

Diagnosi precoce di Paralisi Cerebrale Infantile nella Pratica Clinica

Una risorsa per i professionisti sanitari per identificare e diagnosticare precocemente la paralisi cerebrale infantile, comunicare la diagnosi e supportare i bambini e le famiglie utilizzando raccomandazioni per una migliore pratica clinica.



THE UNIVERSITY OF
SYDNEY



AusCP-CTN
Australasian Cerebral Palsy
Clinical Trials Network
CENTRE FOR RESEARCH EXCELLENCE

Ringraziamenti

AUTORI

Professor Iona Novak – Head of Research Cerebral Palsy Alliance, University of Sydney

Professor Dinah Reddihough – Chief Investigator NHMRC-funded Centre of Research Excellence in Cerebral Palsy (CRE-CP), Murdoch Children's Research Institute

Professor Roslyn Boyd – Scientific Director Queensland Cerebral Palsy and Rehabilitation Research, Australasian Cerebral Palsy Clinical Trials Network.

Dr Margot Bosanquet – Queensland Health, James Cook University

Associate Professor Karen Scott – The University of Sydney

Dr Joanne George - Queensland Early Detection and Intervention Network

Dr Cathy Morgan – Cerebral Palsy Alliance Research Institute

Ms Anna te Velde – Cerebral Palsy Alliance Research Institute

Associate Professor Andrea Guzzetta – University of Pisa

Ms Olena Chorna –Fondazione Stella Maris, Tirrenia, Italy

Professor Nadia Badawi – Chair of Cerebral Palsy, Cerebral Palsy Alliance, Westmead Children's Hospital, University of Sydney.

Associate Professor Michael Fahey – Monash University, Monash Children's Hospital

Associate Professor Luke Jardine – Mater Health Services, University of Queensland

Associate Professor Alicia Spittle – University of Melbourne

Parent Consultation Groups – NHMRC-funded Centre of Research Excellence in Cerebral Palsy (CRE-CP)

Parent Consultation Groups – Cerebral Palsy Alliance

Ms Lynda McNamara – Knowledge Translation Fellow Centre of Research Excellence in Cerebral Palsy (CRE-CP) and PhD student The University of Sydney

RINGRAZIAMENTI

Ringraziamo la Prof.ssa Dinah Reddihough, capo ricercatore del *Centre of Research Excellence in Cerebral Palsy* (CRE-CP), finanziato dal NHMRC, le associazioni dei genitori e i membri del comitato consultivo del CRE-CP che hanno contribuito allo sviluppo di tali schede informative.

Ringraziamo *The Cerebral Palsy Alliance* per il finanziamento stanziato per lo sviluppo di questa risorsa.

A Lynda McNamara è stata assegnata una borsa di studio *Knowledge Translation* finanziata dal NHMRC *Center of Research Excellence in Cerebral Palsy* (CRE-CP) (2016-2019); Borsa di studio post-laurea NHMRC (APP1169076) ed è supportata da *The Australian Cerebral Palsy Clinical Trials Network* (AusCP-CTN, NHMRC Number 1116442).

La traduzione in italiano è stata realizzata da un team dedicato composto da operatori della Fondazione Stella Maris e Università di Pisa.



Informazioni sulla Paralisi Cerebrale Infantile

01

Che cos'è la Paralisi Cerebrale Infantile?

La Paralisi Cerebrale è:

- (1) un termine “ombrello” per un gruppo di disturbi
- (2) un disturbo dello sviluppo del movimento e/o della postura e della funzione motoria
- (3) una condizione permanente ma non immutabile
- (4) dovuta a un danno, una lesione o una anomalia non progressivi, e
- (5) un danno, una lesione o una anomalia verificatosi nel corso dello sviluppo cerebrale.¹⁻⁵

La paralisi cerebrale infantile è la causa più comune di disabilità fisica in età infantile.¹

Classificazione delle Paralisi Cerebrali Infantili

Tre sono le classificazioni utilizzate per descrivere le paralisi cerebrali infantili: forma motoria, topografia e funzione.

Classificazione dei Sottotipi Motori

Tradizionalmente si individuano quattro sottotipi motori principali (dai registri dei paesi occidentali industrializzati):

- **Spasticità:** aumento del tono muscolare, aumento dei riflessi tendinei profondi, debolezza, cammino e postura alterati.¹⁻⁸
- **Discinesia:** può avere patterns di movimento distonici, atetoidi o coreo-atetoidi, con movimenti involontari, incontrollati, ripetitivi, occasionalmente stereotipati e fluttuazioni del tono muscolare.¹⁻⁹
- **Atassia:** caratterizzata da problemi di equilibrio e di percezione della profondità, perdita di coordinazione, per cui i movimenti risultano disorganizzati in termini di forza, ritmo e precisione.¹⁻⁹
- **Ipotonia:** solo un piccolo gruppo di bambini con paralisi cerebrale infantile presenta una ipotonia pura con diminuzione generalizzata del tono. La paralisi cerebrale ipotonica è caratterizzata da ipotonia generalizzata che persiste oltre i 3 anni di età e non deriva da un disordine primario dei nervi periferici.⁹

Potrebbe esserci più di un disturbo motorio. È comune una combinazione di spasticità e distonia. I sottotipi motori possono emergere e cambiare nei primi anni di vita.^{1,6}

1. ACPR Group. Australian cerebral palsy register report 2018, birth years 1995-2012. Sydney, Australia: Cerebral Palsy Alliance; (2018)
2. Surveillance of cerebral palsy in Europe: a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE). (2000). *Dev Med Child Neurol*, 42(12), 816-824. doi:10.1017/s0012162200001511
3. Bax, M. C. O. (1964). TERMINOLOGY AND CLASSIFICATION OF CEREBRAL PALSY. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 6(3), 295-297. doi:10.1111/j.1469-8749.1964.tb10791.x
4. Rosenbaum, P., Paneth, N., Leviton, A., Goldstein, M., Bax, M., Damiano, D., . . . Jacobsson, B. (2007). A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006. *Dev Med Child Neurol Suppl*, 109, 8-14.
5. Mutch, L., Alberman, E., Hagberg, B., Kodama, K., & Perat, M. V. (1992). Cerebral palsy epidemiology: where are we now and where are we going? *Dev Med Child Neurol*, 34(6), 547-551. doi:10.1111/j.1469-8749.1992.tb11479.x
6. Rice, J., Skuza, P., Baker, F., Russo, R., & Fehlings, D. (2017). Identification and measurement of dystonia in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*, 59(12), 1249-1255. doi:10.1111/dmcn.13502
7. Sanger, T. D., Delgado, M. R., Gaebler-Spira, D., Hallett, M., & Mink, J. W. (2003). Classification and definition of disorders causing hypertonia in childhood. *Pediatrics*, 111(1), e89-97. doi:10.1542/peds.111.1.e89
8. Oskoui, M., Coutinho, F., Dykeman, J., Jette, N., & Pringsheim, T. (2013). An update on the prevalence of cerebral palsy: A systematic review and meta-analysis. *Dev Med Child Neurol*, 55. doi:10.1111/dmcn.12080
9. Koman, L. A., Smith, B. P., & Shilt, J. S. (2004). Cerebral palsy. *Lancet*, 363(9421), 1619-1631. doi:10.1016/s0140-6736(04)16207-7



Informazioni sulla Paralisi Cerebrale Infantile

02

Classificazione Topografica

Anche la categorizzazione per topografia guida l'intervento. Risulta importante identificare precocemente la paralisi cerebrale infantile unilaterale rispetto a quella bilaterale, poiché differiscono sia le tipologie di intervento che gli esiti muscolo-scheletrici a lungo termine.¹

Classificazioni tipografiche riconosciute per la spasticità (*Australian Cerebral Palsy Register e Surveillance of Cerebral Palsy Europe*):

- Unilaterale: un lato del corpo è prevalentemente coinvolto. In rari casi, se è coinvolto un solo arto, viene utilizzato il termine monoplegia.
- Bilaterale: sono coinvolti entrambi i lati del corpo. Può essere ulteriormente classificato in:
 - A. Diplegia: entrambi gli arti inferiori sono compromessi. Gli arti inferiori sono maggiormente compromessi rispetto a quelli superiori.
 - B. Quadriplegia: sono compromessi tutti e 4 gli arti e il tronco.²

Vengono raccomandati due tra gli strumenti disponibili per la valutazione della spasticità:

- il Modified Tardieu Scale (<http://cerebralpalsy.org.au>), test che qualifica la resistenza del muscolo spastico al movimento passivo compiuto a velocità sia lenta che veloce; inoltre, permette di discriminare tra spasticità e retrazione;
- un altro è il Australian Spasticity Assessment Scale (ASAS), presente nel Cerebral Palsy Description Form, utilizzato nel contesto dell'Australian Cerebral Palsy Register and Surveillance of Cerebral Palsy Europe, il quale fornisce un approccio descrittivo del quadro motorio arto per arto, che facilita la definizione del quadro clinico oggettivo del bambino con paralisi cerebrale infantile.²

1. Palisano, R. J., Rosenbaum, P., Bartlett, D., & Livingston, M. H. (2008). Content validity of the expanded and revised Gross Motor Function Classification System. *Dev Med Child Neurol*, 50(10), 744-750. doi:10.1111/j.1469-8749.2008.03089.x

2. ACPR Group. Australian cerebral palsy register report 2018, birth years 1995-2012. Sydney, Australia: Cerebral Palsy Alliance; (2018). Available from: <https://cpregister.com/wp-content/uploads/2019/02/Report-of-the-Australian-Cerebral-Palsy-Register-Birth-Years-1995-2012.pdf>. Accessed June

Informazioni sulla Paralisi Cerebrale Infantile

03

Classificazione per Funzione Motoria e Severità del quadro motorio

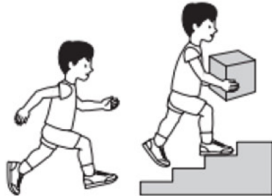

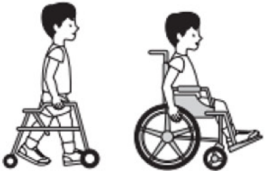


Il *Gross Motor Function Classification System* (GMFCS – E&R) ^{1,2} <https://canchild.ca/> è il sistema di classificazione “gold standard” a cinque livelli che fornisce un linguaggio comune e una “fotografia” funzionale del bambino con Paralisi Cerebrale Infantile. Sulla base del movimento spontaneo, con particolare attenzione a specifiche funzioni come la posizione seduta, il trasferimento e la mobilità, esistono diverse tipologie di classificazione funzionale per diverse fasce di età. Questo ci permette di avere una guida prognostica a lungo termine su come si organizzerà il bambino dal punto di vista motorio e risulta essere più accurata in bambini con un'età superiore ai 2 anni³. Sono state individuate cinque fasce d'età: sotto i 2 anni, 2-4 anni, 4-6 anni, 6-12 anni e 12-18 anni.

Classificazione per funzione motoria e severità del quadro motorio

Classificazione per la funzione grosso-motoria per bambini dai 2-4 anni:

- Livello I: posizione seduta acquisita in autonomia, con la possibilità di liberare gli arti superiori. Cammina senza necessità di un ausilio.
- Livello II: posizione seduta acquisita in autonomia, con la possibilità di liberare gli arti superiori ma non risulta stabile, l'equilibrio è compromesso. Cammina utilizzando un ausilio.
- Livello III: posizione seduta mantenuta con podice tra i talloni. Percorre brevi distanze al chiuso utilizzando dispositivi manuali per la mobilità.
- Livello IV: si siede se posizionato, ma necessita di utilizzare gli arti superiori con funzione di supporto. Rotola, striscia o gattona per brevi distanze.
- Livello V: Incapace di sedersi in modo indipendente. Nessuna forma di mobilità autonoma.

