

Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)

Margherita Prosperi

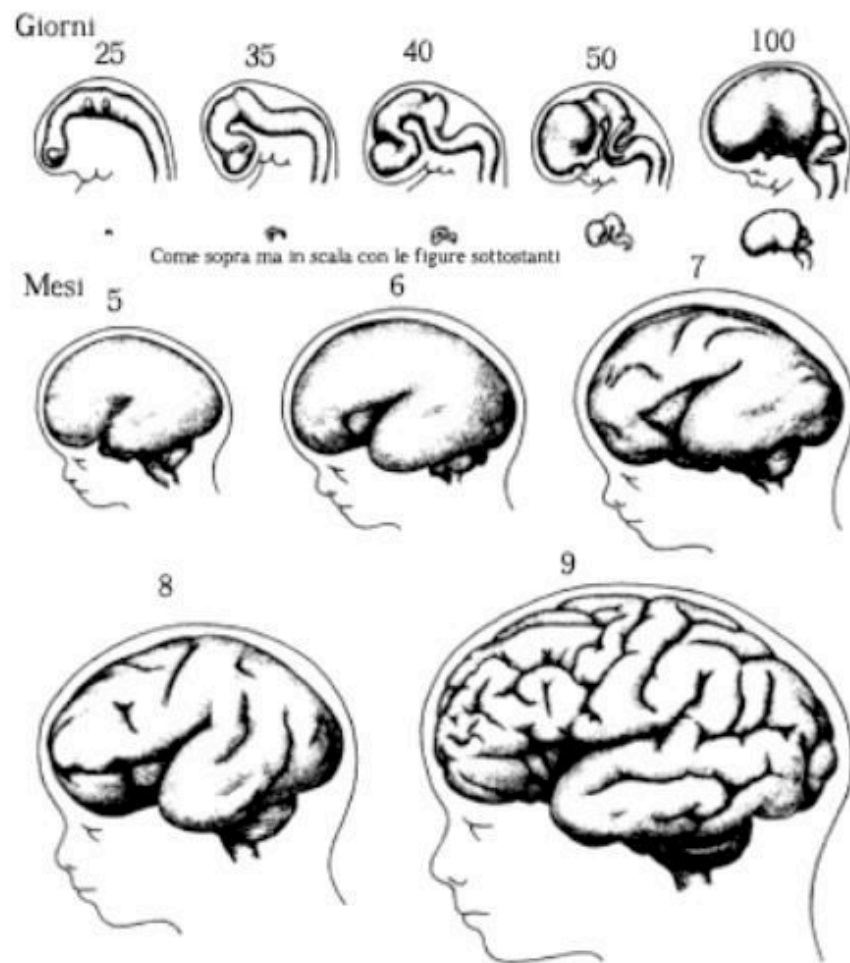
IRCCS Fondazione Stella Maris



Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)

Sviluppo dell'encefalo

- Differenziazione grossolana in cervello e cervelletto durante il 1° trimestre di vita embrionale
- I neuroni cominciano a svilupparsi intorno al 2° trimestre
- Entro la fine del 2° trimestre si formano tutti i neuroni e qualsiasi danno diventa irreversibile
- Le connessioni sinaptiche si creano nel 3° trimestre



Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)

Condizione clinica di difficile definizione dai confini nosografici ampi e variabili secondo le epoche e le scuole di pensiero

Metà dell' 800: nasce l' entità clinica della Paralisi Cerebrale Infantile

1862 Sir John Little (1810-1894, ortopedico): individuazione di una serie di pazienti con:

- Deformità scheletriche congenite di vario tipo
- Segni neurologici centrali
- Storia di sofferenza in gravidanza o al parto che si differenziavano dai soggetti affetti da poliomielite o con deformità non neurologiche

Sir William Osler (1849-1919) conia il termine "Cerebral Palsy"



