

EUROPSKA KLASIFIKACIJA CEREBRALNE PARALIZE

VLATKA MEJAŠKI BOŠNJAK, IVANA ĐAKOVIĆ*

Cerebralna paraliza je najčešći uzrok težih neuromotornih odstupanja u djece koja zahvaća 2-3/1000 živorođene djece. Europska mreža registara djece s cerebralnom paralizom "Surveillance of cerebral palsy in Europe", osnovana je 1998. godine. Glavni cilj tog projekta je postizanje europske središnje baze podataka djece s cerebralnom paralizom sa svrhom praćenja kretanja prevalencije cerebralne paralize, a napose za gestacijsku dob specifične prevalencije, dostave podataka o planiranju ustanova i kadrova, te mogućnost zajedničkog istraživanja. Dosadašnja najvažnija postignuća su: usaglašavanje na području standarda, definicije i klasifikacije cerebralne paralize. Temeljna europska klasifikacija cerebralne paralize polazi od osnovnih neuroloških simptoma: spastični, diskinetski i ataktični oblik. Spastični oblik ima dva podtipa: jednostrani spastični (koji uključuje prethodno korištene termine hemiplegije i hemipareze) i obostrani spastični koji uključuje termine di, tri ili tetrapareze. Zbog promjenjivosti kliničkog nalaza motoričkog poremećaja, konačnu dijagnozu te klasificiranje tipa cerebralne paralize nije dozvoljeno učiniti prije 4. godine tj. minimalno 3, optimalno 5 godina. Dodatno se preporuča funkcionalna procjena za noge i ruke standardiziranim instrumentima Gross Motor Function Classification System i Bimanual Fine Motor Function classification ili sve više prihvaćeno Manual Ability Classification System. Navedeni se sustav mjernih instrumenata koristi u objektiviziranju funkcionalnog statusa djece s cerebralnom paralizom, ali i u evaluaciji terapijskih postupaka. Djeca s cerebralnom paralizom često imaju pridružena blaža ili teža neurološka odstupanja: poremećaj vida, sluha, epilepsiju, intelektualni deficit, poremećaj govora, osjeta i percepcije. Novi projekti uključuju standardizaciju nalaza metoda slikovnog prikaza, napose magnetske rezonancije, važnog dijagnostičkog postupka u dokazivanju neprogresivnog oštećenja ili razvojnog poremećaja mozga koje uzrokuje cerebralnu paralizu. Definicijom, kriterijima i klasifikacijom cerebralne paralize prema ovim smjernicama se postigla suglasnost o minimumu podataka o pojedinom djetetu s cerebralnom paralizom, odnosno, uspostavljen je zajednički jezik koji je omogućio stvaranje pouzdane baze podataka diljem Europe.

Deskriptori: CEREBRALNA PARALIZA, EUROPSKI REGISTAR, EPIDEMIOLOGIJA, KRITERIJI UKLJUČIVANJA, KLASIFIKACIJA, OSNOVNI TIPOVI I PODTIPOVI, STUPANJ MOTORIČKOG OŠTEĆENJA

Skrćenice:

CP - cerebralna paraliza; SCPE - Surveillance of Cerebral Palsy in Europe; GMFCS - Gross Motor Function Classification System; BFMF - Bimanual Fine Motor Function; MACS - Manual Ability Classification System; MR - magnetska rezonancija; SŽS - središnji živčani sustav

UVOD

Cerebralna paraliza (CP) je najčešći uzrok težih neuromotornih odstupanja u djece, koja zahvaća 2-3/1000 živorođene djece, te tako predstavlja veliko opterećenje za oboljelo dijete, obitelj, zdrav-

stvene, obrazovne ustanove i društvo u cjelini (1). Prema podacima Američke akademije za neurologiju, cerebralna paraliza ima najveće troškove liječenja po oboljelom (2). Radna skupina europskih epidemiologa i kliničara koji su do tada vodili populacijske registre djece s cerebralnom paralizom, povezala je 1998. godine postojeće registre u europsku mrežu "Surveillance of cerebral palsy in Europe" (SCPE) (1).

