

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

Freud, 1897

- **spastic hemiplegia**
- **cerebral diplegia**
 - (paraplegic rigidity,
generalized rigidity,
double hemiplegia,
bilateral chorea and athetosis)
- He highlighted the association between paraplegic rigidity and pre-term birth and that between generalized rigidity and complicated delivery but considered useless a strict correlation between clinical and pathological findings.

'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

SCPE (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe)

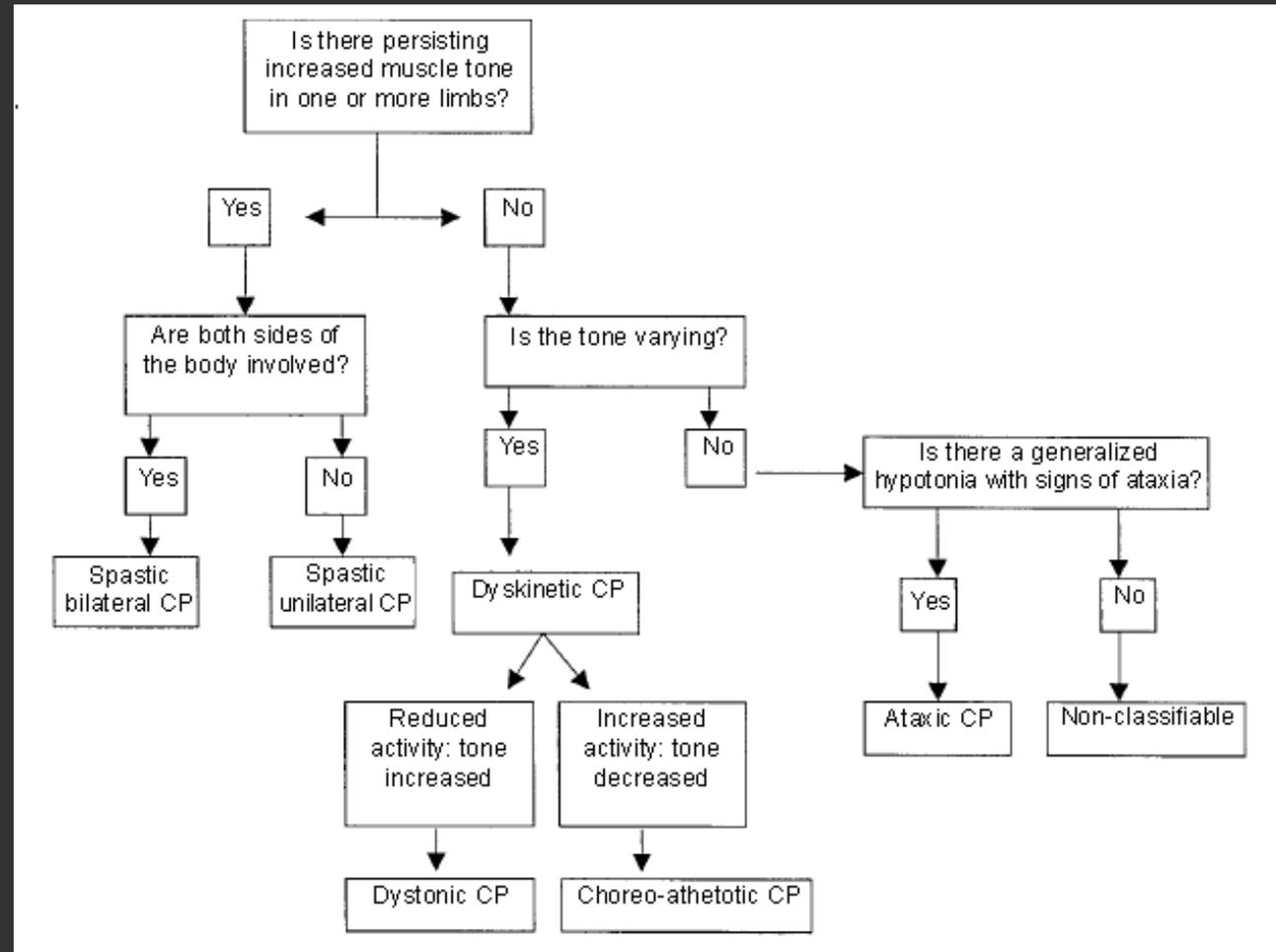
- **Spastic CP**

- Bilateral Spastic (BS-CP)
- Unilateral Spastic (hemiplegia)

- **Dyskinetic CP**

- Dystonic
- Choreo-athetoid

- **Ataxic CP**



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.**

Associated disorders

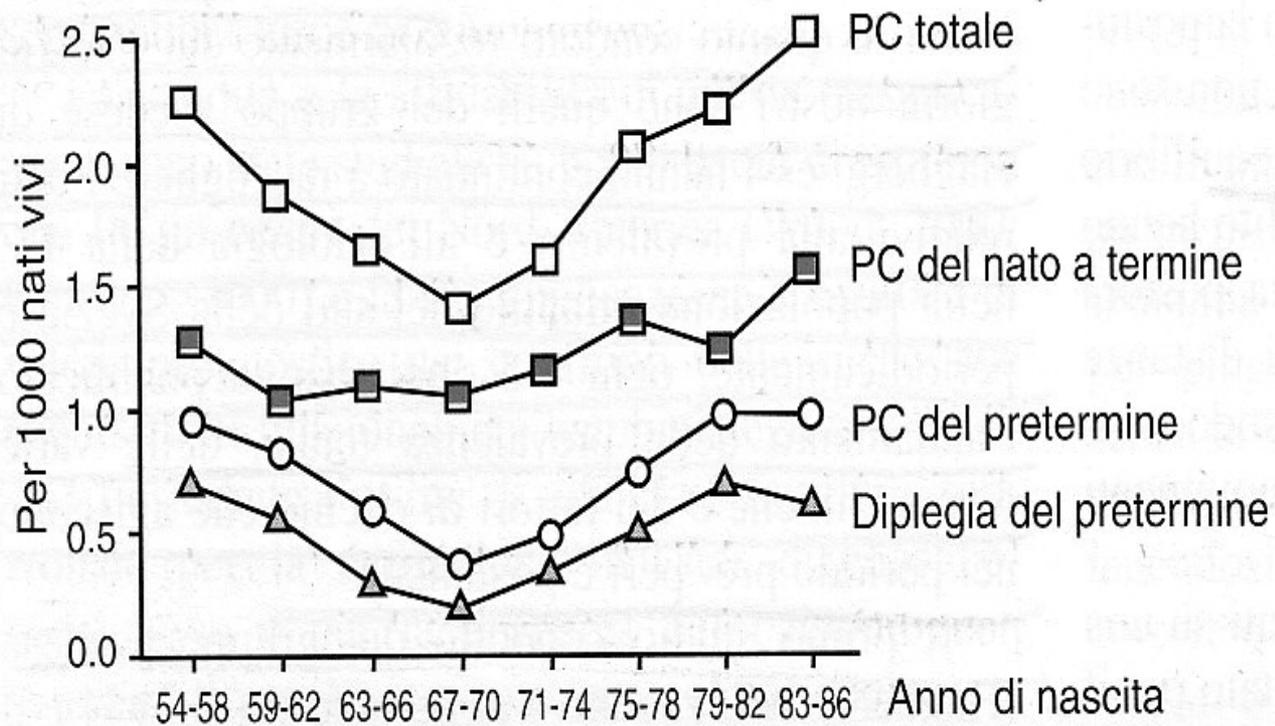
Intellectual disabilities:	40%
Epilepsy:	33%
Severe visual defects:	19%
Hearing defects:	2%
Hydrocephalus:	7%

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



In Italia

- Bottos, 1999
- aumento graduale tra 1960 e 1989 (fino a 3 / 1000)
- Riduzione tra 1983 e 1989 (2/1000)

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%.

I fattori prenatali che risultano più frequentemente implicati sono i seguenti:

- bassa età gestazionale,
- ritardo di crescita intrauterina,
- sesso maschile,
- gravidanza gemellare ($x >$ incidenza di parto pretermine e di IUGR),
- infezioni virali uterine,
- alterazioni tiroidee materne,
- infezioni del cordone ombelicale e corioamniositi (danno mediato dal sistema infiammatorio).