GMFCS E & R tra i 6 e i 12 anni: Descrizione e illustrazioni

	<p>GMFCS LIVELLO I</p> <p>I bambini camminano in casa, a scuola, all'esterno e in contest sociale. Sono in grado di salire e scendere da un marciapiede senza assistenza fisica e fare le scale senza l'utilizzo del corrimano. Eseguono abilità grosso motorie quali correre e saltare, ma velocità, equilibrio e coordinazione sono ridotti.</p>
	<p>GMFCS LIVELLO II</p> <p>I bambini camminano nella maggior parte degli ambienti e salgono le scale tenendosi al corrimano. Possono avere difficoltà a camminare per tragitti lunghi e a mantenere l'equilibrio su terreno irregolare, inclinato, in zone affollate o in spazi ristretti. All'esterno e in contesto sociale possono camminare con assistenza fisica o con un dispositivo manuale per la mobilità o usano una carrozzina quando si spostano per lunghe distanze. I bambini hanno minime capacità di eseguire abilità grosso motorie come correre o saltare.</p>
	<p>GMFCS LIVELLO III</p> <p>I bambini camminano nella maggior parte degli ambienti all'interno, usando un dispositivo manuale per la mobilità. Possono salire e scendere le scale tenendosi a un corrimano, con supervisione o assistenza fisica. Quando si spostano per lunghe distanze usano una carrozzina che possono spingere da soli per brevi tratti.</p>
	<p>GMFCS LIVELLO IV</p> <p>I bambini usano modalità di spostamento che richiedono, nella maggior parte degli ambienti, assistenza fisica o carrozzina elettrica. In casa, i bambini camminano per brevi distanze con assistenza fisica o usano la carrozzina elettrica o deambulatore con sostegno quando vi sono posizionati. A scuola, all'esterno e nel contesto sociale sono trasportati in carrozzina manuale o usano una carrozzina elettrica.</p>
	<p>GMFCS LIVELLO V</p> <p>In tutti gli ambienti i bambini vengono trasportati con carrozzina manuale. Hanno limitate abilità di mantenere posture antigravitarie di capo e tronco e di controllare i movimenti degli arti superiori e inferiori</p>

GMFCS descriptors: Palisano et al. (1997) Dev Med Child Neurol 39:214-23
CanChild: www.canchild.ca

Illustrations Version 2 © Bill Reid, Kate Willoughby, Adrienne Harvey and Kerr Graham, The Royal Children's Hospital Melbourne ERC151050

Si raccomanda la valutazione della classificazione GMFCS all'età di 2 anni. La classificazione funzionale della severità della forma di PCI effettuata dopo i 2 anni di età è stabile e permanente.³

1. Palisano, R. J., Rosenbaum, P., Bartlett, D., & Livingston, M. H. (2008). Content validity of the expanded and revised Gross Motor Function Classification System. *Dev Med Child Neurol*, 50(10), 744-750. doi:10.1111/j.1469-8749.2008.03089.x
2. Palisano, R. J., Rosenbaum, P., Walter, S., Russell, D, et al. (1997). Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*, 39(4): 214-23.
3. Gorter, J. W., Ketelaar, M., Rosenbaum, P., Helders, P. J., & Palisano, R. (2009). Use of the GMFCS in infants with CP: the need for reclassification at age 2 years or older. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 51(1), 46-52. doi:10.1111/j.1469-8749.2008.03117.x

Informazioni sulla Paralisi Cerebrale Infantile

04

Altri sistemi di classificazione funzionale

Esistono altri sistemi di classificazione funzionale della paralisi cerebrale infantile, tra cui:

- **I sistemi di classificazione delle abilità manuali (*Manual Ability Classification System - MACS*)** classificano le performance manuali tipiche e il modo in cui un bambino manipola un oggetto nella vita quotidiana.¹ www.macs.nu
- **Il sistema bimanuale di classificazione motoria fine (*Bimanual Fine Motor Function - BFMF*)**² descrive la funzione motoria fine classificando la capacità di afferrare, tenere e manipolare oggetti in ciascuna mano separatamente.
- **Il sistema di classificazione delle funzioni comunicative (*CFCS*)** classifica le performance di comunicazione della vita di tutti i giorni.³ <http://cfcs.us>
- **Il sistema di classificazione delle capacità di mangiare e bere (*EDACS*)** classifica la capacità abituale di un bambino di mangiare e bere considerando la sicurezza, l'efficienza e il livello di assistenza richiesto.⁴ www.sussexcommunity.nhs.uk
- **Il sistema di classificazione delle funzioni visive (*VFCS*)** classifica il funzionamento visivo nelle attività di vita quotidiana dei bambini con paralisi cerebrale infantile. <https://www.pisasmilelab.it/vfcs>

1. Eliasson, A.C., Krumlinde-Sundholm, L., Rosbald, B., Beckung, E., et al. (2006). The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol.* 48 (7): 549-54.
2. Beckung, E., & Hagberg, G. (2002). Neuroimpairments, activity limitations, and participation restrictions in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 44(5), 309-316. doi:10.1017/s0012162201002134
3. Hidecker M.J, Paneth N., Rosenbaum, P.L., Kent, et al. (2011). *Dev Med Child Neurol.* 53(8): 704-10.
4. Sellers, D., Mandy, A., Pennington, L., Hankins, M., Morris, C. (2014). *Dev Med Child Neurol.* 56:245-51.



Informazioni sulla Paralisi Cerebrale Infantile

05

Disturbi associati

Tutti i bambini con paralisi cerebrale infantile hanno un disturbo motorio, ma questo è spesso accompagnato anche da altri disturbi associati, problemi di salute e limitazioni funzionali.¹ La probabilità e la severità dei disturbi associati aumentano tanto più è severa la disabilità motoria e possono avere un impatto anche maggiore sulla funzione e sulla qualità della vita del bambino, rispetto alla problematica motoria.²⁻⁶

I clinici dovrebbero eseguire regolarmente uno screening per valutare i disturbi associati, le patologie e le limitazioni funzionali che si verificano insieme alla paralisi cerebrale infantile.⁷ Tali disturbi associati sono fortemente legati alla gravità della disabilità motoria, ad eccezione del dolore e dei disturbi del comportamento. Il dolore può essere presente in tutti i livelli di disabilità, i disturbi del comportamento sono più comuni nelle forme più lievi di disabilità motoria.

La sfida per i clinici e per le famiglie è tenersi aggiornati costantemente con le migliori evidenze disponibili in merito agli interventi per la prevenzione e la gestione della paralisi cerebrale infantile.⁷ Tali disturbi associati sono fortemente legati alla gravità della disabilità motoria, ad eccezione del dolore e dei disturbi del comportamento. Il dolore può essere presente in tutti i livelli di disabilità, i disturbi del comportamento sono più comuni nelle forme più lievi di disabilità motoria.

È probabile che il dolore (75%) sia presente in tutti i livelli di disabilità fisica.

I disturbi del comportamento (25%) sono più comuni in presenza di lieve disabilità fisica.

La presenza di epilessia e disabilità intellettiva in combinazione con una grave disabilità fisica ha il maggiore impatto sulla prognosi e sull'aspettativa di vita.¹

Da una meta-analisi dei registri PCI,¹ i tassi dei disturbi e limitazioni funzionali associati sono i seguenti:



3 su 4

hanno esperienza di dolore cronico



1 su 2

presenta disabilità intellettiva



1 su 3

non acquisisce la deambulazione



1 su 3

non comunica in modo verbale



1 su 4

soffre di epilessia



1 su 3

presenta dislocazione dell'anca



1 su 4

non possiede il controllo della vescica



1 su 5

presenta disturbi del sonno



1 su 5

presenta scialorrea



1 su 10

presenta un grave disturbo visivo



1 su 15

necessita di nutrizione enterale



1 su 25

è affetto da sordità

Informazioni sulla Paralisi Cerebrale Infantile

05

1. Novak, I., Hines, M., Goldsmith, S., & Barclay, R. (2012). Clinical prognostic messages from a systematic review on cerebral palsy. *Pediatrics*, 130(5), e1285-1312. doi:10.1542/peds.2012-0924
2. McIntyre, S., Morgan, C., Walker, K., & Novak, I. (2011). Cerebral palsy--don't delay. *Dev Disabil Res Rev*, 17(2), 114-129. doi:10.1002/ddrr.1106
3. Stanley, F., Blair, E., & Alberman, E. (2000). *Cerebral Palsies: Epidemiology and Causal Pathways*. London: MacKeith Press. 8-13.
4. Himmelmann, K., Beckung, E., Hagberg, G., & Uvebrant, P. (2006). Gross and fine motor function and accompanying impairments in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*, 48(6), 417-423. doi:10.1017/s0012162206000922
5. Odding, E., Roebroeck, M. E., & Stam, H. J. (2006). The epidemiology of cerebral palsy: incidence, impairments and risk factors. *Disabil Rehabil*, 28(4), 183-191. doi:10.1080/09638280500158422
6. Delacy, M. J., & Reid, S. M. (2016). Profile of associated impairments at age 5 years in Australia by cerebral palsy subtype and Gross Motor Function Classification System level for birth years 1996 to 2005. *Dev Med Child Neurol*, 58 Suppl 2, 50-56. doi:10.1111/dmcn.13012
7. Novak, I., Morgan, C., Adde, L., Blackman, J., Boyd, R. N., et al. (2017). Early, Accurate Diagnosis and Early Intervention in Cerebral Palsy: Advances in Diagnosis and Treatment. *JAMA Pediatr*, 171(9), 897-907. doi:10.1001/jamapediatrics.2017.1689
8. Novak, I., McIntyre, S., Morgan, C., Campbell, L., Dark, L., Morton, N., . . . Goldsmith, S. (2013). A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence. *Dev Med Child Neurol*, 55(10), 885-910.
9. Novak, I., Morgan, C., Fahey, M., Finch-Edmondson, M., Galea, C., Hines, A., . . . Badawi, N. (2020). State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep*, 20(2), 3. doi:10.1007/s11910-020-1022-z



Informazioni sulla Paralisi Cerebrale Infantile

06

Incidenza e Prevalenza

La prevalenza della paralisi cerebrale infantile sta mostrando un certo declino negli ultimi anni sia nei tassi che nella gravità delle forme, sia in Australia che in Europa.

In Europa e in Australia negli ultimi anni si sta evidenziando un certo calo nella prevalenza della paralisi cerebrale infantile, sia nei tassi che nella gravità.¹⁻³

In Europa la prevalenza della paralisi cerebrale, nel periodo di riferimento più recente (2003), è di 1 bambino su 565 (1,8 su 1000 nati vivi).²

A ciò stanno contribuendo i progressi nelle strategie neuroprotettive e i miglioramenti nella salute pubblica, nell'assistenza ostetrica e perinatale, tutti sostenuti dalla ricerca internazionale.

- Il tasso di PCI per 1000 nati vivi tra le 20-27 settimane è diminuito, 1995-2012.¹
- Il tasso di PCI per 1000 nati vivi con più di 37 settimane è diminuito, 2004-2012.¹
- Il tasso di PCI per 1000 nati vivi con funzione grosso-motoria da moderata a grave (Gross Motor Function Classification System, livelli III-V) è diminuito, 1995-2012.¹

Tasso di prevalenza - Gross Motor Functional Classification Scale

Una forma lieve di paralisi cerebrale infantile (classificata secondo i livelli GMFCS) è più comune rispetto a una forma più severa;

GMFCS I-II 62%
GMFCS III 12%
GMFCS IV – V 26%

I dati rappresentano la percentuale di bambini a 5 anni con diagnosi di PCI per ogni gruppo individuato dalla Gross Motor Function Classification System (livelli I-II, III, IV-V) (1995-2012).¹

Sotto-gruppi di popolazioni a rischio di paralisi cerebrale infantile¹

I sotto-gruppi della popolazione di neonati considerati a rischio di paralisi cerebrale infantile possono essere identificati come:

- **Neonati prematuri** (30 – 40% di tutte le paralisi cerebrali infantili il cui rischio aumenta al diminuire dell'età gestazionale);
- **Neonati nati a termine con eventi perinatali o difetti congeniti es. Encefalopatia neonatale** (15 – 20% di tutte le paralisi cerebrali infantili il cui rischio di paralisi cerebrale aumenta con la gravità dell'encefalopatia neonatale);
- **Ictus perinatale o difetto congenito;**
- **Neonati nati a termine che ricevono assistenza di routine alla nascita** (40 – 50% di tutte le paralisi cerebrali infantile e potrebbero non avere alcun fattore di rischio perinatale).¹⁻²

1. ACPR Group. Australian cerebral palsy register report 2018, birth years 1995-2012. Sydney, Australia: Cerebral Palsy Alliance; (2018). Available from: <https://cpregister.com/wp-content/uploads/2019/02/Report-of-the-Australian-Cerebral-Palsy-Register-Birth-Years-1995-2012.pdf>. Accessed June 2020.

2. Granild-Jensen JB, Rackauskaite G, Flachs EM, Uldall P. Predictors for early diagnosis of cerebral palsy from national registry data. Dev Med Child Neurol. 2015 Oct;57(10):931-5. doi: 10.1111/dmcn.12760. Epub 2015 Apr 9. PMID: 25855100.

3. McIntyre, S., Morgan, C., Walker, K., & Novak, I. (2011). Cerebral palsy--don't delay. Dev Disabil Res Rev, 17(2), 114-129. doi:10.1002/ddrr.1106



Fattori di rischio per Paralisi Cerebrale Infantile



La storia clinica è suggestiva del rischio di paralisi cerebrale infantile

La cascata di eventi causali determina una complessa interazione tra diversi fattori di rischio in diverse epoche di sviluppo. Occorre sottolineare che in un terzo dei bambini con paralisi cerebrale infantile non si osservano fattori di rischio precoci comunemente associati a paralisi cerebrale infantile.



