

# The definition and classification of Cerebral Palsy: new approaches

*Vittorio Belmonti*  
IRCCS Stella Maris

# Historical perspective

1843-1961: first descriptions of Cerebral Palsy in the framework of congenital deformities (von Heine, Little)

1862: Little's best known work: first correlation of CP with abnormal delivery, difficult labour, premature birth and birth asphyxia and first clinical distinctions (Hemiplegia, Paraplegia and Diffuse forms).

- 1897 Freud:
  - more attention attributed to prenatal and constitutional factors, such as uterine anomalies and pre-term birth, than to complications of delivery
  - the term Cerebral Palsy is said 'inadequate' (because it includes different syndromes)
- 1964 Bax (Little Club):

CP is defined as *'a disorder of posture and movement due to a defect or lesion of the immature brain'*. An internationally accepted classification is still considered impossible.
- 1975 Hagberg: sets temporal limits for inclusion
- 1992 Mutch: CP as an 'umbrella diagnosis'

# A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006

## I. Definition of cerebral palsy

*Cerebral palsy (CP) describes a group of permanent disorders of the development of movement and posture, causing activity limitation, that are attributed to non-progressive disturbances that occurred in the developing fetal or infant brain. The motor disorders of cerebral palsy are often accompanied by disturbances of sensation, perception, cognition, communication, and behaviour, by epilepsy, and by secondary musculoskeletal problems.*

**'Cerebral Palsy'** - The CP concept, essentially a clinical formulation based on phenomenology, remains useful in the current state of nosology (though the word 'palsy' has become largely obsolete).

**'a group'** - A heterogeneous condition in terms of etiology as well as in types and severity.

**'development'** - The notion of alteration in development is essential, distinguishing CP from phenotypically similar disorders acquired when motor skills are relatively well developed. It is also important for management strategies.

**'movement and posture'** - Abnormal motor behaviour (reflecting abnormal motor control) is still the core feature of CP.

**'activity limitation'** - This term amplifies the previous concept of 'disability'.

**'disturbances'** - This term refers to processes or events that in some way interrupt, damage, or otherwise influence the expected patterns of brain maturation, and result in permanent (but non-progressive) impairment of the brain.

**'fetal or infant'** - There is no explicit upper age limit (the first two or three years of life may be concerned). A disturbance resulting in CP is presumed to occur before the affected function has developed (e.g. walking, manipulation, etc.)

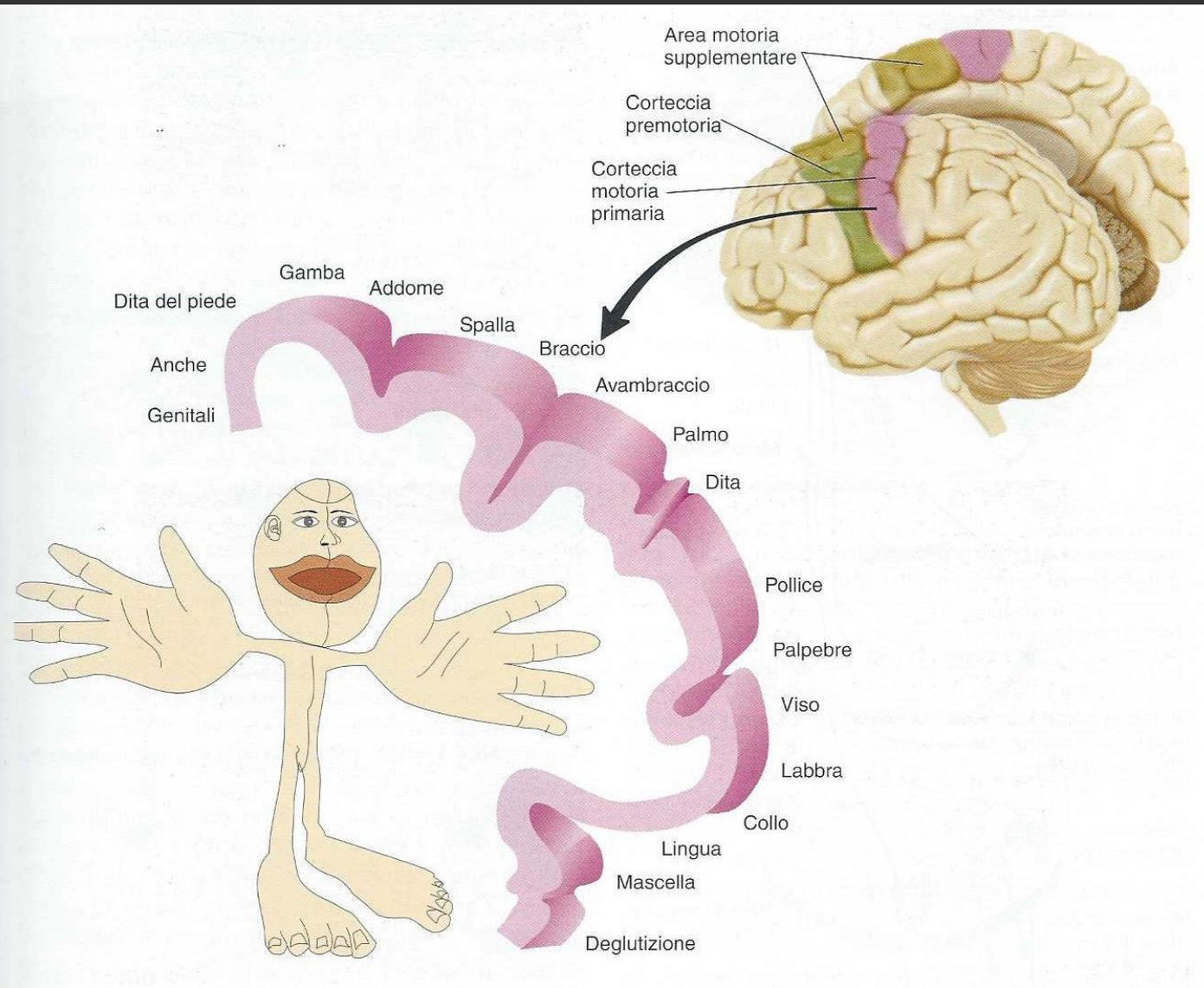
**'accompanied by'** - in addition to the disorder of movement and posture, people with CP often show other disorders or impairments, caused by the same disturbances and/or representing indirect consequences of the motor impairment and/or caused by independent factors (hence the term 'accompanied by' as opposed to 'associated with'.)

# 'Traditional' classifications

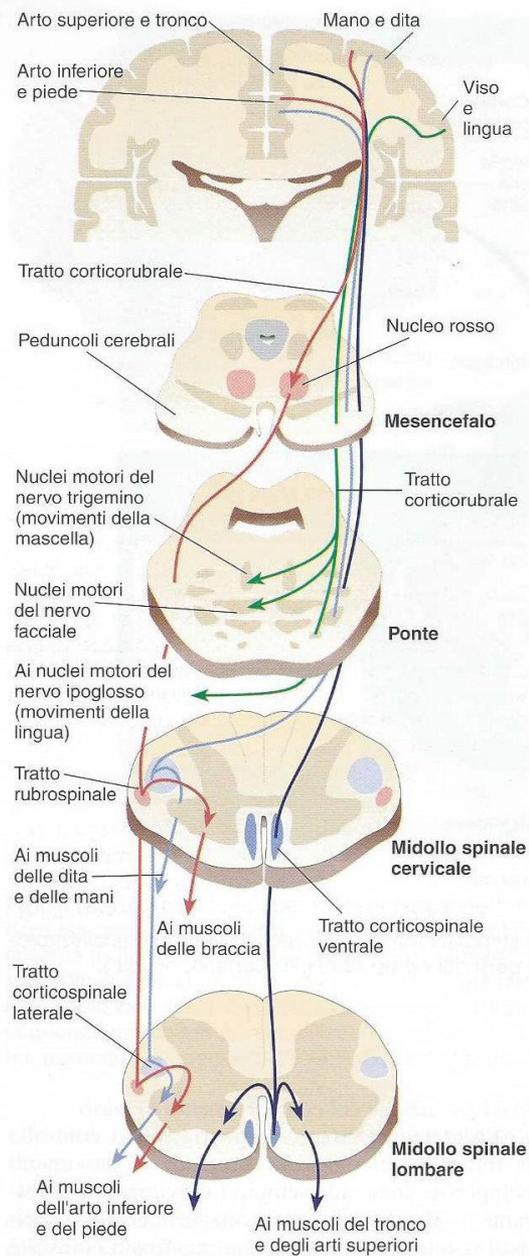
Hagberg,  
1975

The classification is based on the  
'predominant' motor feature.  
The 'double hemiplegia' is excluded.

- **Spastic forms**
  - hemiplegia
  - diplegia
  - tetraplegia
- **Ataxic forms**
  - ataxic diplegia
  - simple congenital ataxia
- **Dyskinetic forms**
  - choreo-athetoid
  - dystonic

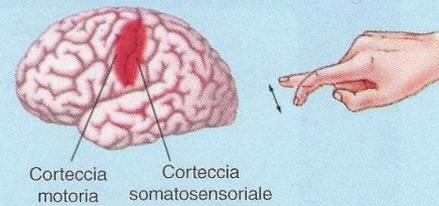


**Fig. 1.19.** Corteccia motoria e homunculus motorio. La stimolazione di varie regioni della corteccia motoria primaria determina il movimento muscolare in varie parti del corpo (da N.R. Carlson, op. cit.).

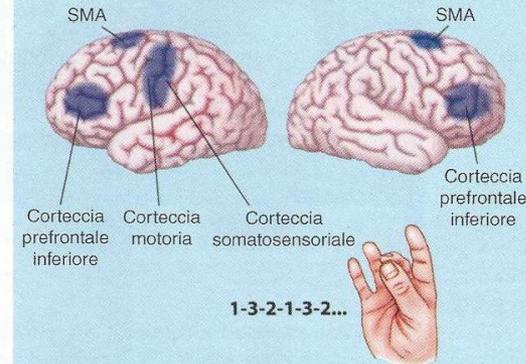


**Fig. 1.20.** Il gruppo laterale dei tratti motori discendenti: il tratto corticospinale laterale (linee azzurre), il tratto corticobulbare (linee verdi) e il tratto rubrospinali (linee rosse). Il tratto corticospinale ventrale (linee blu) fa parte del gruppo ventromediale (da N.R. Carlson, op. cit.).

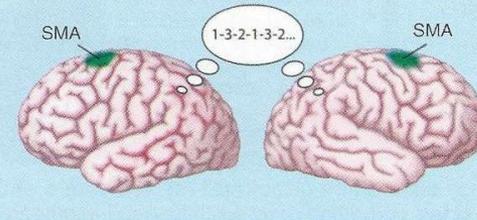
Semplice flessione eseguita con l'indice della mano destra



Movimenti sequenziali eseguiti con le dita della mano destra



Sequenza di movimenti immaginati con le dita della mano destra



**Fig. 1.21.** Aree di attività metabolica associate con diversi compiti motori. Gli aumenti del flusso ematico sono limitati alle aree della corteccia motoria primaria e alle aree sensoriali dell'emisfero controlaterale durante i movimenti semplici di flessione ed estensione del dito indice della mano destra. Se al soggetto viene richiesto di eseguire una serie complicata di movimenti sequenziali con la mano destra, gli aumenti del flusso ematico vengono rilevati bilateralmente nell'area supplementare motoria e nelle regioni prefrontali. L'area supplementare motoria si attiva bilateralmente anche quando al soggetto viene chiesto di immaginare mentalmente la sequenza, mentre in questa situazione non si verifica aumento del flusso nella corteccia motoria primaria (da M.S. Gazzaniga, op. cit.).

