

3° forma con antigravità a tronco orizzontale o quadrupedica

Riassunto:

Postura seduta *non conservabile in modo autonomo*

Stazione eretta *non raggiungibile*

Locomozione orizzontale *a volte strisciamento da prono*

Cammino *non raggiungibile*

Manipolazione *movimenti ballistici primitivi di raggiungimento e afferramento*



3° forma con antigravità a tronco orizzontale o quadrupedica

Masticazione *morso aperto*

Funzioni psichiche *riduzione delle prestazioni intellettive*

Linguaggio *disartria e disfonia ma possibile comunicazione verbale*

Elemento connotativo (main core) *antigravità quadrupedica (estensione dei gomiti e delle ginocchia)*

3° forma con automatismi sottocorticali (variante)

Raggiungono ma non mantengono la deambulazione attraverso un deambulatore ma possibile cammino assistito se sostenuti da dietro dall'adulto. Progressione in avanti degli AAll senza mai accettare veramente il carico e allontanandoli dal tronco



4° forma con antigravità a tronco verticale o bipedica

Verticalizzazione dell'asse corporeo con AAll reclutati per compiti di sostegno (in estensione) e AASS per compiti di afferramento e manipolazione (in flessione). Instabilità dell'asse corporeo.

Da supino: motricità più ricca, domina estensione; da prono: domina flessorio, scarsi adattamenti AAll con strisciamento AASS. Rotolamento *en bloc*. Da supino a seduto avviene con aiuto dell'adulto. Controllo tronco deficitario.



4° forma con antigravità a tronco verticale o bipedica

Riassunto:

Postura seduta *sul sacro con cifosi del tronco e semiestensione delle ginocchia*

Stazione eretta *possibile con ausili per AASS (ma non sempre la mantengono)*

Locomozione *possibile strisciamento, gattonamento e sue varianti*

Cammino *possibile con ausili per gli AASS*

Manipolazione *possibile con difficoltà*



4° forma con antigravità a tronco verticale o bipedica

Masticazione *efficace*

Funzioni psichiche *generalmente conservate*

Linguaggio *sufficientemente comprensibile*

Elemento connotativo *reazione antigravitaria in flessione agli AASS e in estensione agli AAll (schema a forbice)*



* Forme dispercettive (PCI spastiche)

Esistenza di disturbi primariamente “percettivi” ovvero che riguardano la percezione della postura e del movimento del proprio corpo (“sense of movement” disorders)

Organizzazione della funzione posturale e motoria è condizionata oltre che dall’entità del disturbo motorio anche dagli aspetti percettivi

Alterata analisi, elaborazione e interpretazione delle informazioni che arrivano dagli organi di senso e dalla propriocezione che può limitare l’utilizzo delle competenze motorie e posturali possedute dal bambino

* Forme dispercettive (PCI spastiche)

Bambino che mantiene una posizione solo se vengono soddisfatte alcune condizioni non motorie che sono funzionali a compensare il disturbo dispercettivo (spazio posteriore schermato, prossimità con superficie d'appoggio, presenza dell'adulto, la mano della terapeuta a contatto con una sede corporea...)



Presenti in varia intensità anche nelle altre forme

* Forme dispercettive (PCI spastiche)

- Bambino “cado-cado”: “intolleranza percettiva”. Difficoltà ad interpretare le informazioni dello spazio peripersonale
incapacità a selezionare e integrare informazioni percettive (soprattutto cinestesiche) provenienti da canali diversi (visivo, propriocettivo, vestibolare...) che risulterebbero distorte, eccessive o discordanti generando reazioni di paura e congelamento posturale



Bambini che hanno un potenziale motorio maggiore rispetto a quello che utilizzano, cercano una sicurezza dal caregiver che può essere di tipo tattile o anche solo l'utilizzo dello sguardo

Quando il disagio percettivo è contenuto, il bambino dimostra di avere le competenze motorie richieste e di stare, ad esempio, seduto

* Forme dispercettive (PCI spastiche)