Glavni cilj tog projekta je bio postići europsku središnju bazu podataka djece s cerebralnom paralizom sa svrhom praćenja kretanja prevalencije cerebralne paralize, a napose za gestacijsku dob specifične prevalencije, dostave podataka o planiranju ustanova i kadrova, te mogućnost zajedničkog istraživanja (1, 3). Dosadašnja najvažnija postignuća

SCPE-a su usaglašavanje na području standarda, definicije i klasifikacije cerebralne paralize (1, 3, 4-6).

Definicija cerebralne paralize

Cerebralna paraliza je klinički entitet kojim se označuje skupina neprogresivnih, ali često promjenjivih motoričkih poremećaja uzrokovanih razvojnim poremećajem ili oštećenjem mozga u ranom stadiju razvoja (7-9). Stoga pojam "cerebralna paraliza" ne određuje etiološku dijagnozu, patogenezu, kao niti prognozu motoričkog poremećaja. Zbog nespecifične etiologije i velike varijabilnosti kliničke slike, sve više se postavlja pitanje kriterija uključivanja i isključivanja motoričkih poremećaja u ovaj entitet. Definicija cerebralne paralize temelji se na pet ključnih parametara (1, 4):

*Klinika za dječje bolesti Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za neuropedijatriju

Adresa za dopisivanje:
Prof. dr. sc. Vlatka Mejaški Bošnjak, dr. med.
Klinika za dječje bolesti Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za neuropedijatriju
10000 Zagreb, Klaićeva 16
E-mail: vlatka.mejaskibosnjak@gmail.com

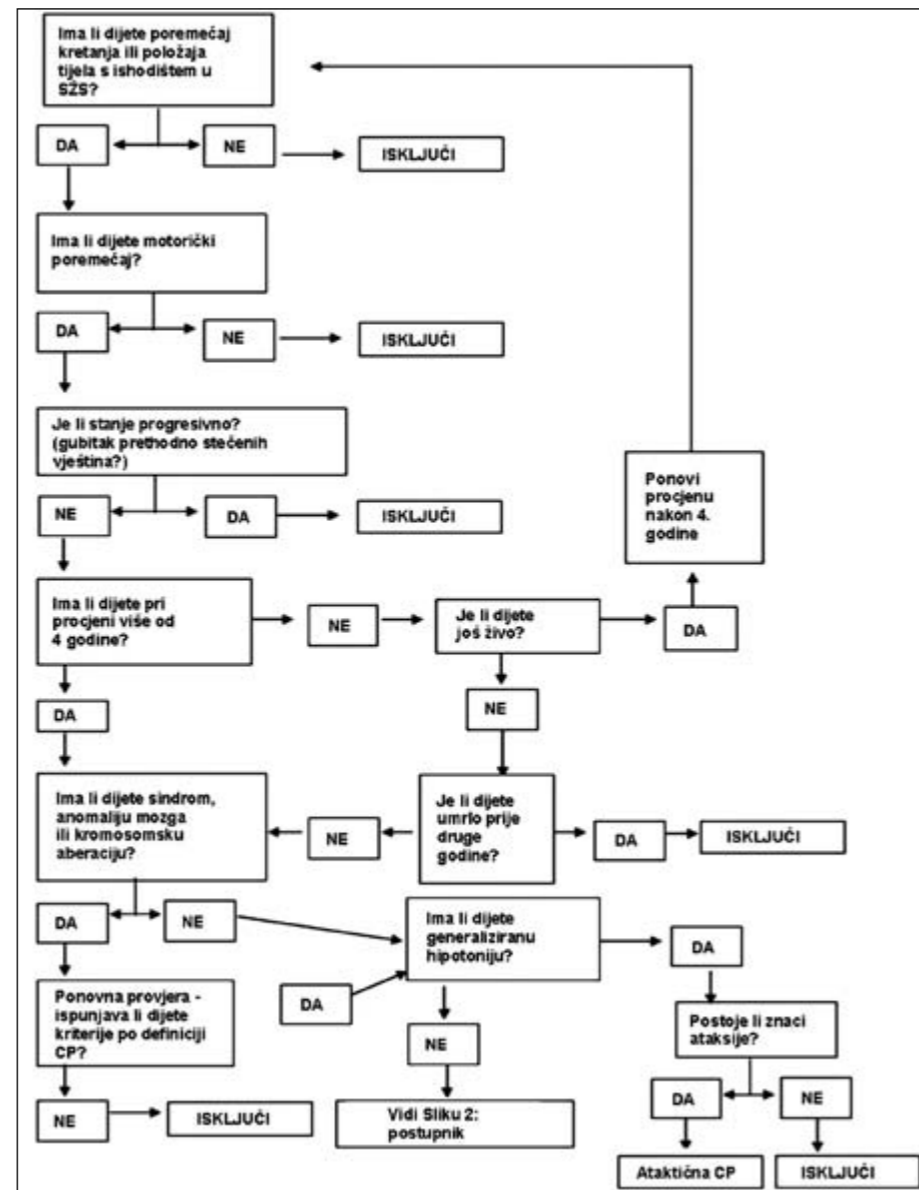
- cerebralna paraliza je zajednički naziv za skupinu motoričkih poremećaja, pokreta i/ili položaja, te motoričkih funkcija;
- rezultat je poremećaja funkcije mozga (motoričkog korteksa, kortikospinalnih putova, bazalnih ganglija, cerebeluma i ekstrapiramidnih putova);
- poremećaj se klinički očituje u ranom djetinjstvu, trajan je, ali promjenjiv;
- oštećenje funkcije mozga posljedica je neprogresivnih patoloških procesa, najčešće vaskularnih poremećaja, hipoksije, infekcija, te razvojnih poremećaja mozga, uključujući i hidrocefalus;
- navedena oštećenja događaju se u zreлом mozgu i/ili mozgu u razvoju.