# Segni piramidali: *PC Spastica*

- Tono muscolare aumentato
- Iper tono spastico dipende dalla velocità di stiramento muscolare
- Clono (movimento ritmico)
- Riflessi osteo-tendinei aumentati,
- Riflessi cutanei patologici (segno di Babinski positivo)



Segno di Babinski



Clono alla flessione della caviglia



Postura iperestesa della caviglia e ipertono alla flessione

# **New CP's proposed classification scheme (2006)**

## **1. Motor abnormalities**

A. *Nature and typology of the motor disorder*: the observed tonal abnormalities assessed on examination (e.g. hypertonia or hypotonia) as well as the diagnosed movement disorders present, such as spasticity, ataxia, dystonia, or athetosis

B. *Functional motor abilities*: the extent to which the individual is limited in his or her motor function in all body areas, including oromotor and speech function

## **2. Accompanying impairments**

The presence or absence of later musculoskeletal problems and/or accompanying non-motor neurodevelopmental or sensory problems, such as seizures, hearing or vision impairments, or attentional, behavioural, communicative, and/or cognitive deficits, and the extent to which impairments interact in individuals with CP

## **3. Anatomic and radiological findings**

A. *Anatomic distribution*: the parts of the body (such as limbs, trunk, or bulbar region) affected by motor impairments or limitations

B. *Neuro-imaging findings*: the neuroanatomic findings on computed tomography or magnetic resonance imaging, such as ventricular enlargement, white matter loss, or brain anomaly

## **4. Causation and timing**

Whether there is a clearly identified cause, as is usually the case with postnatal CP (e.g. meningitis or head injury) or when brain malformations are present, and the presumed time frame during which the injury occurred, if known

# **New CP's proposed classification scheme (2006)**

- **The functional consequences of involvement of the upper and lower extremities should be separately classified using objective functional scales:**
  - **the Gross Motor Function Classification System (GMFCS)**
  - **the Bimanual Fine Motor Function Scale (BFMF)**
  - **the Manual Ability Classification System (MACS)**
- **It is recommended that the terms diplegia and quadriplegia not be used until more precise terminology evolves and gains similar acceptance**
- **A promising alternative approach that has been recommended, and which is being utilized currently by the SCPE, is the differentiation of unilateral versus bilateral motor involvement**
- **The recommendation of the American Academy of Neurology to obtain neuroimaging findings on all children with cerebral palsy should be followed whenever feasible. At present, information is insufficient to recommend any specific classification scheme for neuroimaging findings.**
- **Clear-cut categorization by cause is unrealistic at the present time. Timing of insult should only be noted when reasonably firm evidence indicates that the causative agent, or a major component of the cause, was operative in a specific time-window.**

# The functional impairment-based approach: The GMFCS (Gross Motor Function Classification System)

*Palisano et al. Dev Med Child Neurol. 1997*

Based on the ICDH's (International Classification of Impairments, Disabilities, and Handicaps, WHO, 1980) definition of **disability** as *'the restriction or lack of ability to perform an activity in the manner or within the range considered normal for a human being'*

Stated purposes:

- determining a child's needs and making management decisions
- creating databases describing the development of children with CP
- comparing and generalizing the results of program evaluations and research into the outcome of treatment

# Associated disorders

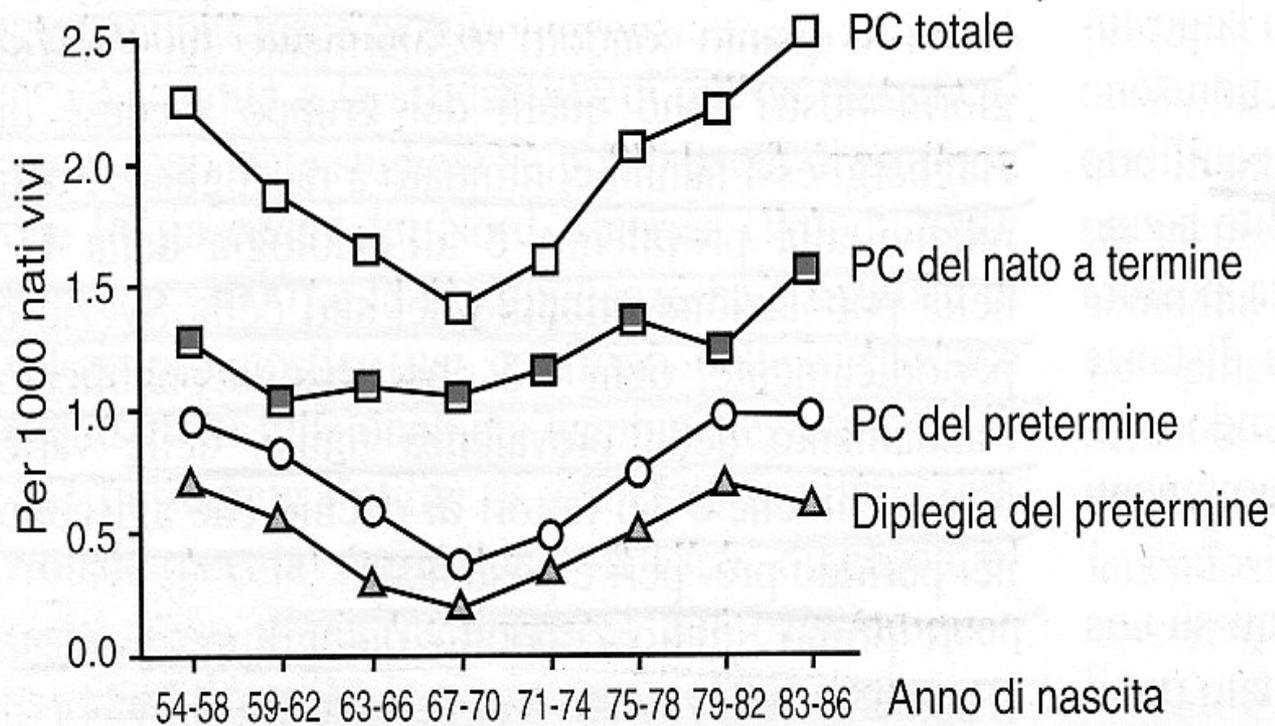
Intellectual disabilities:	40%
Epilepsy:	33%
Severe visual defects:	19%
Hearing defects:	2%
Hydrocephalus:	7%

All of them correlate with the level of motor impairment (GMFCS, Palisano et al., 1997)

(Himmelman et al., 2006)

# PCI: epidemiologia

- Circa 2 /1000 nati vivi
- Studi svedesi
- 1975 (1954-1970)calo dal 2,3 all'1,4 per mille
  - 1954-1958 2,3
  - 1967-1970 1,4
  - 1970-1982 2,3 soprattutto pretermine
  - 1982-1986 2,5 anche a termine
  - 2001 2,3



## *Cosa è cambiato nel tempo*

- Aumento percentuale delle PCI nei bambini di peso più basso e di età gestazionale più bassa (Hagberg, 1993)
- Aumento forme spastiche vs. discinetiche (Hagberg 2001, campione di 241 bambini: prevalenza delle forme spastiche per l'83% delle PCI totali.

# eziopatogenesi

## **Condizione ad eziologia multipla (multifattoriale)**

- **Prenatali** (genetici, cromosomici, infettivi, malformativi, lesioni ipossico-ischemiche):  
prev. in nati a termine
- **Perinatali** [48 hh prima della nascita-7 gg di vita](asfissia, emorragie intracerebrali, infezioni del SNC..) prev. nei nati pretermine
- **Postnatali** (convulsività, vascolari, con esito prev. in emiplegia)

- fattori prenatali nel 70-80% dei casi e fattori perinatali (asfissia ) in meno del 10% (Hagberg e Jacobsson, 2004).
- Nei bambini pretermine le cause prenatali sono implicate nel 12%, le perinatali nel 61%; rimangono non chiarite le cause nel 27% dei casi.
- Nei bambini a termine le cause prenatali sono riscontrabili nel 51% dei casi, quelle perinatali nel 36%; non chiarite nel 14%.

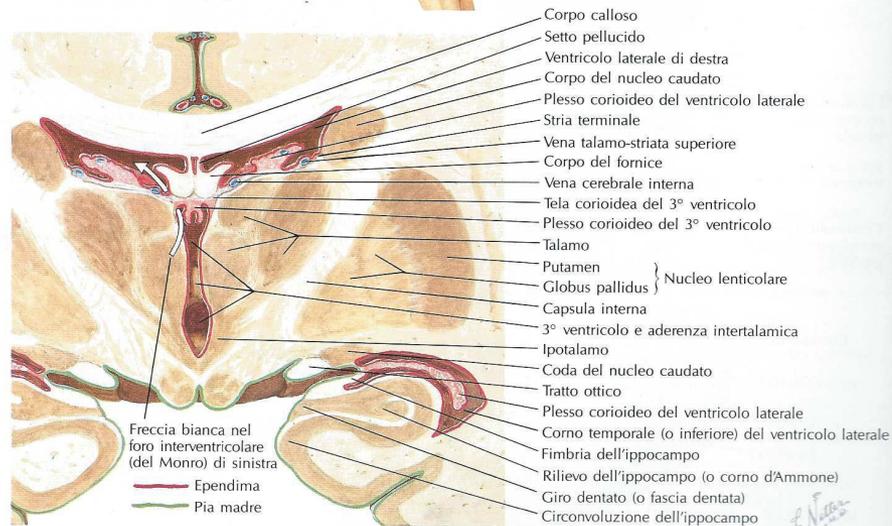
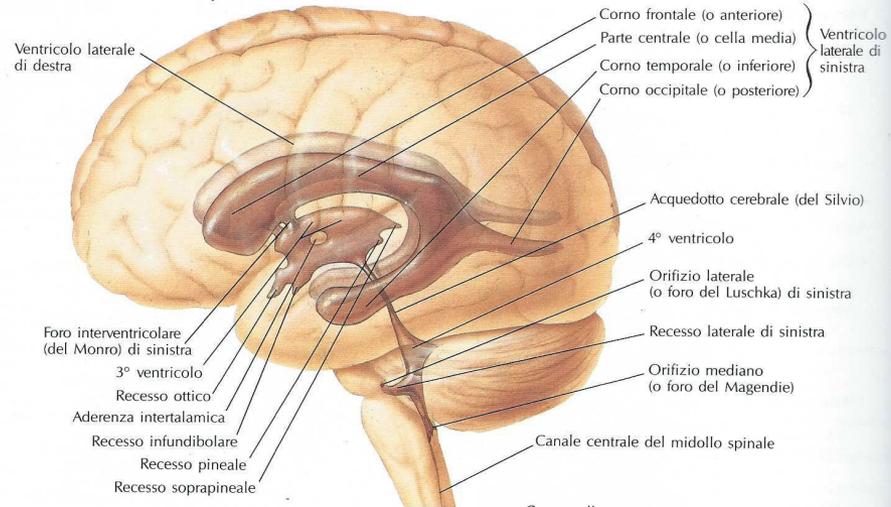
# Fisiopatologia delle lesioni ipossico-ischemiche ed emorragiche

## Pretermine

- Prematurità è fattore di rischio principale [danno primario + immaturità apparati + possibili cause specifiche]
- Tipi di lesione
  - EMORRAGIA INTRAVENTRICOLARE
  - LEUCOMALACIA PERIVENTRICOLARE

## Ventricoli cerebrali

Visti dal lato sinistro (in trasparenza)



