

Formazione specializzata e aggiornata sul supporto alle tecnologie avanzate per i professionisti e i laureati per l'educazione e per la cura della prima infanzia



Co-funded by
the European Union



**Formazione specializzata e aggiornata sul supporto alle
tecnologie avanzate per i professionisti e i laureati in
educazione e cura della prima infanzia**

MODULO III.8

Paralisi cerebrale

Docente

Dr. Elvira Mercado Val
Dipartimento di Scienze dell'Educazione
Università di Burgos

e-EarlyCare-T



"Formazione specializzata e aggiornata sul supporto alle tecnologie avanzate per i professionisti e i laureati per l'educazione e per la cura della prima infanzia", e-EarlyCare-T, progetto 2021-1-ES01-KA220-SCH-000032661, è cofinanziato dal programma Erasmus+ dell'Unione Europea, Azione chiave KA220, Cooperazione fra studiosi per Partenariati strategici. Il contenuto della pubblicazione è di esclusiva responsabilità degli autori. Né la Commissione europea né il Servizio spagnolo per l'internazionalizzazione dell'istruzione (SEPIE) sono responsabili dell'uso che può essere fatto delle informazioni qui diffuse".



Indice

I. INTRODUZIONE	4
II. OBIETTIVI	4
III. CONTENUTI SPECIFICI	4
3.1. Paralisi cerebrale infantile (PCI)	4
3.2. Problemi associati alla PCI	5
3.3. Valutazione della capacità funzionale del bambino con PCI	6
3.4. Approccio multidisciplinare nel trattamento della PCI	8
SINTESI	8
BIBLIOGRAFIA	8
RISORSE	10



I. INTRODUZIONE

La paralisi cerebrale infantile (PCI) è una sindrome la cui origine è localizzata nel Sistema Nervoso Centrale (SNC), nel primo neurone o motoneurone superiore. Tutti i bambini affetti da PCI presentano, oltre a difetti della postura e del movimento, altri disturbi associati. In questo capitolo verranno esaminate le caratteristiche principali di questa sindrome, le scale di valutazione e i problemi associati che questi bambini presentano.

II. OBIETTIVI

Conoscere le principali cause di paralisi cerebrale. Classificazione clinica e topografica in base al danno cerebrale. Valutazione della capacità funzionale del bambino con PCI. Conoscere i principali problemi associati alla paralisi cerebrale e il suo impatto sul bambino.

III. CONTENUTI SPECIFICI

3.1. Paralisi cerebrale infantile (PCI)

La PCI comprende un gruppo eterogeneo di sindromi che comportano una disfunzione motoria persistente che colpisce il tono muscolare, il movimento e la postura a causa di una lesione al cervello in via di sviluppo. Sebbene per definizione sia un disturbo non progressivo, la sua espressione clinica varia con l'età del bambino e con la comparsa di varie comorbidità che possono condizionare la sua qualità di vita anche più dei disturbi neurologici (Bax et al, 2003). La PCI è attribuita a disturbi che si verificano nel cervello in via di sviluppo e la cui diagnosi viene stabilita nei primi 4-5 anni di vita. Pertanto, è il risultato di un'alterazione cerebrale la cui origine è multifattoriale (Peláez-Cantero et al., 2021). La PCI può manifestarsi sia in fase prenatale, perinatale e postnatale evidenziando la presenza di lesioni ipossico-ischemiche, emorragie intraventricolari e periventricolari, difetti precoci nella migrazione neuronale, malformazioni cerebrovascolari e infezioni del sistema nervoso centrale (Carrillo et al., 2018).

La presenza di una di queste alterazioni provoca un disturbo del tono muscolare e della coordinazione, causando un'alterazione del movimento che può interessare anche il linguaggio. La PCI è un quadro eterogeneo, la cui gravità può variare notevolmente, condizionando diverse manifestazioni cliniche. In base al disturbo motorio predominante, vengono classificate clinicamente in PCI *spastiche*, *discinetiche* e *atassiche*. La paralisi cerebrale più frequente è la forma spastica emiplegica. La PCI non è caratterizzata solo dalla presenza di disturbi motori, ma può essere accompagnata anche da disturbi percettivi, cognitivi, comunicativi e comportamentali. Anche l'epilessia e i problemi muscolo-scheletrici secondari sono comuni, il che fa rientrare tutti questi disturbi nell'attuale definizione di PCI (Guiu Antem et al., 2017., Pascual Pascual, 2011).