Prema navedenoj definiciji, u cerebralnu paralizu se uključuje i postneonatalna CP koja je uzrokovana oštećenjem mozga poslije neonatalne dobi (10). Postavlja se i pitanje gornje dobne granice neprogresivnog oštećenja mozga djeteta koje može biti uzrokom cerebralne paralize i koje može varirati od dobi 28 dana do 25 mjeseci postnatalno, a najčešći uzroci su: infekcije SŽS, vaskularni poremećaj, postnatalna traumatska oštećenja, hipoksično oštećenje mozga (gušenje, utapljanje, operativni zahvati zbog prirodnih anomalija srca). Na slučajeve cerebralne paralize uzrokovane postneonatalnim oštećenjem mozga otpada 10-15% (4, 10). Iz cerebralne paralize se isključuje sve veći broj definiranih neurogenetskih sindroma, kao i progresivnih poremećaja, nasljednih metaboličkih i heredodegenerativnih bolesti, bolesti kralježničke moždine te hipotonije kao zasebnog simptoma (1, 4, 11).

Sve veća primjena sofisticiranih citogenetskih i molekularno genetičkih pretraga, kao i metaboličkih dijagnostičkih analiza u djece s neurorazvojnim poremećajem, kojih klinička slika nije definirana, dodatno produbljuje dilemu kriterija uključivanja/isključivanja u CP. Cerebralna paraliza je klinička dijagnoza koja se temelji na kliničkoj slici, povijesti i tijeku bolesti (12, 13).