William John Little



William Osler

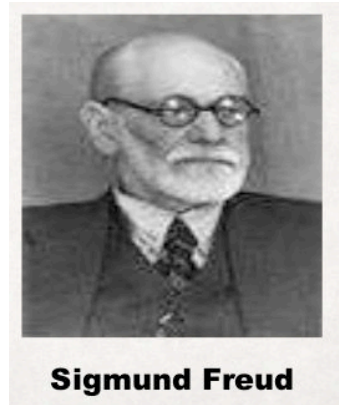
Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)

Da allora definizione scarsamente specifica,
includente **tutti i quadri neurologici centrali non
progressivi ad insorgenza precoce**



Dott. Sigmund Freud

(Freiberg, 6 maggio 1856 – Hampstead, 23 settembre 1939)



Estrema variabilità clinica. Tentativo di individuare quadri anatomo-patologici cerebrali riconoscibili e correlabili alle diverse manifestazioni cliniche

Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)

1957 a Londra viene fondato il Little Club:

Definizione di PCI (1964) → *Cerebral Palsy is a disorder of movement and posture due to a defect or lesion of the immature brain*

Bethesda, USA (2004) → *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 CP are often accompanied by disturbances of sensation, perception, cognition, communication, and behavior, by epilepsy, and by secondary musculoskeletal problems* (Rosenbaum et al., 2007)

“un gruppo di disturbi permanenti dello sviluppo del movimento e della postura che causano la limitazione dell'attività, attribuibili a disturbi non progressivi verificatisi nel cervello del feto o del neonato in via di sviluppo. I disturbi motori della paralisi cerebrale sono spesso accompagnati da disturbi della sensazione, percezione, cognizione, comunicazione e comportamento, dall'epilessia e da problemi muscolo-scheletrici secondari”

Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)

Permanente → disturbo che dura tutta la vita, è una condizione costituzionale della persona, non una malattia o un accidente transitorio

Non immutabile → la spinta evolutiva, le complicanze e gli interventi modificano continuamente il quadro clinico

Non progressiva → vs dist. neuro-met o neuro-deg

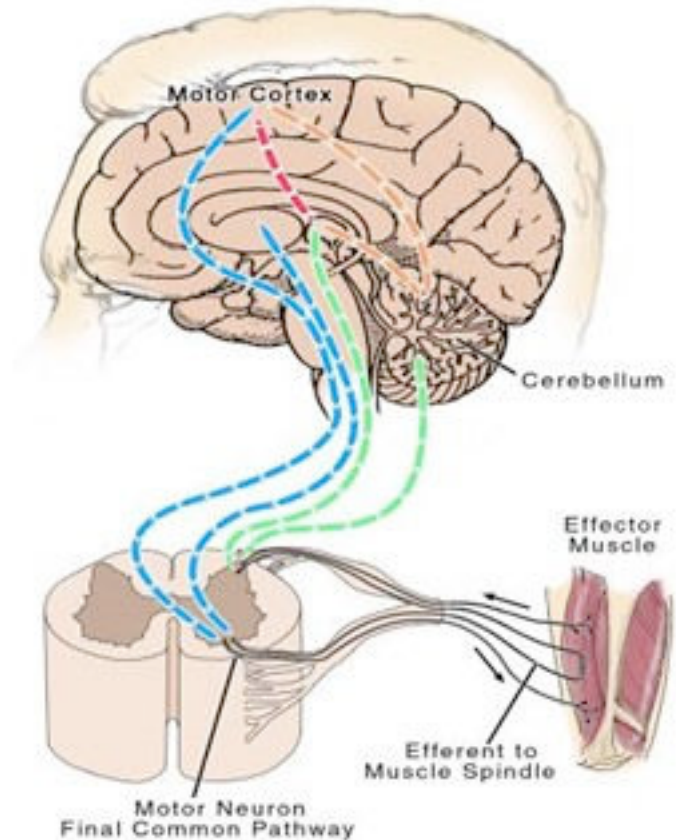
Cervello in via di sviluppo → **che interviene in epoca pre-perinatale**

Disturbi non motori → talvolta rappresentano le manifestazioni principali (disturbi della percezione, delle sensazioni, cognizione, comunicazione, del comportamento, epilessia...)