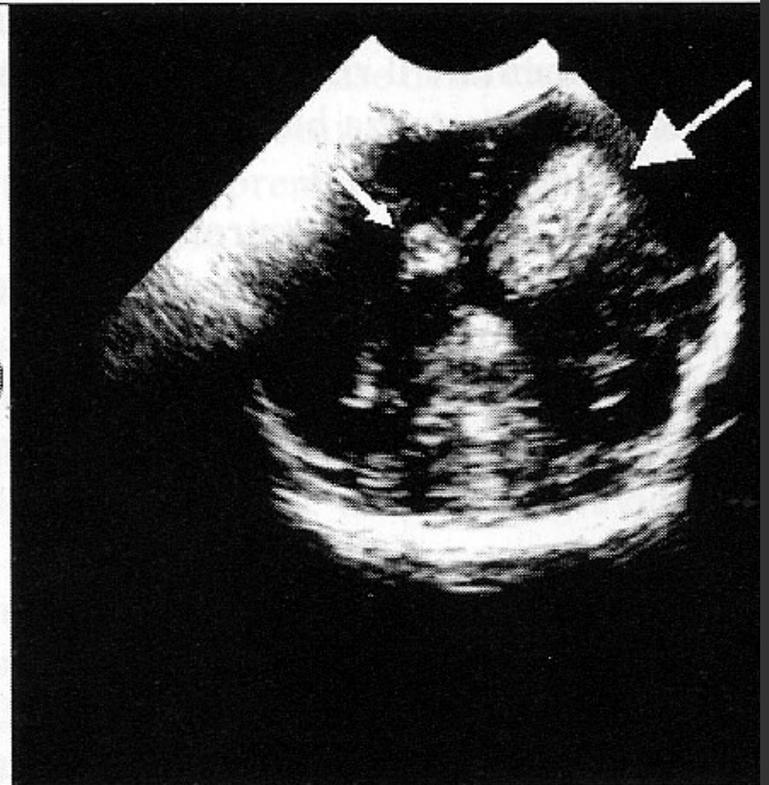
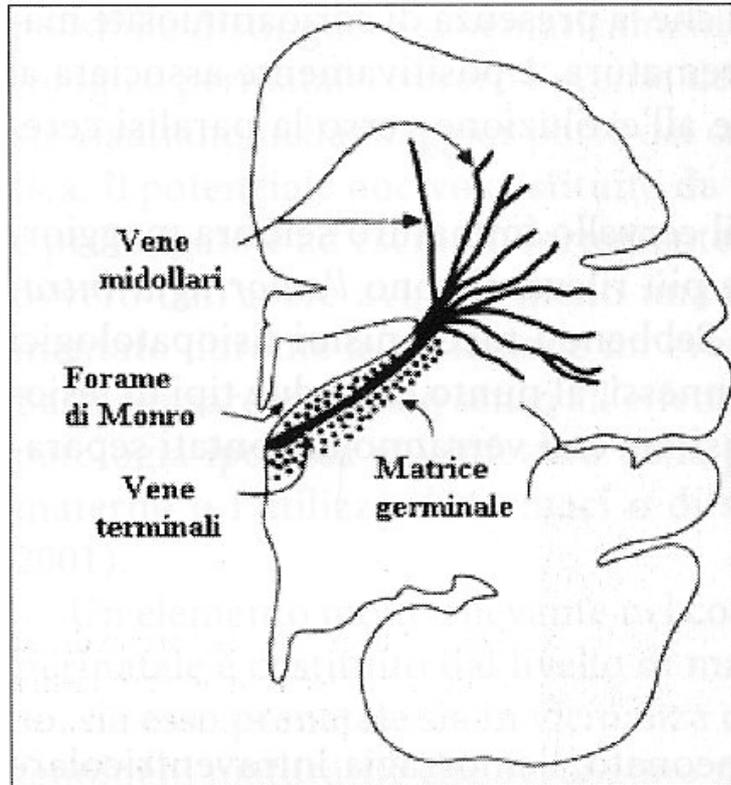
Fisiopatologia delle lesioni ipossico-ischemiche ed emorragiche

Pretermine

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

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)



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)

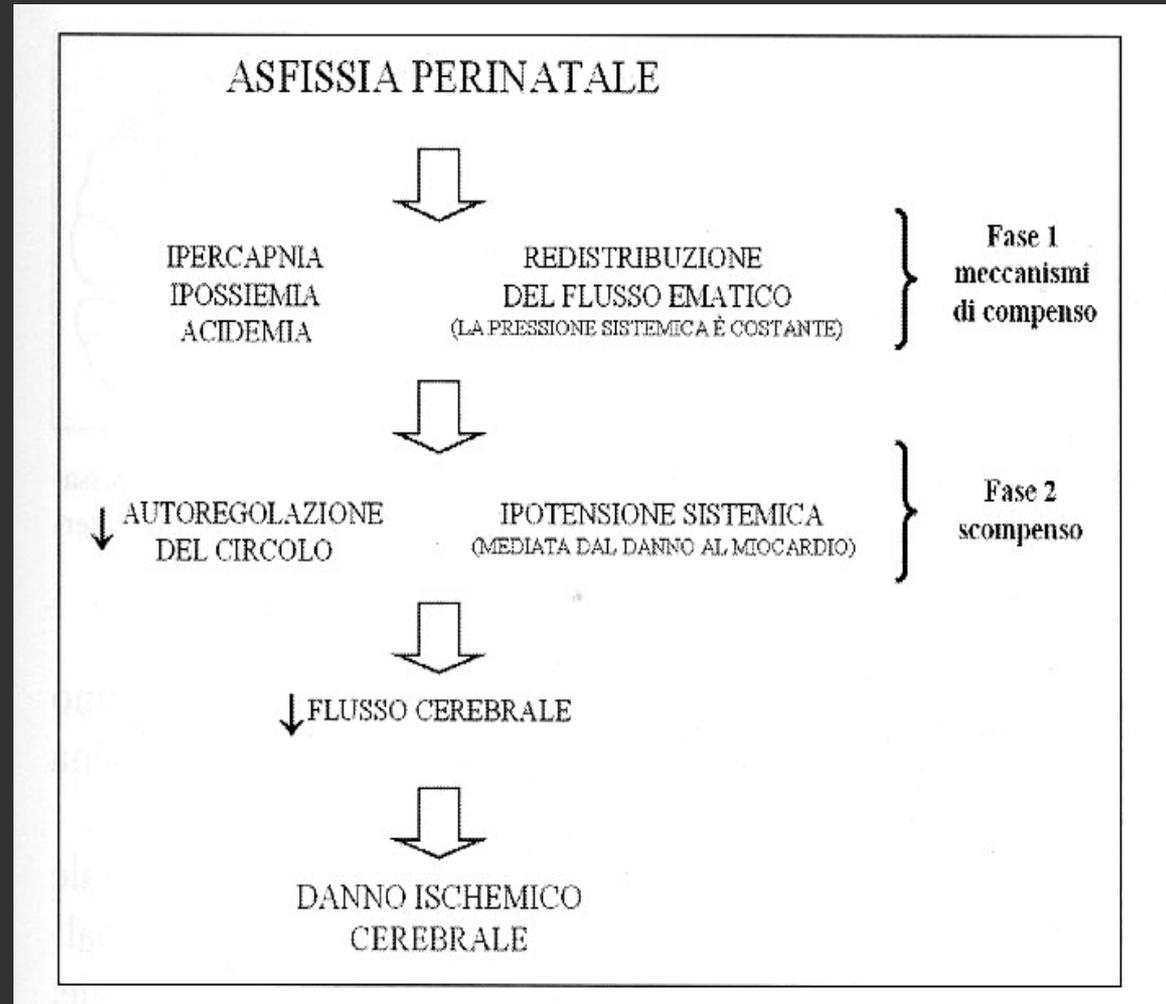
Fisiopatologia delle lesioni ipossico-ischemiche ed emorragiche

Nato a termine

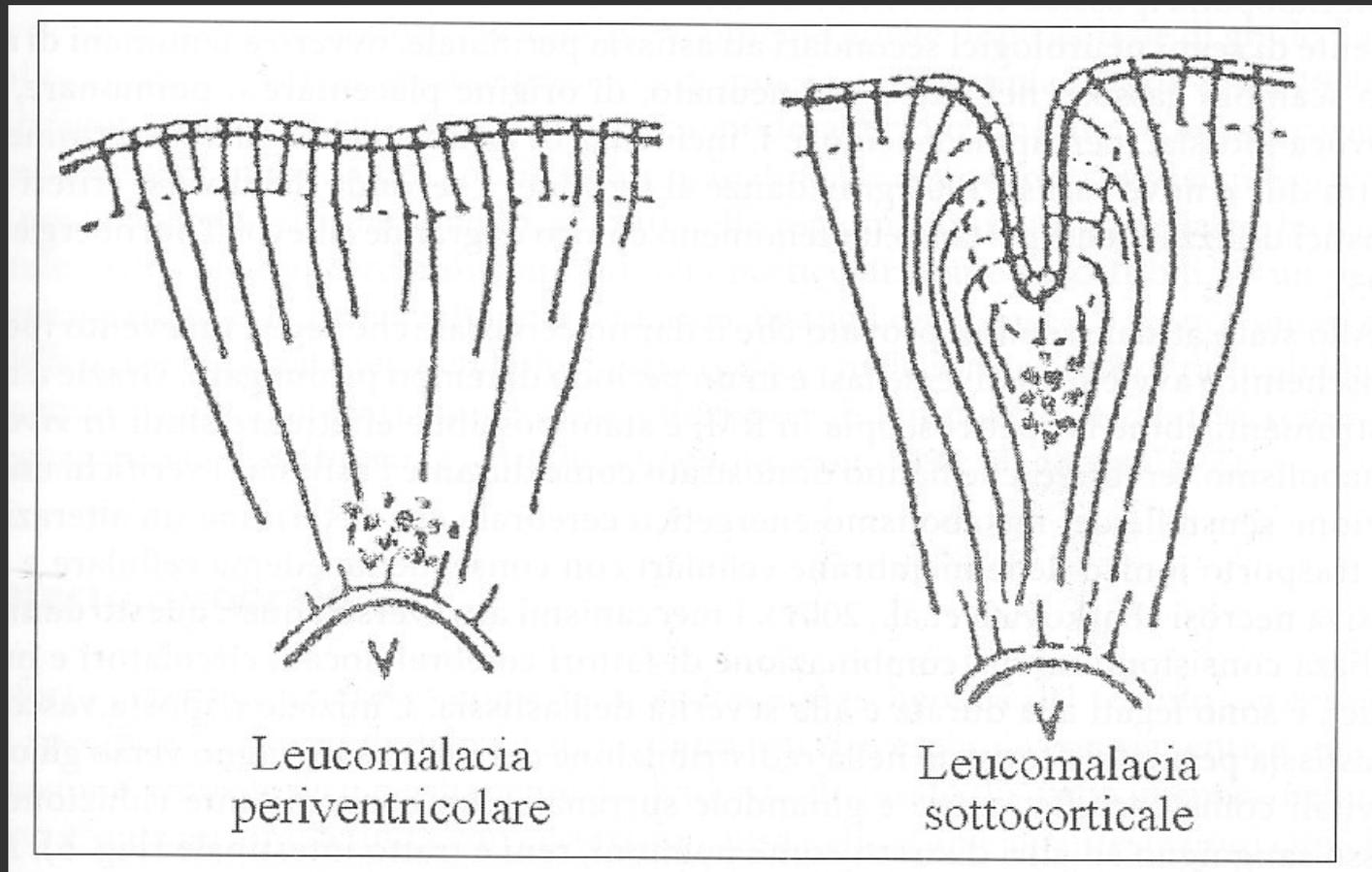
- Danno ipossico-ischemico, alterazioni emostatiche, patologie tiroidee materne, infezioni prenatali
- Tipi di lesioni
 - ENCEFALOPATIA IPOSSICO-ISICHEMICA
 - INFARTO CEREBRALE