Cerebralna paraliza klinički se očituje neuromotornim poremećajem kontrole položaja i pokreta tijela, tonusa i refleksa već od dojenačke dobi, često promjenjivim simptomima, ali uvijek je prisutan usporen razvoj motorike (neurološki sindromi) (12). Iako je oštećenje mozga koje uzrokuje CP neprogresivno, simptomi neuromotornog poremećaja mogu se mijenjati, jer na njihovo očitovanje utječu procesi maturacije i plastičnosti mozga kao i terapijski postupci (1, 4, 6, 12). Zbog promjenjivosti kliničkog nalaza motoričkog poremećaja konačnu dijagnozu te klasificiranje tipa CP nije dozvoljeno učiniti prije 4. godine tj. mi-

nimalno 3, optimalno 5 godina (1, 4, 6). Klasifikacija prije 3. godine može uvrstiti prolazna neuromotorna odstupanja ili propustiti "blage" oblike CP, a isto tako tipični neurološki simptomi razvijaju se tijekom maturacije moga te se klinička slika može mijenjati tijekom odrastanja djeteta. Također "rana" dijagnoza CP, krije opasnost da se uvrste i sporo progresivne encefalopatije u kojih će tek naknadno doći do tipičnog gubitka stečenih motoričkih funkcija (6). Neka djeca od rane dobi pokazuju odstupanja u smislu cerebralne paralize, no umiru prije navršenih 5 godina. Isključivanje takve djece utjecalo bi na smanjenje pre-



Slika 1. Postupnik za uključivanje/isključivanje slučajeva cerebralne paralize u SCPE registar, preuzeto iz Cans C et al, DMCN 2000. (1)

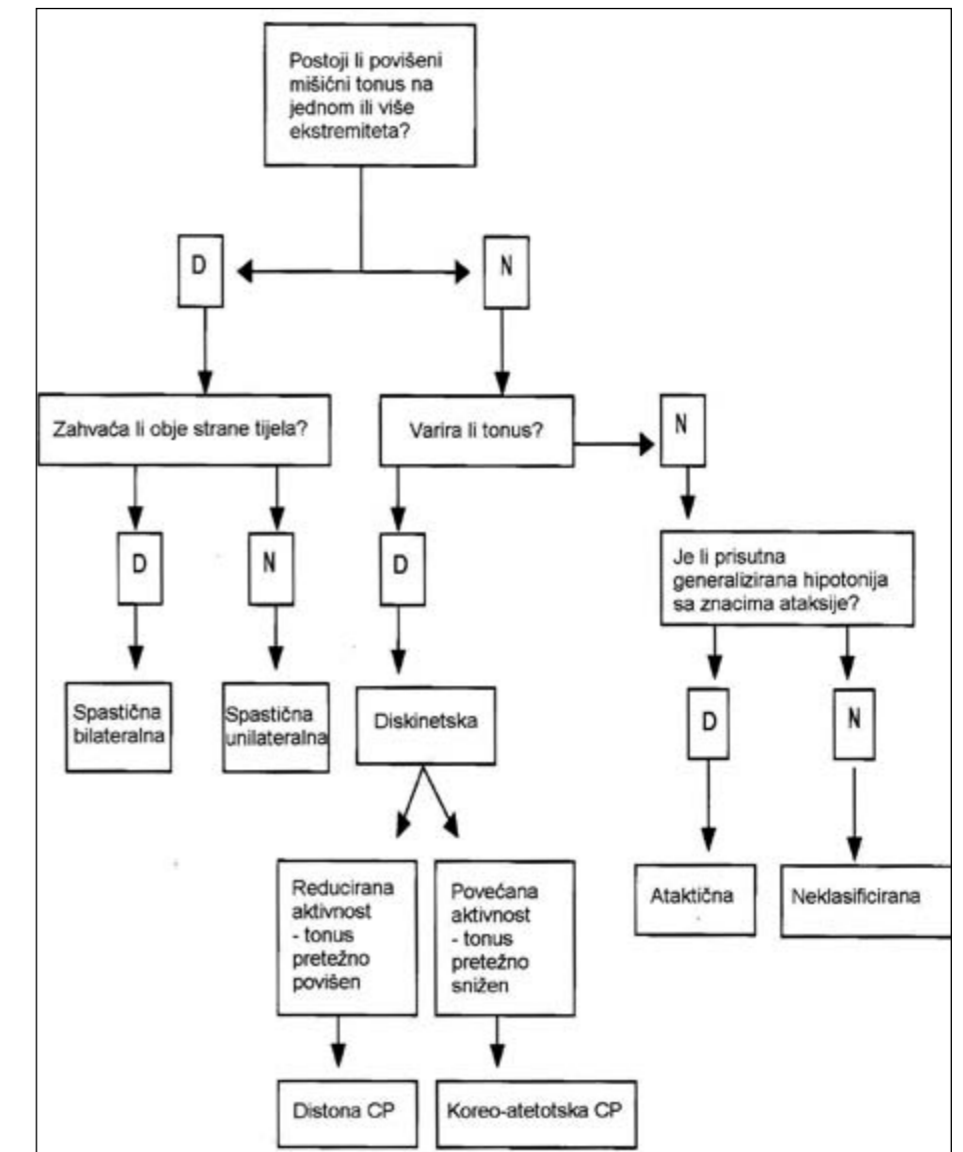
valencije cerebralne paralize. Također, umanjila bi se zastupljenost hipoksično ishemične encefalopatije u etiologiji cerebralne paralize jer obično ta djeca rano umiru. Prihvaćeno je da se isključuju samo djeca ispod 2. godine, dok se djeca od 2. do 5. godine uključuju u prevalenciju CP (1, 4, 6).