Fattori preconcezionali

Natimortalità pregressa, abortività, ricorso a tecniche di fecondazione assistita, status socio-economico basso



e/o durante la gravidanza

Ritardo di crescita intrauterino, prematurità, patologie tiroidee materne, pre-eclampsia, alterazioni placentari, sanguinamenti, infezioni, abuso di sostanze, gravidanza gemellare, difetti congeniti



e/o perinatali

Evento acuto ipossico durante il parto, stroke, convulsioni, ipoglicemia, ittero, infezioni



e/o postnatali

Stroke, infezioni, trauma cranico accidentale e non-accidentale

Fattori di rischio per Paralisi Cerebrale Infantile



Rischi rilevabili alla nascita

Rischio di paralisi cerebrale infantile nei nati pretermine

< 28 settimane = 3-9%

28-31 settimane = 3-5%

32-36 weeks = <1%

> 37 weeks = 0.1

Alterazioni neuroradiologiche

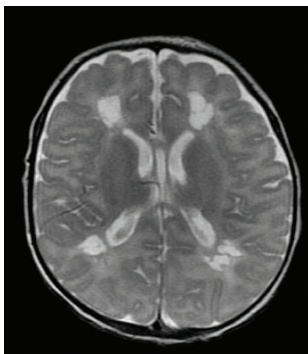


IMMAGINE 1

Lesione della sostanza bianca, PVL, IVH di grado III-IV, alterazione della corona radiata al di sopra della PLIC, ventricolomegalia, infarto arterioso, malformazioni.

Decorso complesso

Ricovero in unità di terapia intensiva neonatale (UTIN), basso peso alla nascita, esposizione a infezione/inflammatione precoce/postnatale/prenatale tardiva, convulsioni, enterocolite necrotizzante, displasia broncopulmonare, malattia polmonare cronica, retinopatia severa della prematurità (ROP stadio 4 o 5), chirurgia per dotto arterioso pervio. Fattori di rischio evolutivi e neurocomportamentali - difficoltà di alimentazione per via orale.

Fattori di rischio per paralisi cerebrale infantile nel nato a termine

Encefalopatia neonatale

Stroke neonatale

Alterazioni neuroradiologiche



IMMAGINE 2

Lesioni della sostanza grigia dei gangli della base/talamo, infarto arterioso, emorragia, coinvolgimento sia della sostanza bianca che della sostanza grigia, compromissione della PLIC, asimmetria della mielinizzazione, malformazioni congenite.

Decorso complesso

Ricovero in UTIN, basso peso alla nascita, ritardo di crescita intrauterino, sindrome da aspirazione di meconio, convulsioni neonatali, infezioni, ipoglicemia, parto gemellare, gemello sopravvissuto dopo la morte di un altro gemello, età materna superiore a 35 anni, indice di Apgar basso, difetti congeniti, storia familiare di alterazioni del neurosviluppo.

LE IMMAGINI 1 E 2 SONO STATE FORNITE DAL PROFESSORE ASSOCIATO ANDREA GUZZETTA E DALLA DOTT.SSA SIMONA FIORI DELL'UNIVERSITA' DI PISA

Fattori di rischio per Paralisi Cerebrale Infantile



Neonati prematuri

L'incidenza della paralisi cerebrale infantile nei neonati prematuri è del 40%. Il rischio di paralisi cerebrale aumenta al diminuire dell'età gestazionale.¹ TConvenzionalmente, si parla di prematurità "estrema" al di sotto delle 28 settimane di gestazione. La percentuale di neonati estremamente prematuri che riceve diagnosi di paralisi cerebrale infantile arriva fino al 10%, mentre arriva fino al 5% per i neonati nati tra le 28 e le 32 settimane di età gestazionale.¹

Il rischio tra i neonati prematuri aumenta in presenza di una lesione cerebrale. Le neuroimmagini che indicano lesioni a livello della sostanza bianca di leucomalacia periventricolare, emorragia intraventricolare (IVH) (gradi 3 e 4) e ventricolomegalia rappresentano importanti predittori di paralisi cerebrale infantile nei neonati molto prematuri.¹⁻⁴

Le lesioni di leucomalacia periventricolare a livello della corona radiata braccio posteriore della capsula interna (PLIC) sono state accuratamente utilizzate per predire la prognosi motoria.⁴ Le lesioni della sostanza grigia sono un predittore significativo di paralisi cerebrale infantile di grave entità.^{3,4}

Altri fattori che possono esporre ad un rischio più elevato di paralisi cerebrale infantile sono un'infezione intrauterina e un'infiammazione nell'ultimo periodo prenatale o nel periodo post-natale precoce.¹

L'encefalopatia neonatale, con associate crisi epilettiche, indipendentemente dalla causa, aumenta il rischio. Anche l'ipotiroidemia transitoria, la displasia broncopulmonare e l'enterocolite necrotizzante sono state associate a parto prematuro e successiva paralisi cerebrale infantile.¹

I neonati prematuri che hanno subito un intervento chirurgico al dotto arterioso pervio o che hanno necessitato di ossigenoterapia domiciliare presentano un aumentato rischio di paralisi cerebrale infantile.

La malattia polmonare neonatale cronica e la necessità di ventilazione meccanica fino a 36 settimane di età post-mestruale espongono ad un rischio almeno quadruplicato di sviluppare paralisi cerebrale infantile.

Il fattore di rischio neuroevolutivo precoce più comune è la difficoltà nelle abilità di alimentazione orale.¹

1. McIntyre, S., Morgan, C., Walker, K., & Novak, I. (2011). Cerebral palsy--don't delay. *Dev Disabil Res Rev*, 17(2), 114-129. doi:10.1002/ddrr.1106
2. Tran, U., Gray, P. H., & O'Callaghan, M. J. (2005). Neonatal antecedents for cerebral palsy in extremely preterm babies and interaction with maternal factors. *Early Hum Dev*, 81(6), 555-561. doi:10.1016/j.earlhumdev.2004.12.009
3. Beaino, G., Khoshnood, B., Kaminski, M., Pierrat, V., Marret, S., Matis, J., . . . Ancel, P. Y. (2010). Predictors of cerebral palsy in very preterm infants: the EPIPAGE prospective population-based cohort study. *Dev Med Child Neurol*, 52(6), e119-125. doi:10.1111/j.1469-8749.2010.03612.x
4. Himpens, E., Oostra, A., Franki, I., Van Maele, G., Vanhaesebrouck, P., & Van den Broeck, C. (2010). Predictability of cerebral palsy and its characteristics through neonatal cranial ultrasound in a high-risk NICU population. *Eur J Pediatr*, 169(10), 1213-1219. doi:10.1007/s00431-010-1207-6
5. Van Marter, L. J., Kuban, K. C., Allred, E., Bose, C., Dammann, O., O'Shea, M., . . . Leviton, A. (2011). Does bronchopulmonary dysplasia contribute to the occurrence of cerebral palsy among infants born before 28 weeks of gestation? *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*, 96(1), F20-29. doi:10.1136/adc.2010.183012



Fattori di rischio per Paralisi Cerebrale Infantile



Neonati a termine

Fattori di alto rischio per paralisi cerebrale infantile identificati nel sottogruppo dei nati a termine indicativi per l'avvio di valutazioni di screening e sorveglianza:

Encefalopatia neonatale – da moderata a severa, stadio 2 o 3 di Sarnat, dovrebbe automaticamente identificare l'alto rischio.¹

Anomalia cerebrale congenito o ictus con coinvolgimento del peduncolo cerebrale.¹

Encefalopatia neonatale

Un'encefalopatia neonatale da moderata a grave, di stadio di Sarnat 2 o 3, e una lesione dei gangli della base/talamo in neonati a termine hanno un valore predittivo positivo dell'88% per lo sviluppo di paralisi cerebrale infantile,² per cui dovrebbero essere automaticamente inclusi nel gruppo dei neonati ad alto rischio.¹

Questi quadri si presentano in 1 su 4 bambini nati a termini con paralisi cerebrale infantile, ed è più probabile che siano associati ad un quadro complessivamente severo e che comprenda disturbi cognitivi, epilessia, linguaggio; è più frequente nella popolazione maschile.¹

Si sottolinea che meno del 30% delle encefalopatie neonatali sono associate a ipossia intrapartum (eventi sentinella alla nascita, distacco della placenta, prolasso del cordone, grave emorragia intrapartum, grave distocia della spalla e cordone ombelicale intorno al collo).³

Nei bambini con encefalopatia neonatale, a cui è stata successivamente diagnosticata paralisi cerebrale infantile, sono stati identificati altri fattori di rischio prenatale come ritardo di crescita intrauterina, infezione intrauterina, anomalie metaboliche, sindromi e difetti congeniti.¹

Tre quarti dei bambini nati a termine che hanno sviluppato una paralisi cerebrale infantile non presentano una storia di encefalopatia neonatale.¹

Ictus perinatale o anomalie cerebrali congenite

I neonati con anomalie cerebrali congenite o ictus con coinvolgimento del peduncolo cerebrale dovrebbero essere identificati come pazienti ad alto rischio.¹

Gli ictus con anomalie che coinvolgono il peduncolo cerebrale sono altamente predittivi di paralisi cerebrale infantile, con un valore predittivo positivo del 78%.⁴

L'ictus arterioso perinatale si verifica in 1,7/100.000 nati vivi. Può provocare encefalopatia neonatale, tuttavia la maggioranza si presenta nel periodo immediatamente successivo alla nascita con convulsioni o emiparesi.¹

La condizione di preeclampsia e i neonati con ritardo di crescita intrauterino presentano un rischio di ictus perinatale.¹

- McIntyre, S., Morgan, C., Walker, K., & Novak, I. (2011). Cerebral palsy--don't delay. *Dev Disabil Res Rev*, 17(2), 114-129. doi:10.1002/ddrr.1106
- Shankaran, S. (2008). Prevention, diagnosis, and treatment of cerebral palsy in near-term and term infants. *Clin Obstet Gynecol*, 51(4), 829-839. doi:10.1097/GRF.0b013e3181870c35
- Badawi, N., Felix, J. F., Kurinczuk, J. J., Dixon, G., Watson, L., Keogh, J. M., . . . Stanley, F. J. (2005). Cerebral palsy following term newborn encephalopathy: a population-based study. *Dev Med Child Neurol*, 47(5), 293-298. doi:10.1017/s0012162205000575
- de Vries, L. S., van Haastert, I. C., Benders, M. J., & Groenendaal, F. (2011). Myth: cerebral palsy cannot be predicted by neonatal brain imaging. *Semin Fetal Neonatal Med*, 16(5), 279-287. doi:10.1016/j.siny.2011.04.004



Fattori di rischio per Paralisi Cerebrale Infantile



Condizioni non incluse nella classificazione della paralisi cerebrale infantile¹

- Condizioni non incluse nella classificazione della paralisi cerebrale infantile
- Disturbi transitori
- Malattia spinale
- Disfunzione motoria che deriva da un disturbo cerebrale progressivo riconosciuto, ad es. Atassia Teleangiectasia
- Disturbi del neurosviluppo che non influenzano primariamente il movimento e la postura
- Ritardo cognitivo grave e nessun segno motorio (tranne un certo grado di ipotonia)
- Sindromi metaboliche

1. Krageloh-Mann I, Petruch U, Weber P-M. (2005) SCPE Reference and Training Manual (R&TM). Grenoble: Surveillance of Cerebral Palsy in Europe.



Fattori di rischio per Paralisi Cerebrale Infantile



La storia clinica è suggestiva del rischio di paralisi cerebrale infantile

La cascata di eventi causali determina una complessa interazione tra diversi fattori di rischio in diverse epoche di sviluppo. Occorre sottolineare che in un terzo dei bambini con paralisi cerebrale infantile non si osservano fattori di rischio precoci comunemente associati a paralisi cerebrale infantile.



Preconcezionali

- Natimortalità pregressa
- Abortività
- Ricorso a tecniche di fecondazione assistita
- Status socio-economico basso



e/o durante la gravidanza

- Ritardo di crescita intrauterino
- Prematurità
- Patologie tiroidee materne
- Pre-eclampsia
- Alterazioni placentali
- Sanguinamenti
- Infezioni
- Abuso di sostanze
- Gravidanza gemellare
- Difetti congeniti



e/o perinatali

- Evento acuto ipossico durante il parto
- Stroke
- Convulsioni
- Ipoglicemia
- Ittero
- Infezioni



e/o postnatali

- Stroke
- Infezioni
- Trauma cranico accidentale e non-accidentale

Cosa sono i *General Movements*?



Il sistema nervoso in via di sviluppo genera in modo endogeno una varietà di schemi motori come sussulti, movimenti generalizzati che includono movimenti isolati degli arti, torsioni, sbadigli e movimenti respiratori. I *General Movements* (GMs) rappresentano il pattern motorio più efficace nella valutazione funzionale del sistema nervoso in via di sviluppo.

“I *General Movements* fanno parte del repertorio di movimenti spontanei. Sono presenti fin dalle prime fasi della vita fetale (nove settimane di età gestazionale) e scompaiono generalmente dopo i 5 mesi di età post-termine¹⁻³.”

“I GMs sono movimenti complessi e coinvolgono tutto il corpo in una sequenza variabile di movimenti di braccia, gambe, collo e tronco. Aumentano e diminuiscono in intensità, forza e velocità ed hanno un inizio ed una fine gradualmente. La presenza di rotazioni lungo l'asse degli arti e lievi cambi di direzione del movimento li rendono fluidi ed eleganti e creano una impressione di complessità e variabilità².”

Si ritiene che esista una maturazione continua e specifica dei GMs poiché si osservano in un ordine preciso correlato alla tipica traiettoria dello sviluppo.

