

Paralisi Cerebrali Infantili

Paralisi Cerebrali Infantili

Definizione

Più frequente causa di disabilità neurologica classificata come gruppo di disordini della postura e del movimento, attribuiti ad alterazioni non progressive del cervello

Accompagnate spesso da alterazioni neuro-sensoriali, cognitive, comunicative, comportamentali

Eterogenee per eziologia, severità di compromissione

Cause: generalmente noxae patogene che determinano lesione al cervello immaturo

Paralisi Cerebrali Infantili

Epidemiologia

Prevalenza nei paesi occidentali di 2,18 per 1000 nati vivi (1,43 per i nati a termine, 0,75 per i pretermine)

Età gestazionale

9% eg < 28 settimane
12% nati tra 28 e 31 settimane di eg
15% tra 32 e 36 settimane di eg
64% (il numero maggiore!) di PCI è nato a termine

Incidenza e Genere

Rapporto M/F 4:1
Maschi 60%
Femmine 40%

PCI Eziopatogenesi

- I fattori eziologici sono suddivisi **Prenatali** considerando il timing della lesione

- **Postnatali**
 - (1 settimana di vita – 12 mesi)
 - Meningiti Encefalopatie tossiche Traumi
 - Stato di male convulsivo Meningoencefaliti post-esantematiche e post- vacciniche
 - coagulopatie
- Ereditari e cromosomici
- Infezioni TORCH
- Malformazioni cerebrali
- Fattori tossici
- Malattie metaboliche materne
- Traumi in gestazione

Perinatali
(28 sett. - 1 sett dopo la nascita)
Infezioni
Traumi da parto Prematurità
Bp nascita (<2500gr) emorragia

PCI

Classificazione di Hagberg

- Forme Spastiche
- Forme Atassiche
- Forme Discinetiche (Coreoatetosica – Distonica)

Forme Atassiche

- 5-10% delle PCI
- Dist. di coordinazione (tremori, dismetria, adiadococinesia)
- Dist. equilibrio (atassia per coinvolgimento del cervelletto)

Forme Spastiche

Emi-Di-Quadri Plegia

- 70-75% delle PCI
- Lesioni vie piramidali
- Abnorme e anomalo aumento del tono muscolare
- Segni piramidali (clono, riflessi arcaici che persistono)
- Ipertonìa muscoli flessori AASS ed estensori AAII

Forme Discinetiche

Coreoatetosica: ipotonia e mov lenti parti dist del corpo e viso; si accentuano con i mov. Intenzionali; linguaggio disartrico

Distonica: pattern posturale e del mov. Anomalo dei muscoli del tronco; ipertono; alterazione muscoli bucco-fonatori

PCI

Classificazione di Ferrari-Cioni

- **Forme Tetraplegiche**
- Forme Dispercettive
- Forme Diplegiche
- Forme Emiplegiche

Forme Tetraplegiche

- Aposturale: Ipotono

Compr. Sist. Neurovegetativo

Compr. Fun. Posturali Motorie

Compr. Cognitive e linguaggio

- Difesa antigravitaria in flessione
- Antigravità a tronco orizzontale: post seduta non mantenuta, schema estensorio, cognitivo ridotto
- Antigravità a tronco verticale: AASS flessi, AAI a forbice, postura seduta con cifosi, linguaggio e cognitivo abbastanza conservati

PCI

Classificazione di Ferrari-Cioni

- Forme Tetraplegiche
- **Forme Dispercettive**
- Forme Diplegiche
- Forme Emiplegiche

Forme Dispercettive

- B.no «cado-cado»: intolleranza percettiva profondità dello spazio e alle variazioni posturali indotte; spostamento possibile con deambulatori; buone competenze cognitive e linguistiche
- B.no «tirati-su»: trascura le correzioni nec. per orientarsi, allinearsi, con soppressione percettiva delle info legate al senso del movimento; si raggiunge e si mantiene la stazione eretta con appoggio; spostamento con deambulatore