Klasifikacija cerebralne paralize

Temeljna SCPE klasifikacija cerebralne paralize polazi od osnovnih neuroloških simptoma: spastični, diskinetički i ataktični oblik. Spastični oblik ima dva podtipa: jednostrani spastični (koji uključuje prethodno korištene termine hemiplegije i hemipareze) i obostrani spastični koji uključuje termine di-,tri- ili tetrapareza (1, 4, 6, 14). Sa ciljem promocije i što učinkovitije primjene preporučene klasifikacije izrađen je dijagnostički hodogram za odlučivanje, svrstavanje određenog poremećaja u cerebralnu paralizu i klasifikaciju osnovnih tipova i podtipova cerebralne paralize (Slika 1 i 2).

Navedena klasifikacija prema neurološkim simptomima je pojednostavljena iz praktičnih razloga. Poznato je da se klinička slika skupine neuroloških simptoma razlikuje u pojedine djece. U epidemiološke svrhe primijenjen je "hijerarški" sustav kojim se prevladavanje spastičnosti svrstava u spastični tip iako postoje dodatni simptomi diskinezija i obratno. Dakle, SCPE ne uključuje "miješani" tip cerebralne paralize (4, 6, 9).

U kliničkoj praksi često je teško razlikovati tetraparezu od dipareze koje bi trebala označiti oblik CP u kojoj su više funkcionalno zahvaćene noge (9, 14). SCPE stoga preporuča funkcionalnu procjenu za noge i ruke standardiziranim instrumentima GMFCS (Gross Motor Function Classification System) i BFMF (Bimanual Fine Motor Function classification) ili sve više prihvaćeno MACS (Manual Ability Classification System) (15-17). Navedeni se sustav mjernih instrumenata koristi u objektiviziranju funkcionalnog statusa djece s cerebralnom paralizom, ali i u evaluaciji terapijskih postupaka. Djeca s CP često imaju pridružena blaža ili teža neurorazvojna odstupanja: poremećaj vida, sluha, epi-



Slika 2. Postupnik za podtipove cerebralne paralize, preuzeto iz Cans C et al, DMCN 2000. (1)

lepsiju, intelektualni deficit, poremećaj govora, osjeta i percepcije (4, 6, 13, 18).

Rezultati znanstvenih istraživanja SCPE projekta

Od osnutka SCPE-a uvršteno je 9701 dijete s CP u zajedničku bazu podataka (6, 19). Analizirana je zastupljenost pojedinih tipova, podtipova i opće prevalencije te za gestacijsku dob specifične prevalencije CP (6, 19). U terminu je rođeno 55% djece s CP, 20% je gestacijske dobi 32-36 tj. (kasna nedonošćad) i 25% je gestacijske dobi ≤32 tj. "nedonošćad niske gestacijske dobi". 88% djece ima spastičnu CP (58% obostranu, 30% jednostra-

nu), 7% diskinetsku, 4% ataktičnu, a u 1% djece tip CP nije klasificiran (6, 19).