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)

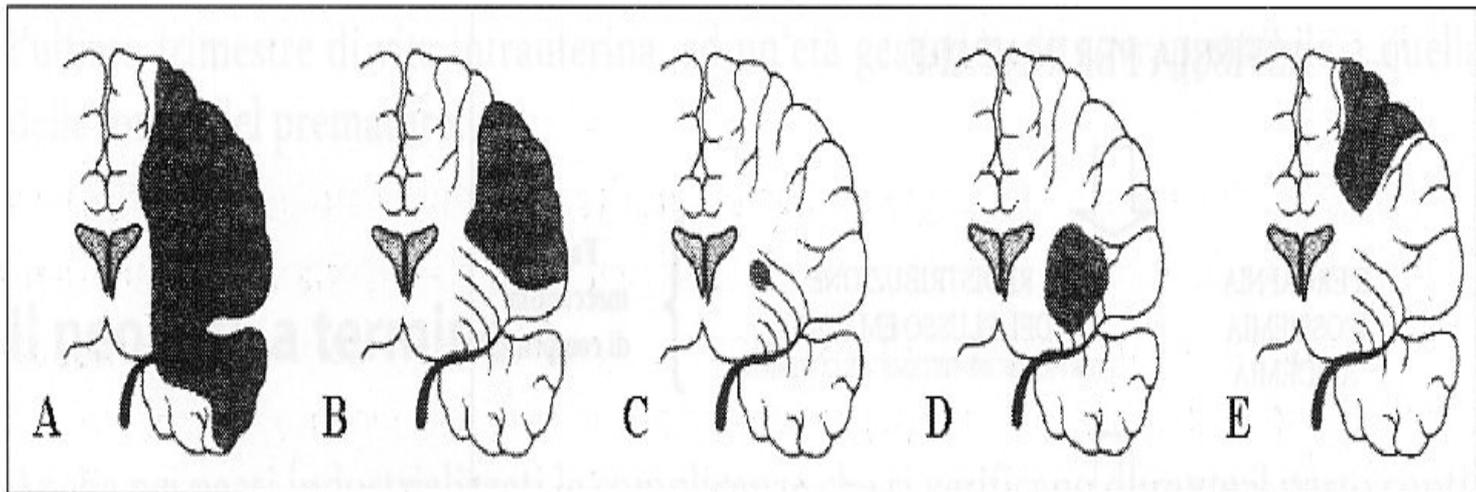


Infarto cerebrale

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

Patogenesi

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



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)

Diagnosi di lesione e Correlazione anatomo-funzionale

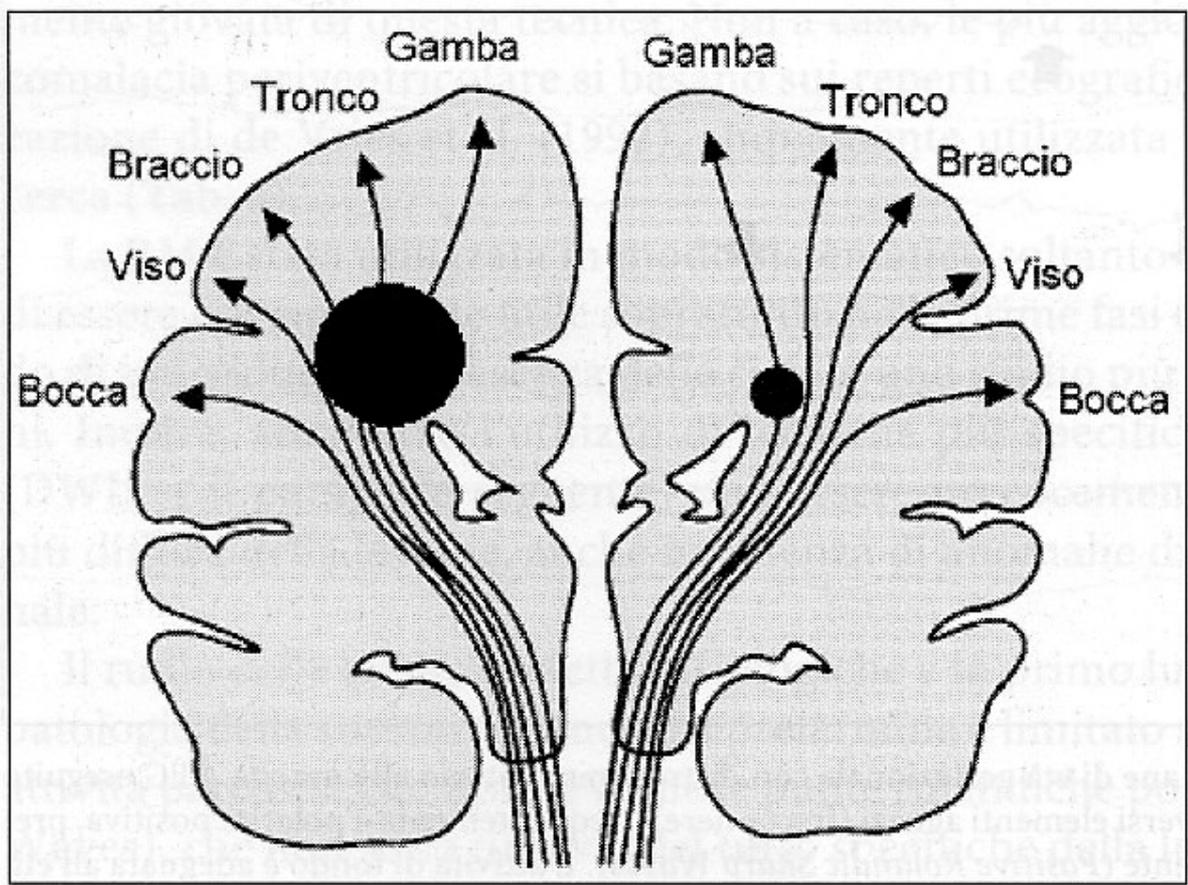
Pretermine : Emorragia periventricolare

- Ecografia cerebrale
- Clinica: alterazione comportamento visivo, alterazione del tono e dei General Movements
- Versamenti piccoli: prognosi buona
- Versamenti più estesi con infarto venoso (cioè emorragia periventricolare): diplegia o emiplegia spastica
- Versamento massivo: rischio di idrocefalo (complicanza dell'emorragia nello spazio subaracnoideo)

Diagnosi di lesione e Correlazione anatomo-funzionale

Pretermine:Leucomalacia Periventricolare

- RMN
- Clinica: esame obiettivo neurologico può essere negativo! Reperti frequenti: alterazione del tono muscolare globale e dei General Movements (=ridotta qualità della motricità spontanea)
- Fattori prognostici:
 - Diametro cisti
 - Posizione cisti posteriore
 - Persistenza ecogenicità
- Prognosi:
 - Diplegia spastica
 - Tetraplegia spastica se la lesione è molto estesa



Diagnosi di lesione e Correlazione anatomico-funzionale

Nato a termine: Encefalopatia ipossico-ischemica

- RMN
- Clinica: Apgar basso, scarsa attenzione visiva, ipotonia, convulsioni, clonie, tremori, suzione ipovalida, ipertono assiale, alterazione dei GMs
- Anche EEG importante per prognosi

- Principali pattern neuroradiologici dell'encefalopatia ipossico-ischemica nel nato a termine (Rutherford et al.):
 - Anomalie lievi della sostanza bianca (prognosi buona)
 - Anomalie gravi della sostanza bianca (possibili tetra)
 - Anomalie lievi e moderate dei NN della base e del talamo (PCI distoniche o atetoidi)
 - Anomalie gravi dei NN della base e del talamo (grave tetra spastica o distonica)

Diagnosi di lesione e Correlazione anatomo-funzionale

Nato a termine: Infarto cerebrale

- Frequente esordio in II o III giornata con crisi convulsiva in b.no “nato bene”
- Ecografia poco sensibile
- RMN (con studio di diffusione)
- Prognosi: emiplegia in 1/3 di tutti gli infarti cerebrali (ma la maggior parte sono asintomatici)

Segni precoci di paralisi cerebrale infantile

GENERAL MOVEMENTS: A WINDOW FOR EARLY IDENTIFICATION OF CHILDREN AT HIGH RISK FOR DEVELOPMENTAL DISORDERS

MIJNA HADDERS-ALGRA, MD, PhD

Detection of children with a developmental disorder, such as cerebral palsy, at an early age is notoriously difficult. Recently, a new form of neuromotor assessment of young infants was developed, based on the assessment of the quality of general movements (GMs). GMs are movements of the fetus and young infant in which all parts of the body participate. The technique of GM assessment is presented and the features of normal, mildly abnormal, and definitely abnormal GMs discussed. Essential to GM assessment is the Gestalt evaluation of movement complexity and variation. The quality of GMs at 2 to 4 months postterm (so-called fidgety GM age) has been found to have the highest predictive value. The presence of definitely abnormal GMs at this age—that is, GMs devoid of complexity and variation—puts a child at very high risk for cerebral palsy. This implies that definitely abnormal GMs at fidgety age are an indication for early physiotherapeutic intervention. (*J Pediatr* 2004;145:S12-S18)

