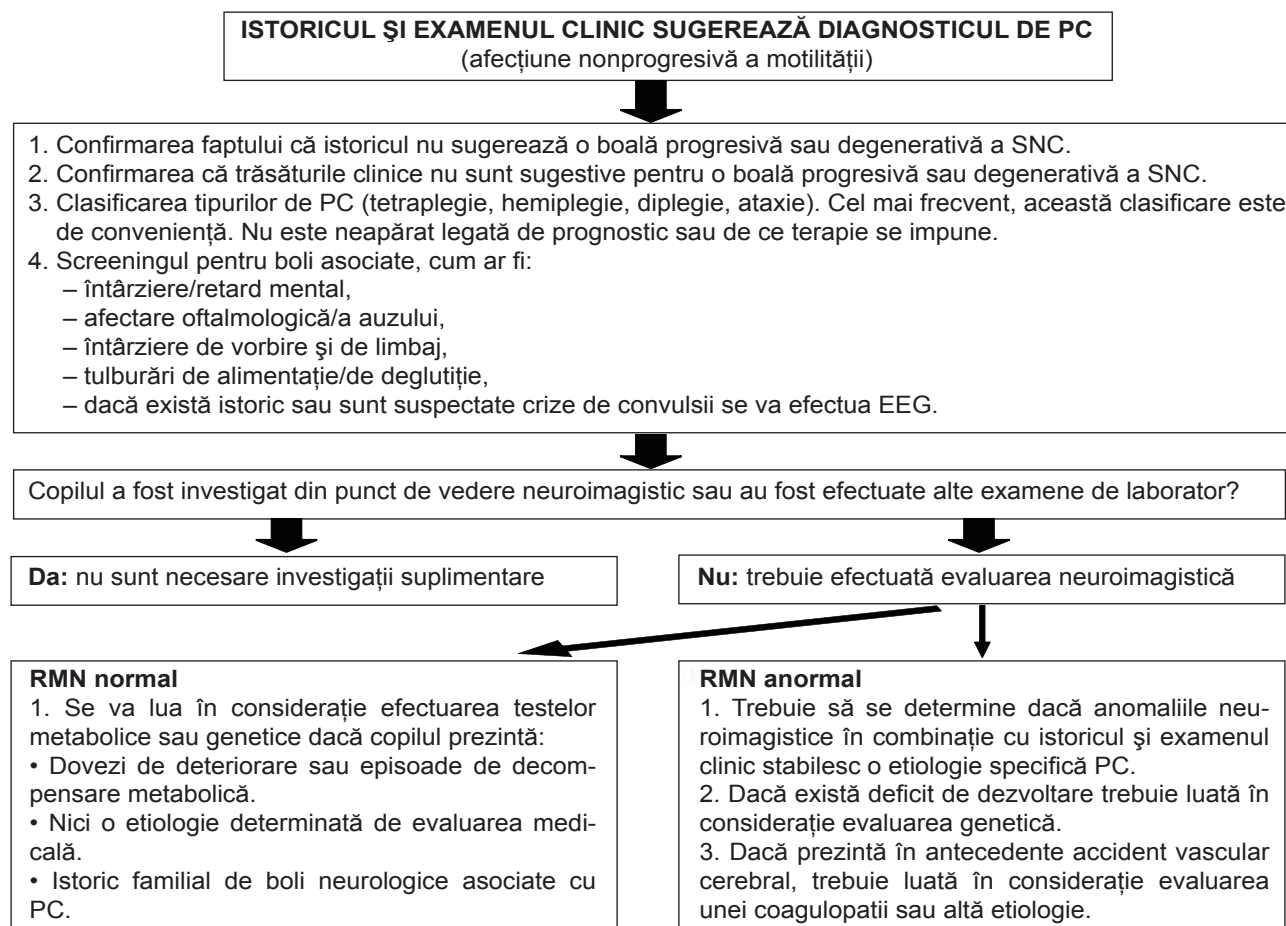


FIGURA 1. Algoritm de evaluare a copilului cu PC (American Academy of Neurology, 2004)