30% djece s CP nije sposobno hodati i koristi invalidska kolica za transport, 30% ima uz neuromotorno odstupanje težu intelektualnu zaostalost (IQ ≤50), 12% ima teže oštećenje vida definirano kao sljepoća ili teža slabovidnost (6, 19). Od 9071 djeteta s CP u SCPE bazi podataka, epilepsiju ima 35%, od kojih 72% uzima antikonvulzivnu terapiju (19). Epilepsija je češće zastupljena u djece s diskinetskim sindromom (51,6%) i obostranim spastičnim tipom CP (36,6%), dok 22,8% djece s jednostranim oblikom spastične CP ima epilepsiju (6, 20).

Epilepsija se smatra "biljegom" teže cerebralne paralize, jer djeca često imaju i težu pridružena odstupanja: tešku intelektualnu zaostalost, teže oštećenje vida kao i teže neuromotorno odstupanje (nemogućnost samostalnog hoda) (6, 20).

Praćenje za gestacijsku dob specifične prevalencije u bazi podataka SCPE, pokazalo je u skupini "kasne" nedonošćadi (32-36 tj.), pad prevalencije u djece rođene 1980. i djece rođene 1996. od 12 na 8/1000. Ta su djeca manje ugrožena za CP nego djeca vrlo niske gestacijske dobi, ali imaju veći rizik nego terminska djeca. Kretanje prevalencije CP u toj skupini prediktivno je za skupinu vrlo niske porođajne težine (6, 19). Tijekom perioda 1980.-1996. utvrđen je pad prevalencije CP u nezrele nedonošćadi ispod 32 tj., odnosno porođajne mase 1000-1499 g od 60/1000, 1980.godine, na 40/1000 živorođenih u 1996., a isti trend se zamjećuje i u djece porođajne mase ispod 1000 g. To dokazuje da visoka stopa prevalencije CP djece ekstremno i vrlo niske porođajne mase ne utječe značajnije na pad opće prevalencije CP (6, 19, 21).

Novi projekti SCPE-a

Metode slikovnog prikaza važan su dijagnostički postupak u dokazivanju neprogresivnog oštećenja ili razvojnog poremećaja mozga koje uzrokuje CP. Napose magnetska rezonancija (MR) je sustavno proučavana, te je dokazano da u 86% djece s CP daje informaciju o patogenetskom uzroku oštećenja mozga koje je dovelo do CP, u nedonošene i donošene djece, tipovima i podtipovima CP (22). U tijeku je izrada ultrazvučne i MRI klasifikacije oštećenja mozga koja nose značajan rizik za CP u novorođenačkoj dobi (22).

Komunikacijska ljestvica koja klasificira poremećaj govora uzrokovan orofacijalnim diskinezijama u djece s CP, izražena je Viking skalom I-IV.: I. stupanj: govor nije zahvaćen motoričkim poremećajem, II. stupanj: govor je neprecizan, ali obično razumljiv i nepoznatim slušateljima, III. stupanj: govor je nečist i većinom izvan konteksta nerazumljiv nepoznatim slušateljima, IV. stupanj: bez razumljivog govora (23). Poremećaj prehrane i rasta i razvoja također su za-

stupljeni naročito u težim slučajevima cerebralne paralize (24).

Definicijom, kriterijima i klasifikacijom cerebralne paralize prema SCPE se postigla suglasnost o minimumu podataka o pojedinom djetetu s CP, tj. uspostavljen je zajednički jezik koji je omogućio stvaranje pouzdane baze podataka diljem Europe. Uz ovaj temeljni opis CP, također je moguće, ovisno o interesu pojedinih zemalja, detaljnije se posvetiti specifičnim karakteristikama CP. Navedeno se primjerice odnosi na detaljniji opis kognitivnog razvoja, kvalitete života djece s CP i njihovih obitelji, ortopedskih problema ili pak dodatnih informacija o etiologiji/patogenezi (slikovni prikaz mozga, genska analiza) (25).