CHARACTERISTIC FEATURES OF NORMAL GENERAL MOVEMENTS

Fluency
and
elegance

Variability of
speed, force, amplitude,
spacial sectors,
sequencing

Complexity

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

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

- Ipertono 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

Diplegia: clinica

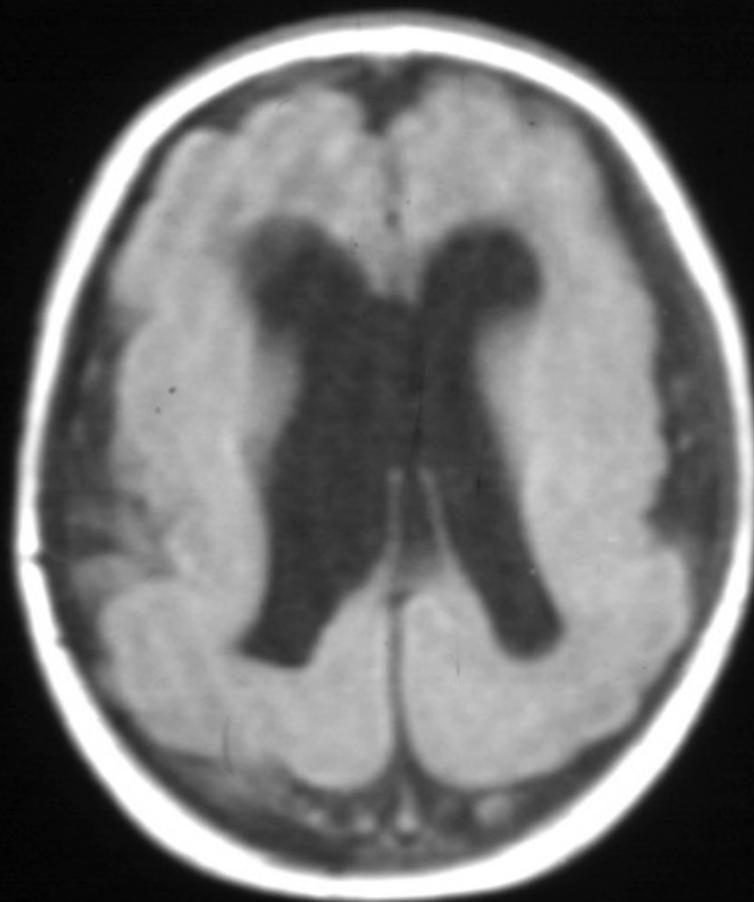
- Paralisi che interessa prevalentemente gli arti inferiori
- Meno compromessi dei tetraplegici (raggiungono il cammino almeno per un certo periodo della loro vita) ma più degli emiplegici (il cammino può non essere mantenuto e spesso richiede ausili)
- Minore frequenza di epilessia rispetto ai tetraplegici 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.);

1
IST . RAD .

2



PHILIPS GYR

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)

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

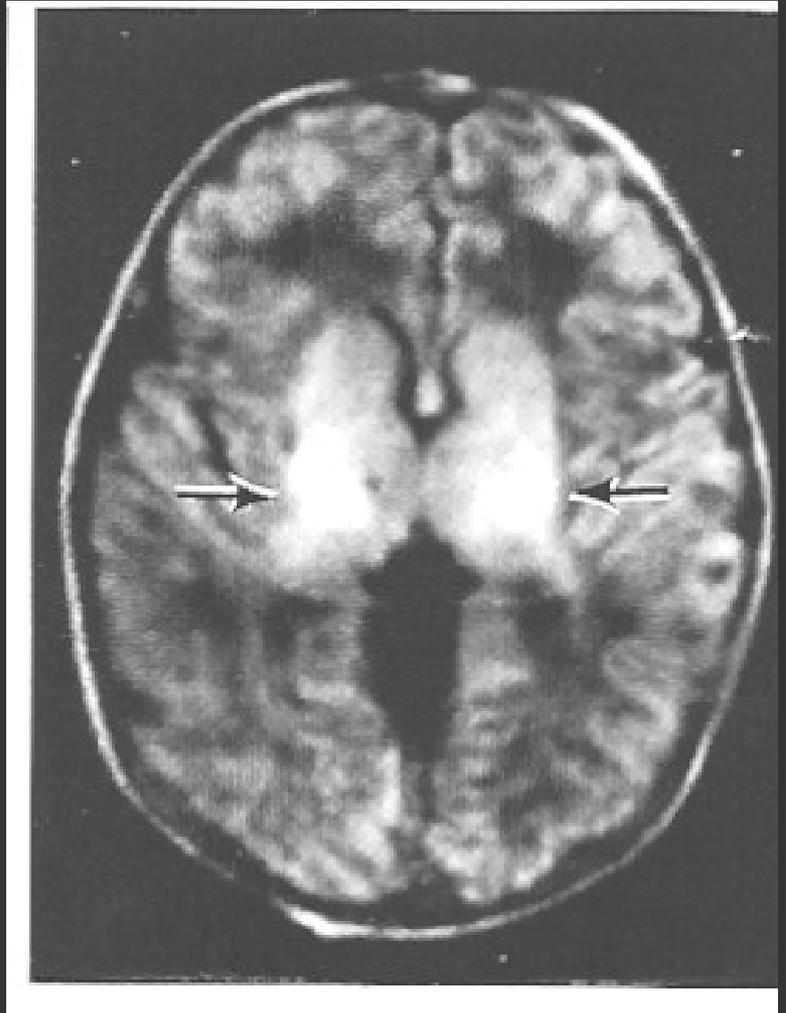
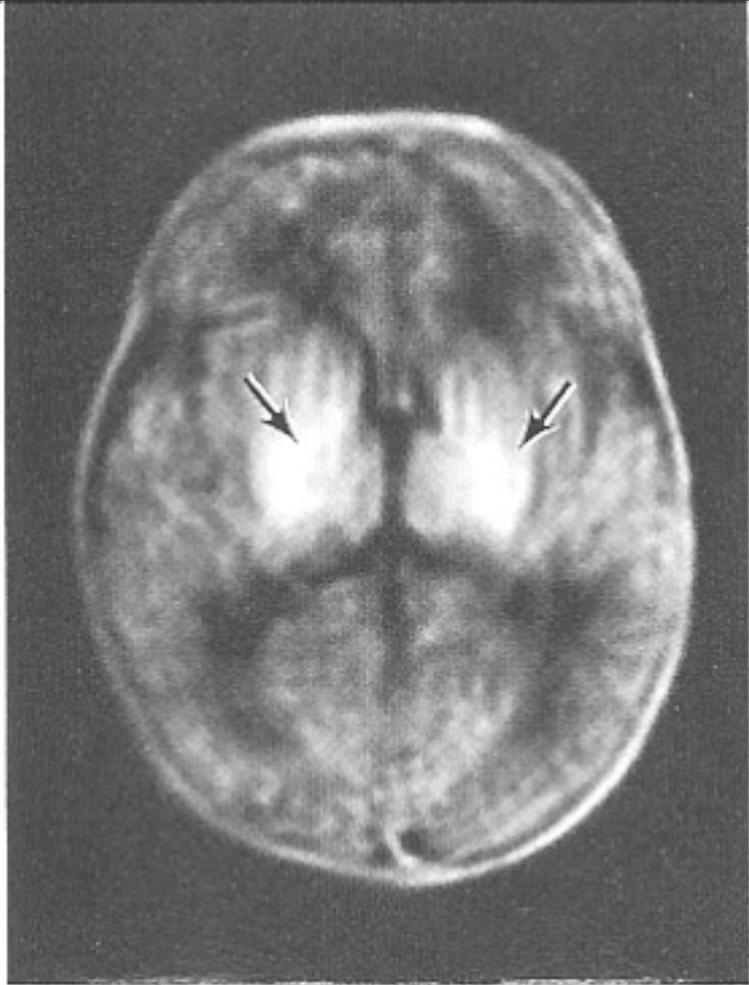
- Disabilità intellettiva 30%

- 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

Classificazioni tradizionali

Basate su:

- Qualità del tono
- Tipologia del sintomo neurologico prevalente
- Topografia dell'interessamento

Limiti:

- Non permettono una chiara distinzione tra diplegie e tetraplegie
- Non si tiene conto dei cambiamenti nel tempo
- Non fanno emergere elementi di diagnosi precoce né elementi di prognosi

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

The GMFCS (1997): brief overview

Five levels of impairment (I-V)

Four age bands (<2 yrs., 2-4 yrs., 4-6 yrs., 6-12 yrs.)

Instances:

Level I

<2 yrs. Infants crawl, sit, pull to stand, walk freely before 2 yrs.

2-4 yrs. Children freely manipulate, stand up from and sit down onto the floor, preferably walk to move in the environment

4-6 yrs. Hand-free chair- and floor-sitting, hand-free standing up from chair or floor, in- and outdoors walking and stairs-climbing

6-12 yrs. All gross motor performances achieved, includ. running and jumping, but speed, balance and coordination are reduced

Level II

< 2 yrs. May need hands for floor-sitting, may walk but need support

2-4 yrs. Floor-sit hand-free but may lose control if they manipulate, cruise holding onto furniture, walk with devices as preferred method of mobility

4-6 yrs. Sit in a chair, hands free to manipulate, walk freely indoors but for short distances outdoors, can climb stairs, not run nor jump

6-12 yrs. Can walk in- and outdoors without support, but experience limitations due to surfaces, inclines, confined or crowded space.