L'evoluzione dei GMs è caratterizzata da due fasi: normali movimenti di tipo “*writhing*” (presenti fino a 6-9 settimane post-termine, per poi scomparire gradualmente) seguiti dai movimenti tipo “*fidgety*” (che emergono a partire dalle 6-9 settimane di età post-termine e, sebbene maggiormente rappresentati a 12 settimane di età corretta, persistono fino a 16-20 settimane di età post-termine).

È possibile osservare movimenti tipo “*fidgety*” fino alla fine del quinto mese di età corretta, periodo in cui iniziano a prevalere i movimenti intenzionali e antigravitari.

I GMs includono tutti i segmenti corporei, dal distretto cervicale, agli arti, alla colonna, per cui è verosimile che le strutture neuronali che li generano siano situate a livello soprasspinale. Si ritiene attualmente che la complessità e la variabilità dei GMs siano generate a livello del subplate corticale e mediate dalle loro connessioni motorie efferenti e che possano essere alterate in caso di danni a queste strutture². Esiste una sovrapposizione tra la scomparsa dei movimenti tipo “*writhing*” e l'emergenza di quelli tipo “*fidgety*”. Si pensa che i GMs tipo “*writhing*” e “*fidgety*” possano originare da diversi generatori di pattern centrali.



Alterazioni dei GMs nei neonati possono essere indicatori di un danno cerebrale diffuso, i cui segni e sintomi espliciti possono evolvere nel tempo. Se il sistema nervoso è danneggiato, la modulazione dei generatori di pattern centrali è ridotta e i GMs perdono le loro caratteristiche di complessità e variabilità. I movimenti di tipo “*writhing*” diventano monotoni e sono definiti come “repertorio povero”, “crampiforme sincro” o “caotico”. I movimenti tipo “*fidgety*” potrebbero essere assenti o alterati. Alterazioni dei GMs, in particolare GMs caratterizzati da “*fidgety* assente”, hanno dimostrato di essere altamente predittive di paralisi cerebrale infantile⁴.

1. General Movements Trust Training course notes.
2. Einspieler C, Prechtl H. Prechtl's Assessment of General Movements: A diagnostic tool for the functional assessment of the young nervous system. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews* 2005; 11: 61 – 67.
3. Prechtl H. F. R. (1990). Qualitative changes of spontaneous movements in fetus and preterm infants are a marker of neurological dysfunction. *Early Human. Dev.* 1990; 23: 151-158.
4. Bosanquet M, Copeland L, Ware R, Boyd R. A systematic review of tests to predict cerebral palsy in young children. *Dev Med Child Neurol* 2013; 55: 418-26.

Strumenti per la valutazione motoria standardizzata



Qual è il ruolo della valutazione motoria standardizzata nella diagnosi clinica di alto rischio di paralisi cerebrale infantile?

“Attualmente esistono strumenti per la valutazione motoria standardizzata nella prima infanzia che permettono di rilevare in modo accurato e precoce la condizione di alto rischio di paralisi cerebrale infantile, prima che sia clinicamente evidente un ritardo motorio.” Novak et al (2017)¹

La diagnosi di paralisi cerebrale infantile è clinica, basata sull'individuazione di una combinazione di segni clinici, sintomi neurologici e limitazioni nell'attività motoria, piuttosto che su biomarker di laboratorio. Storicamente, la prima infanzia veniva considerata come il periodo latente o silente, durante il quale la paralisi cerebrale infantile non poteva essere identificata accuratamente.

La disfunzione motoria rimane un criterio essenziale per la diagnosi clinica di alto rischio di paralisi cerebrale infantile. Questo aspetto può essere definito in un neonato se è presente un'alterazione della qualità dei movimenti valutabile con uno strumento standardizzato (i.e. valutazione dei *General Movements*²), se sono presenti schemi abnormi sul piano neurologico (i.e. asimmetria visibile nell'uso delle mani o punteggi sub-ottimali all'HINE³) e/o un repertorio motorio significativamente al di sotto di quanto atteso per l'età cronologica. Tutto questo può essere rilevato attraverso l'uso di strumenti standardizzati di valutazione motoria, l'osservazione dei genitori o di un clinico.

La definizione clinica di una disfunzione motoria, di un ritardo o di una alterazione posturale può essere difficile nella prima infanzia, e questi sintomi possono diventare più evidenti con la crescita del bambino. Con l'emergere di movimenti volontari e la progressione della mielinizzazione, diventa più evidente la differenza tra schema motorio normale e abnorme, così come la disfunzione motoria e la limitazione nelle attività.

La valutazione dei General Movements rappresenta lo strumento più predittivo per la probabilità di rischio di paralisi cerebrale infantile ed è considerato lo standard di riferimento per la diagnosi precoce di paralisi cerebrale infantile. Avendone dimostrate la validità e la riproducibilità inter-valutatore⁴⁻⁶, è stata definita una predittività superiore a quella delle neuroimmagini, con la migliore sensibilità pari al 98% e specificità fino al 91% nei primi mesi di vita.⁷

La presenza di GMs normali, in particolare in associazione ad altri movimenti fluidi, ha dimostrato una forte correlazione con un outcome normale², mentre alterazioni nei GMs, in particolare GMs di tipo “crampiforme sincro” (nel periodo *writhing* che può essere

transitorio, o presente per diverse settimane), seguiti da “*fidgety assente*” (F-) nel periodo *fidgety*, hanno dimostrato in modo consistente la maggiore predittività per paralisi cerebrale infantile di forma spastica⁷.

Valutazioni GMs seriate, sia nel periodo *writhing* che in quello *fidgety*, contribuiscono a predire la severità della paralisi cerebrale infantile.¹⁰ Il tempo di comparsa del repertorio GMs di tipo “crampiforme sincro” è predittivo del grado di deficit funzionale successivo, nel senso che quanto più precoce è la comparsa, tanto più severo sarà il deficit funzionale classificato secondo il *Gross Motor Function Classification System*⁸⁻¹⁰.

* Hammersmith Infant Neurological Examinations (HINE)

1. Novak et al 2017. Early Accurate Diagnosis and Early Intervention in Cerebral Palsy. *JAMA Pediatr.* 2017; 171(9):897-907.
2. Einspieler C, Prechtl H. Prechtl's Assessment of General Movements: A diagnostic tool for the functional assessment of the young nervous system. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews* 2005; 11: 61 – 67.
3. Haataja L, Mercuri E, Regev R, Cowan F, Rutherford M, Dubowitz V, et al. Optimality score for the neurologic examination of the infant at 12 and 18 months of age. *J Pediatr* 1999; 135: 153-61.
4. Einspieler, C., Prechtl, H.F.R., Bos, A.F., Ferrari, F., and Cioni, G. Prechtl's method on the qualitative assessment of general movements in preterm, term and young infants. *Clin. Dev. Med* 2004; 167, 1-91.
5. Spittle AJ, Doyle LW, Boyd RN. A systematic review of the clinimetric properties of neuromotor assessments for preterm infants during the first year of life. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 254-66.
6. Valentin T, Uhl K, Einspieler C. The effectiveness of training in Prechtl's method on the qualitative assessment of general movements. *Early Human Development* 2005; 81:623-627.
7. Bosanquet M, Copeland L, Ware R, Boyd R. A systematic review of tests to predict cerebral palsy in young children. *Dev Med Child Neurol* 2013; 55: 418-26.
8. Bruggink JL, Cioni G, Einspieler C, Maathuis CG, Pascale R, Bos AF. Early motor repertoire is related to level of self-mobility in children with cerebral palsy at school age. *Dev Med Child Neurol* 2009; 5: 878-85.
9. Yang H, Einspieler C, Shi W, Marschik PB, Wang Y, Cao Y, et al. Cerebral palsy in children: Movements and postures during early infancy, dependent on preterm vs. full term birth. *Early Hum Dev* 2012; 88: 837-43.
10. Ferrari F, Cioni C, Einspieler C, et al. Cramped synchronised general movements in preterm infants as an early marker for cerebral palsy. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2002;156:460-7.

Valutazione dei *General Movements*



Che cos'è la valutazione dei *General Movements*?

La valutazione dei *General Movements* è stata introdotta dal Professor Heinz Prechtl negli anni '80, e fornisce una misura dell'integrità sul piano neurologico del sistema nervoso in via di sviluppo¹. È una valutazione veloce, non-invasiva e qualitativa degli schemi motori spontanei del neonato.

La valutazione si basa sull'osservazione e sulla percezione visiva gestaltica, attraverso la videoregistrazione di un neonato posto in posizione supina, senza interferenze da parte dell'ambiente esterno. Si tratta di uno strumento per la valutazione motoria standardizzata di neonati prematuri e a termine, fino a circa 5 mesi di vita post-termine.

Sebbene questo strumento possa essere utilizzato come singola valutazione nel periodo "*fidgety*", è preferibile e più accurato ottenere valutazioni seriate e una traiettoria evolutiva dei GMs². Questo significa documentare due periodi dei GMs: il periodo "*writhing*", che va dal periodo che precede il termine fino a 6-9 settimane post-termine (2 o più registrazioni) e il periodo "*fidgety*" tra le 9 e le 20 settimane post-termine (2 registrazioni raccomandate tra le 12 e le 16 settimane di età post-termine).

Dalla valutazione qualitativa, in entrambi i periodi, si può determinare se il pattern motorio è normale o anormale, in quest'ultimo caso ulteriormente classificato in "repertorio povero", "crampiforme sincrono" o "caotico" durante il periodo "*writhing*", "*fidgety assente*" o "*fidgety abnorme*" nel periodo "*fidgety*".

La presenza di alterazioni nei GMs rileva il rischio di paralisi cerebrale infantile in modo accurato; una traiettoria evolutiva dettagliata può indicare la severità della paralisi cerebrale infantile^{3,4}.

La valutazione è completata da personale specializzato, con certificazione da parte del *General Movements Trust*.

La formazione e la certificazione livello Base e Avanzato dei *General Movements* si ottengono tramite la frequenza ad un corso di 3.5 giorni approvato dal *General Movements Trust*, con una prova finale da superare a conclusione di entrambi i livelli.

Sono inoltre disponibili un manuale e un video dimostrativo.

1. Einspieler, C., Prechtl, H.F.R., Bos, A.F., Ferrari, F., and Cioni, G. Prechtl's method on the qualitative assessment of general movements in preterm, term and young infants. 2004; *Clin. Dev. Med*; 167: 1-91.
2. Einspieler C, Prechtl H. Prechtl's Assessment of General Movements: A diagnostic tool for the functional assessment of the young nervous system. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews* 2005; 11: 61 - 67.
3. Bruggink JL, Cioni G, Einspieler C, Maathuis CG, Pascale R, Bos AF. Early motor repertoire is related to level of self mobility in children with cerebral palsy at school age. *Dev Med Child Neurol* 2009; 5: 878-85.
4. Yang H, Einspieler C, Shi W, Marschik PB, Wang Y, Cao Y, et al. Cerebral palsy in children: Movements and postures during early infancy, dependent on preterm vs. full term birth. *Early Hum Dev* 2012; 88: 837-43.
5. General Movements Trust website www.general-movements-trust.info/52/video



Valutazione dei *General Movements* secondo Prechtl - evidenze chiave



Evidenze supportate da una revisione sistematica (relativa ad ampi studi di coorte in neonati ad alto rischio, soprattutto pretermine) indicano che la presenza di alterazioni nei *General Movements* (GMs) classificati come “fidgety assente” (i.e. il bambino non mostra piccoli movimenti spontanei segmentali del collo, tronco e arti in tutte le direzioni, di piccola ampiezza, velocità moderata ed accelerazione variabile, elementi che rappresentano un biomarker di integrità neurologica) a 12-20 settimane di età corretta è predittiva al 95-98% di paralisi cerebrale infantile.

Inoltre, qualsiasi riscontro di GMs alterati tipo “fidgety assente” dovrebbe indirizzare verso ulteriori approfondimenti, valutazioni e l'invio a programmi di intervento precoce basati sull' “alto rischio di paralisi cerebrale infantile”

GMs alterati rilevano in modo accurato il rischio di paralisi cerebrale infantile e un'analisi dettagliata dei GMs predice la severità attesa della paralisi cerebrale infantile.

I GMs possono rilevare sia forme lievi che più severe di paralisi cerebrale infantile¹.

CITAZIONE	#EVIDENZA	#STUDI	#PAZIENTI	ACCURATEZZA PER LA PARALISI CEREBRALE INFANTILE	QUALITA'
Bosanquet 2013	Revisione Sistematica	6	1358	Sensibilità= 98% Specificità = 91%	14/14
Burger 2009	Revisione Sistematica	17	1830	Sensibilità = 92% Specificità = 82%	14/14
Darsaklis	Revisione Sistematica	39	?	Sensibilità = 100% Specificità = 100%	14/14
Heinemen 2008	Revisione Sistematica	7	?	Nessun dato nella revisione	14/14
Spittle 2008	Revisione Sistematica	5	344	Sensibilità = 83-100% Specificità = 57.96%	14/14

GMs normali hanno dimostrato avere un'alta correlazione con outcome nella norma, mentre, GMs alterati, in particolare tipo “crampiforme sincrono” nel periodo “*writhing*” seguito da “fidgety assente” (F-), hanno dimostrato in modo consistente il più alto valore predittivo per paralisi cerebrale infantile.²

1. Novak et al 2017. Early Accurate Diagnosis and Early Intervention in Cerebral Palsy. *JAMA Pediatr.* 2017; 171(9):897-907.