## BIBLIOGRAFIE

- Aicardi J (ed.) – Clinics in Developmental Medicine. Disease of the Nervous System in Childhood, ed. a 2-a, cap. 25. Mackeith Press, Cambridge University Press, 1998, p. 822-826.
- Dragomir D, Pleșca D – Paralizile cerebrale în: Ciofu Eugen, Ciofu Carmen (eds) Tratat de Pediatrie, prima ediție, Editura Medicală, 2002.
- Pleşca D, Dragomir D, Teleanu R – Paralizii cerebrale în Pleșca D. (ed) Curs de neurologie pediatrică, prima ediție, Editura BREN, 2005
- Fenichel GM – Clinical Pediatric Neurology. A signs and Symptoms Approach, ed. a 2-a. W.B. Saunders Co, Harcourt Brace Jovanovich, Philadelphia, London, Sydney, Tokyo, 2005, p. 239-281.
- Green MG – The Harriet Lane Book. A Manual for Pediatric House Officers, ed. a 12-a, partea a II-a, cap. 11. Mosby Year Book, St. Louis, Baltimore, Boston, Chicago, London, Philadelphia, Sydney, Tokyo, 1991, 116.
- Landgren M, Pettersson B, Kjellman B, Gillberg C – ADHD, DAMP and other neurodevelopmental/psychiatric disorders in 6-year-old children: epidemiology and co-morbidity. *Dev. Med. Child Neurol.* 1996; 38: 891-906.
- Moser HW – Peroxisomes and Pediatric Neurological Diseases. In Fukuiama Y., Suzuk Y T., Kamoshita S., Casaer P. (eds): *Fetal and Perinatal Neurology*. Karger, Basel, 1992 p. 268-284.
- Packer RJ, Rorke LB, Lange BJ et al – Cerebrovascular accidents in children with cancer. *Pediatrics* 1985; 76: 194.
- Popescu V, Arion C, Dragomir D et al – Neurologie pediatrică. Curs de Pediatrie, IMF București, Facultatea de Pediatrie, Clinica de Pediatrie, Spitalul Clinic de Copii „23 August”, 1981, p. 135-181.
- Popescu V, Răduț Ștefănescu M – Paralizile cerebrale. În Popescu V.: *Neurologie Pediatrică*, Vol. I, cap. 19. Teora, București, 2001, 528-559.
- Rosen BA – Cerebral Palsy. In Burg F., Wald R.E., Ingelfinger J.R. et al. (eds): *Gellis & Kagan's Current Pediatric Therapy*, ed. a 15-a. cap. 3. W. B. Saunders Co. A division of Harcourt Brace & Co., Philadelphia, London, Sydney, Tokyo, 1996, p. 79-82.
- Russman BS – Disorders of Motor Execution and Cerebral Palsy. In David R.B. (ed.): *Child and Adolescent Neurology*, cap. 18. Mosby, St. Louis, Baltimore, Boston, New York, 1998, p. 453-468.
- Swaiman KF – Pediatric Neurology. Principles and Practice, cap. 66. Mosby Co, St. Louis, Baltimore, 2005, p. 1017-1066.
- Taft LT – Developmental Pediatrics. Mental retardation. In Behrman R.E., Vaughan V.C. (eds): *Nelson textbook of Pediatrics*, ed. a 12-a, cap. 2. W. B. Saunders Co., Philadelphia, Sydney, Tokyo, 1983, p. 1017-1066.
- Forsyth R – Cerebral palsy in Forsyth R, Newton R (eds): *Paediatric Neurology*, Oxford University Press, Oxford New York, 2007, 274-285
- Ashwal S, Russman BS, et al – Practice Parameter: Diagnostic assessment of child with cerebral palsy, *Neurology* 2004, 62:851-863
- Harvey AR – The functional mobility Scale for children with PC: reliability and validity, University of Melbourne, 2008
- [www.about-cerebral-palsy.org/treatment-therapy/index.html](http://www.about-cerebral-palsy.org/treatment-therapy/index.html)
- [www.neurologychannel.com/cerebralpalsy](http://www.neurologychannel.com/cerebralpalsy)
- [www.emedicinehealth.com/articles/32062-1-asp](http://www.emedicinehealth.com/articles/32062-1-asp)
- [www.healing-arts.org/children/cp/cpdrugs.htm#botox](http://www.healing-arts.org/children/cp/cpdrugs.htm#botox)