La PCI è solitamente associata a leucomalacia periventricolare con emorragia intraventricolare o periventricolare e, in un numero minore di casi, a micropoligiria e pencefalia. (Carrillo de Albornoz et al., 2018). Il problema nello sviluppo cerebrale può insorgere in diversi momenti dello sviluppo, quali:

1. primo trimestre: malformazioni, proliferazione, migrazione cellulare, organizzazione sinaptica;
2. secondo e terzo trimestre: lesioni cerebrali. Prematurità.

3. Lesioni cerebrali del neonato: lesioni del bambino prematuro, lesioni della sostanza bianca (leucomalacia) Emorragia intraventricolare, infarto emorragico, lesione cerebellare. encefalopatia ipossico-ischemica, malattia metabolica.
4. Periodo postnatale: traumi, infezioni.

Per quanto riguarda la tipologia di PCI, le più frequenti sono le PCI spastiche in cui la lesione si verifica nella corteccia motoria o nel fascio piramidale. Si osserva un aumento del tono muscolare di maggiore o minore intensità, con una diminuzione dei movimenti volontari. Compare una predominanza di gruppi muscolari flessori o estensori che danno luogo ad accorciamenti e deformità (Carrillo de Albornoz et al., 2018). Questo tipo di paralisi può verificarsi unilateralmente o bilateralmente, dove il tono muscolare di entrambi gli arti superiori e inferiori è aumentato. D'altro canto, la PCI discinetica o distonica insorge in seguito a lesioni dei gangli della base o del fascio extrapiramidale. Compaiono movimenti involontari e improvvisi cambiamenti di tono.

La presenza di ipocinesia e ipertonìa è il tipo di paralisi distonica, mentre quella in cui predominano l'ipercinesia e l'ipotonia è considerata paralisi coreo-atetotica o discinetica. Per quanto riguarda la PCI atassica, essa è causata da una lesione del cervelletto. È caratterizzata dalla presenza di ipotonia, incoordinazione e alterazione dell'equilibrio. Se si considera la distribuzione anatomica del disturbo motorio, la PC viene classificata in diplegia (alterazione del movimento dei quattro arti, ma con maggiore coinvolgimento degli arti inferiori), emiplegia (coinvolgimento degli arti superiori e inferiori dello stesso lato) e tetraplegia (coinvolgimento dei quattro arti).

3.2 Problemi associati alla PCI

I bambini con paralisi cerebrale, come sottolineato da autori come Peláez-Cantero et al, 2021, richiedono nella maggior parte dei casi un approccio multidisciplinare per trattare i problemi associati a questa patologia motoria, per cui è comune trovare i problemi associati descritti di seguito.

1. *Problemi neurologici*: l'epilessia è presente più frequentemente in quei bambini che mostrano reperti patologici negli esami di neuroimaging e presentano maggiori alterazioni motorie. L'esecuzione di un EEG può essere utile per stabilire parametri neurofisiologici compatibili con la presenza di crisi di origine epilettica. (Peláez-Cantero et al., 2021).
2. *Disabilità intellettiva*: il 40-70% dei bambini con paralisi spastica e tetraplegica presenta disabilità intellettiva e, in misura minore, con paralisi discinetica ed emiplegica. È inoltre associata alla presenza di epilessia e allo studio di neuroimmagini patologiche.
3. *Disturbi del linguaggio*: i disturbi del linguaggio più presenti nella PCI sono la disartria (nel 40%) seguita da un 25% che mostra assenza di linguaggio verbale. Possono anche presentare difficoltà in altre aree della comunicazione, come lo sviluppo dei gesti e dell'espressione facciale, l'acquisizione di un linguaggio completo ed espressivo e la produzione della voce.
4. *Problemi di udito*: nei bambini con PC lo screening neonatale dovrebbe consistere in otoemissioni e potenziali evocati uditivi; i segnali di allarme possono andare dalla scarsa risposta agli stimoli uditivi, alle risposte comportamentali anomale e all'alterazione dello sviluppo del linguaggio.
5. *Scialorrea*: si riscontra nel 10% e nel 58% dei bambini con PCI, pertanto è importante quantificare la frequenza, la gravità e l'impatto sulla qualità della vita dei bambini e di chi li assiste.
6. *Problemi neuropsichiatrici*: presenti in più del 50% dei bambini con PCI, essendo i più frequenti, disturbi emotivi, problemi comportamentali e di interazione sociale, presenza di iperattività e deficit di attenzione, che sommati a tutti i problemi presenti aggravano i problemi scolastici e di adattamento di questi bambini.