- **Livello I Cammino senza restrizioni, presenza di limitazioni nei compiti grossomotori più evoluti**
- **0-2 aa Livello I** I bambini si muovono su e giù dalla posizione seduta e si siedono a terra tenendo entrambe le mani libere per la manipolazione degli oggetti. Vanno carponi con le mani e le ginocchia, si sollevano in stazione eretta e muovono i passi tenendosi al mobilio. Raggiungono la deambulazione autonoma tra i 18 mesi e i 2 anni senza la necessità di ausili.
- **2-4 aa Livello I** I bambini stanno seduti a terra con entrambe le mani libere per manipolare gli oggetti. I movimenti su e giù dalla stazione seduta e da quella eretta sono eseguiti senza l'aiuto dell'adulto. Camminano secondo la loro modalità preferita senza l'utilizzo di ausili.
- **4-6 aa Livello I** I bambini vanno su e giù e si siedono su una sedia senza la necessità di aiutarsi con le mani. Raggiungono dalla stazione seduta da terra e dalla sedia la stazione eretta senza la necessità di supporto. Camminano dentro e fuori casa e salgono le scale. Emergono le abilità della corsa e del salto.
- **6-12 aa Livello I** I bambini camminano dentro e fuori casa e salgono le scale senza alcuna limitazione. Eseguono le abilità grosso motorie tra le quali la corsa e il salto mostrando solamente una riduzione nella velocità, nell'equilibrio e nella coordinazione.

- **Livello II: cammino senza ausili, limitazioni nel cammino all'esterno e nella comunità**
- 0-2 aa I bambini mantengono la stazione seduta a terra ma necessitano di appoggiare le mani per mantenersi in equilibrio. Strisciano o vanno carponi sulle mani e sui piedi. Si sollevano in stazione eretta e muovono i passi tenendosi al mobilio.
- 2-4 aa I bambini stanno seduti a terra ma presentano difficoltà di equilibrio quando utilizzano entrambe le mani per manipolare gli oggetti. I movimenti su e giù dalla stazione seduta vengono eseguiti senza l'aiuto dell'adulto. Raggiungono la stazione eretta afferrandosi ad una superficie stabile. Camminano carponi alternando le mani e le ginocchia, presentano navigazione costiera tenendosi al mobilio, come metodo preferito per muoversi deambulano utilizzando un ausilio.
- 4-6 aa I bambini stanno seduti su una sedia con entrambe le mani libere per manipolare oggetti. Raggiungono la stazione eretta dalla stazione seduta a terra e sulla sedia ma spesso richiedono una superficie stabile per darsi la spinta o tirarsi su con le loro braccia. Camminano senza la necessità di ausili in casa e fuori casa per brevi distanze su superfici piane. Salgono le scale tenendosi ma non sono in grado di correre e saltare.
- 6-12 aa I bambini camminano dentro e fuori casa e salgono le scale tenendosi ma presentano limitazioni quando camminano in superfici instabili e inclinate, e camminano in spazi ristretti o confinati. Hanno, nel migliore dei casi, una lieve abilità nell'eseguire i compiti grossomotori quali la corsa e il salto.

- **Livello III: cammino con ausili, limitazioni nel cammino all'esterno**
- 0-2 aa I bambini mantengono la stazione seduta a terra quando la schiena è appoggiata. Si rotolano e strisciano in avanti.
- 2-4 aa I bambini mantengono la stazione seduta a terra spesso “a W”(con le anche e le ginocchia flesse e ruotate internamente) e possono richiedere l'aiuto dell'adulto per raggiungere la stazione seduta. Come principale metodo di spostamento autonomo, strisciano o vanno carponi con le mani e le ginocchia (spesso senza un movimento degli arti alternato). Raggiungono la stazione eretta su una superficie stabile e presentano navigazione costiera per distanze brevi. Possono camminare per brevi distanze in casa con un ausilio e con l'aiuto dell'adulto per dirigere il cammino e girarsi.
- 4-6 aa I bambini stanno seduti su una normale sedia ma possono richiedere un supporto alla pelvi o al tronco per favorire al meglio la funzione manuale. I bambini vanno su e giù dalla stazione seduta sulla sedia utilizzando una superficie stabile per darsi la spinta o tirarsi su con le loro braccia. Camminano con un ausilio nelle superfici piane e salgono gli scalini con l'aiuto di un adulto. Vengono frequentemente trasportati quando si spostano più lunghe distanze o fuori casa in superfici instabili.
- 6-12 aa I bambini camminano dentro e fuori casa in una superficie piana con un ausilio. Possono salire le scale tenendosi. Dipendendo dalla funzione dell'arto superiore, il bambino spinge la carrozzina manualmente o viene trasportato quando deve fare lunghe distanze o deve andare fuori casa in zone non piane.

- **Livello IV: movimento autonomo con limitazioni; i bambini sono trasportati o usano ausili elettronici per lo spostamento all'esterno e nella comunità**
- 0-2 I bambini raggiungono il controllo del capo ma è necessario un supporto per il tronco nel mantenimento della stazione seduta. Riescono a rotolarsi prono-supino e supino-prono.
- 2-4 Livello IV I bambini stanno seduti su una sedia ma necessitano di una sedia adattata per il controllo del tronco e per favorire al meglio la funzione manuale. Spesso richiedono ausili per la posizione seduta e la statica eretta. Possibile rotolamento, strisciamento o gattonamento senza alternanza degli arti.
- 4- 6 aa Livello IV I bambini stanno seduti su una sedia ma necessitano di una sedia adattata per il controllo del tronco e per favorire al meglio la funzione manuale. Si muovono su e giù dalla stazione seduta sulla sedia con l'aiuto dell'adulto o con una superficie stabile su cui si danno la spinta o si tirano su con le loro braccia. Possono, nel migliore dei casi, camminare per brevi distanze, con un deambulatore e la supervisione dell'adulto ma presentano difficoltà nel girarsi e nel mantenere l'equilibrio nelle superfici irregolari. In comunità devono essere trasportati. Possono ottenere una mobilità autonoma tramite carrozzina elettrica.
- 6-12 Livello IV I bambini possono mantenere i livelli di funzionamento richiesti prima dei 6 anni o affidarsi per lo più ad una carrozzina per muoversi in casa, a scuola e in comunità. Possono ottenere una mobilità autonoma tramite una carrozzina elettrica.

- Livello V: lo spostamento autonomo è severamente limitato anche con l'uso degli ausili
- 0-2 anni Il danno fisico limita il controllo volontario del movimento. I bambini non riescono a mantenere le posture antigravitarie del capo e del tronco in posizione prona e in stazione seduta. Richiedono l'aiuto dell'adulto per girarsi.
- 2-12 anni Il danno fisico limita il controllo volontario del movimento e l'abilità a mantenere le posture antigravitarie del capo e del tronco. Tutte le aree della funzione motoria sono limitate. Le limitazioni funzionali nella stazione seduta e in quella eretta non sono totalmente compensate dagli ausili e dalle migliori tecnologie di assistenza. Al livello V, i bambini non sono in grado di spostarsi autonomamente e devono essere trasportati. Alcuni bambini ottengono una mobilità autonoma utilizzando una carrozzina elettrica con particolari adattamenti.

The GMFCS (1997): when is it useful?

Research on the GMFCS supports:

- high interrater reliability and intra-subject stability over time (Palisano et al. Dev Med Child Neurol. 1997, 2006; Wood & Rosenbaum, Dev Med Child Neurol. 2000)
- high content, construct, discriminative, and predictive validity (Palisano et al. Dev Med Child Neurol. 1997, Rosenbaum et al. JAMA 2000)
- high utility and impact on clinical practice and research, especially for communication among clinicians, setting and checking rehabilitation goals, research into CP epidemiology, comorbidity and treatment (Morris and Bartlett Dev Med Child Neurol. 2004)

The GMFCS is a simple and useful classification method for CP, but it does not include any consideration about the functional organization underlying a child's motor performances, nor non-motor functions, nor etiology and pathogenesis.

Classificazione funzionale

- Sviluppo motorio Funzione dell'arto superiore

BFMF* (Bimanual Fine Motor Function), sistema di classificazione che è stato pubblicato ma non ancora validato, finchè non ci sarà un sistema validato.

**Beckung E, Hagberg G, Dev Med Child Neurol 1992;44;309-316*

- Livello I Una mano: manipola senza restrizioni. L'altra mano: manipola senza restrizioni o limitazioni nelle abilità motorie fini più avanzate.
- Livello II (a) Una mano: manipola senza restrizioni. L'altra mano: solo abile ad afferrare o a trattenere.
 (b) Entrambe le mani: limitazioni nelle abilità motorie fini più avanzate.
- Livello III (a) Una mano: manipola senza restrizioni. L'altra mano: nessuna abilità funzionale.
 (b) Una mano: limitazione nelle abilità motorie fini più avanzate. L'altra mano: solo abile ad afferrare o peggio.
- Livello IV (a) Entrambe le mani: solo abili ad afferrare o a trattenere.
 (b) Una mano: solo abile ad afferrare. L'altra mano: solo abile a trattenere o peggio.
- Livello V Entrambe le mani: solo abili a trattenere o peggio.