2. Bosanquet M, Copeland L, Ware R, Boyd R. A systematic review of tests to predict cerebral palsy in young children. *Dev Med Child Neurol* 2013; 55: 418-26.

Valutazione dei *General Movements* secondo Prechtl Definizioni



	RISULTATI NELLA NORMA	GENERAL MOVEMENTS ALTERATI
<p>PERIODO 'WRITHING'</p> <p>Si osserva fino a 6-9 settimane post-termine e scompare gradualmente</p>	<p>Caratterizzati da ampiezza da piccola a moderata e velocità da lenta a moderata. Occasionalmente possono essere interrotti da movimenti in estensione rapidi e ampi, in particolare a livello degli arti superiori. Di solito sono di morfologia ellittica e proprio questo aspetto determina l'impressione di un movimento contorsivo ("writhing").</p>	<p>"Repertorio povero" (PR); le sequenze di movimenti in successione sono monotone e i movimenti delle diverse parti del corpo non assumono il carattere di complessità.</p> <p>"Crampiforme Sincrono" (CS); i movimenti appaiono rigidi e mancano di gradualità e fluidità, tutti i muscoli degli arti e del tronco si contraggono e si rilassano in modo pressoché simultaneo.</p> <p>"Caotico" (Ch); i movimenti di tutti gli arti avvengono in una successione caotica senza fluidità o gradualità; appaiono costantemente bruschi.</p>
<p>PERIODO 'FIDGETY'</p> <p>Si osserva tra 9 e 20 settimane post-termine e scompare gradualmente</p>	<p>Movimenti circolari di piccola ampiezza, velocità moderata e accelerazione variabile del collo, tronco e degli arti in tutte le direzioni. Sono continui durante lo stato di veglia del bambino, ad eccezione di momenti di attenzione focalizzata, di agitazione o pianto.</p> <p>Possono essere osservati in associazione a movimenti globali degli arti come lo scalciare, il dondolarsi/oscillare, lo strisciare o a scoppi di gioia.</p> <p>Inizialmente si manifestano come eventi intermittenti (classificati come F+), aumentano gradualmente di frequenza (classificati come F++) e poi diminuiscono di nuovo (classificati come F+).</p>	<p>I movimenti "Fidgety" sono considerati alterati in caso di:</p> <p>"Fidgety assente" (F-); non sono mai osservati nel periodo tra 9 e 20 settimane post-termine. Possono tuttavia essere comunemente osservati altri movimenti.</p> <p>"Fidgety abnorme" (FA); sembrano movimenti "fidgety" normali ma hanno ampiezza, velocità e scattosità moderatamente o notevolmente esagerate.</p> <p>I neonati di età superiore a 20 settimane possono avere un repertorio motorio spontaneo alterato.</p>

References:

- General Movements Trust Training course notes.
- Einspieler C, Prechtl H. Prechtl's Assessment of General Movements: A diagnostic tool for the functional assessment of the young nervous system. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews* 2005; 11: 61-67.
- Prechtl H. F. R. (1990). Qualitative changes of spontaneous movements in fetus and preterm infants are a marker of neurological dysfunction. *Early Human. Dev.* 1990; 23: 151-158.



Qual è la validità e l'affidabilità della valutazione dei *General Movements*?



Molti studi ¹⁻⁴ dimostrano la presenza di evidenze a sostegno di una forte validità e affidabilità dei *General Movements* (GMs). L'affidabilità inter-osservatore è stata dimostrata da diversi gruppi, con un accordo del 90 % ⁵.

Evidenze emerse da revisioni sistematiche hanno dimostrato che la valutazione dei *General Movements*, tra tutti gli strumenti di valutazione disponibili, è da considerarsi la più predittiva per predire l'alto rischio di paralisi cerebrale infantile, con le migliori sensibilità, del 98% (95% CI 74-100%) e specificità, del 91% (95% CI 83-93%) nel periodo "fidgety" (3 mesi di età post-termine) ^{6,7,2}. È stato dimostrato che i GMs hanno una più alta validità predittiva per la paralisi cerebrale infantile rispetto all'ecografia transfontanellare e alla RMI ^{2,7}.

La combinazione di GMs alterati a 3 mesi di età post-termine e alterazioni alle neuroimmagini all'età a termine (lesioni della sostanza bianca alla RMI) ha dimostrato essere predittiva al 100% di una diagnosi successiva di paralisi cerebrale infantile in una coorte di bambini nati altamente pretermine ⁹. Inoltre, studi su bambini nati a termine con encefalopatia ipossico-ischemica (HIE) dimostrano il valore predittivo della valutazione dei GMs in questa popolazione e la correlazione con lesione dei gangli della base e del talamo. ¹⁰

In particolare, una traiettoria dei *General Movements* con repertorio "crampiforme sincrono" nel periodo "Writhing", seguita da "Fidgety assente" nel periodo "Fidgety" ha mostrato in modo consistente il più alto valore predittivo per la paralisi cerebrale infantile. ^{7,11}

1. Einspieler C, Prechtl H. Prechtl's Assessment of General Movements: A diagnostic tool for the functional assessment of the young nervous system. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews* 2005; 11: 61 – 67.
2. Spittle AJ, Doyle LW, Boyd RN. A systematic review of the clinimetric properties of neuromotor assessments for preterm infants during the first year of life. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 254-66.
3. Einspieler C, Prechtl HFR, Ferrari F, Cioni G, Bos AF. The qualitative assessment of general movements in preterm, term and young infants and review of the methodology. *Early Hum Dev* 1997; 50: 47- 60
4. van Kranen-Mastenbroek V, van Oostenbrugge R, Palmans L, Stevens A, Kingma H, Blanco C, et al. Inter- and intraobserver agreement in the assessment of the quality of spontaneous movements in the newborn. *Brain Dev* 1992;14:289– 93.
5. Valentini T, Uhl K, Einspieler C. The effectiveness of training in Prechtl's method on the qualitative assessment of general movements. *Early Human Development* 2005; 81:623-627.
6. Burger M, Louw QA. The predictive validity of general movements – a systematic review. *Eur J Paediatr Neurol* 2009; 13: 408-20.
7. Bosanquet M, Copeland L, Ware R, Boyd R. A systematic review of tests to predict cerebral palsy in young children. *Dev Med Child Neurol* 2013; 55: 418-26.
8. Einspieler, C., Prechtl, H.F.R., Bos, A.F., Ferrari, F., and Cioni, G. Prechtl's method on the qualitative assessment of general movements in preterm, term and young infants. *Clin. Dev. Med* 2004; 167, 1–91.
9. Spittle A, Boyd R, Inder T, Doyle L. Predicting motor development in very preterm infants at 12 months' corrected age: The Role of Qualitative and Magnetic Resonance Imaging and General Movements Assessment. *Pediatrics* 2009; 123(2):512-7.
10. Ferrari F, Todeschini A, Guidotti I, Martinez-Biarge M, Roversi MF, Berardi A, et al. General movements in full-term infants with perinatal asphyxia are related to basal ganglia and thalamic lesions. *J Pediatr* 2011;158:904–11.
11. Darsaklis V, Snider LM, Majnemer A, Mazer B. Predictive validity of Prechtl's method on the qualitative assessment of general movements: a systematic review of the evidence. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 896-906.





1 Età corretta e consenso informato

- La valutazione dei GMs dovrebbe essere eseguita sempre tenendo in considerazione l'età corretta
- Discutere della valutazione con i genitori del bambino e fornire loro informazioni, anche cartacee, inerenti le modalità di videoregistrazione, richiedendo un consenso scritto.
- Il video non può essere eseguito senza il consenso dei genitori/tutori.

Metodologia per la videoregistrazione

2 Posizione

- Posizionare la videocamera in modo sicuro sopra il bambino, preferibilmente utilizzando un treppiede
- Posizionare il bambino supino, orientato verticalmente
- Iniziare con un'istantanea della scheda informativa del bambino: inclusi data di valutazione, nome del bambino e data di nascita, età corretta ed età gestazionale alla nascita, e, se previsto, codice identificativo. Ripetere questa procedura ogni volta che viene effettuato un video
- Assicurarsi che il volto del bambino sia visibile per identificare lo stato comportamentale (se sta piangendo o se è sveglio)
- Assicurarsi che non ci siano giochi o altre fonti di distrazione nell'ambiente circostante
- Dopo le 8 settimane post-termine, è preferibile che il capo sia sulla linea mediana. E' possibile provare a riposizionarlo anche sfruttando uno stimolo visivo e sonoro.
- Se è presente una instabilità posturale, effettuare la videoregistrazione sia con il bambino contenuto posturalmente che non, per fare un confronto tra le due situazioni.

Quando si registra in una unità di terapia intensiva neonatale (UTIN)/unità sub-intensiva neonatale (SUBTIN)/neonatologia

- rimuovere le coperte e liberare la culla il più possibile per rendere ben visibili mani e piedi (se possibile, anche braccia e gambe)
- assicurare assistenza continua sul posto
- limitare manovre e di interferire sul bambino, quando non necessario
- il bambino dovrebbe indossare soltanto un body, se possibile

Quando ci si trova in ambiente ambulatoriale, utilizzare uno sfondo bianco per assicurarsi che nessun altro oggetto venga catturato nel video.

3 Comportamento

- La videoregistrazione deve essere eseguita nei momenti di veglia attiva: Stati 4 o 5
- Non registrare il video quando il bambino piange o è agitato o durante lo Stato 1 (sonno con respirazione regolare)
- Rispondere ai bisogni del bambino e tranquillizzarlo se necessario
- Nel video, il comportamento del bambino dovrebbe coincidere con un momento di veglia, ad es. dopo il momento del pasto o dopo il bagnetto. Mantenersi in contatto con i genitori e l'equipe clinica.
- Comprendere i segnali del bambino per favorire una buona regolazione degli stati comportamentali - fare attenzione agli sbadigli
- Evitare di eseguire il video quando il bambino presenta un singhiozzo prolungato.

4 Ambiente (ottimale)

Evitare:

- Interferenze da parte dell'osservatore (tenersi lontano dal bambino, non interagire con i genitori)
- Rumori di sottofondo - stare in silenzio
- Giocattoli e distrazioni
- Genitori nel campo visivo del bambino
- Coperte e lenzuola colorate
- Specchi
- Elementi disturbatori sui vestiti, ad es. badge identificativo del personale
- Ciuccio in bocca.

5 Tempi di registrazione

- Nel periodo "Writhing": 5-15 minuti (può essere necessario registrare fino a 15 minuti di video)
- Nel periodo "Fidgety": 3-5 minuti di videoregistrazione ottimale
- Evitare di registrare il video il giorno dopo la nascita, specialmente se il bambino è nato estremamente prematuro.

STATO	DESCRIZIONE	COMPORAMENTO
Stato 1	Sonno profondo	Dorme in modo tranquillo senza muoversi
Stato 2	Sonno leggero	Si muove mentre dorme; sussulta ai rumori
Stato 3	Dormiveglia	Gli occhi iniziano a chiudersi; può dormicchiare
Stato 4	Veglia tranquilla	Occhi ben aperti, il volto è luminoso; il corpo è rilassato
Stato 5	Veglia attiva	Movimenti attivi del volto e di tutto il corpo
Stato 6	Pianto	Piange, può urlare; i movimenti del corpo appaiono molto disorganizzati



[CLICCA PER VEDERE IL VIDEO](#)



Valutazione dei *General Movements*

Falsi positivi e falsi negativi?

L' *Australian Cerebral Palsy Register* (ACPR) indica che meno del 5% delle diagnosi di paralisi cerebrale infantile risultano falsi positivi alla valutazione con strumenti standardizzati¹.

Quasi tutti i bambini risultati falsi positivi non hanno presentato un outcome di sviluppo tipico e hanno ricevuto diagnosi di una disabilità neurologica diversa (ad esempio disabilità intellettiva, disturbo dello spettro autistico)². La presenza di falsi negativi conduce a una diagnosi tardiva e quindi ad un intervento tardivo, il che risulta controproducente sia per i genitori che per il bambino³.

La valutazione dei *General Movements* è stata discussa in letteratura anche in relazione ad altre popolazioni ad alto rischio per disturbi dello sviluppo e disabilità infantili.

Sono necessarie ulteriori ricerche per comprendere meglio il potere predittivo della valutazione dei *General Movements* in relazione ad altri disturbi dello sviluppo e disabilità infantili.

Quando la diagnosi clinica non è chiara ma si ritiene che vi sia il rischio di paralisi cerebrale infantile, basandosi sulla storia perinatale o sui dati raccolti nella valutazione clinica, il bambino dovrebbe essere avviato ad un intervento e quindi ad un monitoraggio regolare volto alla definizione del quadro diagnostico³. È noto che i neonati con paralisi cerebrale infantile richiedono e traggono beneficio da diversi interventi precoci evidence-based, pensati per i bambini "a rischio di ritardo dello sviluppo", o "a rischio di autismo", o "a rischio di problematiche" o con "rischio sociale".