7. *Spasticità*: compare nell'85% dei bambini con PCI e causa problemi funzionali nell'avds [attività della vita quotidiana] (deambulazione, alimentazione, abbigliamento e igiene). Questa alterazione provoca solitamente dolore muscolare, spasmi e posture distoniche.
8. *Problemi ortopedici*: causati in gran parte dalla spasticità, che provoca contratture muscolari fisse che causano deformità osteoarticolari (pollice incluso, flessione del polso e del gomito, scoliosi, spostamento/dislocazione dell'anca, piede equino, che peggiorano la situazione clinica del bambino che necessita, in alcuni casi, di un approccio chirurgico.
9. *Problemi digestivi*: presenti nell'80-90% dei casi in relazione alla nutrizione e alla crescita e alla presenza di disfagia, reflusso gastrointestinale e stipsi.
10. *Problemi di salute ossea*: questi bambini sono a rischio di bassa densità ossea e osteoporosi. Le fratture patologiche possono essere presenti fino al 20% dei bambini con PC e interessano più spesso il femore distale. Il loro riconoscimento è importante poiché nella maggior parte dei casi si verificano in modo asintomatico (80% delle fratture vertebrali).
11. *Problemi di salute orale*: i bambini con PCI presentano più spesso carie, malocclusioni e malattia parodontale (90%).
12. *Problemi respiratori*: una delle principali cause di morbidità e mortalità nei bambini affetti da PCI. I sintomi respiratori variano a seconda dell'età del bambino: nei neonati sono più frequenti le difficoltà di alimentazione, l'aspirazione o l'apparente pericolo di vita, la tosse persistente, il respiro rumoroso e le infezioni respiratorie ripetute. Esiste anche un rischio di sindrome da apnea-ipopnea nel sonno.
13. *Problemi visivi*: il 40-75% dei bambini presenta qualche tipo di disabilità visiva, può comparire anche nistagmo, assenza di risposta visiva riflessa, movimenti oculari senza scopo e mancanza di attenzione e curiosità visiva.
14. *Problemi urologici*: il 60% di questi bambini presenta disfunzioni della minzione, enuresi, urgenza minzionale, incontinenza o vescica neurogena. I segnali di allarme sono l'incontinenza da gocciolamento continuo, la necessità di pressione addominale per l'inizio della minzione o la debolezza della minzione o la polidipsia.
15. *Problemi del sonno*: la presenza di disturbi del sonno è presente nel 25% dei bambini con PCI. I principali disturbi del sonno in questi bambini sono la difficoltà a iniziare e mantenere il sonno notturno, il risveglio mattutino difficile, gli incubi e l'ansia da sonno.
16. *Dolore*: sintomo frequente nella PCI, i meccanismi più frequenti che generano dolore includono sia il dolore nocicettivo: dolore somatico (spasticità, sublussazione dell'anca, frattura, ecc.) e viscerale (stipsi, GER [reflusso gastroesofageo], ulcera gastrica), sia il dolore secondario a trattamenti: fisioterapia, infiltrazione di tossina botulinica.

3.3. Valutazione della capacità funzionale del bambino con PCI

Date tutte le alterazioni, è chiaro che la paralisi cerebrale non è un singolo disturbo motorio, ma la somma di molte alterazioni presenti in misura maggiore o minore. Per valutare la capacità funzionale e il grado di dipendenza del bambino con PCI, esistono attualmente cinque scale che valutano gli aspetti motori, la funzione manuale, la comunicazione, l'alimentazione e gli aspetti visivi.

Per quanto riguarda il GMFCS (*Gross motor function Classification System*), è il sistema attualmente più utilizzato per classificare la gravità motoria. Stabilisce cinque livelli di gravità e permette di valutare l'evoluzione naturale della PCI, che è diversa nei vari livelli di coinvolgimento, nonché di valutare l'utilità dei trattamenti (Palisano et al., 1997) (Tabella 1).



Tabella 1. Classificazione delle paralisi cerebrali (Basata on Carrillo et al., 2018)