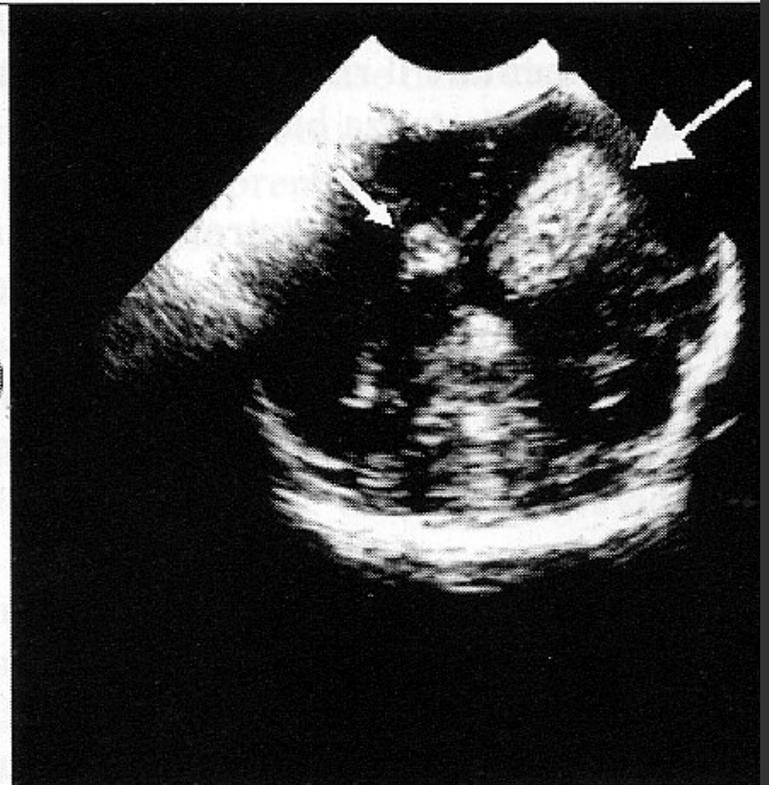
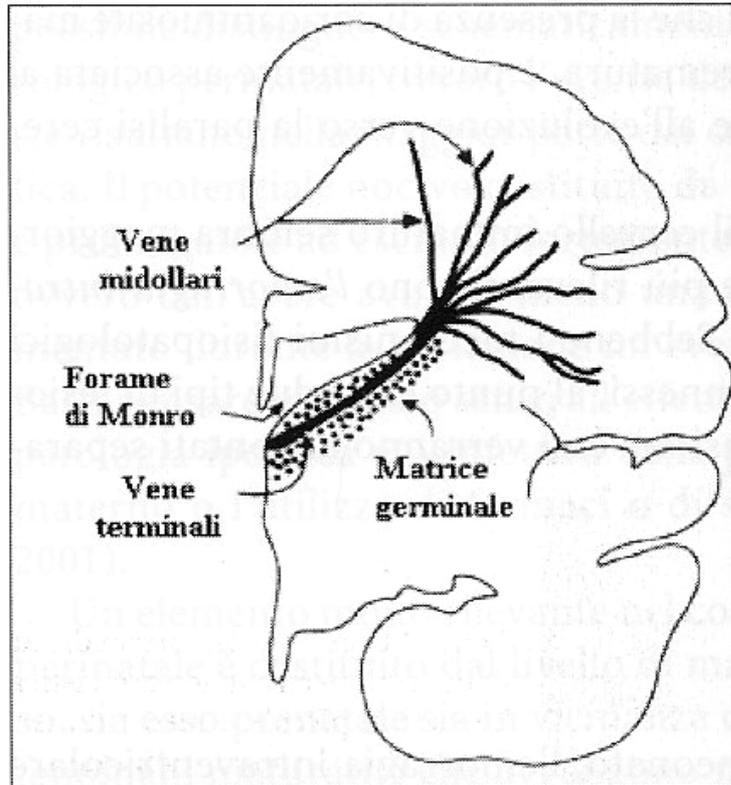
Sezione frontale del cervello (veduta posteriore)

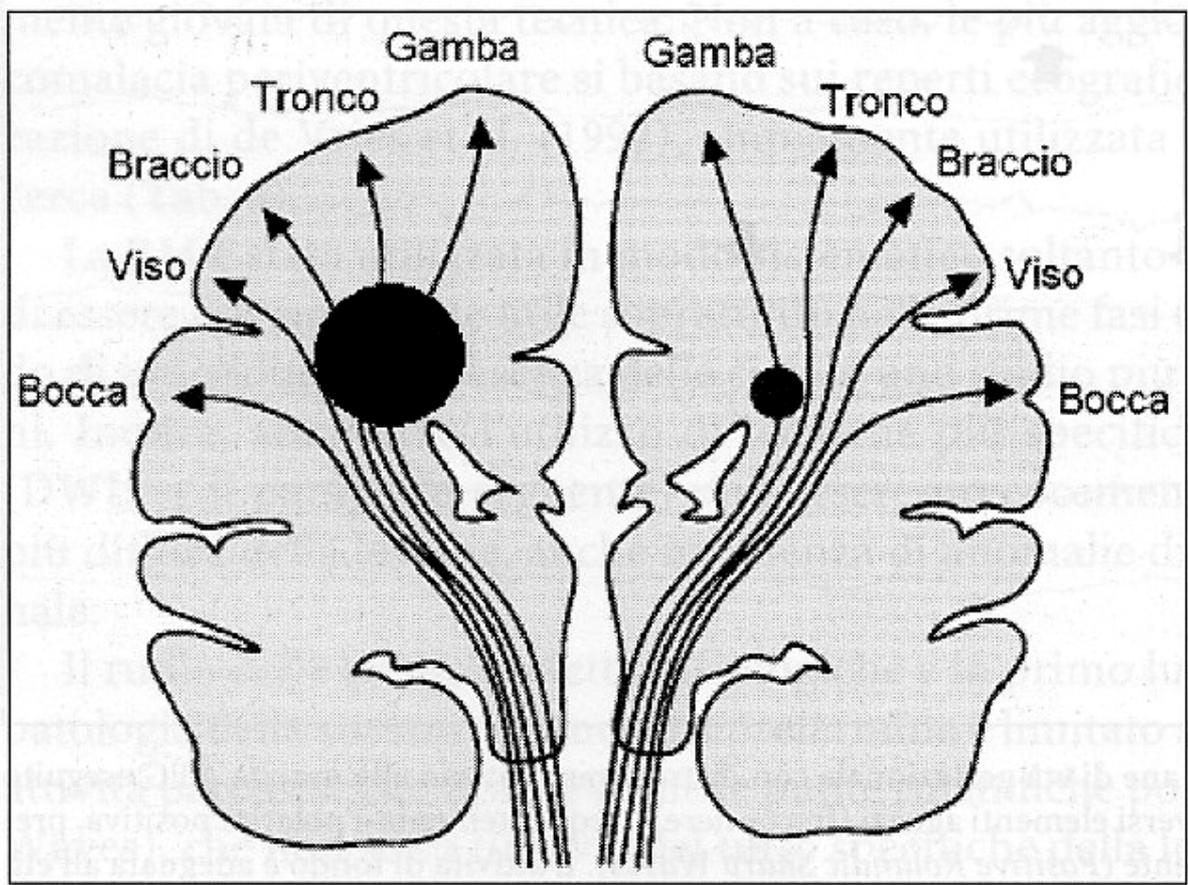
# Leucomalacia PeriVentricolare (LPV)

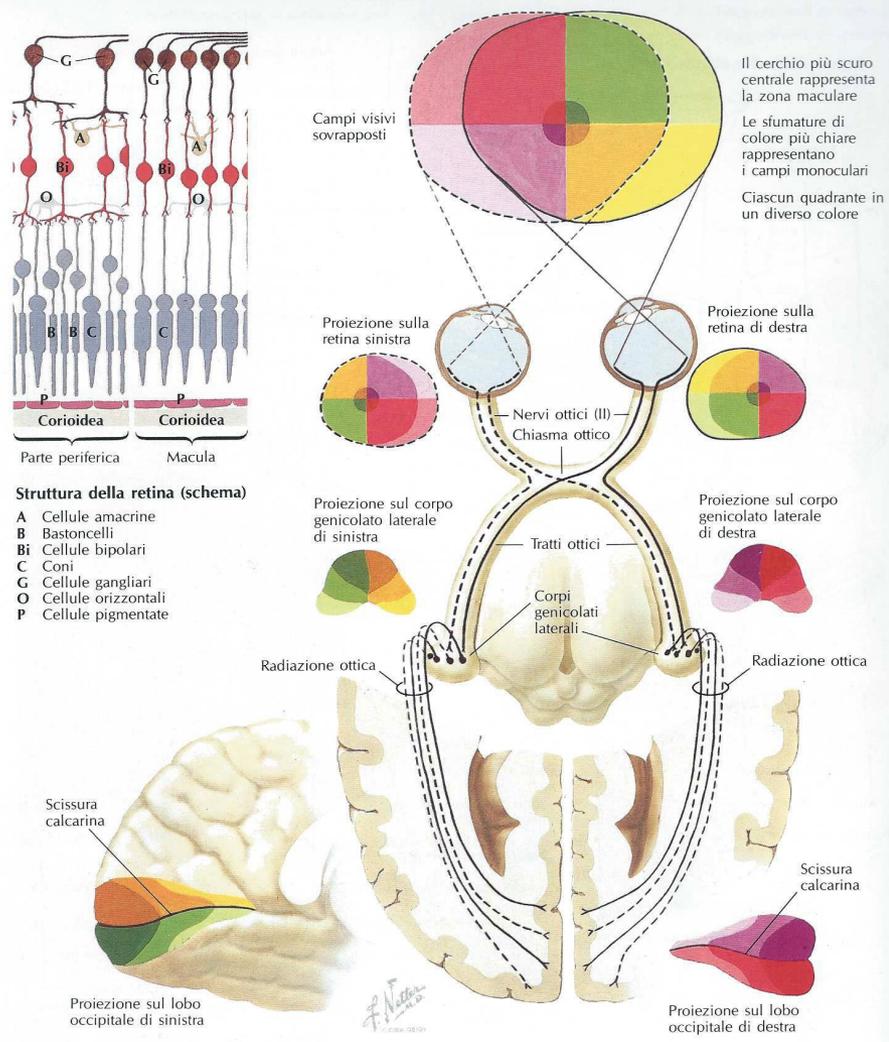
- 20% dei prematuri
- Sostanza bianca periventricolare dorsale e laterale agli angoli esterni dei ventricoli laterali
- Patogenesi
  - Fattori vascolari (è un'area di confine fra territori vascolari diversi)
  - Fattori di vulnerabilità della sostanza bianca del prematuro (oligodendrociti immaturi)
  - Fattori esterni (infezioni uterine ascendenti)

# EMORRAGIA intraventricolare

- >20 % dei nati pretermine (> se basso peso)
- Sede = matrice germinativa dei ventricoli laterali, da cui può diffondere nel sistema ventricolare e nello spazio subaracnoideo
- Classificazione per gravità (Volpe, 2001)
- Possibile infarcimento sostanza bianca adiacente periventricolare (da ostacolo al reflusso venoso)