Zaključak

Definicijom, kriterijima i klasifikacijom cerebralne paralize prema SCPE se postigla suglasnost o minimumu podataka o pojedinom djetetu s CP, tj. uspostavljen je zajednički jezik koji je omogućio stvaranje pouzdane baze podataka diljem Europe. Također je stvoren zajednički dogovor o tome što čini CP, te je prepoznato da djeca s CP često imaju pridružena odstupanja koja uvelike mogu utjecati na njihove aktivnosti i kvalitetu života. Standardizirani su postupnici za utvrđivanje postojanja i opisa karakteristika CP, a također je omogućena i klasifikacija stupnja motoričkog oštećenja pomoću ljestvica koje su prošle sustav validacije. Epidemiologija CP se promijenila tijekom zadnjih deset godina, većinom u populaciji djece s umjerenom i vrlo niskom porođajnom težinom. Potreban je daljnji zajednički rad kako bi se pratili trendovi i ocijenila uspješnost skrbi o djeci s CP. Cerebralna paraliza je često multifaktorska bolest što otežava njenu prevenciju.

Autori izjavljuju da nisu bili u sukobu interesa.
Authors declare no conflict of interest.

LITERATURA

1. SCPE collaboration. Surveillance of cerebral palsy in Europe: a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. Dev Med Child Neurol. 2000; 42: 816-24.

2. Ashwal S, Russman BS, Blasco PA, Miller G, Sandler A. Practice parameter; Diagnostic assessment of the child with cerebral palsy. Neurology. 2004; 62: 851-63.

3. SCPE collaboration. Prevalence and characteristics of children with cerebral palsy in Europe. Dev Med Child Neurol. 2002; 44: 633-40.

4. Cans C, Dolk H, Platt MJ et al. Recommendations from the SCPE collaborative group for defining and classifying cerebral palsy. Dev Med Child Neurol Suppl. 2007; 109: 35-8.

5. Sellier E, Horber V, Krägeloh-Mann I, De La Cruz J, Cans C, SCPE collaboration. Interrater reliability study of cerebral palsy diagnosis, neurological subtype, and gross motor function. Dev Med Child Neurol. 2012; 54: 815-21.

6. Krägeloh-Mann I, Cans C. Cerebral palsy update. Brain Dev. 2009; 31: 537-44.

7. Bax M. Terminology and classification of cerebral palsy. Dev Med Child Neurol. 1964; 6: 295-7.

8. Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Pantech N. Proposed definition and classification of cerebral palsy. Dev Med Child Neurol. 2005; 47: 571-6.

9. Gainsborough M, Surman G, Maestri G, Colver A, Cans C. Validity and reliability of the guidelines of the Surveillance of Cerebral Palsy in Europe for the classification of cerebral palsy. Dev Med Child Neurol. 2008; 50: 828-31.

10. Cans C, McManus V, Crowley M et al. Cerebral palsy of post-neonatal origin: characteristics and risk factors. Paediatr Perinat Epidemiol. 2004; 18: 214-20.

11. Badawi N, Watson L, Petterson B, Blair E, Slee J, Haan E, Stanley F. What constituted cerebral palsy? Dev Med Child Neurol. 1998; 40: 520-7.

12. Mejaški Bošnjak V. Smjernice Hrvatskog društva za dječju neurologiju za cerebralnu paralizu. Paediatr Croat. 2012; 56: 157-63.

13. Mejaški Bošnjak V. Neurološki sindromi dojenačke dobi i cerebralna paraliza. Paediatr Croat. 2007; 51 (1): 120-9.

14. Colver AF, Sethumadhavan T. The term dysplasia should be abandoned. Arch Dis Child. 2003; 88: 286-90.

15. Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russel D, Wood E, Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol. 1997; 39: 214-23.