Cause durante la gravidanza
<p>Prenatale: disturbi dello sviluppo corticale, infezioni intrauterine, tossicità</p> <p>Perinatale: ipossia, prematurità, ittero</p> <p>Postnatale: infezioni, avvelenamenti, incidenti</p>
Struttura cerebrale compromessa
<p>Via piramidale: paralisi cerebrale spastica</p> <p>Via extrapiramidale: paralisi cerebrale discinetica</p> <p>Cervello: paralisi cerebrale atassica</p>
Estensione dell'affezione (classificazione topografica)
Unilaterale/Bilaterale
<p>Monoplegia: (coinvolgimento di un solo arto)</p> <p>Emiplegia: coinvolgimento dell'arto superiore e inferiore di un emibusto.</p> <p>Diplegia: maggiore coinvolgimento degli arti inferiori rispetto a quelli superiori</p> <p>Tetraparesi: coinvolgimento di tutti e quattro gli arti</p> <p>Triparesi: coinvolgimento degli arti inferiori e di un solo arto superiore</p>
In base alla gravità dell'affezione
Classificazione funzionale (livello motorio, manuale, linguistico e di funzionalità)
<p>Grado 0: normale</p> <p>Grado 1: anomalie lievi con possibilità di correzione volontaria</p> <p>Grado 2: anomalie evidenti che non impediscono la funzione</p> <p>Grado 3: funzione limitata (lentezza, stanchezza e necessità di aiuto)</p> <p>Grado 4: funzione impossibile (assenza di deambulazione, di funzioni manuali e di linguaggio)</p>
Sistema di classificazione della funzione motoria lorda (GMFCS)
<p>Livello I: corsa senza limitazioni</p> <p>Livello II: camminata senza ausili, ma con limitazioni spaziali</p> <p>Livello III: deambulazione con supporto o ortesi</p> <p>Livello IV: capacità motorie indipendenti abbastanza limitate</p> <p>Livello V: completamente dipendente dallo spostamento.</p>

Per quanto riguarda la *valutazione della funzione manuale*, il Manual Skill Rating System (MACS) descrive come i bambini con paralisi cerebrale (PCI) usano le mani per manipolare gli oggetti nelle attività quotidiane. Questo sistema descrive cinque livelli. I livelli si basano sulla capacità del bambino di avviare autonomamente l'abilità di manipolare gli oggetti e sulla sua necessità di assistenza o adattamento per svolgere le attività manuali nella vita quotidiana. (Eliasson et al, 2006).

La classificazione proposta dal GMFCS serve a *valutare le prestazioni del bambino nella comunicazione quotidiana*. Questa classificazione si concentra sui livelli di attività e partecipazione, come descritto nella Classificazione Internazionale del Funzionamento, della Disabilità e della Salute (ICF) dell'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS). Stabilisce cinque livelli di efficacia comunicativa. Il GMFCS è analogo e complementare al



Sistema di classificazione delle funzioni motorie lorde (GMFCS-ER), al Sistema di classificazione delle abilità manuali (MACS) e al Sistema di classificazione delle capacità di mangiare e bere (EDACS).

Per quanto riguarda il *sistema di classificazione della capacità di mangiare e bere*. (EDACS) (Sellers et al., 2013). Ha lo scopo di classificare e descrivere i modi in cui le persone con PCI mangiano e bevono. Propone cinque livelli di abilità che valutano le attività funzionali del mangiare, come succhiare, mordere, masticare, nonché l'adattamento delle consistenze del cibo, il percorso di alimentazione e il livello di indipendenza. La differenza tra i livelli è stabilita in base alla sicurezza e all'efficienza al momento di mangiare. Per sicurezza si intende il rischio di soffocamento e broncoaspirazione associato al mangiare e al bere. Mentre l'efficienza si riferisce al tempo e allo sforzo necessari per alimentarsi. Viene inoltre presentato un algoritmo decisionale come strumento grafico per determinare il livello in cui si trova il bambino con paralisi cerebrale.

Infine, il sistema di classificazione delle funzioni visive (VFCS) (Baranello et al., 2020) che permette di classificare in cinque livelli le capacità visive di questi bambini e il modo in cui queste capacità vengono utilizzate da questi bambini nella vita quotidiana.

3.4. Approccio multidisciplinare nel trattamento della PCI

Come si è visto nel corso di questo capitolo, i bambini con PCI presentano uno stato di fragilità in cui ci sono periodi di stabilità sintomatica; la malattia stessa rende questi bambini più propensi a presentare episodi di scompenso da processi intercorrenti che possono peggiorare la loro situazione di base. Pertanto, in determinati momenti e durante tutto il loro sviluppo, il bambino con PCI avrà bisogno di un trattamento multidisciplinare che lo aiuti a recuperare la sua precedente situazione di base e che contribuisca a migliorare la sua qualità di vita e che, oltre ai professionisti, includa la famiglia e l'ambiente del bambino con paralisi cerebrale (Peláez-Cantero et al., 2021).