Per ridurre la probabilità di un falso negativo o positivo, si raccomanda di utilizzare la combinazione di strumenti standardizzati piuttosto che una singola valutazione isolata, come delineato nell'algoritmo del percorso diagnostico clinico presente nelle Linee Guida Internazionali.

Ciò rappresenta la combinazione degli strumenti di maggiore evidenza disponibili, con le migliori proprietà psicometriche, al fine di ottenere una diagnosi accurata e precoce per l'identificazione dell'alto rischio di paralisi cerebrale infantile e per escludere una diagnosi differenziale.

Esiste un sistema di punteggio automatizzato per la valutazione dei *General Movements*?

Sono in corso ricerche sull'analisi automatizzata dei GMs tramite l'utilizzo di sensori e strumenti computerizzati. Sebbene promettente, questa tecnologia non è ancora avviata nella pratica clinica⁴.

1. Report of the Australian Cerebral Palsy Register, Birth Years 1993-2006, February 2013. Sydney; Cerebral Palsy Alliance.
2. Nelson KB. Causative factors in cerebral palsy. *J Clin Gynecol Obstet* 2008; 5: 749-62.
3. Novak et al 2017. Early Accurate Diagnosis and Early Intervention in Cerebral Palsy. *JAMA Pediatr.* 2017; 171(9):897-907.
4. Marcroft, C., Khan, A., Embleton, N. D., Trenell, M., and Plötz, T. (2015). Movement recognition technology as a method of assessing spontaneous general movements in high risk infants. *Front. Neurol.* 5:284. doi: 10.3389/fneur.2014.00284



Valutazione dei *General Movements*



Come organizzare la valutazione

VALUTAZIONE	DURATA DELLA PROCEDURA	MANUALE	MATERIALE	FORMAZIONE RICHIESTA
<i>General Movements</i>	10–30 minuti in totale 5–15 minuti per la videoregistrazione 5–15 minuti per lo scoring (in un momento successivo)	Sì: DVD fornito da <i>General Movements Trust</i>	Telecamera, App <i>BabyMoves</i>	Sì: è richiesta la certificazione per l'operatore. Fonte: http://general-movements-trust.info I dati dei video possono essere raccolti da personale non certificato e analizzati in remoto da operatori certificati

La valutazione dei *General Movements* consiste semplicemente in una videoregistrazione eseguita quando il bambino, posizionato supino, si mostra calmo e vigile, e deve essere effettuata prima delle 20 settimane di età post-termine. Non è invasiva, non disturba i neonati ed è relativamente poco costosa.

Prima di videoregistrare, è necessario fornire al genitore o al caregiver tutte le informazioni necessarie ed ottenere il consenso informato.

Il video può essere registrato da clinici o dai genitori.

Oltre alla videoregistrazione standard, è stata sviluppata dal *Murdoch Children's Research Institute* (MCRI) l'applicazione *BabyMoves* per acquisire video tramite smartphone.¹

I video vengono analizzati in modo retrospettivo da almeno due valutatori certificati.

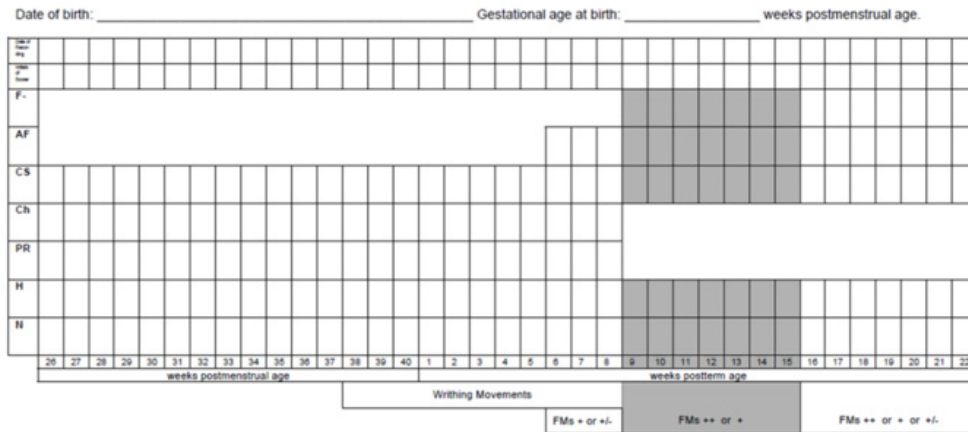
La formazione e la certificazione dei *General Movements Basic* ed *Advanced* si ottiene tramite la frequenza ai Corsi *Basic* ed *Advanced* organizzati dal *General Movements Trust*.

1. Spittle A, Olsen J, Kwong A, Doyle LW, Marschik PB, Einspieler C, Cheong J. The Baby Moves prospective cohort study protocol: using a smartphone application with the General Movements Assessment to predict neurodevelopmental outcomes at age 2 years for extremely preterm or extremely low birthweight infants. *BMJ Open* 2016; 6:e013446.

La valutazione dei *General Movements*: interpretazione dei risultati



Com'è la Traiettoria di sviluppo individuale della valutazione dei *General Movements* secondo Prechtl?



N = GMs nella norma per l'età
 FMS = movimenti tipo "fidgety"
 H = ipocinesia (nessun GMs durante la registrazione)
 PR = "repertorio povero" di GMs
 CH = GMs di tipo "caotico"
 CS = GMs di tipo "crampiforme sincrono"
 AF = movimenti di tipo "Fidgety" abnormi
 F- = assenza di movimenti di tipo "Fidgety"

In epoca "Writting" i GMs alterati di tipo "crampiforme sincrono" sono altamente predittivi della paralisi cerebrale infantile di tipo spastico^{1,2}. Per la diagnosi di paralisi cerebrale infantile spastica, il valore predittivo negativo dei movimenti di tipo "crampiforme sincrono" da solo è pari al 100%; il valore predittivo positivo è compreso tra l'87 e il 100%.

Nelle popolazioni ad alto rischio, i GMs di tipo "crampiforme sincrono" seguiti da "Fidgety assente" tra le 12 e le 16 settimane di età post-termine, hanno un valore predittivo elevato per la paralisi cerebrale infantile, con una sensibilità pari a 95-100%^{2,4}.

GMs alterati di tipo "Fidgety assente", preceduti da "repertorio povero" o "crampiforme sincrono", soddisfano i criteri essenziali per disfunzione motoria.

Se in aggiunta a questi criteri sono presenti alterazioni alle neuroimmagini e/o anamnesi clinica suggestiva per paralisi cerebrale infantile, dovrebbe essere affrontata in modo sensibile con i genitori la diagnosi clinica di "alto rischio di paralisi cerebrale infantile", riinvandoli a servizi di intervento precoce specifici e supporto psicologico.

Più raramente si osservano GMs alterati di tipo "Fidgety abnorme" nel periodo "fidgety" tra le 9 e le 20 settimane di età post-termine, tuttavia la loro presenza può indicare un rischio aumentato di compromissioni neurologiche⁵. Dovrebbe essere preso in considerazione l'invio ad un intervento precoce e un follow-up longitudinale per valutare le tappe dello sviluppo, incluso lo sviluppo motorio e cognitivo.

GMs nella norma nel periodo "Fidgety" (9-20 settimane di età post-termine) indicano un basso rischio di paralisi cerebrale infantile, tuttavia può essere consigliato un follow-up longitudinale per valutare le tappe dello sviluppo, incluso lo sviluppo motorio e cognitivo.

ATTENZIONE

In rari casi, i movimenti "Fidgety" nella norma non precludono un esito patologico, soprattutto in caso di paralisi cerebrale infantile unilaterale di grado lieve⁶.

Nei neonati con paralisi cerebrale infantile di grado più lieve, in particolare di tipo unilaterale, è possibile che alle valutazioni standardizzate delle performance motorie vengano ottenuti risultati entro il range di normalità, pur mostrando alcuni movimenti anormali.

- Spittle A, Boyd R, Inder T, Doyle L. Predicting motor development in very preterm infants at 12 months' corrected age: The Role of Qualitative and Magnetic Resonance Imaging and General Movements Assessment. *Pediatrics* 2009; 123(2):512-7.
- Bosanquet M, Copeland L, Ware R, Boyd R. A systematic review of tests to predict cerebral palsy in young children. *Dev Med Child Neurol* 2013; 55: 418-26.
- Ferrari F, Cioni G, Einspieler C, Roversi MF, Bos AF, Paolicelli PB, Ranzi A, Prechtl HFR. Cramped Synchronized General Movements in Preterm Infants as an Early Marker for Cerebral Palsy. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2002;156(5):460-467.
- Synchronized General Movements in Preterm Infants as an Early Marker for Cerebral Palsy. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2002;156(5):460-467.
- Darsaklis V, Snider LM, Majnemer A, Mazer B. Predictive validity of Prechtl's method on the qualitative assessment of general movements: a systematic review of the evidence. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 896-906.
- Einspieler C, Peharz R, Marschik P. Fidgety movements – tiny in appearance, but huge in impact. *J Pediatr (Rio J).* 2016;92(3 Suppl 1):S64---S70.
- Einspieler C, Yang H, Bartl-Pokorny KD, Chi X, Zang FF, Marschik PB, et al. Are sporadic fidgety movements as clinically relevant as is their absence? *Early Hum Dev* 2015; 91: 247-52.



Valutazione dei *General Movements*

La valutazione dei *General Movements* per identificare la disfunzione motoria

PERIODO DI SCREENING	RISULTATI NELLA NORMA	RISULTATI ALTERATI
'Writhing' Fino a 6-9 settimane di età post-termine	Normale Continuare il follow-up in corso per valutare le tappe dello sviluppo, incluso lo sviluppo motorio e cognitivo.	"Repertorio Povero" (non predittivo di paralisi cerebrale infantile)
		"Crampiforme sincrone" (predittivo, se persistente)
		"Caotico" (raro e non predittivo)
'Fidgety' Osservata da circa 9 settimane fino a circa 20 settimane di età post-termine Maggiormente rappresentata tra le 12-16 settimane di età post-termine Sono consigliate due videoregistrazioni nel periodo "Fidgety"	Basso rischio di paralisi cerebrale infantile Continuare il follow-up in corso per valutare le tappe dello sviluppo, incluso lo sviluppo motorio e cognitivo	"Fidgety assente" (F-)
		Alto rischio di paralisi cerebrale infantile Invio ad un intervento precoce e supporto per i genitori
		"Fidgety Anormale" (AF) Meno comune. Possibile aumento del rischio di compromissioni neurologiche Prevedere follow-up evolutivo longitudinale e l'invio ad un intervento precoce

Predittività del tipo e della topografia della funzione motoria¹

GMs PRE-TERMINE	GMs 'WRITHING' (TERMINE-8 SETTIMANE)	GMs 'FIDGETY' (3-5 MESI)	OUTCOME
'Repertorio Povero' O normale	'Repertorio Povero' O normale	Normale	Normale
'Repertorio Povero' O 'crampiforme sincrone'	'Crampiforme sincrone'	'Fidgety assente' + esame neurologico alterato	Paralisi cerebrale infantile bilaterale di tipo spastico
'Repertorio Povero' O 'crampiforme sincrone'	'Repertorio Povero' O 'crampiforme sincrone'	'Fidgety assente' + movimenti segmentali asimmetrici +/- esame neurologico alterato	Paralisi cerebrale infantile unilaterale di tipo spastico
'Repertorio Povero'	'Repertorio Povero'; movimenti circolari degli arti superiori con ipertensione delle dita	'Fidgety assente'; assenza di contatto piede-piede; movimenti circolari degli arti superiori con sventagliamento delle dita	Paralisi cerebrale infantile di tipo discinetico

1. Einspiker et al 2012

Valutazione dei *General Movements* – Interpretazione dei risultati



Severità

Valutazioni periodiche per tutto il periodo dei *General Movements* (GMs), sia in epoca “*writhing*” che “*fidgety*”, aiutano a predire la severità della compromissione motoria della paralisi cerebrale infantile¹.

Il tempo di comparsa del repertorio GMs di tipo “crampiforme sincrono” è predittivo del grado di deficit funzionale successivo, nel senso che quanto più precoce è la comparsa, tanto più severo sarà il deficit funzionale classificato secondo il *Gross Motor Function Classification System*².



Paralisi cerebrale infantile unilaterale

Nella paralisi cerebrale infantile unilaterale possono essere tipicamente osservati GMs alterati, di solito “repertorio povero” o “crampiforme sincrono”, nelle prime settimane di vita, seguiti da “*fidgety* assente” a 12-14 settimane di età post-termine.

All’età di 2-4 mesi si possono osservare le prime asimmetrie nei movimenti segmentali distali, che risultano ridotti o assenti nel lato controlaterale alla lesione^{4,5}.



Paralisi cerebrale infantile discinetica

Tipicamente si osserva un “repertorio povero” nel periodo “*writhing*”, movimenti circolari degli arti superiori, sventagliamento delle dita. Questi movimenti possono essere presenti fino a 5 mesi, sono unilaterali o bilaterali e monotoni, con rotazioni lente a partenza prossimale dalla spalla. Da 3 a 5 mesi sono assenti sia movimenti di tipo “*fidgety*” che movimenti lungo la linea mediana, ad es. il contatto piede-piede⁶.