16. Beckung E, Hagberg G. Neuroimpairments activity limitations, and participation restrictions in children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol. 2002; 44: 309-16.

17. Eliasson AC, Krumlinde-Sundholm L, Rösblad B et al. The Manual Ability Classifi-

cation System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. Dev Med Child Neurol. 2006; 48: 549-54.

18. Himmelmann K, Beckung E, Hagberg G, Uvebrant P. Gross and fine motor function and accompanying impairments in cerebral palsy. Dev Med Child Neurol. 2006; 48: 417-23.

19. Cans C, De-la-Cruz J, Mermet MA. Epidemiology of cerebral palsy. Paediatr Child Health. 2008; 18: 393-8.

20. Sellier E, Uldall P, Calado E et al. Epilepsy and cerebral palsy: Characteristics and trends in children born in 1976-1998. Eur J Paediatr Neurol. 2012; 16: 48-55.

21. Platt MJ, Cans C, Johnson A et al. Trends in cerebral palsy among infants of very low birthweight (<1500 g) or born prematurely (<32 weeks) in 16 European centres: a database study. Lancet. 2007; 369: 43-50.

22. Krägeloh-Mann I, Horber V. The role of magnetic resonance imaging in elucidating the

pathogenesis of cerebral palsy: a systematic review. Dev Med Child Neurol. 2007; 49: 144-51.

23. Pennington L. - personal communication.

24. Dahlseng MO, Landersen G, Da Graca Andrada M et al. Gastrostomy tube feeding of children with cerebral palsy: variation across six European countries. Dev Med Child Neurol. 2012; 54: 938-44.

25. www.scpenetwork.eu

Summary

SURVEILLANCE OF CEREBRAL PALSY IN EUROPE

V. Mejaški Bošnjak, I. Đaković

Cerebral palsy is the most common cause of severe neuromotor disorder in children, affecting 2-3/1000 of live-born children. European network of registries of children with cerebral palsy "Surveillance of cerebral palsy in Europe", was founded in 1998. The main goal of this project is to establish a central database of children with cerebral palsy with the purpose of monitoring trends in prevalence of cerebral palsy, especially for the gestational age specific prevalence, submitting data on plans for facilities and personnel and common research. The most important achievements so far are the harmonization of standards, the definition and classification of cerebral palsy. European classification of cerebral palsy is based on neurological symptoms: spastic, dyskinetic and ataxic type. Spastic type consists of two subtypes: unilateral spastic (which includes the previously used term hemiplegia and hemiparesis) and bilateral spastic including expressions di-, tri- or tetraparesis. Due to changing of the clinical findings of motor disorder, the final diagnosis and classification are not allowed before 4 years of age, minimally at 3 years, optimally 5 years. Additionally, classification also recommends functional assessment for the legs and arms by standardized instruments: Gross Motor Function Classification System and Bimanual Fine Motor Function classification or lately more accepted Manual Ability Classification System. This system of instruments is used to objectivise the functional status of children with cerebral palsy, but also in the evaluation of therapeutic procedures. Children with cerebral palsy often have mild to severe associated neurodevelopmental disorders: visual and hearing impairments, epilepsy, intellectual impairment, disorders of speech, sensory and perception. New projects include standardization of neuroimaging findings, particularly magnetic resonance imaging, as an important diagnostic procedure which demonstrates non-progressive lesion or maldevelopment of the brain that causes cerebral palsy. Definition, criteria and classification of cerebral palsy proposed by this classification achieved consensus of the minimum data on a child with cerebral palsy, establishing a common language that enabled the foundation of a reliable database across the Europe.

Descriptors: CEREBRAL PALSY, EUROPEAN REGISTER, EPIDEMIOLOGY, INCLUSION CRITERIA, CLASSIFICATION, TYPES AND SUBTYPES, LEVEL OF MOTOR IMPAIRMENT

Primljeno/Received: 11. 3. 2013.

Prihvaćeno/Accepted: 29. 3. 2013.