SINTESI

La paralisi cerebrale infantile (PCI) è una delle disabilità maggiori più comuni nello sviluppo del bambino. È la principale causa di disabilità fisica nell'infanzia. In questo capitolo abbiamo esaminato le manifestazioni cliniche di questa malattia che dipendono dall'estensione e dalla localizzazione della lesione cerebrale, nonché dalla capacità di adattamento del cervello. La classificazione è stata rivista in base alle manifestazioni cliniche del disturbo motorio, alle strutture cerebrali coinvolte e ai problemi associati a questa patologia infantile.

BIBLIOGRAFIA

Baranello, G., Signorini, S., Tinelli, F., et al. Visual Function Classification System for Children with Cerebral Palsy: Development and Validation. (2020) *Dev Med Child Neurol*; 62: 104 - 110

Bax, M., Goldstein, M., Rosenbaum, P., Leviton, A., Paneth, N., Dan, B., et al. (2005). Executive Committee for the Definition of Cerebral Palsy. Proposed definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 47:571-6.5



Caramuti, R., Murray, M., Salazar, N., Cieri, M., Cuestas, E., & Ruiz Brunner, M. (2019). Level of eating/drinking skills and their relationship with postural and swallowing characteristics in children with cerebral palsy. *Revista de la Facultad de Ciencias Médicas de Córdoba*, 76 (supplement). Retrieved from <https://revistas.unc.edu.ar/index.php/med/article/view/25666>

Carrillo de Albornoz Morales, R., Cubillo Cobo, R. (2018). *Cerebral palsy*. In: Arnedo, M., Bembribe, J., Montes, A. (2018). *Developmental neuropsychology*. Editorial Panamericana.

Eliasson A. C., Krumlinde Sundholm, L., Rösblad, B., Beckung, E., Arner, M, Öhrvall, A. M., Rosenbaum, P. (2006). The 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

García Ron, A., González Toboso, R.M., Bote Gascón, M., De Santos, M. T., Vecino, R., Bodas Pinedo, A. (2021). Nutritional status and prevalence of dysphagia in cerebral palsy. Usefulness of screening using the Eating and Drinking Ability Classification System scale and its relationship with the degree of functional involvement according to the Gross Motor Function Classification System. *Neurology*, (1-6) <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2019.12.006>

Hidecker, M.J.C., Paneth, N., Rosenbaum, P.L., Kent, R.D., Lillie, J., Eulenberg, J.B., Chester, K., Johnson, B., Michalsen, L., Evatt, M., & Taylor, K. (2011). Developing and validating the Communication Function Classification System (CFCS) for individuals with cerebral palsy, *Developmental Medicine and Child Neurology*. 53(8), 704-710. doi: [10.1111/j.1469-8749.2011.03996.x](https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2011.03996.x), [PMC3130799](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2130799/).

Matías-Guiu Antem, J., Levi Orta, G. (2017). *Neurological bases of developmental cognitive diseases and their educational treatment*. UNED.

Pascual Pascual, S. I. (2011). *Infantile cerebral palsy: clinical aspects, classifications and treatments* May Editions.

Peláez Cantero, M. J., Moreno Medinilla, E. E., Cerdón Martínez, A., Gallego Gutiérrez, S. (2021). Comprehensive approach to the child with cerebral palsy. *Annals of Pediatrics*, 95, 276.e1-276.e11.

Rodríguez Mariablanca, M., Cano de la cuerda, R. (2017). Mobile applications in cerebral palsy. *Neurology*, 36, 135-148.

Rosenbaum P. (2020). Visual Function Classification System for children with cerebral palsy: development of a new tool. *Developmental medicine and child neurology*, 62(1), 14. <https://doi.org/10.1111/dmcn.14279>

Sellers D, Mandy A, Pennington L, Hankins M and Morris C (2013). Development and reliability of a system to classify eating and drinking ability of people with cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology*. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/dmcn.12352>



RISORSE

Spanish Confederation of Federations and Associations of Care for People with Cerebral Palsy and Related (Confederation ASPACE) <http://www.aspace.org/>

Eating and Drinking Ability Classification System. (EDACS) (<https://www.sussexcommunity.nhs.uk>).

NIPACE Foundation for children with cerebral palsy. <https://www.fundacionnipace.org/>

Gross motor function classification System: <https://www.abclawcenters.com/cerebral-palsy/gross-motor-function-classification-system/#:~:text=The%20Gross%20Motor%20Function%20Classification%20System%20%28GMFCS%29%20is,CP%2C%20while%20the%20higher%20levels%20indicate%20increased%20severity>

Cerebral palsy. Mayo <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/cerebral-palsy/symptoms-causes/syc-20353999> Clinic

Visual Function Classification System for Children with Cerebral Palsy: Development and Validation: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31180136/>

Disability Information Service: <https://sid-inico.usal.es/>