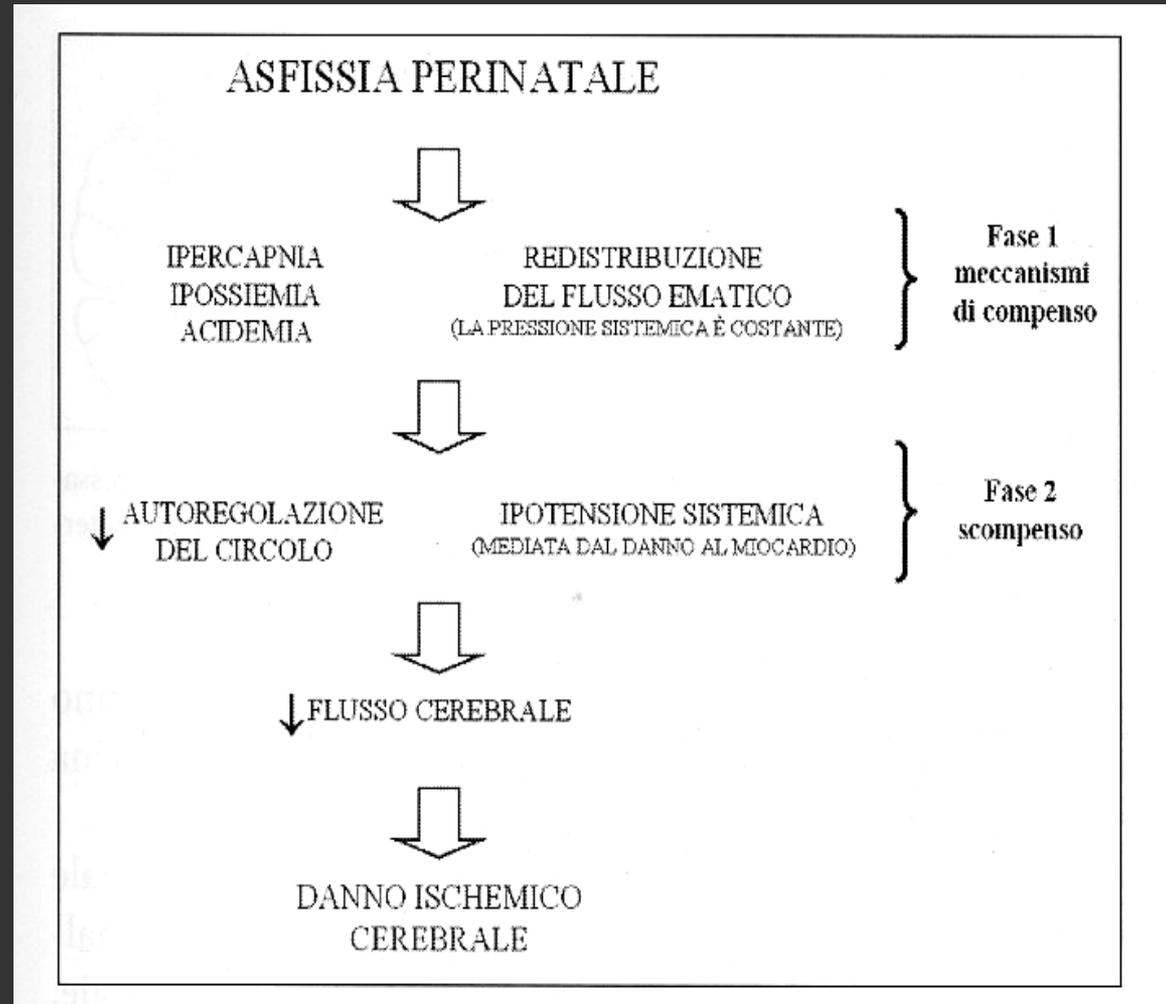
# Fisiopatologia delle lesioni ipossico-ischemiche ed emorragiche

## Nato a termine

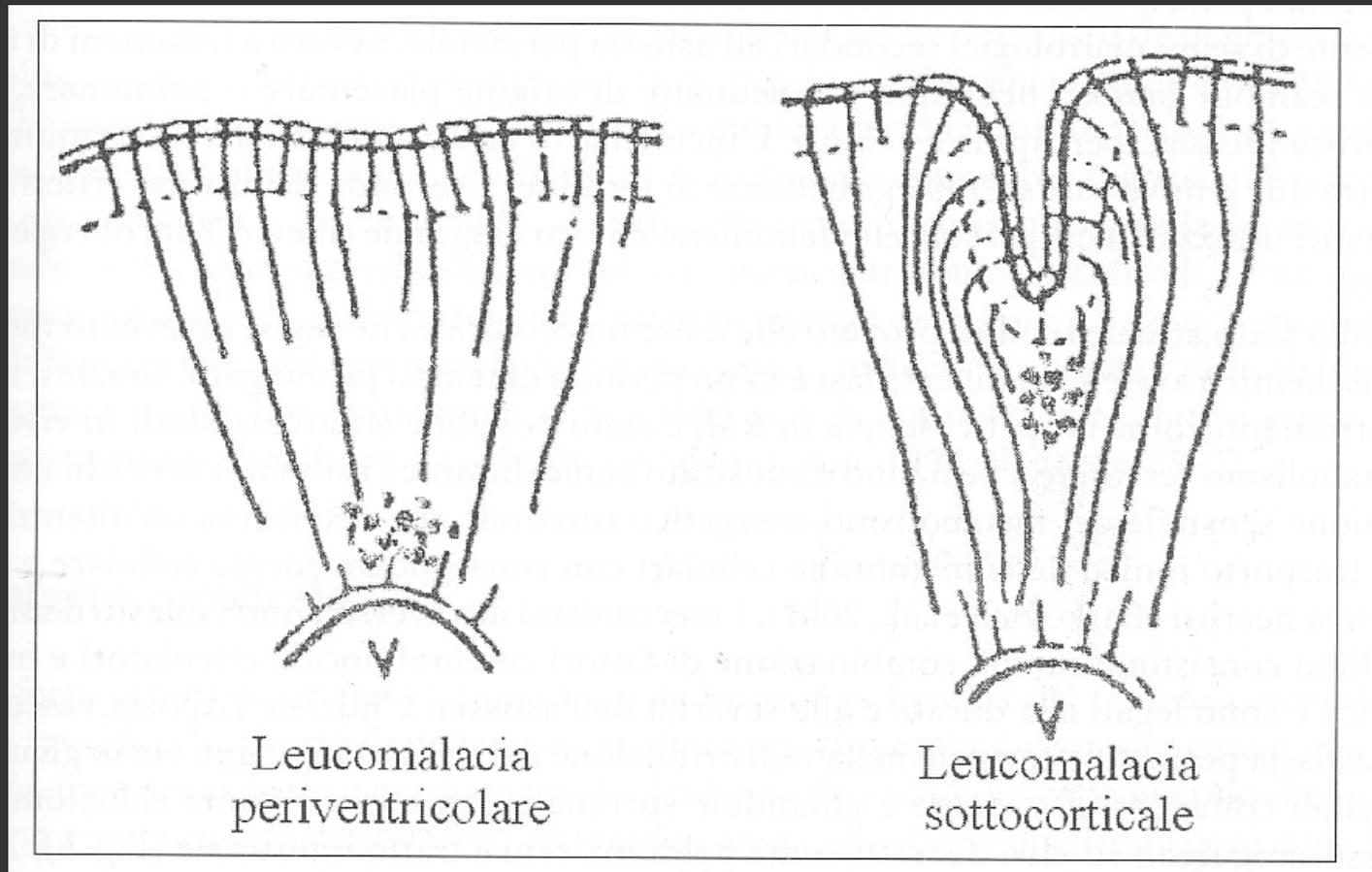
- Danno ipossico-ischemico, alterazioni emostatiche, patologie tiroidee materne, infezioni prenatali
  
- Tipi di lesioni
  - ENCEFALOPATIA IPOSSICO-ISCHEMICA
  - INFARTO CEREBRALE

# Encefalopatia ipossico-ischemica

Corteo di segni  
neurologici da  
asfissia  
perinatale  
(origine placentare  
o polmonare)



Sede: Territori spartiacque nel nato a termine (corteccia e sostanza bianca sottocorticale parasagittale, oppure talamo e nuclei della base)



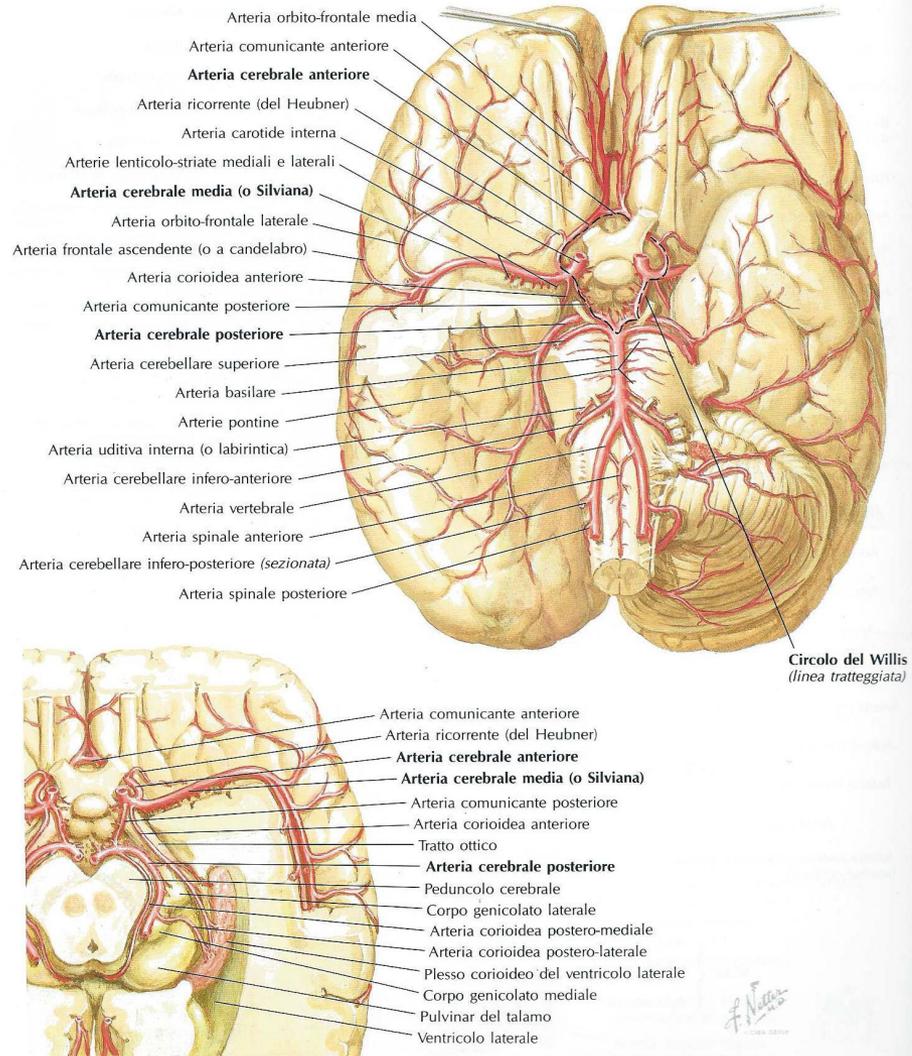
# Infarto cerebrale

- 1 su 4-5.000 nati a termine
- Meccanismo: ischemia (ostruzione di un'arteria)