PCI

Classificazione di Ferrari-Cioni

- Forme Tetraplegiche
- Forme Dispercettive
- **Forme Dipleghiche**
- Forme Emiplegiche

Forme Dipleghiche

- «Propulsivi»: inclinazione e antepulsione del tronco, piedi in equinismo; necessità di ausili AASS
- «Gonna stretta»: maggiore compromissione AAII con flessione delle ginocchia in fase di carico
- «Funamboli»: minore compr motoria ma disturbi dispercettivi e compromiss della DA; tronco ante posto e piede in equino di contatto e di spinta
- «Temerari»: no dist. dispercettivi e non necessitano di ausili per buone abilità motorie

Forme Emiplegiche

PCI

Classificazione di Ferrari-Cioni

- Forme Tetraplegiche
- Forme Dispercettive
- Forme Diplegiche
- **Forme Emiplegiche**

- 1° Forma: danno fetale precoce (16-24 sett) da malformazioni cerebrali con grave compr motoria AASS e AAI, DI, Epilessia
- 2° Forma: danno fetale al III trimestre o nel prematuro, asimmetria, compr >AAI, Cognitivo adeguato, scarsa incidenza di epilessia
- 3° Forma: danno perinatale o nei primi mesi di vita con lesioni corticali-sotto cort. (Infarto arteria cerebrale); alterazione motoria AASS, sviluppo cogn e incidenza di epilessia variabili in relazione alla lesione
- 4° Forma: acquisita in I o II infanzia, su base vascolare, infettiva, traumatica, tumorale; maggior coinvolgimento AASS, DSA, dist Percettivi, Epilessia

PCI

Quadri clinici specifici

Emiplegia

Forma più frequente di PCI (44% del tot.)

Un emilato corporeo colpito

Ritardo DA (entro i 17 mesi); poi DA con ipotonia e deficit di forza, cammino extrarotato dell'AII colpito, piede piatto-valgo, trascinamento dell'emisoma paretico da parte di quello sano

Strabismo

Forza e Motilità muscolari conservati a livello prossimale AA, distalmente alterazioni dei muscoli estensori

Dopo i 2 aa compare spasticità m flessori AASS ed estensori AII; si osserva quindi equinismo con intrarotazione AII colpito; successivamente emergono deformità dell'anca, deformità del ginocchio AII interessato

Deformità di riflesso emilato (piede equino, polso flesso, scoliosi)

ROT iperelicitabili

Rischio Epilessia parziale (20% dei casi)

Rischio di sv cognitivo alterato (15-50% dei casi)

PCI

Quadri clinici specifici

Tetraplegia

- **Forma più grave (già nei primi mesi emerge diff suzione e degluttizione, ipertono ai 4 arti, con precoci contratture e deformità articolari)**
- **Cause perinatali (sofferenza SNC post anossico-ischemica-emorragica, infezioni, traumi)**
- **Interessa i 4 arti in modo più o meno simmetrico**
- **Ipertono spastico tono flessorio AASS ed estensorio AAII**
- **Permangono i riflessi arcaici**
- **Prognosi DA e manipolazione sfavorevoli**
- **Disturbi della vista (es strabismo)**
- **Disturbi dell'udito**
- **D.I. di grado severo**

PCI

Quadri clinici specifici

Forma Atassica

- Forma più rara, legata a danno cerebellare
- Dist coordinazione dei movimenti (tremori intenzionali, dismetria)
- Dist equilibrio (atassia)
- DI lieve nel 50% dei casi
- Nistagmo orizzontale o rotatorio
- Nel I anno di vita bno ipotonico, RPM, scialorrea
- Nel II anno presenza di postura seduta ma co oscillazioni, tremore intenzionale, dismetria, diff masticazione e nell'articolazione delle parole, stazione eretta con base d'appoggio allargata, AAII extraruotati
- Nel III anno molti acquisiscono la DA, a base allargata, con braccia alzate, passo a scatto, andatura tallonante
- Ritardo di linguaggio