- Bambino “tirati-su”: “soppressione percettiva”. Compromessa la capacità di porre attenzione e di rilevare le informazioni cinestesiche e del senso di posizione necessarie per mantenere stabilmente una postura



Le informazioni cinestesiche e gravicettive sarebbero in questo caso soppresse, risultando in una perdita del controllo posturale antigravitario

Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)

FORME DISCINETICHE:

- Distonica: prevalenza di distonie posturali
- Coreo-atetosiche: prevalenza di movimenti involontari parassiti



Movements may become

choreoid

(rapid, irregular, jerky)

and

dystonic

(disordered muscle tone,
sustained muscle
contractions)

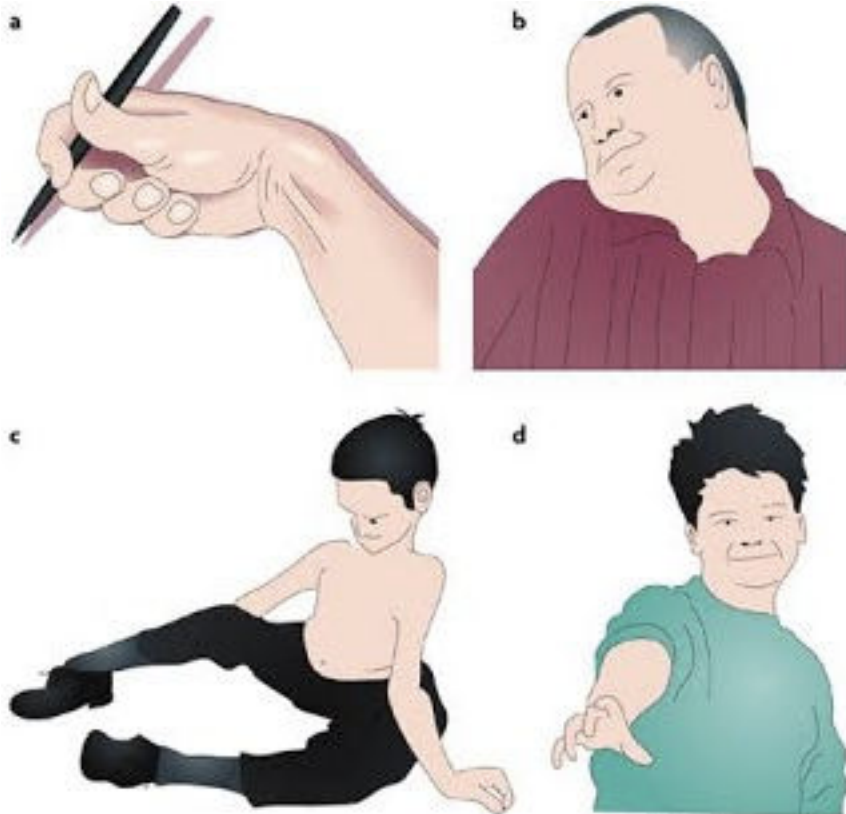
especially when stressed and during the
adolescent years.

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-atetosica (tono prevalentemente ridotto, movimenti involontari più rapidi e variabili)