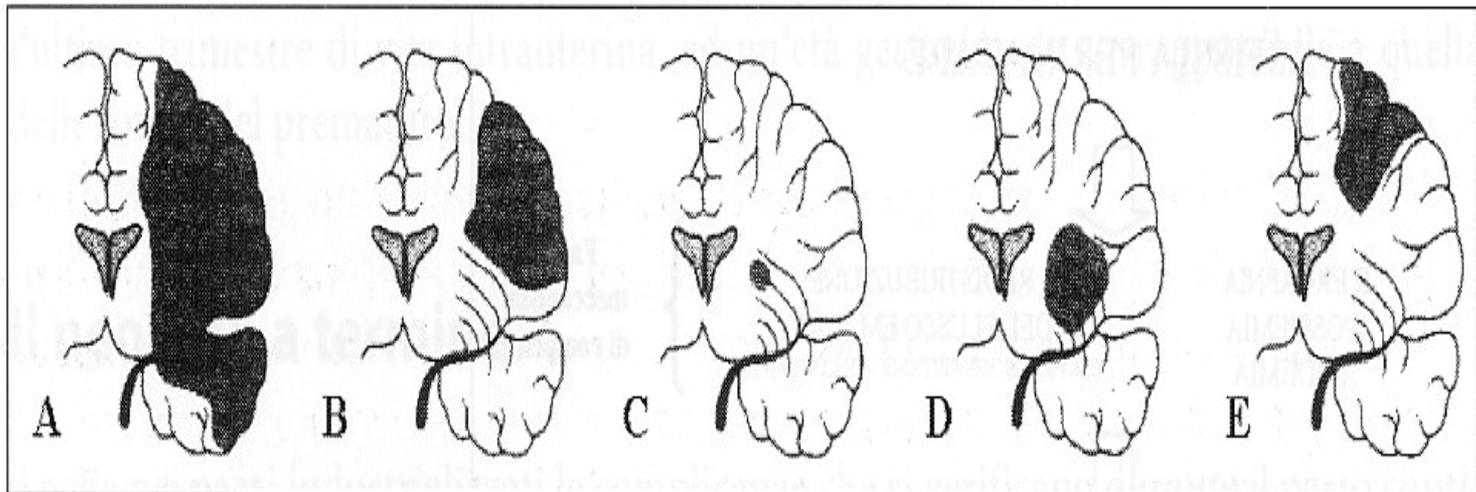
## Patogenesi

- Embolizzazione (malformazioni cardiovascolari)
- Trombosi (difetti congeniti della coagulazione)

## Arterie dell'encefalo, viste inferiormente







Interessamento di un ramo principale (A) o lobare (B) della carotide oppure rami lenticolo-striati per i nuclei della base (C,D) oppure rami corticali (E)

Arteria più colpita: Arteria Cerebrale Media di sinistra (A)

# Emiplegia: clinica

- Paralisi spastica unilaterale
- Forma congenita (entro il periodo neonatale) 70-90%
- Forma acquisita 10-30%
- 0,5-0,7 per mille (30% di tutte le PCI)
- Più comune nei nati a termine
- Seconda nei pretermine
- Lesioni più frequenti:
  - Malformazioni a esordio nel primo trimestre di gravidanza (p.es. emimegalencefalia, schizencefalia, eterotopia corticale focale)
  - lesioni periventricolari (frequente l'emorragia periventricolare asimmetrica o unilaterale nel pretermine)
  - lesioni cortico-sottocorticali (generalmente infarto arterioso nel nato a termine)

# Emiplegia: clinica

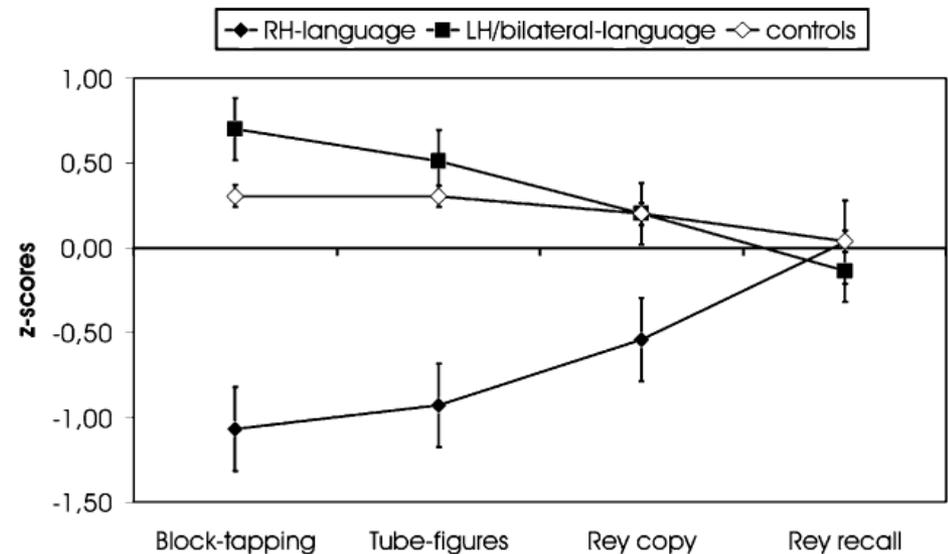
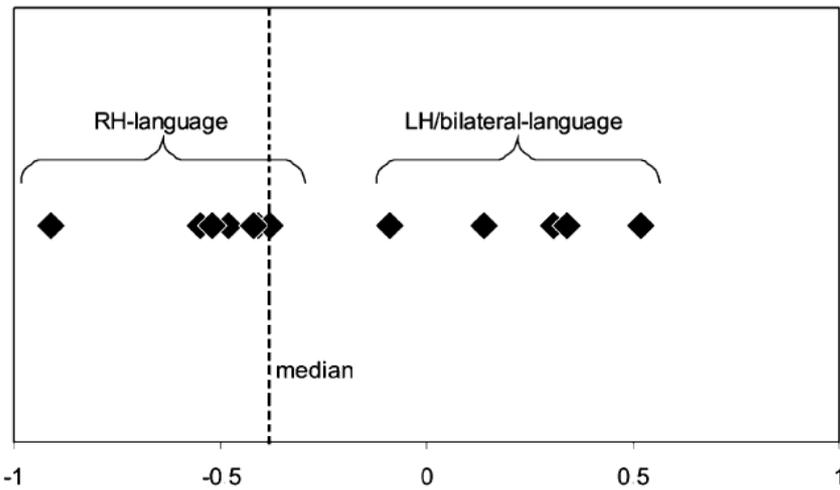
- Iper tono estensorio all'arto inferiore e flessorio all'arto superiore
- Riduzione del repertorio motorio
- Movimenti associati (sinergie, sincinesie)
- Difetti sensitivi (ridotta stereognosia)
- Neglect (ridotta attenzione all'emispazio sinistro per le lesioni destre)
- Epilessia focale
- Disturbi delle funzioni corticali superiori

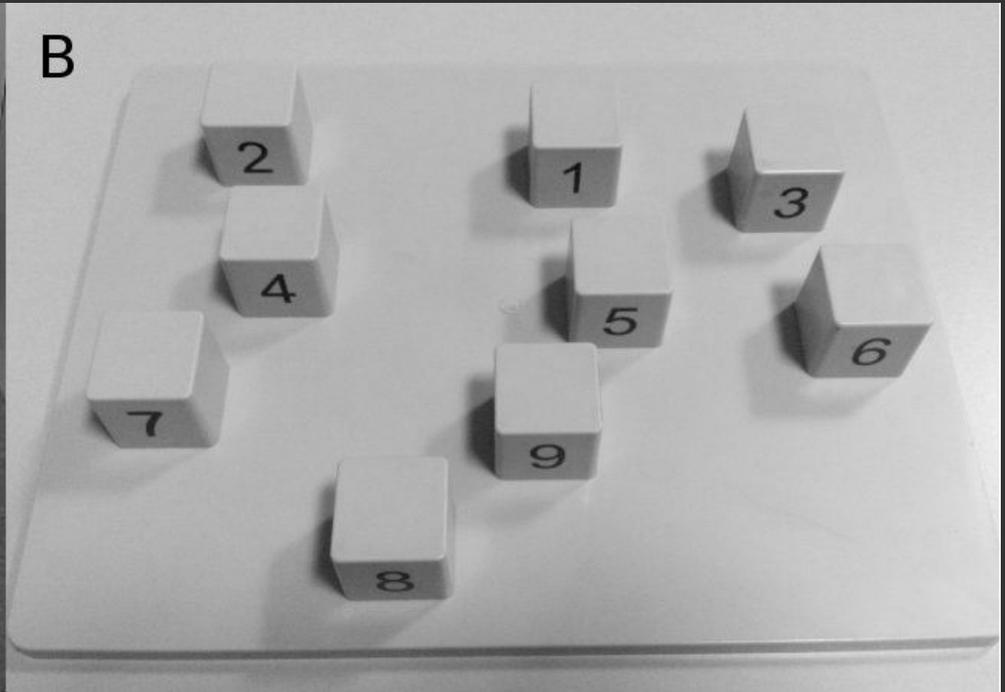
# Emiplegia: clinica

- Ritardo mentale 15-50%
- Outcome cognitivo variabile (principali fattori prognostici negativi: epilessia, estensione e precocità della lesione)
- Deficit visuospatiali e visuoprassici (effetto crowding: la riorganizzazione del linguaggio nell'emisfero non dominante spiazza le funzioni visuospatiali)
- Ritardo del linguaggio
- Difficoltà di apprendimento scolastico

## Visuospatial deficits in patients with early left-hemispheric lesions and functional reorganization of language: Consequence of lesion or reorganization?

Karen Lidzba<sup>a,b,\*</sup>, Martin Staudt<sup>a,b</sup>, Marko Wilke<sup>a,b</sup>, Ingeborg Krägeloh-Mann<sup>a</sup>





# I° STUDIO

- *Plasticity and reorganization during early language learning in children with congenital brain injury*

*Cortex, 2001 36,31-46*

Stefano Vicari, Anna Albertoni, Anna Maria Chilosi, Paola Cipriani, Giovanni Cioni, Elisabeth Bates

*°I.R.C.C.S. Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Santa Marinella, Roma\* I.R.C.C.S. Istituto Stella Maris, Calambrone, Pisa  
University of California, San Diego, La Jolla, California*