1. Ferrari F, Cioni C, Einspieler C, et al. Cramped synchronised general movements in preterm infants as an early marker for cerebral palsy. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2002;156:460-7.
2. Bruggink JL, Cioni G, Einspieler C, Maathuis CG, Pascale R, Bos AF. Early motor repertoire is related to level of self mobility in children with cerebral palsy at school age. *Dev Med Child Neurol* 2009; 5: 878-85.
3. Yang H, Einspieler C, Shi W, Marschik PB, Wang Y, Cao Y, et al. Cerebral palsy in children: Movements and postures during early infancy, dependent on preterm vs. full term birth. *Early Hum Dev* 2012; 88: 837-43.
4. Guzzetta A, Mercuri E, Rapisardi G, Ferrari F, Roversi MF, Cowan F, et al. General movements detect early signs of hemiplegia in term infants with neonatal cerebral infarction. *Neuropediatrics* 2003; 34: 61-6.
5. Cioni G, Bos A, Einspieler C, Ferrari F, Martijn A, Paolicelli P, Rapisardi G, Roversi M, Prechtl HFR. Early neurological signs in preterm infants with unilateral intraparenchymal echodensity. *Neuropediatrics* 2000; 31: 240-251.
6. Einspieler C, Prechtl H. Prechtl’s Assessment of General Movements: A diagnostic tool for the functional assessment of the young nervous system. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews* 2005; 11: 61 – 67.

Comunicare i risultati



Come comunicare i risultati ai genitori/caregiver e a tutto il team multidisciplinare?

La videoregistrazione dei *General Movements* (GMs) non può essere effettuata senza l'apposito consenso del caregiver. Prima di effettuare la videoregistrazione, al fine di ottenere il consenso informato, è necessario discutere della valutazione con i genitori e con un membro o l'intero team multidisciplinare di riferimento.

Assistenza ai neonati nel periodo 'writhing'

Video realizzati nell'Unità di Terapia Intensiva Neonatale (UTIN)

Dopo che i clinici certificati GMs (almeno 2) hanno analizzato e interpretato il video, bisognerebbe fornire un feedback entro 2 settimane a:

- Neonatologo, medico curante o team multidisciplinare
- Genitori
- Aggiornare le cartelle cliniche cartacee o elettroniche.

Se vengono riscontrati movimenti alterati di tipo "crampiforme sincrono" (predittivi, se persistenti) o "caotici" (rari e non predittivi), andrebbe ripetuta la videoregistrazione, entro 1-2 settimane, nel periodo "writhing", per valutare la persistenza dei movimenti alterati.

Se i movimenti nel periodo "writhing" risultano nella norma, non sono richiesti ulteriori video nel periodo "writhing" e la registrazione può essere effettuata nuovamente nel periodo "fidgety" (età corretta di 9-16 settimane) in regime ambulatoriale o tramite l'applicazione *BabyMoves*.

Periodo 'Fidgety'

Nel momento in cui due clinici certificati GMs (di cui uno in cieco sulla storia clinica) valutano i GMs tipo "fidgety" come normali, i genitori dovrebbero essere rassicurati riguardo al basso rischio di paralisi cerebrale infantile e indirizzati a continuare il follow-up evolutivo in corso.

In caso di "fidgety assente", tale risultato dovrebbe essere comunicato dai clinici certificati GMs al team multidisciplinare che ha in carico il bambino, inclusi neonatologi e pediatri. Il ragionamento clinico dovrebbe prendere in considerazione il riscontro di GMs alterati, in associazione alla storia clinica suggestiva di rischio di paralisi cerebrale infantile e/o ai referti delle neuroimmagini al fine di formulare una diagnosi clinica di "alto rischio di paralisi cerebrale infantile".

La comunicazione ai genitori della diagnosi clinica di "alto rischio di paralisi cerebrale infantile" dovrebbe coinvolgere il team multidisciplinare e avvenire in modo sensibile, empatico e ben strutturato, e sempre associato ad un invio ai servizi di intervento precoce specifici per la paralisi cerebrale infantile, al supporto psicologico per i genitori e al follow-up clinico longitudinale. Vedere la scheda informativa sulla "Comunicazione della diagnosi" e rimandare i genitori alla "Scheda informativa per i genitori".

Gestione dei dati

È richiesto il consenso informato dei genitori/caregiver prima di acquisire qualsiasi video sui *General Movements* (GMs).

Tutti i dati digitalizzati dovrebbero far parte delle cartelle cliniche dei pazienti.

Qualsiasi database e sistema di condivisione dei dati clinici inseriti in un cloud deve soddisfare i requisiti legislativi e di sicurezza nella gestione delle informazioni.

Potrebbe essere necessario consultare i Responsabili della Protezione dei Dati e/o del management dei dati per l'implementazione di programmi GMs nelle aree locali.

L'*Hammersmith Infant Neurological Examination* (HINE) è raccomandato dalle Linee Guida Internazionali per la Pratica Clinica nella Diagnosi Precoce di Paralisi Cerebrale Infantile, in particolare nelle situazioni in cui non possono essere utilizzati gli strumenti più predittivi (*General Movements* e RMI).

L'HINE può supportare il rilevamento precoce, la diagnosi e la prognosi dei bambini a rischio di sviluppo di paralisi cerebrale infantile. Può essere utilizzato in bambini di età compresa tra i 2 e i 24 mesi di vita.

Cos'è l' HINE?

L'HINE è un esame clinico neurologico semplice, con un punteggio da assegnare, standardizzato, per bambini tra i 2 e i 24 mesi di età. Sono stati pubblicati specifici punteggi di cut-off per la predittività di paralisi cerebrale infantile, sia nei neonati pretermine che in quelli nati a termine.

- L'HINE ha una buona sensibilità e un alto valore predittivo per il rischio di paralisi cerebrale infantile nelle popolazioni ad alto rischio con età al di sotto dei 5 mesi.
- Un punteggio HINE < 57 a 3 mesi è predittivo al 96% di paralisi cerebrale infantile (sensibilità 96%; specificità 87%)¹.
- Dopo i 5 mesi di età corretta, in caso di nascita pre-termine, ha un'accuratezza predittiva del 90% per il rilevamento del rischio di paralisi cerebrale infantile^{2,3}.
- Fornisce un'informazione oggettiva sul grado di severità dell'eventuale compromissione motoria¹ e sulla topografia della paralisi cerebrale infantile¹. Punteggi inferiori a 40 sono predittivi di paralisi cerebrale infantile caratterizzata da assenza di deambulazione.
- Fornisce informazioni su altri aspetti funzionali neurologici oltre a quelli motori.
- Ha una buona affidabilità inter-osservatore anche tra diversi livelli di esperienza clinica³⁻⁶.



Somministrazione e punteggio dell'HINE

L'HINE si compone di tre parti: esame neurologico (cui viene attribuito un punteggio), tappe di sviluppo e comportamento (cui non viene attribuito punteggio).

L'esame neurologico, a cui è attribuito un punteggio, è composto da 26 item suddivisi in 5 domini, che valutano: funzionamento dei nervi cranici, postura, qualità e quantità dei movimenti, tono muscolare, riflessi e reazioni.

Ad ogni item è attribuito un punteggio specifico (0, 1, 2 o 3). Il punteggio massimo per ogni item è 3, il minimo è 0.

È possibile assegnare un punteggio parziale per ciascuna sezione; il punteggio globale complessivo può essere calcolato sommando tutti i 26 item (range: 0-78), dove i punteggi più alti indicano migliori performance neurologiche.

Il punteggio totale massimo è 78.

1. Romeo DM, Cioni M, Scoto M, Mazzone L, Palermo F, Romeo MG. Neuromotor development in infants with cerebral palsy investigated by the Hammersmith Infant Neurological Examination during the first year of age. *Eur J Paediatr Neurol* 2008; 12: 24-31.
2. Pizzardi A, Romeo DM, Cioni M, Romeo MG, Guzzetta A. Infant neurological examination from 3 to 12 months: predictive value of the single items. *Neuropediatrics* 2008; 39: 344-6.
3. Romeo DM, Ricci D, Brogna C, Mecuri E. Use of the Hammersmith Infant Neurological Examination in infants with cerebral palsy: a critical review of the literature. *Dev Med Child Neurol* 2015. doi:10.1111/dmcn.12876.
4. Romeo DM, Cioni M, Palermo F, Cilauro S, Romeo MG. Neurological assessment in infants discharged from a neonatal intensive care unit. *Eur J Paediatr Neurol* 2013; 17: 192-8.
5. Haataja L, Mercuri E, Regev R, Cowan F, Rutherford M, Dubowitz V, et al. Optimality score for the neurologic examination of the infant at 12 and 18 months of age. *J Pediatr* 1999; 135: 153-61.
6. N.L. Maitre, O. Chorna, D.M. Romeo, A. Guzzetta Implementation of the Hammersmith Infant Neurological Examination in a high-risk infant follow-up program. *Pediatr Neurol* 2016; 65: 31-38.

Quanto tempo si impiega per somministrare l'HINE?

La somministrazione richiede 10-15 minuti.

Ho bisogno di una formazione certificata per utilizzare l'HINE nella pratica clinica?

No, non è necessaria una formazione certificata per utilizzare l'HINE nella pratica clinica.

L'HINE è predittivo di paralisi cerebrale infantile

Punteggi HINE a 3 mesi:

- <57 sono predittivi al 96% di paralisi cerebrale infantile
- <40 non si ottengono mai nei bambini con outcome normali^{1,4}

Punteggi HINE a 6, 9, 12 mesi:

- Predittivi al 90% di paralisi cerebrale infantile
- <73 sono predittivi di paralisi cerebrale infantile
- <40 quasi sempre indicano paralisi cerebrale infantile^{3,4}

L'HINE è predittivo della severità e della topografia della paralisi cerebrale infantile

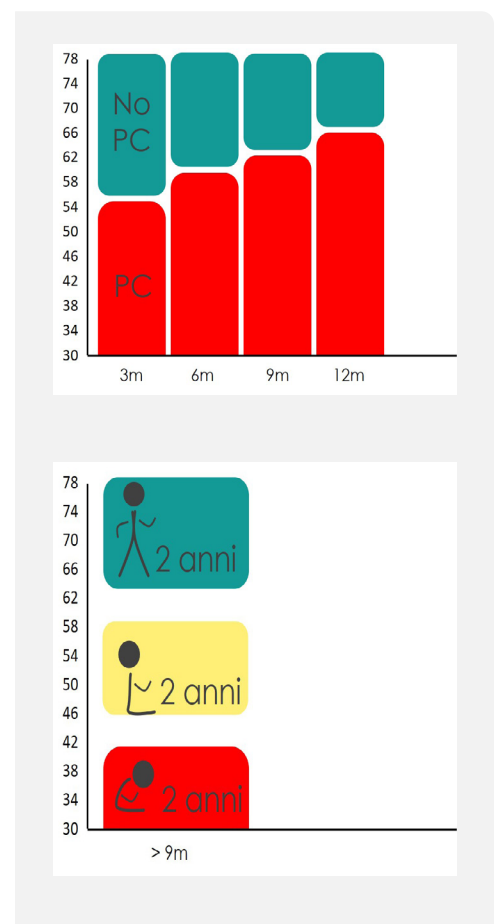
- L'HINE è lo strumento che può predire nel modo più accurato la severità della compromissione motoria nella paralisi cerebrale infantile al di sotto dell'anno di età

Punteggi HINE a 3, 6, 9 o 12 mesi:

- 50-73 indicano la probabilità di paralisi cerebrale infantile unilaterale (i.e. al 95-99% acquisirà la deambulazione)
- <50 indicano la probabilità di paralisi cerebrale infantile bilaterale

Punteggi HINE a 3-6 mesi:

- 40-60 indicano la probabilità di un livello I-II alla GMFCS
- <40 indicano la probabilità di un livello III-V alla GMFCS



1. Romeo DM, Cioni M, Scoto M, Mazzone L, Palermo F, Romeo MG. Neuromotor development in infants with cerebral palsy investigated by the Hammersmith Infant Neurological Examination during the first year of age. *Eur J Paediatr Neurol* 2008; 12: 24-31.
2. Pizzardi A, Romeo DM, Cioni M, Romeo MG, Guzzetta A. Infant neurological examination from 3 to 12 months: predictive value of the single items. *Neuropediatrics* 2008; 39: 344-6.
3. Romeo DM, Ricci D, Brogna C, Mecuri E. Use of the Hammersmith Infant Neurological Examination in infants with cerebral palsy: a critical review of the literature. *Dev Med Child Neurol* 2015. doi:10.1111/dmcn.12876.
4. Romeo DM, Cioni M, Palermo F, Cilaurò S, Romeo MG. Neurological assessment in infants discharged from a neonatal intensive care unit. *Eur J Paediatr Neurol* 2013; 17: 192-8.
5. Haataja L, Mercuri E, Regev R, Cowan F, Rutherford M, Dubowitz V, et al. Optimality score for the neurologic examination of the infant at 12 and 18 months of age. *J Pediatr* 1999; 135: 153-61.
6. N.L. Maitre, O. Chorna, D.M. Romeo, A. Guzzetta. Implementation of the Hammersmith Infant Neurological Examination in a high-risk infant follow-up program. *Pediatr Neurol* 2016; 65: 31-38.