Alternative:

- Analisi motoscopica basata sull'osservazione dei disturbi posturo-motori (Milani Comparetti 1978)
- Misurazione della gravità della compromissione di una definita funzione motoria come la marcia (Winters, Gage e coll 1987, Perry 1992)
- Valutazione dell'architettura di funzioni adattive come l'organizzazione antigravitaria, il cammino e la manipolazione (Ferrari 1997)

Forme spastiche della PCI

Classificazione Ferrari-Cioni

**Tetraplegie: organizzazione
antigravitaria**

Diplegie: schemi della marcia

**Emiplegie: schemi della
manipolazione**

Classificazione Ferrari-Cioni

- tetraparesi:
- tetraparesi **aposturale** è caratterizzata dall'assenza o dall'estrema scarsità degli schemi posturali e motori
- tetraparesi **acinetica** è caratterizzata dalla monoposturalità rigida in flessione
- tetraparesi **ad antigravità orizzontale** è caratterizzata dal prevalere dello schema estensorio ai quattro arti
- tetraparesi **con antigravità a tronco verticale**

Classificazione Ferrari-Cioni

Diplegie

- **I forma** con necessità di ausili per gli AASS ad anca flessa
con necessità di ausili per gli AASS ad anca flessa
senza necessità di ausili per gli AASS
- **II forma** con necessità di ausili per gli AASS
senza necessità di ausili per gli AASS
- **III forma** con necessità di ausili per gli AASS
senza necessità di ausili per gli AASS
- **IV forma** generalizzata
distale
asimmetrica

Cioni-Ferrari Classification of spastic hemiplegia

- **1st form** o malformative
- **2nd form** o prenatal
- **3rd form** o connatal
- **4th form** o acquired

Classificazione Ferrari-Cioni

- Forme dispercettive:
- Tirati su
- Cado cado

Neuropsychologic Impairment in Bilateral Cerebral Palsy

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

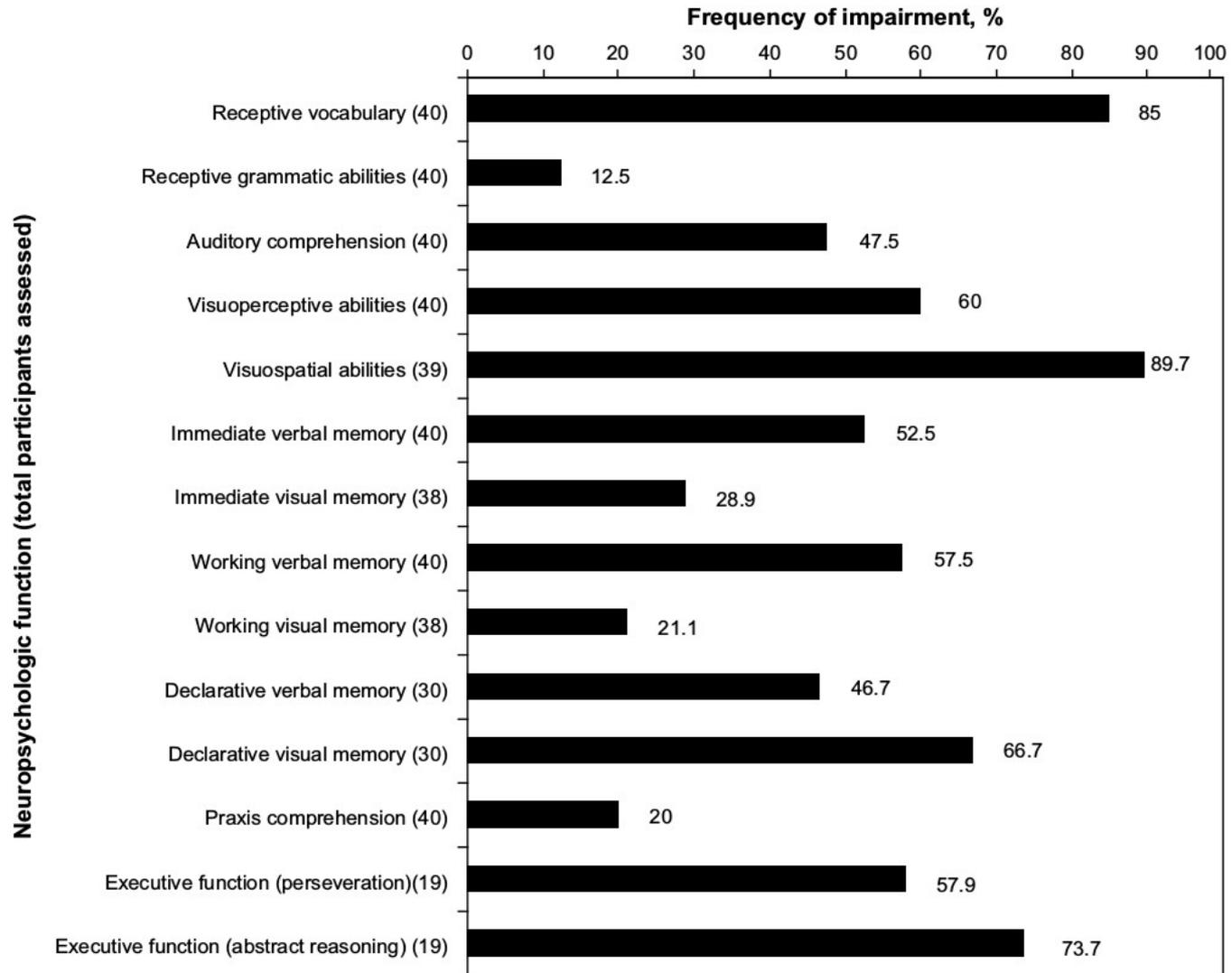
N = 40 (age range, 6-38 years; 15 females and 25 males)

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

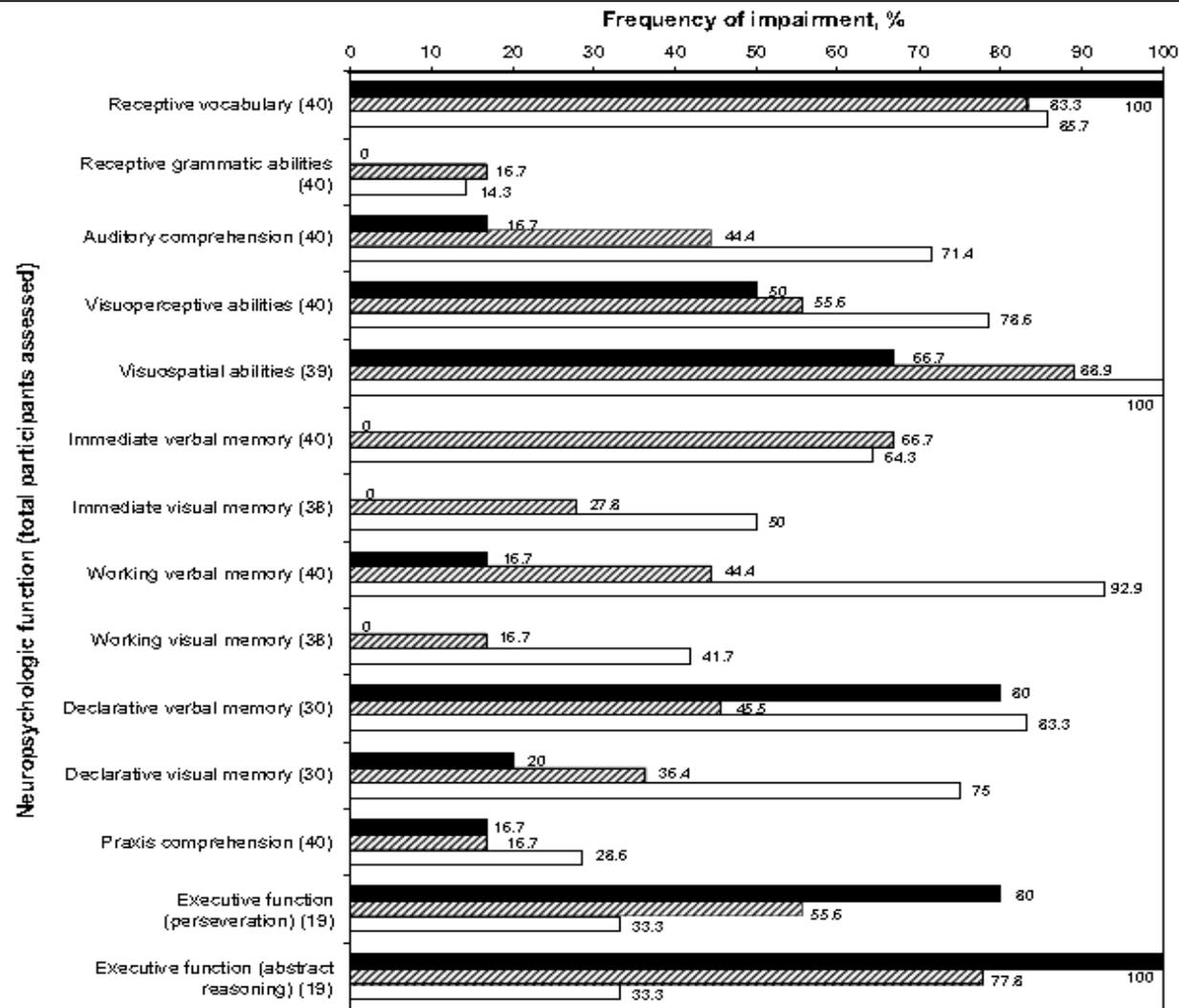


Figure 2. Frequency of neuropsychologic impairment in dyskinetic cerebral palsy (solid bars), mixed cerebral palsy (striped bars), and spastic cerebral palsy (open bars).