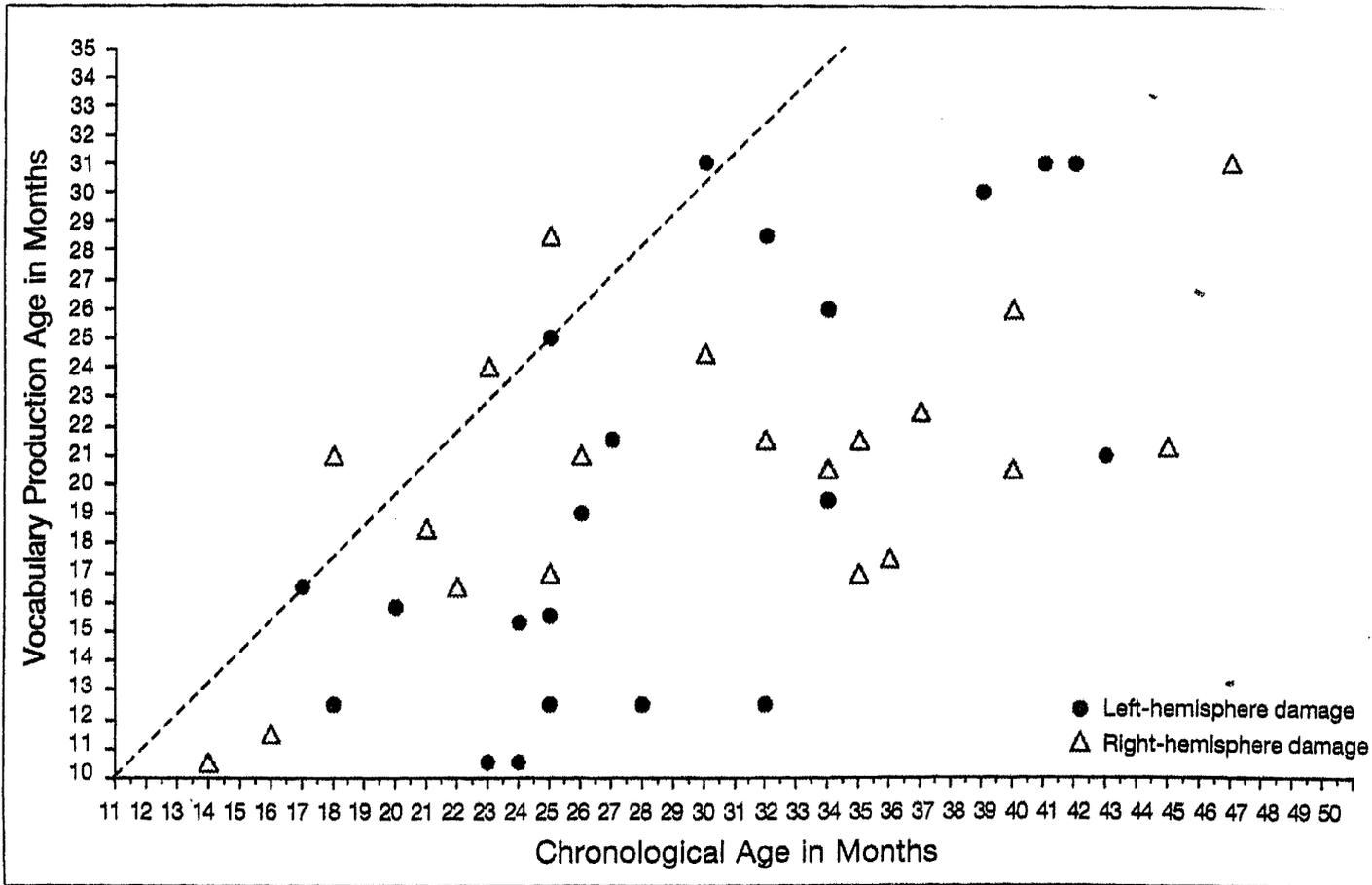


Fig. 1 - Vocabulary Age by Chronological Age in Left- vs. Right-Hemisphere-Damaged Children.

**Iniziale svantaggio di acquisizione del vocabolario nelle  
lesioni sinistre**



**attivazione meccanismi di compenso legati alla plasticità**

*Svantaggio meno evidente ad età successive*

**I processi coinvolti nelle fasi cruciali di apprendimento del  
linguaggio potrebbero 'forzare' la riorganizzazione  
neurone inter- o intra-emisferica della funzione linguistica**



**tempi protratti di apprendimento**

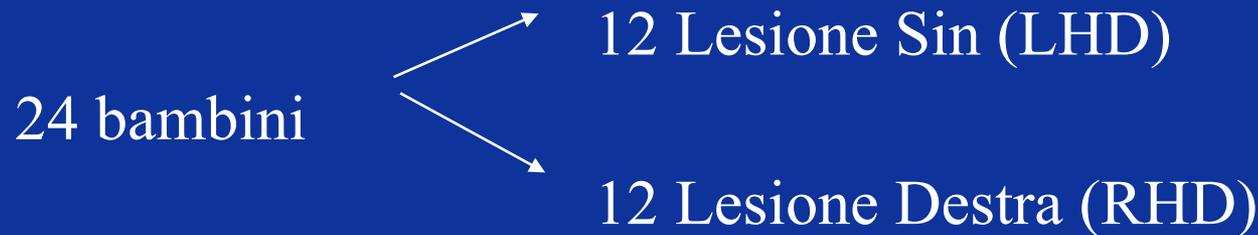
.

.

## II° STUDIO: lateralizzazione emisferica per il linguaggio e sviluppo linguistico e cognitivo dei bambini con lesione focale congenita

Chilosi A. M., Cipriani P., Bertuccelli B., Pfanner L., Cioni G. (2001) Early cognitive and communication development in children with focal brain lesions  
*Journal of Child Neurology* 16, 309-16

Chilosi, Pecini, Cipriani, Brizzolara, Brovedani, Ferretti, Pfanner and Giovanni Cioni (in corso di stampa) *Cerebral language lateralization and early linguistic development in children with focal brain lesions. NEUROGENIC LANGUAGE DISORDERS IN CHILDREN* IALP Pergamon Press

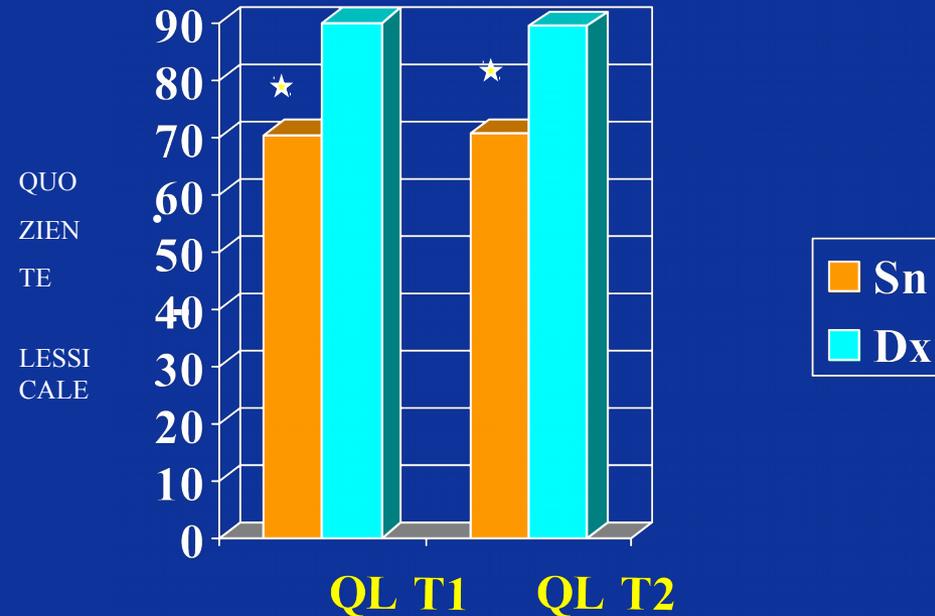
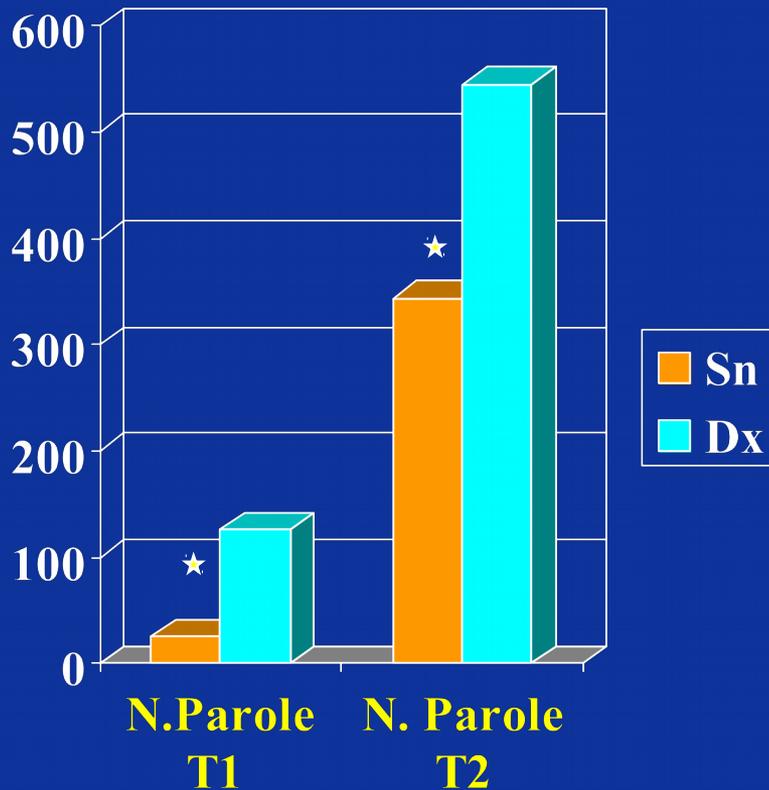


**T1** età media = 23 m

**T2** età media = 38 m

L'età dei bambini dei due gruppi (LHD e RHD) non differisce significativamente né a T1 né a T2

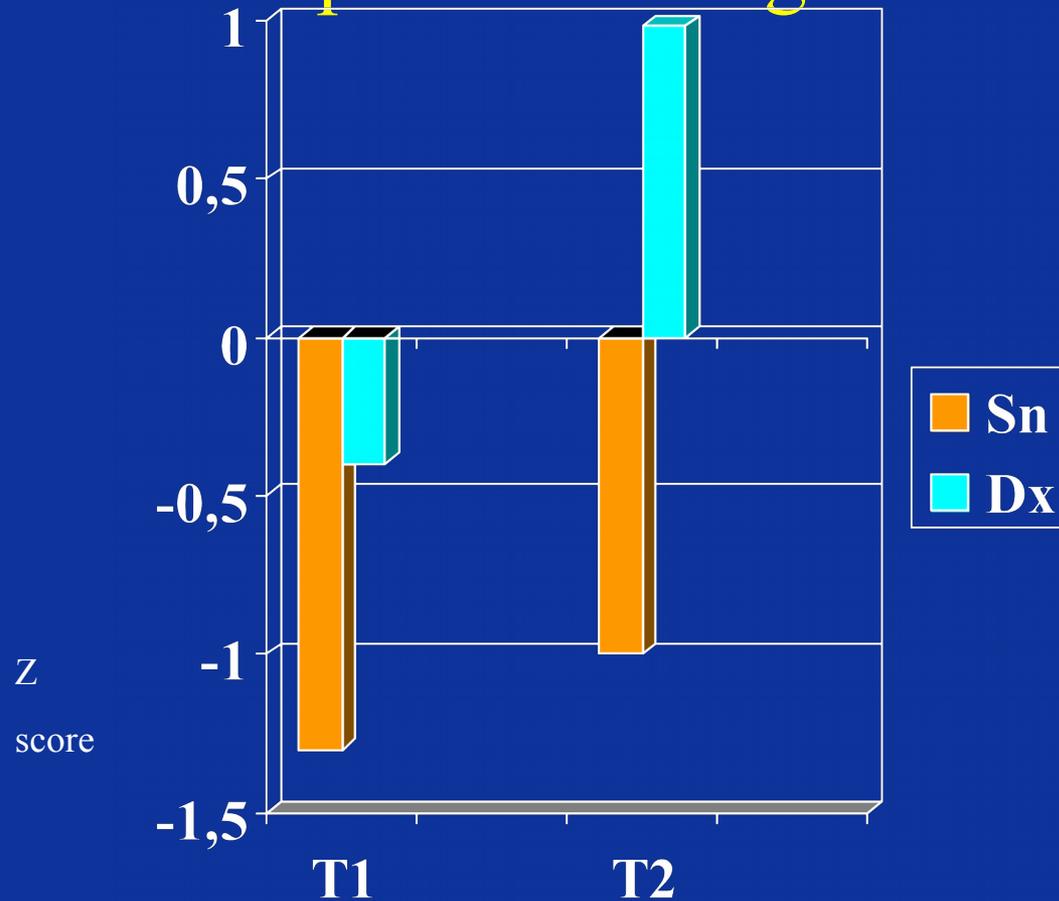
# Produzione: Vocabolario



**T1** Nel campione complessivo vocabolario di produzione pari a 20-21 mesi (78 parole). > ritardo nei bambini con lesione Sn

**T2** Incremento significativo in entrambi i gruppi (numero medio complessivo dell'intero campione=444 p). Numero medio di parole nei b. con lesione dx adeguato, nei sin ritardo accentuato (età equivalente di 27 mesi)

# Comprensione linguistica



A T1 nei lesi Sn punteggio medio= -1,3, mentre nei Dx è = -0,4

46% dei sinistri e il 18% dei destri punteggio sotto 1.5 ds, mostrando un diverso grado di ritardo.