PCI

Quadri clinici specifici

Forma Discinetica

- **Danno al sistema extrapiramidale o gangli della base e talamo**
- **Causata spesso da evento ipossico ischemico perinatale**
- **Deficit di coordinazione del movimento e/o di regolazione del tono muscolare**
- **Incapacità ad organizzare ed eseguire i movimenti intenzionali e a mantenere la postura**
- **Presenza di movimenti involontari:**
 - **Ballistici:** contrazioni spontanee, rapide, violente, brusche e di grande ampiezza dei muscoli prossimali AA e tronco
 - **Coreici:** movimenti eccessivi, rapidi, a scatto a pendenza prossimale accentuati dallo stato emozionale
 - **Atetosici:** movimenti a carattere di torsione e avvitamento (polipoidi, non intenzionali, dei muscoli distali di mani, piedi, bocca e del tronco, accentuati dalle emozioni; linguaggio di difficile comprensione
 - **Distonici:** contrazione simultanea e prolungata di m agonisti e antagonisti, con irrigidimento del segmento corporeo interessato

PCI

Altri Disturbi tipici correlati

Disabilità cognitiva di grado variabile, nel 50% dei casi

- **La severità varia in relazione al tipo di lesione cerebrale: Emiplegia nell'adulto lesioni cortico-sottocorticali sx determinano deficit verbali, mentre lesioni emisfero dx determinano deficit in attività non verbali; quindi pz con lesioni sx presentano QI di performance più alto di quello verbale e viceversa.**
- **Tale paradigma non è applicabile in ee in merito alla plasticità cerebrale: «effetto crowding» o dell'affollamento cerebrale in cui nell'emiplegia congenita dx (con lesione sinistra) l'emisfero dx dovrebbe assumere le funzioni di quello sx leso con svntaggio delle funzioni destre non verbali**
- **Epoca in cui si è verificata la lesione: la plasticità cerebrale diminuisce con l'aumentare della specializzazione corticale: es. bno con emiplegia esito di danno perinatale focale emisfero sx ha uno sviluppo linguistico adeguato; mentre in caso di lesione focale più tardiva il deficit di linguaggio può essere difficilmente recuperabile**
- **Nelle Diplegie spesso ci troviamo in FIL o nella DIL (con abilità di linguaggio superiori a quelle di performance)**
- **Tetraparesi (forme più severe) le difficoltà motorie spesso rendono di difficile valutazione le abilità cognitive e gli aspetti neuropsicologici**

PCI

Altri Disturbi tipici correlati

Disturbi del comportamento

- **Si presentano nel 25-50 % dei casi**
- **Spesso si diretta conseguenza delle lesioni cerebrali sottostanti sia conseguenza delle esperienze sociali negative**
- **Bno Emiplegico: >50% dei casi con iperattività, aggressività, depressione, ansia (tali disturbi in genere si legano al buon sviluppo cognitivo e alla precoce consapevolezza della presenza di un deficit fisico)**
- **Bni con PCI con maggiore compromissione motoria sono più frequenti di disturbi internalizzanti (Umore) legati alle limitazioni fisiche di sviluppare adeguate abilità di indipendenza funzionale**
- **Bni con PCI Discinetiche presentano personalità forte con carattere oppositivo**

PCI

Altri Disturbi tipici correlati

Disturbi visuo-percettivi

- **Lo sviluppo delle funzioni visive influenza crescita e apprendimento**
- **I bni con PCI possono presentare un'alterazione sia nei processi di raccolta delle informazioni visive sia nei processi di elaborazione a seguito di un interessamento delle vie visive centrali**
- **«Cerebral Visual Impairment»:** dipendono da lesioni che coinvolgono le vie post-chiasmatiche (tratto ottico, corteccia calcarina, aree visive associate)
- **I Disturbi sono eterogenei:** riduzione dell'acuità visiva, riduzione del campo visivo, disordini della motilità oculare, fotofobia, nistagmo, strabismo)
- **Bni Emiplegici:** riduzione del campo visivo, riduzione dell'acuità, riduzione della stereopsi
- **Lesione dei Gangli della base e del talamo associate a lesioni della corteccia occipitale:** lesioni visive severe