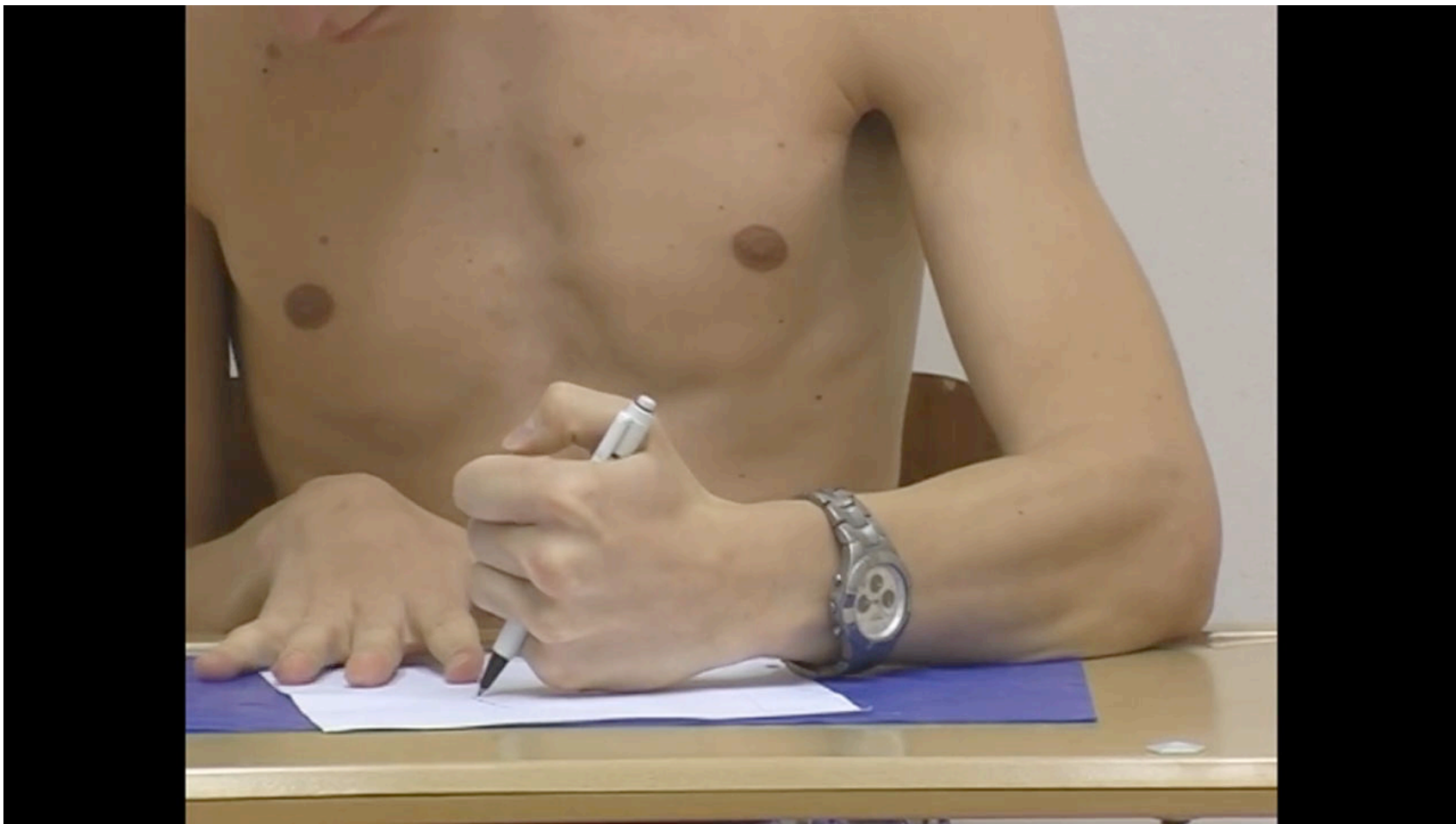
PC DISTONICA



La distonia (tono muscolare alterato) si riferisce a una sindrome da contrazioni muscolari involontarie sostenute o spasmodiche che coinvolgono la co-contrazione sia dell'agonista che dell'antagonista.

I movimenti sono generalmente lenti e sostenuti. Spesso si verificano in modo ripetitivo e strutturato, ma possono essere imprevedibili e fluttuare. Le frequenti posture e torsioni anomale possono essere dolorose e disabilitanti dal punto di vista funzionale.