A T2, il 30% dei lesi Sn e il 9% dei lesi Dx presentano ancora un ritardo persistente.

# Effetti delle caratteristiche della lesione ed epilessia sullo sviluppo linguistico

**Lato:** livelli di sviluppo lessicale e grammaticale minori nei bambini con lesione sinistra rispetto a quelli con lesione destra effetto stabile tra **T1-T2**

**Anomalie EEG-epilessia:** ritardo nello sviluppo della grammatica espressiva a **T2** significativamente maggiore nei bambini con epilessia

**Tipo di lesione:** nei bambini con lesione PV outcome linguistico (**T2**) significativamente migliore rispetto ai bambini con lesione C-SC-PV

# Effetti delle caratteristiche della lesione ed epilessia sullo sviluppo cognitivo

A **T2** Quoziente Globale di Sviluppo e Quoziente Scala Hearing e Speech significativamente inferiori nelle lesioni C-SC-PV rispetto a quelle PV

A **T2** Quoziente Globale di Sviluppo significativamente inferiore nei bambini con epilessia

# CONCLUSIONI

*La plasticità del cervello immaturo è sufficiente a far sì che emergano forme alternative di organizzazione morfofunzionale quando le regioni 'predisposte' alla funzione non sono disponibili?*

## Plasticità

Tutti i bambini presentano abilità cognitive nei limiti della norma all'inizio del follow-up

Presente per la maggior parte dei bambini fase di 'esplosione del vocabolario'  
Accesso ad un linguaggio combinatorio

## Costi

-I processi di riorganizzazione/compensazione tendono a protrarsi nel tempo: iniziale ritardo delle acquisizioni lessicali e grammaticali

Diminuzione del Quoziente di sviluppo a T2 nella metà del campione indipendentemente dal lato della lesione

4 bambini (3 con lesione SN e 1 Ds) presentano un QG in area limite e 1

# Diplegia: clinica

- Paralisi che interessa prevalentemente gli arti inferiori
- Meno compromessi dei tetraplegici (raggiungono il cammino almeno per un certo periodo della loro vita) ma più degli emiplegici (il cammino può non essere mantenuto e spesso richiede ausili)
- Minore frequenza di epilessia rispetto ai tetraplegici e agli emiplegici
- Frequenti i disturbi oculomotori, visivi, visuoperceptivi e visuoprassici
- Diverse forme di diplegia distinte sulla base dell'organizzazione del cammino

# Tetraplegia: clinica

- interessamento “equivalente” di tutti e quattro gli arti;
- crescita somatica difficoltosa;
- ritardo mentale spesso importante;
- disturbi visivi frequenti (paralisi di sguardo, ridotta acuità visiva, agnosia visiva, ecc.);
- deficit uditivi possibili (sordità, intolleranza per definiti rumori);
- compromissione orofacciale con conseguenti disordini della masticazione, della deglutizione, della mimica e del linguaggio;
- epilessia con crisi di difficile controllo (spasmi infantili, ecc.);

# Neuropsychologic Impairment in Bilateral Cerebral Palsy

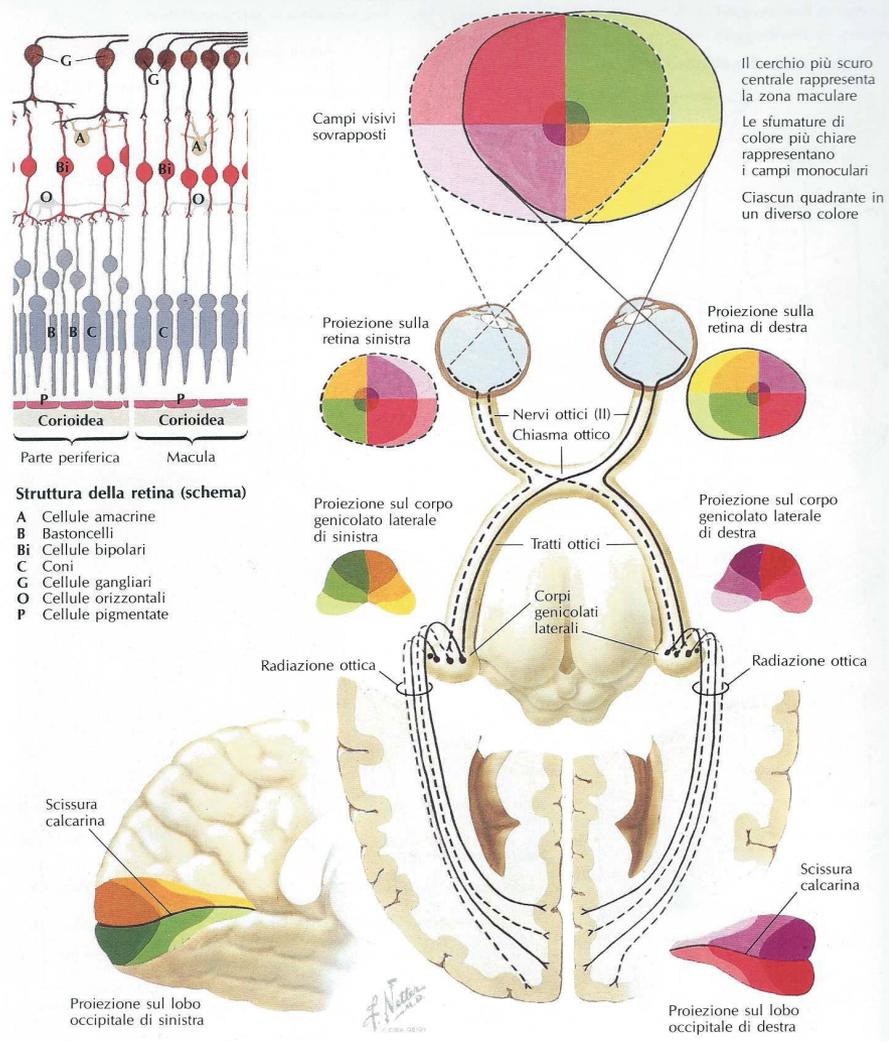
Roser Pueyo, PhD\*, Carme Junqué, PhD\*†, Pere Vendrell, PhD\*†, Ana Narberhaus, PhD\*,  
and Dolors Segarra, PhD\*

N = 40 (age range, 6-38 years; 15 females and 25 males)

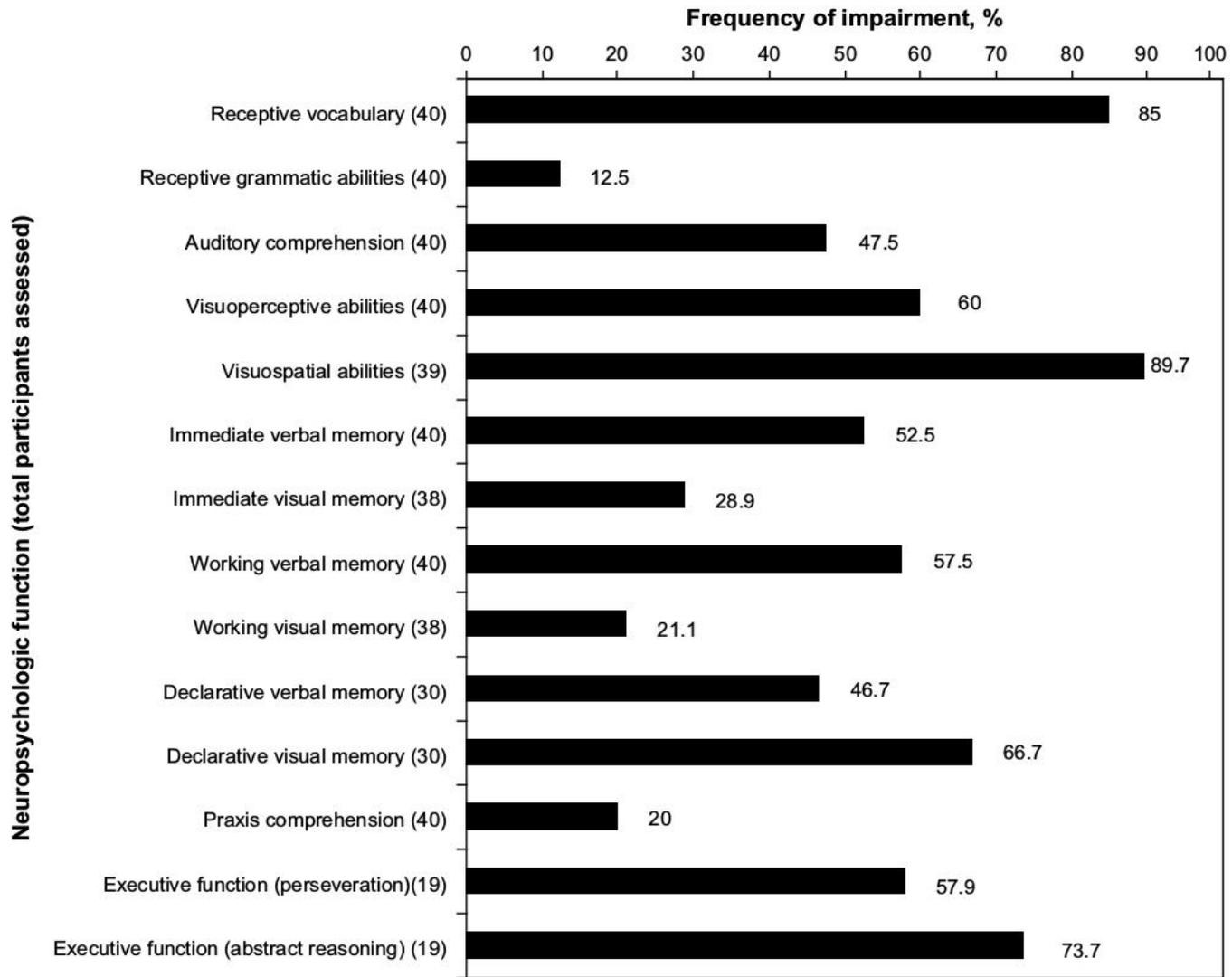
Vocabulary was impaired in 85% of participants, language comprehension in 13-48%, visuoperceptual abilities in 60%, visuospatial abilities in 90%, short-term memory in 21-58%, declarative memory in 47-67%, and praxis comprehension in 20%, with executive deficits in 58-74%.

We conclude that visuospatial deficit is the most frequent impairment in people with bilateral cerebral palsy.

No persons with dyskinetic cerebral palsy experienced impairment in immediate memory or working visual memory.