PCI

Altri Disturbi tipici correlati

Disturbi del sonno

- **Tali disturbi sono più frequenti in bni con PCI rispetto alla popolazione di riferimento con una prevalenza variabile dal 19 al 63%**
- **Eziologia multifattoriale**
- **Spesso legati al deficit motorio primario con spasmi muscolari, dolori muscolo-scheletrici, difficoltà nel cambiare posizione durante la notte, presenza di epilessia, presenza di dist. del comportamento**

PCI

Altri Disturbi tipici correlati

Epilessia

- **Popolazione generale in età evolutiva ed epilessia: prevalenza tra 3 e 6 per 1000 nati**
- **Popolazione in età evolutiva con PCI ed epilessia: prevalenza tra il 15 ed il 55 %**
- **Bno Emiplegico: in genere epilessia parziale**
- **Bno con Diplegia o Tetraplegia: crisi tonico-cliniche generalizzate**
- **Forme più gravi di epilessia sono spesso associate a malformazioni (es. polimicrogiria)**

PCI

Percorso Diagnostico

Quando si sospetta una PCI è necessario:

- **Dettagliata storia clinica e familiare**
- **Esame Obiettivo e Neurologico**
- **Screening per deficit cognitivi, dist di linguaggio, disordini ORL**
- **EEG quando segni/sintomi suggestivi di epilessia**
- **Neuroimaging: necessari per stabilire l'eziologia (meglio RM)**
- **Test genetici e metabolici in caso di storia clinica o neuroimaging dubbie**

PCI

Percorso Diagnostico

Esame Neurologico

Fornisce una valutazione delle risposte riflesse, del tono muscolare, della motilità spontanea

Il bno con PCI presenza, fin dai primi mesi, ipotonia assiale e ipertono agli arti

Possono essere ricercati i riflessi primitivi (persistenti o asimmetrici)

La spasticità non viene identificata prima dei 4-6 mesi di vita

HINE (Hammersmith Infant Neurological Examination) è uno strumento clinico per valutare i bni tra i 2 e i 24 mesi, diviso in 26 item che valutano diversi aspetti dello sviluppo neurologico

GMs (General Movements: osservazione della motilità spontanea dei movimenti globali spontanei che coinvolgono il corpo presenti fino al 2° mese di vita post natale

PCI

Percorso Diagnostico

Valutazione Funzionale

Già nel corso del I anno è importante eseguire una valutazione segmentale dell'escursione articolare (per verificare la presenza di eventuali contratture muscolari)

Scala di Ashworth: necessaria a valutare il grado di spasticità

PCI

Percorso Diagnostico

Valutazione Strumentale

La RM cerebrale riesce ad identificare nella maggior parte dei casi la lesione responsabile della PCI e può dare informazioni sul timing del danno

Il valore prognostico di questo esame è alto, soprattutto se effettuato dopo la prima settimana di vita

Circa il 90% dei bni con PCI presenta anomalie alla RM cerebrale

PCI

Trattamento

Fisiokinesiterapia: si propone di ridurre i pattern anomali del movimento, con un intervento mirato al contenimento posturale, prevenzione di precoci contratture articolari, favorire l'acquisizione di nuove competenze posturali

Psicomotricità: ha lo scopo di sviluppare la capacità di conoscere e leggere il mondo esterno attraverso il gioco, il ritmo del tempo, conoscenza dello spazio

Terapia occupazionale: acquisizione delle competenze motorie e dei processi sensoriali necessari per le attività quotidiane

Ortesi: con l'applicazione di una forza esterna si promuove la correzione di posture anomale favorendo la prevenzione delle deformità

Farmaci: Baclofen (miorilassante ad azione centrale, favorisce il rilascio del GABA, neurotrasmettitore inibitorio); Tossina Botulinica di tipo A (blocca il rilascio di acetilcolina a livello presinaptico della placca neuromuscolare con denervazione chimica e rilassamento muscolare temporaneo 8-12 settimane)