Beyond visual spatial impairment in spastic bilateral CP

Executive function deficits:

Working memory (+++) -> CogMed training

Inhibition (+)

Cognitive flexibility (+)

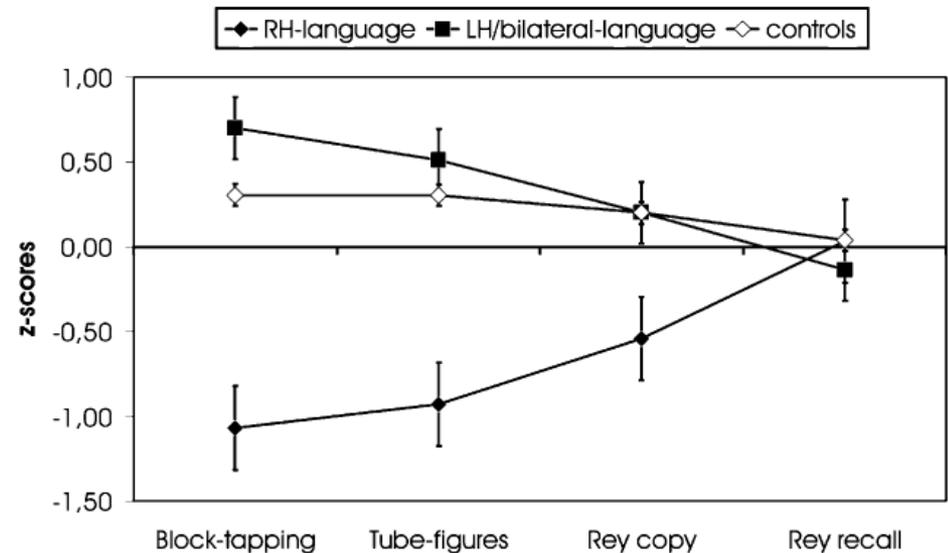
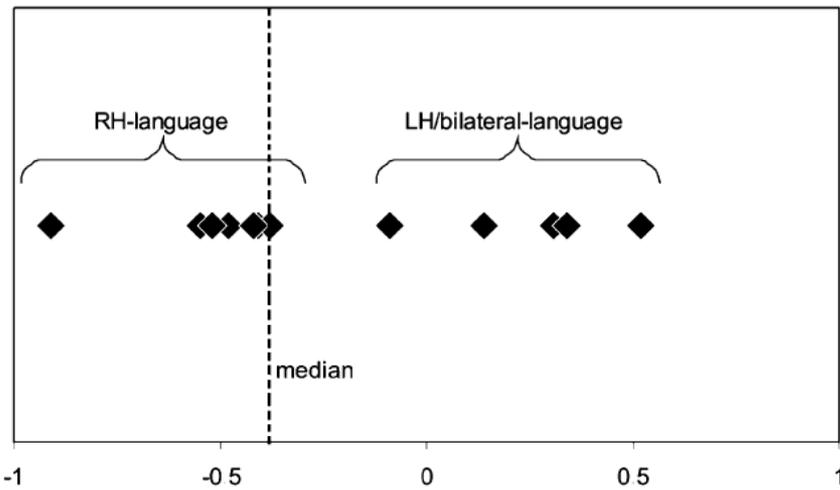
Attention deficit (especially selective visual attention)

Low processing speed (oculomotor problems? Dyspraxia?)

Navigation disorders

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

Karen Lidzba^{a,b,*}, Martin Staudt^{a,b}, Marko Wilke^{a,b}, Ingeborg Krägeloh-Mann^a



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*

Campione e Metodo



Analizzati gli effetti di lato dx/sn e di sede

Metodologia : PVB (Il primo vocabolario del bambino Caselli e Casadio, 1995).

Forma 1=> 12 LHD (età media=23.5m) e 11 RHD (età media=24.5m)

Forma 2=> 11 LHD (età media =32.5m) e 9 RHD (età media 34.9m)

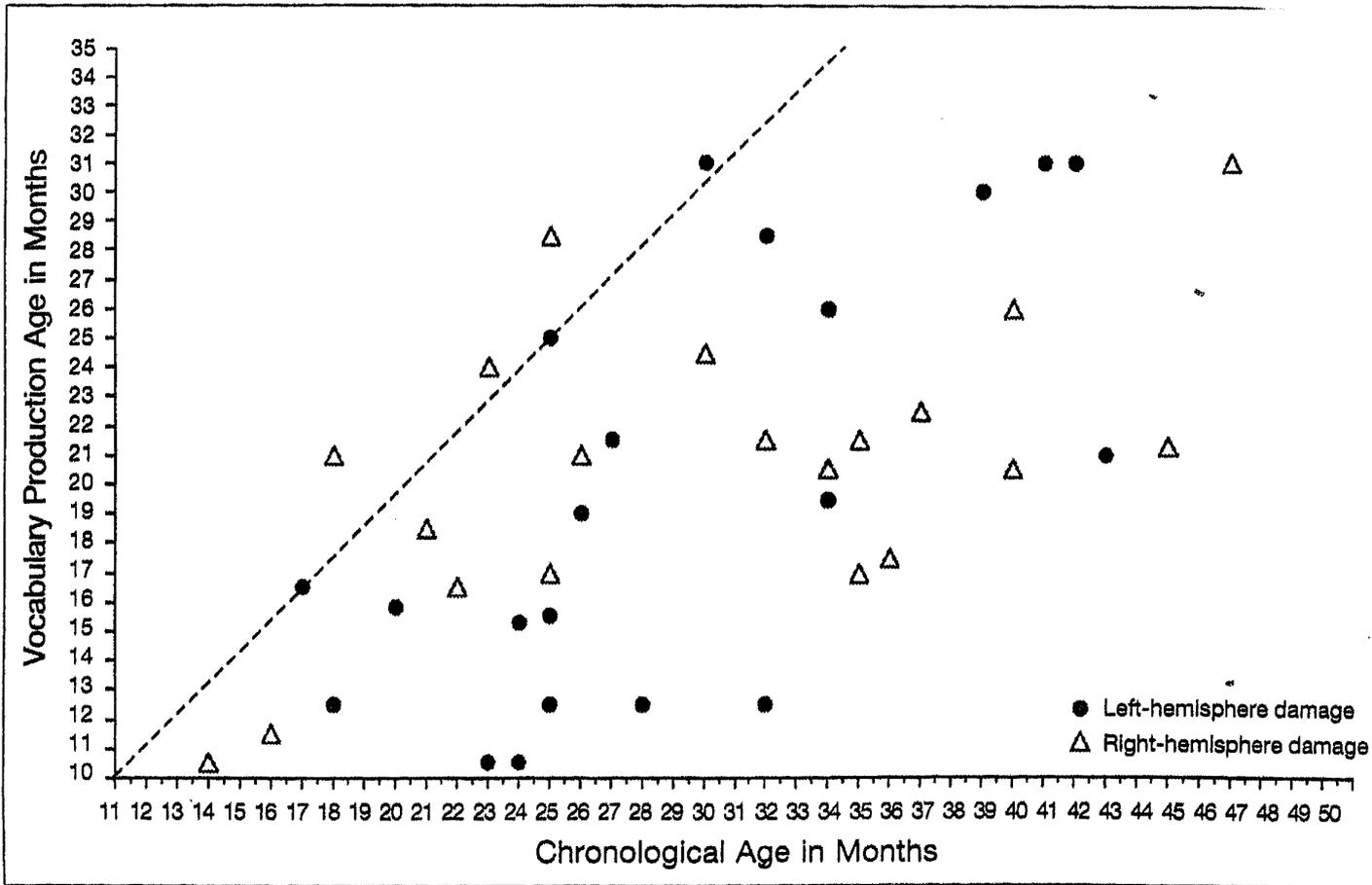


Fig. 1 - Vocabulary Age by Chronological Age in Left- vs. Right-Hemisphere-Damaged Children.

**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
neuronale inter- o intra-emisferica della funzione linguistica**



tempi protratti di apprendimento

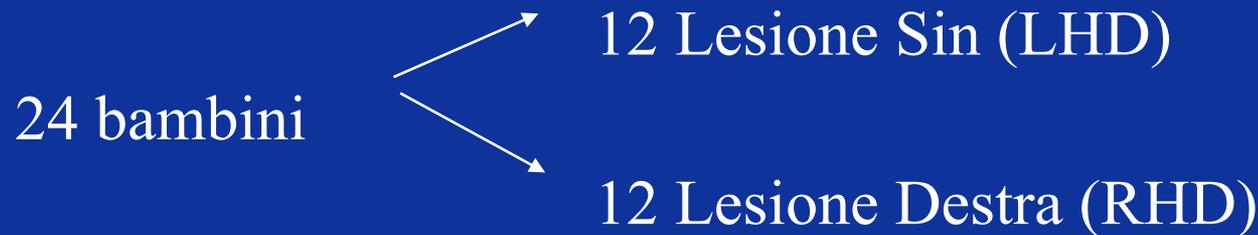
.



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

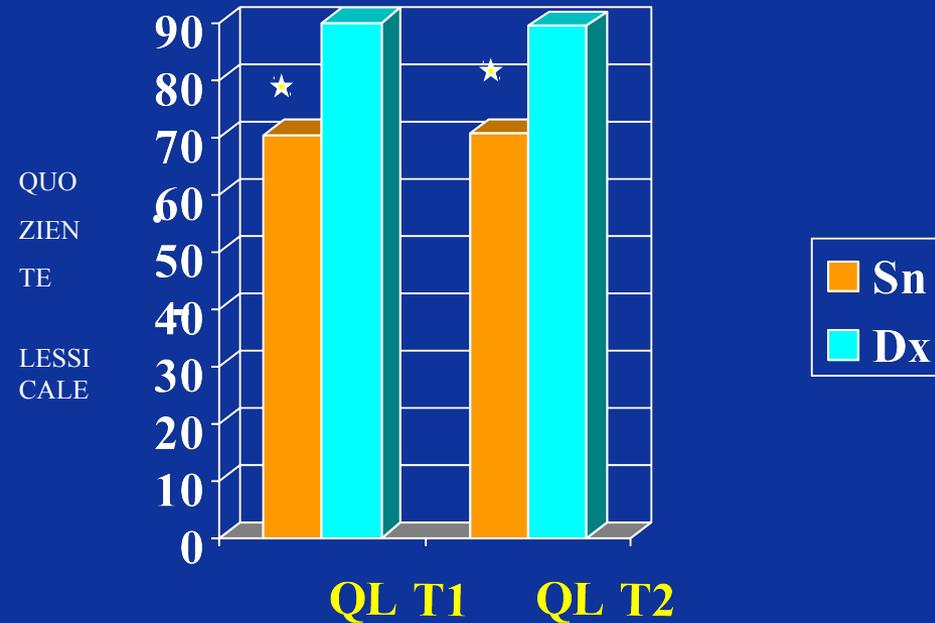
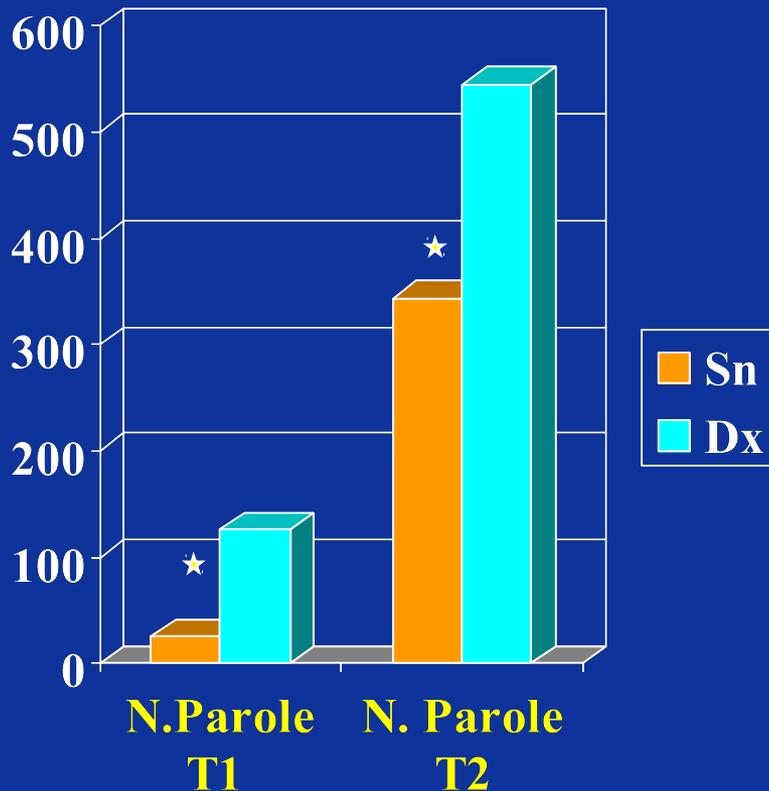