# Disturbi neuropsicologici: forme bilaterali



# Disturbi neuropsicologici: forme bilaterali

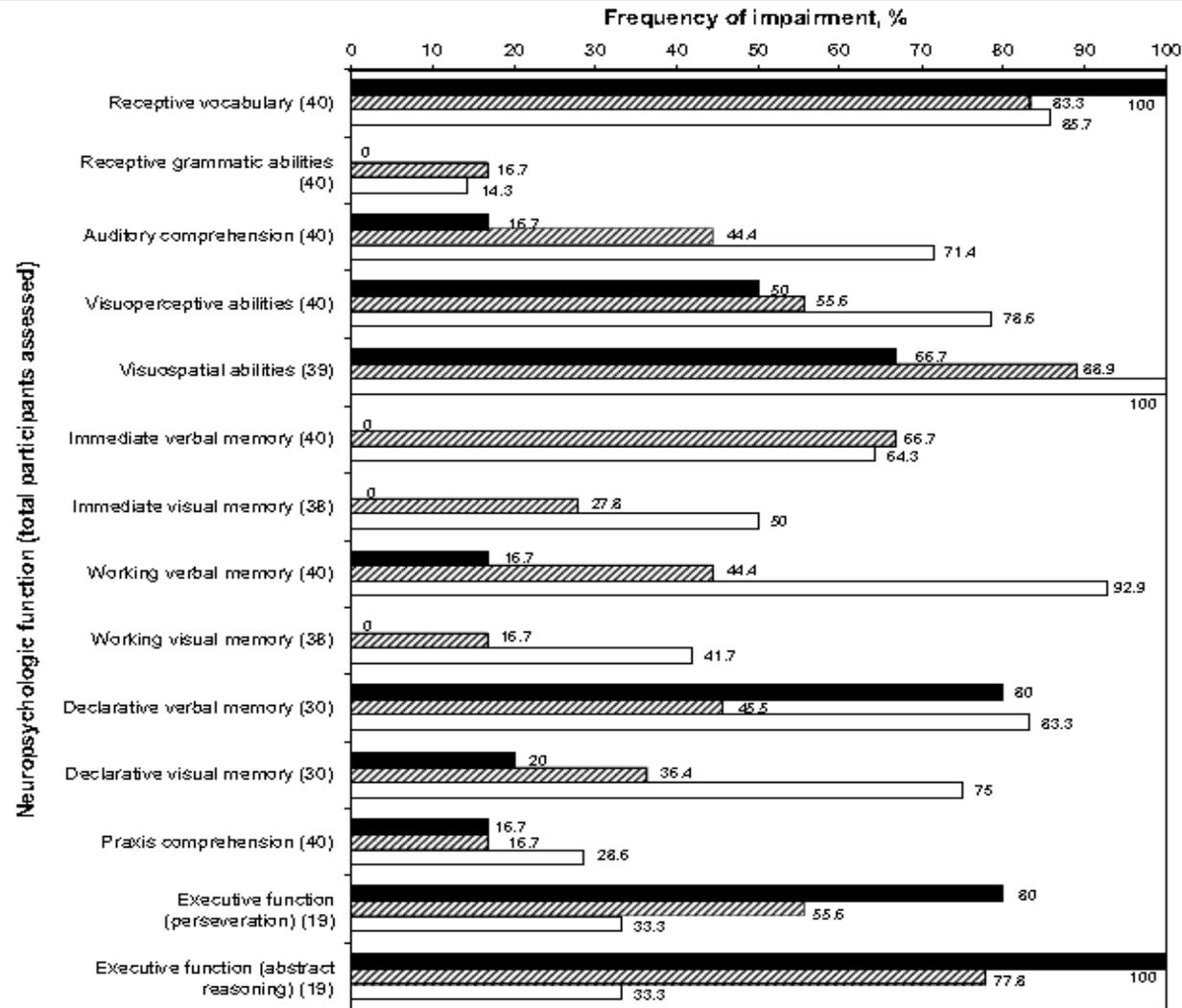


Figure 2. Frequency of neuropsychologic impairment in dyskinetic cerebral palsy (solid bars), mixed cerebral palsy (striped bars), and spastic cerebral palsy (open bars).

# Beyond visual spatial impairment in spastic bilateral CP

Executive function deficits:

Working memory (+++) -> CogMed training

Inhibition (+)

Cognitive flexibility (+)

Attention deficit (especially selective visual attention)

Low processing speed (oculomotor problems? Dyspraxia?)

Navigation disorders

# *PC Discinetica*

- La PC Discinetica è caratterizzata da movimenti involontari, incontrollati, ricorrenti, occasionalmente stereotipati,
- il tono muscolare è fluttuante
- predominanza di pattern motori “riflessi” primitivi persistenti (p.es. Riflesso tonico asimmetrico del collo)
- Due sotto-tipi:
  - PC distonica (tono prevalentemente aumentato, assunzione di posture distoniche prolungate)
  - PC coreo-atetosa (tono prevalentemente ridotto, movimenti involontari più rapidi e variabili)

# PCI discinetiche: clinica

- 10-15% di tutte le PCI
- Riduzione incidenza negli anni '50 (per riduzione del kernittero=accumulo di bilirubina nei nuclei della base)
- FORMA COREOATETOSICA
  - Movimenti involontari rapidi prossimali e più lenti distali, variabili, che parassitano il movimento volontario
  - tono muscolare prevalentemente ridotto
  - disabilità lieve-moderata
  - cammino possibile
- FORMA DISTONICA
  - Movimenti involontari più lenti, assunzione di posture distoniche asimmetriche
  - Persistenza di riflessi neonatali
  - Disabilità generalmente grave
  - Cammino spesso impossibile

# PCI discinetiche: clinica

## ■ DISTURBI ASSOCIATI

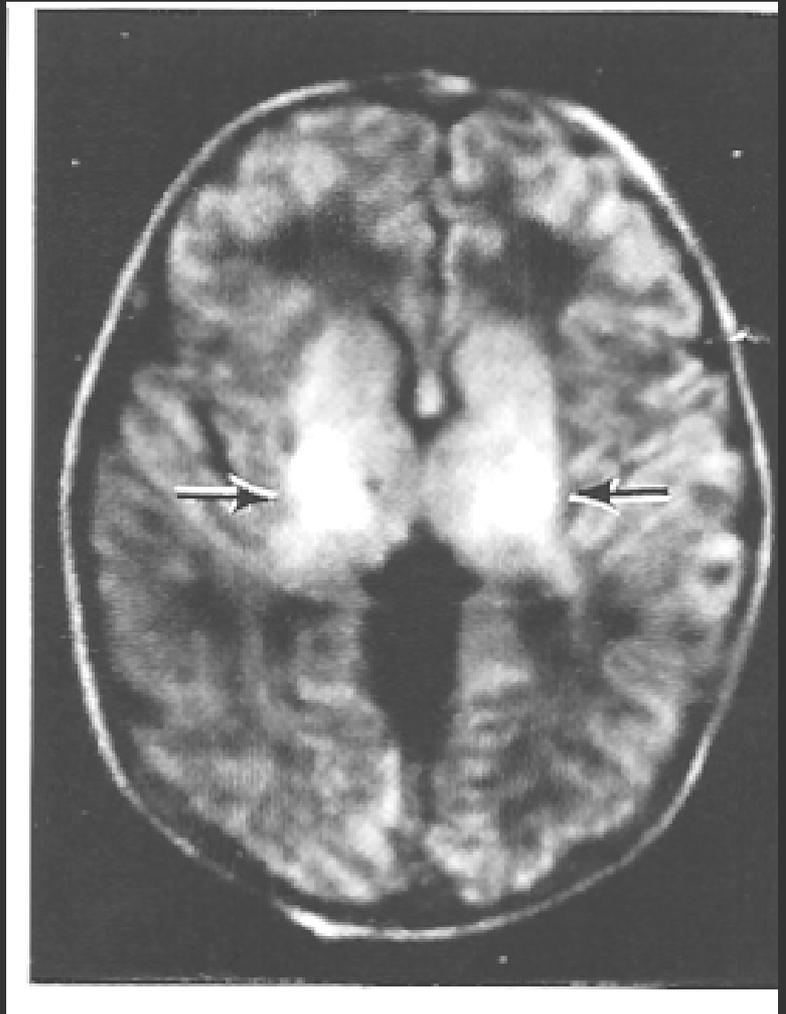
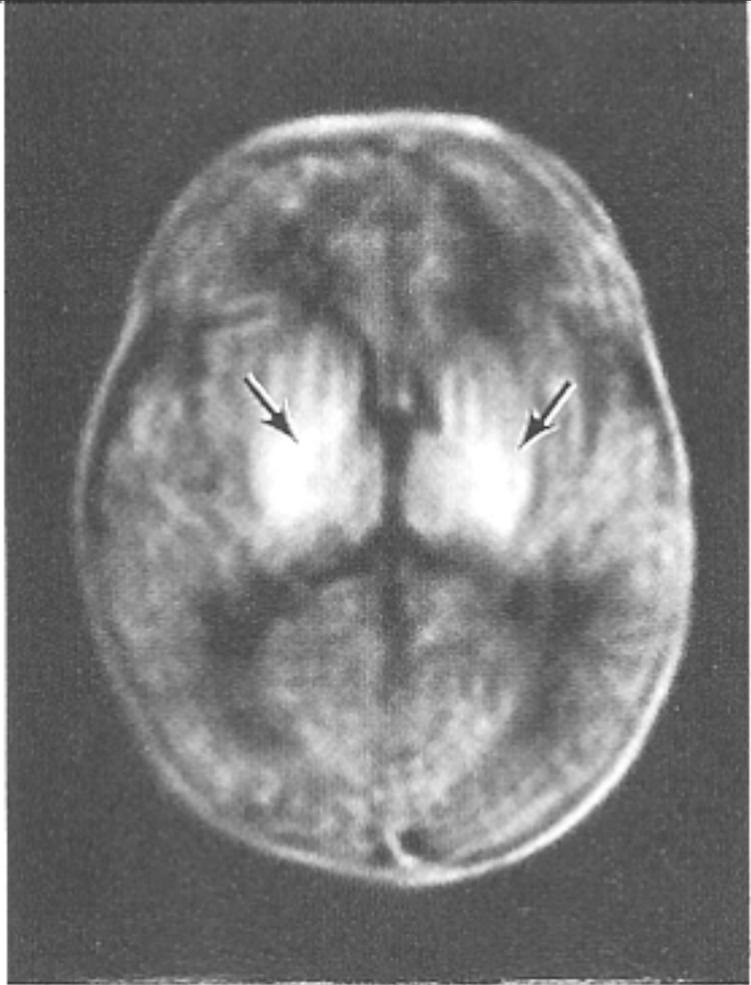
- Disabilità intellettiva 30%

Epilessia 27%

disartria frequente

- disturbi delle funzioni esecutive

- più raramente problemi ortopedici e sordità



# PC atassica

- movimento con forza, ritmo ed accuratezza anomali
- Atassia del tronco e del cammino – disturbo dell'equilibrio
- I movimenti diretti verso una meta vanno oltre (ipermetria) o non la raggiungono (ipometria), la traiettoria è erronea e a zigzag (dismetria)
- Il tremore è un altro segno comune – si tratta principalmente di tremore intenzionale lento (tremore che compare con il movimento volontario)
- Generalmente il tono muscolare è ridotto



# PCI Atassiche: clinica

- 5-10% circa delle PCI
- Cause: malformazioni cerebellari di origine genetica o ignota, infezioni prenatali (citomegalovirus), tossici (fenitoina, alcool), più raramente sofferenza perinatale (forme atasso-spastiche)
- Diagnosi: RM encefalo
- Segni clinici: nei primi uno-due anni l'ipotonia e il ritardo globale sono gli unici segni; poi: alterazione della marcia, tremore intenzionale, asinergia, ipometria e ipermetria, dismetria, adiadococinesia, dissincronia, discronometria, nistagmo cerebellare, saccadomania
- Disturbi associati:
  - disartria atassica
  - disabilità intellettiva