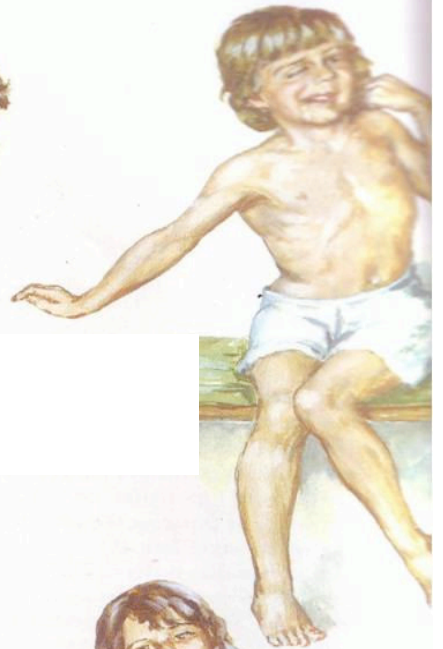
Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)

- I muscoli non sono colpiti primariamente
- Il cervello non è in grado di inviare il segnale appropriato necessario per istruire i muscoli su quando contrarsi/rilasciarsi

Sensory and Stretch Receptors



Cerebral Palsy



F. Netter
M.D.
© CIBA



Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)



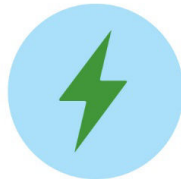
1 su 4

non è in grado di
deambulare



1 su 4

non è in grado di
parlare



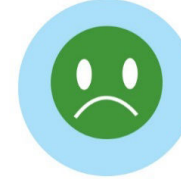
3 su 4

prova dolore



1 su 4

soffre di epilessia



1 su 4

ha un problema del
comportamento



1 su 2

ha una disabilità
intellettiva



1 su 10

ha un problema
visivo grave



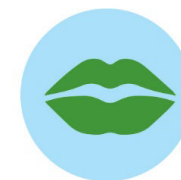
1 su 4

soffre di
incontinenza



1 su 5

soffre di un
disturbo del sonno



1 su 5

soffre di scialorrea

+ costipazione, disfagia, malassorbimento

Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)

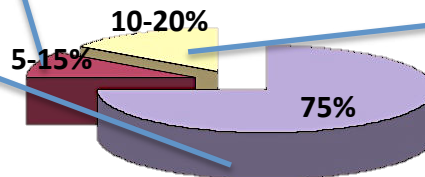


Perinatale → nascita prematura, basso peso alla nascita, ipossia intraparto, ipoglicemia, infezione, basso peso placentare, basso IA, emorragia, parto traumatico, disproporzione cefalopelvica, corioamnioite, TC d'emergenza



NASCITA

Prenatale → malformazioni cerebrali, vascolari, infezioni materne, patologie metaboliche, tossine, sindromi, pre-eclampsia in neonati a termine, emorragia pre-parto, gravidanze multiple, morte in utero in parto gemellare



Postnatale → infezione (meningite, setticemia...), lesione traumatica cerebrale, ipossia prolungata, stroke, convulsioni, sepsi, malattia respiratoria, decorso complicato nel neonato pretermine

Cause

Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)



SEGNALI DI ALLARME



FISICI:

- Scarso controllo del capo dopo i 3 mesi
- Braccia/gambe rigide, schiena arcuata, postura “flaccida”
- Mancanza di posizione seduta autonoma dopo gli 8 mesi
- Asimmetria nello spostamento in quadrupedica (“gattonamento”)

COMPORAMENTALI

- Estrema irritabilità o pianto
- Mancanza del sorriso entro i 3 mesi
- Difficoltà alimentari
- Tendenza al soffocamento dopo l'alimentazione
- Dopo i 6 mesi la lingua spinge i cibi morbidi fuori dalla bocca
- Infezioni respiratorie ricorrenti