PC DISTONICA

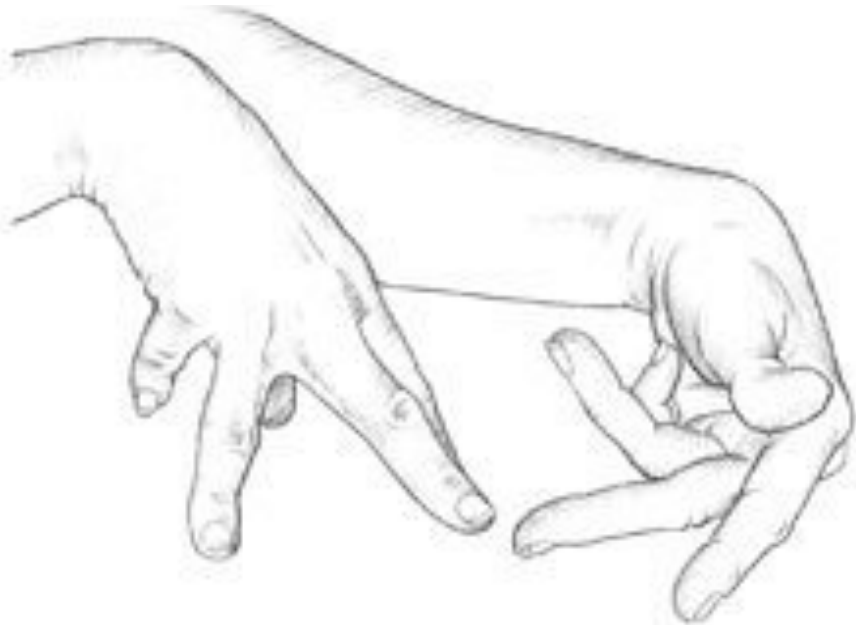


PC DISTONICA



PC COREO-ATETOSICA

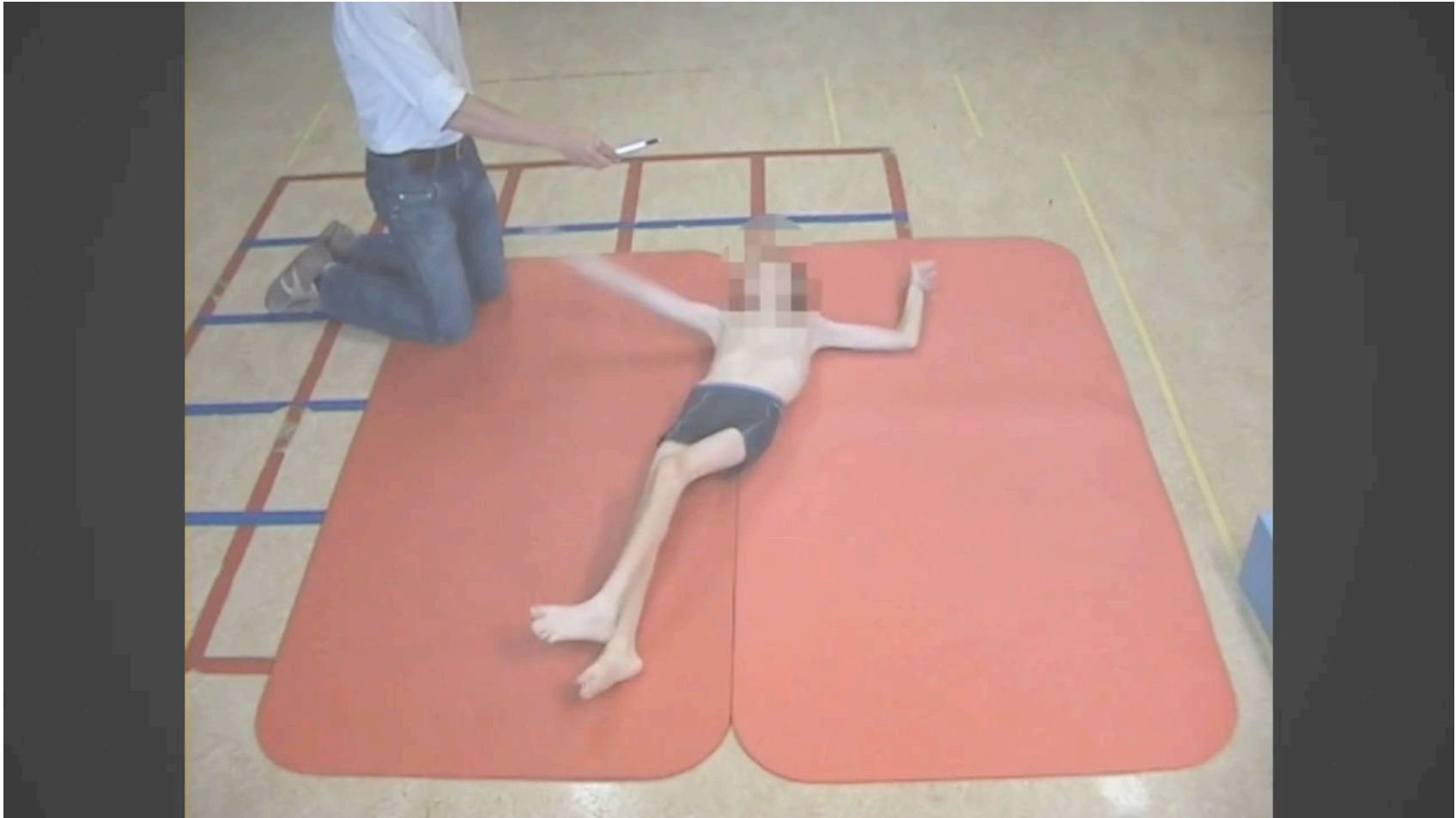
Nell'ATETOSI, i movimenti sono in genere lenti e contorti. Sono associati alla spasticità e coinvolgono più comunemente il viso, il collo e le estremità distali.