T1 età media = 23 m

T2 età media = 38 m

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

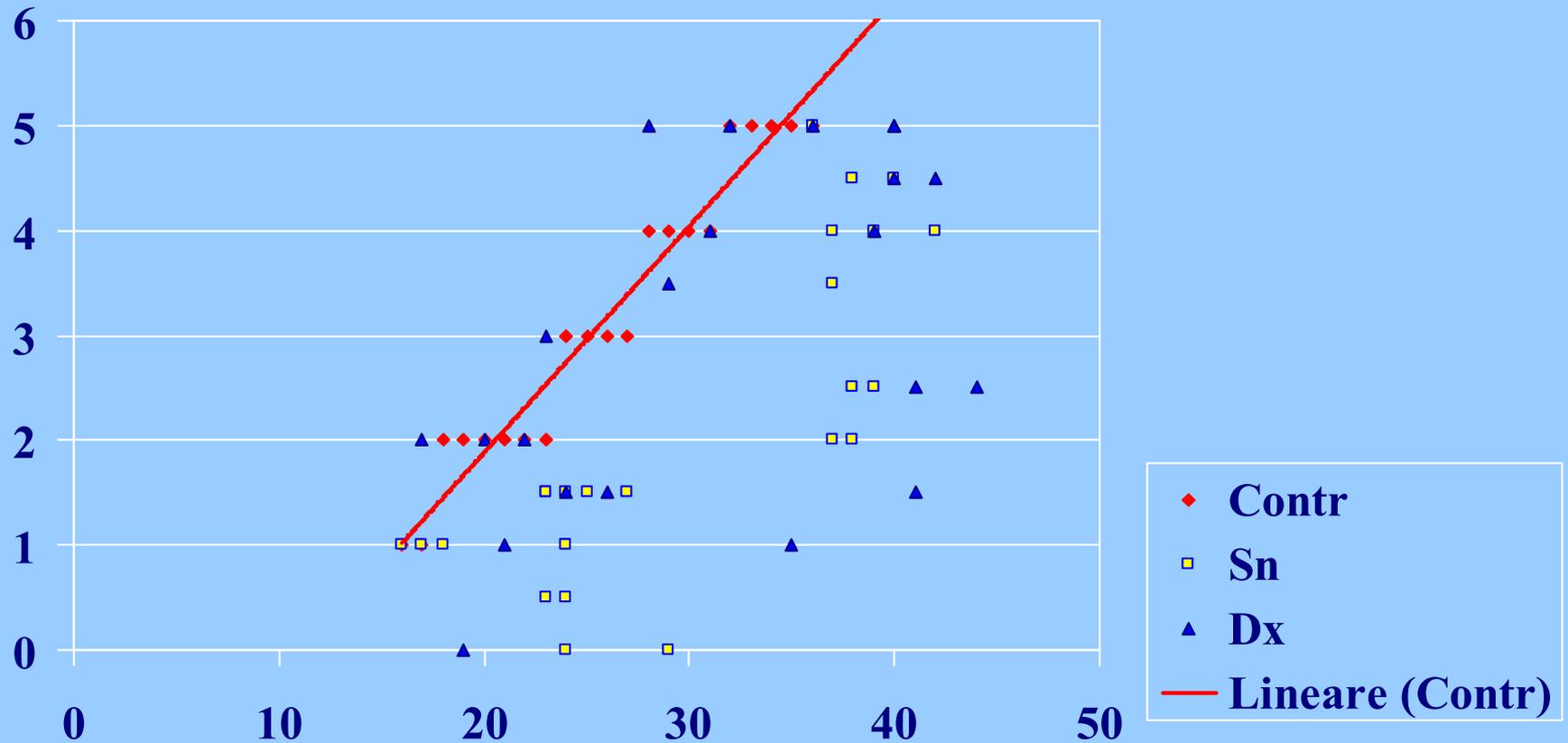
Produzione: Vocabolario



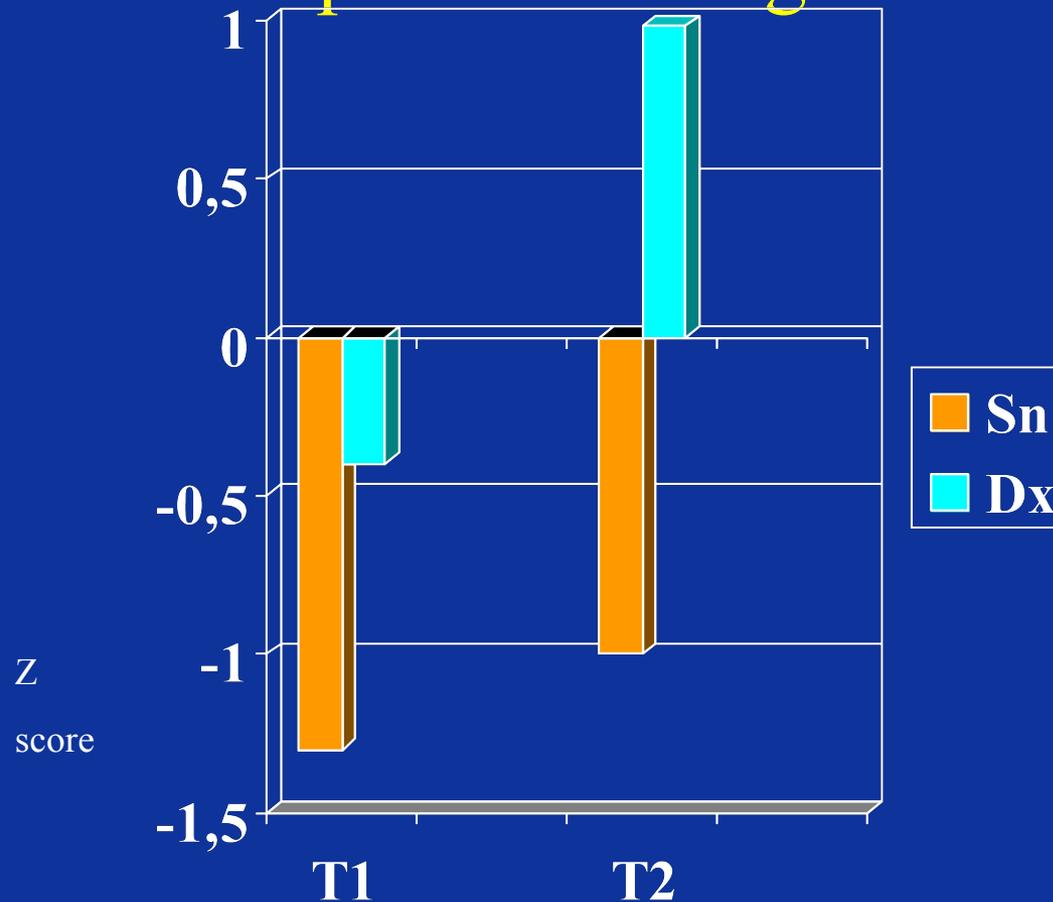
T1 Nel campione complessivo vocabolario di produzione pari a 20-21 mesi (78 parole). > ritardo nei bambini con lesione Sn

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)

Livello grammaticale/età



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

Specializzazione emisferica atipica significativamente associata ad un ritardo lessicale e grammaticale



IMPLICAZIONI

- Precoce specificità di lato del linguaggio dell'emisfero sinistro
- Il pattern di lateralizzazione per il linguaggio al test dell'ascolto dicotico documenta la plasticità e il potenziale di riorganizzazione e recupero ma la riorganizzazione funzionale del linguaggio nell'emisfero destro, che avviene nei bambini con lesione sinistra, comporta tempi protratti di apprendimento del linguaggio.

Conclusioni

I risultati di questi studi dimostrano che nonostante la specificità di lato dei circuiti cerebrali dedicati al linguaggio, sono al lavoro in età precoce processi di compensazione, grazie probabilmente all'attivazione di meccanismi sostitutivi da parte di aree 'non occupate' dell'emisfero destro

Il profilo linguistico e la lateralizzazione emisferica per il linguaggio dei soggetti con lesione sinistra può essere interpretato come conseguenza di una re-allocazione del linguaggio in regioni cerebrali alternative sotto l'influenza di di differenti gradienti di vulnerabilità delle funzioni e del timing asimmetrico di maturazione dei due emisferi.