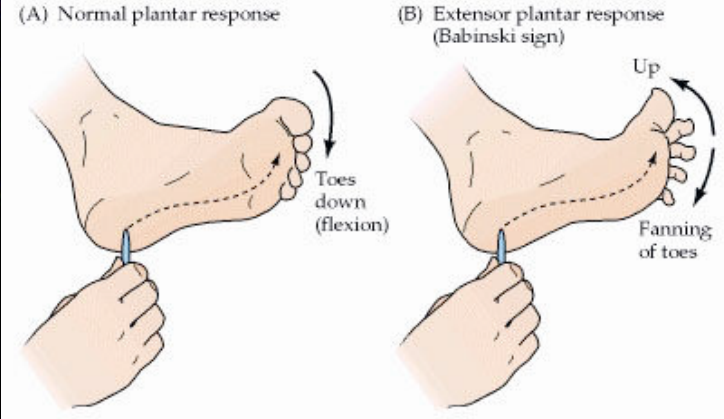


Esame obiettivo

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



Esame obiettivo



Riflessi cutanei patologici (segno di Babinski positivo)



RIFLESSO
DI MORO

ADAM.

Presente alla nascita, scompare generalmente dopo i 3-4 mesi (secondo alcuni autori dopo i 6)

Altri nomi: Startle, riflesso di Startle





Riflesso tonico asimmetrico del collo
o riflesso dello schermidore







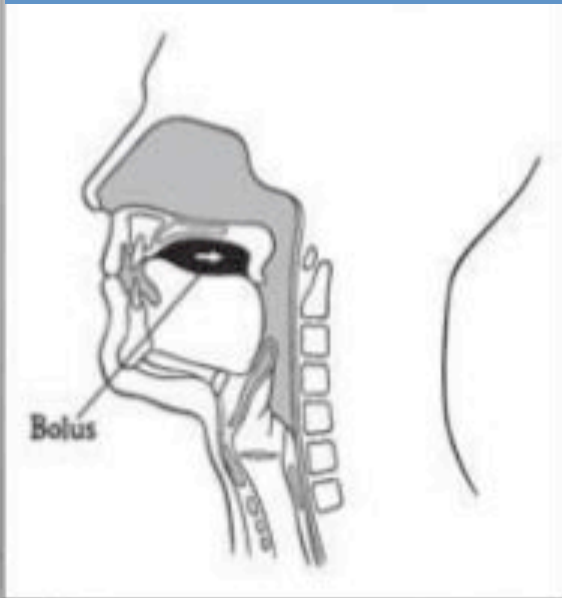
SCPE
R&TM



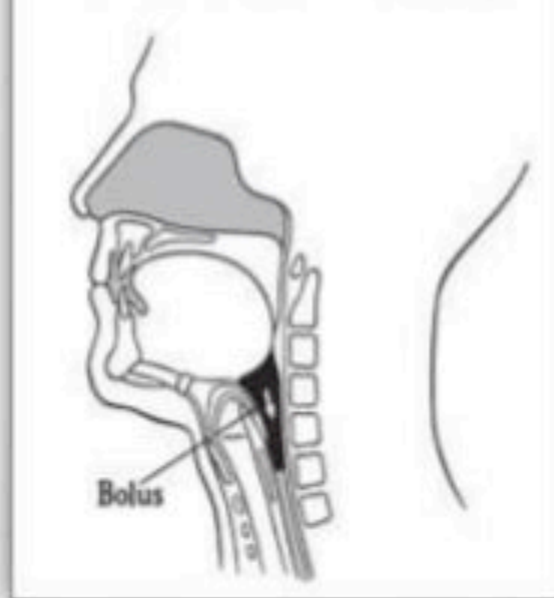


Disfagia

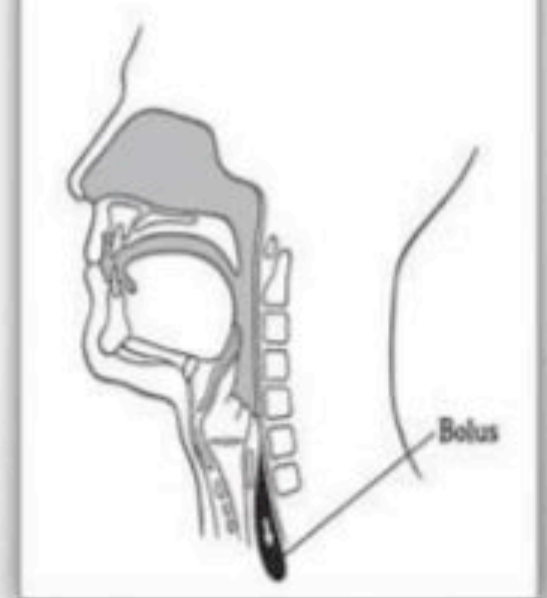
FASE ORALE



FASE FARINGEA



FASE ESOFAGEA



Santos et al., 2012

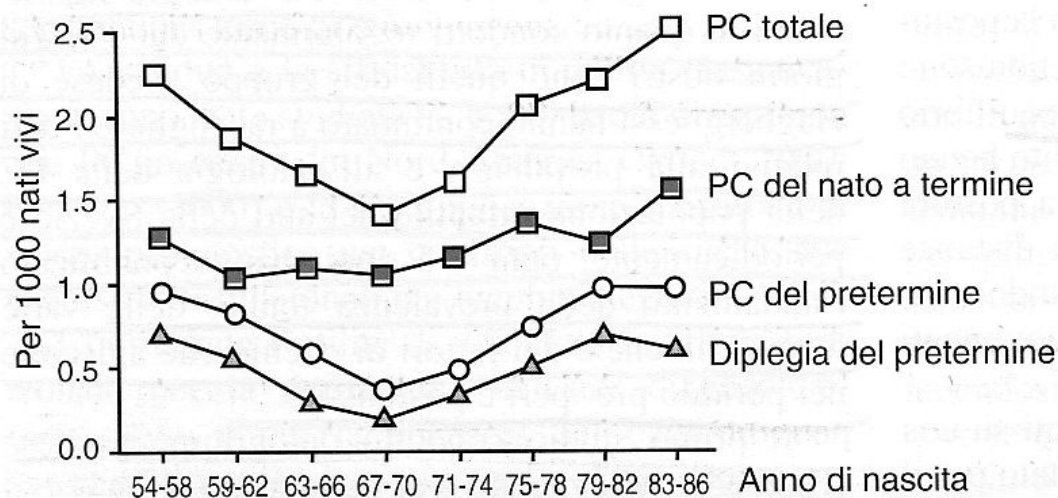
Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)

EPIDEMIOLOGIA

2x1000 nati vivi

Più alta nei paesi in via di sviluppo

Alcune popolazioni di neonati sono a rischio particolarmente alto (se <1500 gr e/o <31 wks età gestazionale, rischio aumenta di 70 volte)



Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)

La prevalenza generale della paralisi cerebrale è

2.11 per 1000 nati vivi (95% CI 1.98–2.25) National Institute for Health and Care Excellence. Cerebral palsy in under 25s: assessment and management. Full Guideline. NG62. 2017.

- più elevata in bambini con un peso compreso tra 1000 e 1499 g alla nascita (59.18 per 1000 nati vivi; 95% CI 43.38–73.95)
- inferiore per bambini con un peso superiore ai 2500 g alla nascita (1.33 per 1000 nati vivi; 95% CI 1.19–1.49)

Più di 10000 bambini nati negli Stati Uniti ogni anno saranno interessati dalla PCI

Bambini ispanici meno frequentemente affetti

Bambini maschi maggiormente colpiti rispetto alle femmine (1,2 volte in più)

80% ha problemi di spasticità

56% cammina autonomamente

33% ha capacità di deambulazione limitata o assente

1 milione di dollari spesa complessiva per un soggetto con PCI, X10 rispetto alle spese mediche di un individuo senza PCI



Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)

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).

Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)

La PCI è un insieme di disturbi “dello sviluppo” (analogamente al Ritardo Mentale, all’Autismo, ai Disturbi del Linguaggio, ai Disturbi dell’Apprendimento, etc.) interessanti primariamente le funzioni motorie

Difficoltà di classificazione: **diagnostica** (chiarezza e affidabilità dei criteri) vs **riabilitativa** (più esigente nella completezza e al significato funzionale delle informazioni)

Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)

Freud, 1897

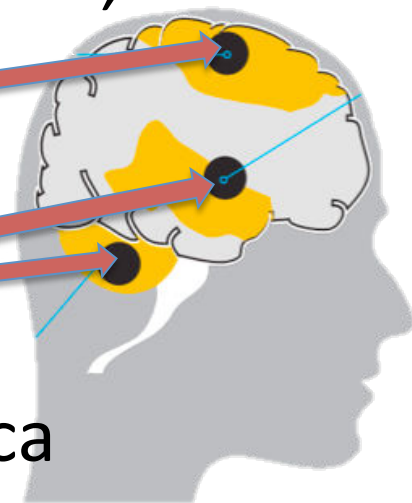
- emiplegia spastica
- diplegia cerebrale
 - (rigidità generalizzata,
rigidità paraplegica,
doppia emiplegia spastica,
corea e doppia atetosi)
- (rigidità paraplegica associata a prematurità, rigidità generalizzata associata a sofferenza legata al parto)

Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)

Classificazione Hagberg et al., 1975 (DIAGNOSTICA):
tre macro-gruppi in base al disturbo motorio prevalente, ovvero alla tipologia dei segni neurologici (tono musc, riflessi, coordinazione, equilibrio)

- **Forme spastiche** (80%)
- **Forme distonico-discinetiche** (10-15%)
- **Forme atassiche** (5-10%)

La classificazione è basata sulla caratteristica motoria prevalente



Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)

SPASTICO - muscoli tesi, contratti (tipo più frequente di PCI)

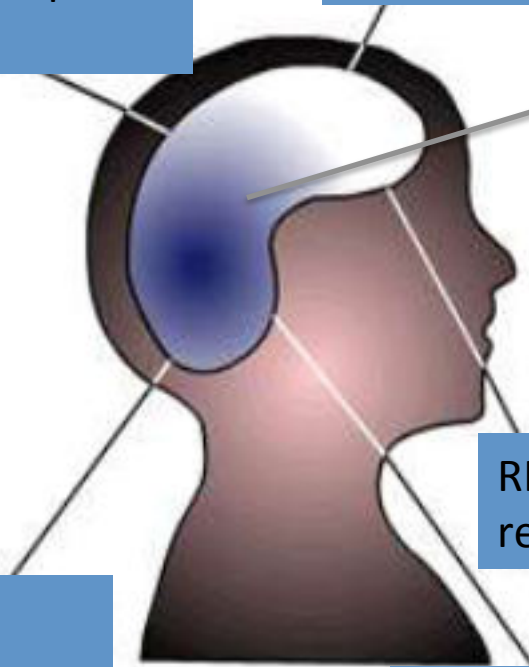
COREO- ATETOIDE - costante, non-controllato, movimento degli arti, testa e occhi

DISTONICO- movimento torsionale dovuto ad una contrazione prolungata di un gruppo muscolare

RIGIDITA' - muscoli tesi, resistenti al movimento

ATASSICO- scarso bilanciamento, che spesso causa cadute e tentennamenti

TREMORE – scuotimento incontrollato che interferisce con il movimento



Type of cerebral palsy

Regional involmment Global (total body) involmment

Spastic Dyskinetic Ataxia



Hemiplegia

Diplegia

Quadriplegia

Coreo-
Athetoid

Dystonic

Ataxic

Pyramidal Extrapyramidal

Normal
 Mild involvement
 Severe involvement

Movimenti involontari parassiti

Distonie posturali

- atassia congenita semplice
- diplegia atassica