Nella COREA, i movimenti sono brevi, rapidi, a scatti e imprevedibili. Possono verificarsi a riposo o durante il normale movimento e in genere coinvolgono mani, parte inferiore del braccio, viso e testa.







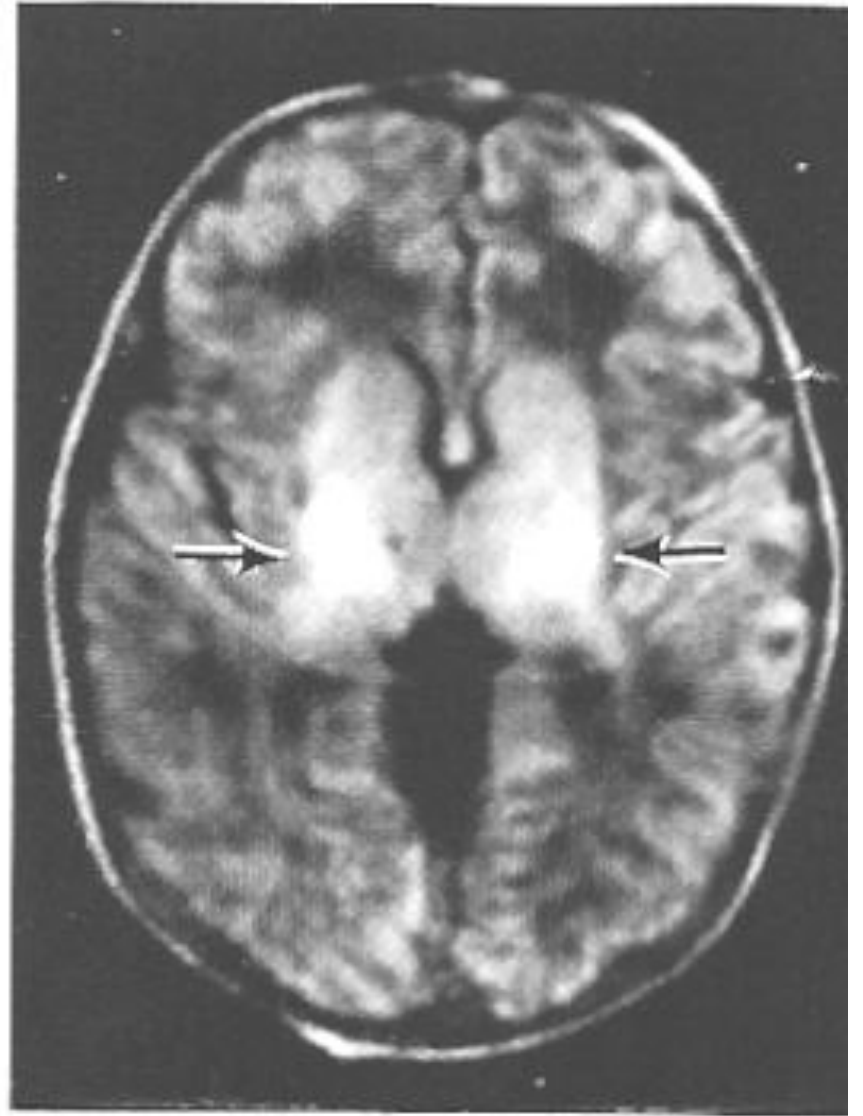
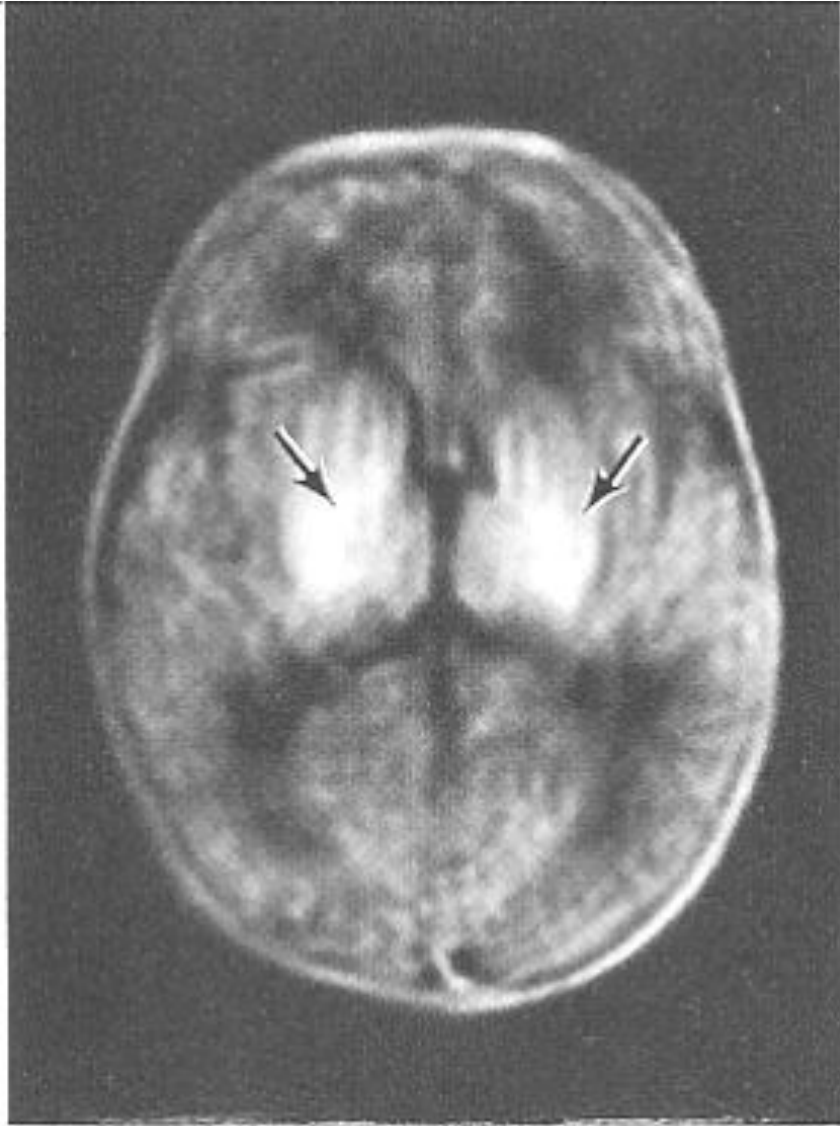


PC discinetica: clinica

- 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

PC discinetica: clinica

- DISTURBI ASSOCIATI
 - Disabilità intellettiva 30%
 - Epilessia 27%
 - disartria frequente
 - disturbi delle funzioni esecutive
 - più raramente problemi ortopedici e sordità



Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)

FORME ATASSICHE:

- Atassia congenita semplice: corrispondente alla maggior parte delle atassie congenite non progressive (in genere dovute a malformazioni cerebellari)
- Diplegia atassica: concomitano elementi paretico-spastici agli AAll con atassia prevalentemente posturale e della marcia (tradizionalmente attribuita a encefalopatia ipossico-ischemico-emorragica complicata da idrocefalo)



PCI ATASSICA

- scarso equilibrio e mancanza di coordinazione
 - Appoggio a base allargata
 - Percezione della profondità solitamente influenzata
 - Tendenza a cadere e inciampare
 - Incapacità di camminare in linea retta
 - Poco comune (5-10% dei casi)

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

PC atassica



PC atassica



PC atassica: 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

Associated Problems

- ▶ Mental Retardation
- ▶ Communication Disorders
- ▶ Behavioral disorder
- ▶ Seizures
- ▶ Vision Disorders
- ▶ Hearing loss
- ▶ Somatosensation (skin sensation, body awareness)
- ▶ Temperature instability
- ▶ Nutrition
- ▶ Drooling
- ▶ Dentition problems
- ▶ Neurogenic bladder
- ▶ Neurogenic bowel
- ▶ Gastroesophageal reflux
- ▶ Dysphagia
- ▶ Autonomic dysfunction

Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)

Cosa c'è da sapere:

- La PCI è dovuta ad una alterazione organica e non progressiva del SNC dovuta a cause pre, peri o post-natali.
- Di per sé non è progressiva, tuttavia la gravità delle condizioni secondarie come la spasticità può peggiorare, migliorare, o rimanere costante nel tempo
- Il danno a carico del movimento e delle funzioni cognitive si può verificare durante la gravidanza (75% dei casi), durante il parto (5% dei casi) e dopo la nascita (20% dei casi).
- I sintomi della PCI variano in modo significativo e possono includere problemi nelle abilità motorie fini (ad esempio, difficoltà di scrittura o ad abbottonarsi la camicia); difficoltà di equilibrio, durante la marcia o da fermi; muscoli contratti, spastici e/o deboli; movimenti involontari del corpo; tremori; problemi di linguaggio; scialorrea o difficoltà di deglutizione.

Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)

Cosa c'è da sapere:

- I bambini con PCI possono avere complicazioni o condizioni associate come l'osteoporosi, la lussazione delle anche, l'epilessia, il ritardo mentale, problemi comportamentali, difficoltà di apprendimento, disturbi visivi, alimentari, del sonno, gastrointestinali, ecc.
- Anche se non esiste una cura per la PCI, le terapie possono aiutare i bambini a migliorare la funzione e a raggiungere il loro pieno potenziale.
- I trattamenti possono includere farmaci per controllare gli spasmi muscolari e attività di sequestro; interventi chirurgici per migliorare la funzione motoria; ausili fisici (bretelle, ortesi, tutori) per correggere l'allineamento e prevenire le deformità; educazione speciale per massimizzare l'apprendimento e servizi di riabilitazione come la logopedia, terapia fisica e terapia occupazionale.

Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)

Cosa c'è da sapere:

- I bambini disabili sono a rischio di malnutrizione e scarso accrescimento. La malnutrizione influisce negativamente sulla crescita fisica e del cervello, sulle capacità cognitive, sulla forza muscolare, sulla funzione cardiaca, l'immunità, la guarigione e la riparazione. Se l'alimentazione orale è pericolosa, i genitori possono avere bisogno di imparare ad utilizzare un tubo della gastrostomia per soddisfare più efficacemente le esigenze nutrizionali del bambino.
- Le attuali evidenze in merito agli interventi da eseguire per migliorare la nutrizione indicano che:
 - il posizionamento della gastrostomia può avere un impatto positivo sulla sicurezza e l'efficienza dell'alimentazione, riducendo il rischio di aspirazione;
 - consistenze alimentari morbide possono migliorare la sicurezza e l'efficienza dell'alimentazione;
 - presidi adatti possono servire a migliorare i comportamenti orale-motori e aumentare l'indipendenza.

Treatment considerations



DOLORE

3 su 4: Trattare per prevenire disturbi del sonno e comportamento



DISLOCAZIONE ANCA

1 su 3: 6-12 mesi RX per sorvegliare articolazione anca



DISABILITA' INTELLETTIVA

1 su 2: Prognosi peggiore per deambulazione, continenza, competenze scolastiche



NON-VERBALE

1 su 4: Incrementa precocemente le capacità linguistiche



NON-AMBULANTE

1 su 4: Posizione seduta autonoma a 2 anni predice la capacità futura di deambulare



EPILESSIA

1 su 4: Le convulsioni si risolvono nel 10-20% dei bambini

Treatment considerations



DISTURBI COMPORAMENTALI

1 su 4: Affrontare precocemente ed assicurarsi che il dolore sia gestito



INCONTINENZA URINARIA

1 su 4: Da indagare approfonditamente



DISTURBI DEL SONNO

1 su 5: Indagare e assicurarsi che il dolore sia gestito



CECITA'

1 su 10: Da valutare in anticipo



ALIMENTAZIONE NON-ORALE

1 su 15: Valutare la sicurezza della deglutizione e monitorare la crescita



SORDITA'

1 su 25: Da valutare in anticipo

Chirurgia

- Ci sono situazioni in cui un intervento chirurgico può migliorare la deambulazione, correggere o prevenire deformità debilitanti, migliorare i livelli di funzionamento, controllare il dolore, migliorare l'aspetto o migliorare le autonomie.
- Per i soggetti con PCI, **gli interventi chirurgici ortopedici sono comuni**, ma non sono gli unici tipi di interventi che possono essere richiesti.

Chirurgia

Gli obiettivi della chirurgia ortopedica includono:

- Limitare la rigidità
- Correggere le curvature
- Compensare i difetti di crescita
- Correggere il posizionamento degli arti
- Facilitare la seduta, il cammino e l'uso degli arti superiori
- Ridurre la spasticità
- Limitare i tremori



ATTENZIONE

- Aspettative del genitore rispetto al reale guadagno del soggetto affetto da PCI
- Azione sui compensi che si sono creati rispetto alla situazione patologica da correggere

Chirurgia

Nonostante le ragioni per ricorrere alla chirurgia ortopedica siano numerose, si può utilizzare per migliorare gli aspetti funzionali e in particolare per le competenze alimentari, per affrontare i problemi di continenza, per garantire la stabilità articolare, per correggere le curvature, per limitare la scialorrea. Anche per limitare il dolore cronico, per motivi di aspetto, igiene, funzionamento.

Chirurgia ortopedica

La paralisi cerebrale è una condizione neurologica che provoca sfide ortopediche. Il danno al cervello colpisce i muscoli e la capacità di una persona di controllarli. Le condizioni ortopediche primarie prevalenti nella PCI sono:

- Tono muscolare
- Coordinazione e controllo del movimento
- Riflessi
- Postura
- Equilibrio
- Competenze fini-motorie
- Competenze grosso-motorie
- Competenze motorie orali

Chirurgia ortopedica

La chirurgia ortopedica viene presa in considerazione quando altri trattamenti e terapie meno invasive hanno fallito. La chirurgia ortopedica può essere eseguita su ossa, legamenti, articolazioni, tendini, muscoli e nervi.

La sede dell'intervento può variare dalle estremità superiori (polsi, braccia, spalle, colonna vertebrale e schiena) alle estremità inferiori (piedi, caviglie, gambe e fianchi). Gli interventi chirurgici ortopedici per PCI sono più spesso eseguiti sugli arti inferiori, rispetto agli arti superiori, principalmente a causa del possibile rischio di danno sensoriale e perdita di capacità funzionali.

Chirurgia ortopedica

L'obiettivo della chirurgia ortopedica è quello di “limitare” la compromissione, controllare il dolore, ottimizzare l'indipendenza e la cura di sé, massimizzare i movimenti, l'equilibrio e la coordinazione e mantenere la funzionalità.

Non tutte le deformità devono essere corrette, né è consigliabile provare.