Hammersmith Infant Neurological Examination (HINE)

Le linee guida sulla diagnosi precoce di paralisi cerebrale infantile raccomandano una combinazione di neuroimmagini, valutazioni motorie standardizzate, esame neurologico standardizzato e raccolta anamnestica sui fattori di rischio.

Nei neonati che presentano un rischio elevato di paralisi cerebrale infantile, i punteggi di cut-off predicono sia la probabilità di sviluppare paralisi cerebrale infantile sia la severità dell'eventuale compromissione motoria.

Punteggi HINE a 3, 6, 9 o 12 mesi:

- 50-73 indicano la probabilità di paralisi cerebrale infantile unilaterale (i.e. al 95-99% acquisirà la deambulazione)
- <50 indicano la probabilità di paralisi cerebrale infantile bilaterale

Punteggi HINE a 3-6 mesi:

- 40-60 indicano la probabilità di un livello I-II alla GMFCS
- <40 indicano la probabilità di un livello III-V alla GMFCS

Nei bambini di età inferiore ai 2 anni, è importante fornire ai genitori informazioni accurate e chiare riguardo la probabilità di diagnosi clinica di paralisi cerebrale infantile, spiegando allo stesso tempo la difficoltà di prevedere con precisione la severità della stessa prima dei due anni di età. Questo aiuta i genitori a mantenere un atteggiamento positivo, spiegando che tutti i bambini possono migliorare le proprie abilità, che la condizione di paralisi cerebrale infantile presenta diversi livelli di severità e che le forme lievi sono più comuni rispetto a quelle gravi nei paesi ad alto reddito. Vedere la scheda informativa su “Comunicazione della diagnosi”.

**HINE 50-73****Emiplegia
(Unilateral)****HINE <50****Tetraplegia
(Bilaterale)****HINE 40-60****Deambulante
GMFCS I-II****HINE <40****Non Deambulante
GMFCS III-V**

Rilevamento precoce in bambini di età < 5 mesi (età corretta)

4

RACCOMANDAZIONE FORTE basata su evidenze di **QUALITÀ MODERATA** di test psicometrici in popolazioni di neonati a rischio rilevabile

Nei contesti in cui la valutazione dei *General Movements* (GMs) non sia disponibile e/o la RMI non sia sicura o conveniente (ad es. nei paesi a reddito medio-basso), il rilevamento precoce della paralisi cerebrale infantile nei bambini con "rischio rilevabile neonatale" e di età inferiore ai 5 mesi (età corretta) è comunque possibile e dovrebbe essere effettuato per consentire l'accesso all'intervento precoce.

ESAME NEUROLOGICO
STANDARDIZZATO



VALUTAZIONE MOTORIA
STANDARDIZZATA

con storia che riporta fattori di rischio

TEST: *Hammersmith Infant Neurological Examination* (HINE) [un punteggio HINE <57 a 3 mesi è predittivo al 96% di paralisi cerebrale infantile]. L'HINE è un esame neurologico a punteggio, basato sul Dubowitz.

ESAME NEUROLOGICO
STANDARDIZZATO

Rilevamento precoce in bambini di età > 5 mesi (età corretta)

6

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA basata su evidenze di **QUALITÀ MODERATA** di test psicometrici in popolazioni ad alto rischio

Il metodo più accurato per il rilevamento precoce della paralisi cerebrale infantile, per definire i "rischi rilevabili", in bambini di età superiore ai 5 mesi (età corretta) ma inferiore ai 2 anni, consiste nel ricorso ad una combinazione di:

ESAME NEUROLOGICO
STANDARDIZZATO



NEURO IMMAGINI
ALTERATE



VALUTAZIONE MOTORIA
STANDARDIZZATA

con storia che riporta fattori di rischio

TEST: HINE [predittivo di paralisi cerebrale infantile al 90%]. Punteggi HINE < 73 (a 6, 9 o 12 mesi) dovrebbero essere considerati ad alto rischio di paralisi cerebrale infantile. Punteggi HINE < 40 (a 6, 9 o 12 mesi) quasi sempre indicano paralisi cerebrale infantile caratterizzata da assenza della deambulazione.

ESAME NEUROLOGICO
STANDARDIZZATO

Rilevamento precoce in bambini di età > 5 mesi (età corretta)

7

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA basata su evidenze di QUALITÀ MODERATA di test psicometrici in popolazioni ad alto rischio

Nei contesti in cui la RMI non sia sicura o conveniente (ad es. nei paesi a reddito medio-basso), il rilevamento precoce della paralisi cerebrale infantile nei bambini con “rischi infantili rilevabili” e tra i 5 e i 24 mesi di età corretta è comunque possibile e dovrebbe essere effettuato per consentire l’accesso all’intervento precoce.

ESAME NEUROLOGICO STANDARDIZZATO



VALUTAZIONE MOTORIA STANDARDIZZATA

con storia che riporta fattori di rischio

TEST: *Hammersmith Infant Neurological Examination* (HINE) [predittivo di paralisi cerebrale infantile al 90%]. Punteggi HINE < 73 (a 6, 9 o 12 mesi) dovrebbero essere considerati ad alto rischio di paralisi cerebrale infantile. Punteggi HINE < 40 (a 6, 9 o 12 mesi) quasi sempre indicano paralisi cerebrale infantile caratterizzata da assenza di deambulazione.

ESAME NEUROLOGICO STANDARDIZZATO

Rilevamento precoce della severità della compromissione motoria

8

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA basata su evidenze DI BASSA QUALITÀ

HINE 40-60



Maggior probabilità di acquisire la deambulazione

Lesioni unilaterali (emorragia di grado IV, stroke ischemico arterioso perinatale), leucomalacia periventricolare (PVL) (non cistica), danno alla sostanza bianca moderato/severo.

HINE <40



Maggior probabilità di non acquisire la deambulazione

Emorragie parenchimali bilaterali (grado IV), leucomalacia periventricolare cistica bilaterale (cPVL) (grado III), malformazioni cerebrali, lesione dei gangli della base.

Nei bambini di età inferiore ai 2 anni, bisognerebbe definire con cautela la prognosi riguardo il grado di severità della compromissione motoria. È necessario utilizzare **sempre** strumenti standardizzati, poiché lo sviluppo incompleto della motricità volontaria e/o alterazioni del tono muscolare potrebbero inficiare le osservazioni cliniche. La severità della compromissione motoria è predetta in modo più accurato attraverso l’uso di esami neurologici standardizzati e di neuroimmagini.

ESAME NEUROLOGICO STANDARDIZZATO



NEURO IMMAGINI ALTERATE





Perché abbiamo bisogno di un esame neurologico standardizzato?

- ✓ **Per identificare in modo accurato e precoce i bambini a rischio di paralisi cerebrale infantile attraverso l'uso di strumenti di rilevamento standardizzati, consolidati ed evidence-based.**
- ✓ **Per supportare il processo diagnostico della paralisi cerebrale infantile in combinazione con altri strumenti evidence-based.**
- ✓ **Per aiutare a definire la prognosi e fornire informazioni sul tipo e la severità della compromissione neurologica.**
- ✓ **Può supportare il follow-up longitudinale dei neonati ad alto rischio, inclusi gli effetti dell'intervento.**

L'*Hammersmith Infant Neurological Examination* (HINE) è uno strumento raccomandato nelle Linee Guida Internazionali per la Pratica Clinica. Può giocare un ruolo utile nel rilevamento precoce, nella diagnosi e nella prognosi di bambini a rischio di sviluppare paralisi cerebrale infantile.

1. Romeo DM, Ricci D, Brogna C, Mecuri E. Use of the Hammersmith Infant Neurological Examination in infants with cerebral palsy: a critical review of the literature. *Dev Med Child Neurol* 2015. doi:10.1111/dmcn.12876.
2. Haataja L, Mercuri E, Guzzetta A, Rutherford M, Counsell S, Frisone M, Cioni G, Cowan F, Dubowitz L. Neurologic examination in infants with hypoxic-ischemic encephalopathy at age 9 to 14 months: Use of optimality scores and correlation with magnetic resonance image findings. *J Pediatr* 2001; 138(3): 332-7.



Rilevamento precoce/predittività in bambini a rischio di paralisi cerebrale infantile

- Evidenza di qualità moderata dei test psicometrici nelle popolazioni ad alto rischio
- HINE < 57 a 3 mesi è predittivo al 96% di paralisi cerebrale infantile in bambini di età superiore a 5 mesi (età corretta in caso di prematurità) ma inferiore ai 2 anni
- Predittivo al 90% di paralisi cerebrale infantile tra i 2 e i 24 mesi di età

Punteggi HINE a 6, 9 o 12 mesi:

- < 73 indicano un rischio elevato di paralisi cerebrale infantile
- < 40 indicano outcome alterati, solitamente paralisi cerebrale infantile
- La metanalisi in merito al valore predittivo degli studi che utilizzano l'HINE ha mostrato una sensibilità eccellente¹.



Rilevamento precoce del grado di severità della compromissione motoria e della topografia della paralisi cerebrale infantile

- Evidenza di qualità moderata dei test psicometrici in popolazioni ad alto rischio
- I punteggi di cut-off predicono il probabile grado di severità

Punteggi HINE a 3, 6, 9 o 12 mesi:

- 50-73 indicano la probabilità di paralisi cerebrale infantile unilaterale (i.e. al 95-99% acquisirà la deambulazione)
- < 50 indicano la probabilità di paralisi cerebrale infantile bilaterale

Punteggi HINE a 3-6 mesi:

- 40-60 indicano la probabilità di un livello I-II alla GMFCS
- <40 indicano la probabilità di un livello III-V alla GMFCS.



Fornisce informazioni su altri aspetti della funzione neurologica, non solo motoria



Facile somministrazione

- Buona affidabilità inter-osservatore anche per clinici non esperti²



Accessibile a tutti i clinici, non è richiesta alcuna formazione certificata

1. Romeo DM, Ricci D, Brogna C, Mecuri E. Use of the Hammersmith Infant Neurological Examination in infants with cerebral palsy: a critical review of the literature. *Dev Med Child Neurol* 2015. doi:10.1111/dmcn.12876.
2. Haataja L, Mercuri E, Guzzetta A, Rutherford M, Counsell S, Frisone M, Cioni G, Cowan F, Dubowitz L. Neurologic examination in infants with hypoxic-ischemic encephalopathy at age 9 to 14 months: Use of optimality scores and correlation with magnetic resonance image findings. *J Pediatr* 2001; 138(3): 332-7.

Guida rapida per l'interpretazione dei risultati



01

Risonanza Magnetica per Immagini (RMI)

La RMI è l'unico test strumentale raccomandato per il rilevamento precoce della Paralisi Cerebrale Infantile (PCI) nei neonati e bambini con un rischio rilevabile di PCI.

Nei bambini nati pretermine, ecografie cerebrali (EC) seriate sono utilizzate per valutare la presenza di anomalie cerebrali a qualsiasi grado di prematurità. Le indagini EC sono utili per la valutazione del rischio di PCI in accordo con le anomalie cerebrali e conducono alla raccomandazione di eseguire una RMI all'età equivalente al termine.

Nei bambini con "rischio neonatale rilevabile" la RMI è raccomandata all'età equivalente a termine.

Immagini neuroradiologiche nella norma non precludono la PCI, e risultati alterati alla RMI non precedono automaticamente la PCI. Il 4,9% dei bambini con PCI non mostra alterazioni strutturali alla RMI, tuttavia questo gruppo è comunemente associato a limitazioni funzionali della deambulazione¹.

Abbreviazioni

EC	Ecografia cranica
DWI	Imaging pesato in diffusione
DTI	Imaging del tensore di diffusione
fMRI	Risonanza magnetica funzionale
HIE	Encefalopatia ipossico-ischemica
IVH	Emorragia intraventricolare
MRS	Spettroscopia di risonanza magnetica
RMI	Risonanza magnetica per immagini
PLIC	Braccio posteriore della capsula interna
PVE	Ecogenicità periventricolare
PVL	Leucomalacia periventricolare
cPVL	Leucomalacia periventricolare cistica
SWI	Imaging pesato in suscettività magnetica
TEA	Età equivalente al termine
T1w	Immagini T1-pesate
T2w	Immagini T2-pesate

1. Mailloux, L., Franki, I., Emsell, L., Peedima, M. L., Fehrenbach, A., Feys, H., & Ortibus, E. (2020). The relationship between neuroimaging and motor outcome in children with cerebral palsy: A systematic review—Part B diffusion imaging and tractography. *Research in Developmental Disabilities*, 97.

Ecografia cerebrale (EC) - Evidenze chiave



02

L'EC rappresenta la metodica di neuroimaging più utilizzata in epoca neonatale precoce e fin quando sono utilizzabili le finestre acustiche ossee di accesso (fontanella anteriore e posteriore, sincondrosi temporale, mastoidea e occipitale).

Vantaggi:

- Innocuità
- Rapidità d'esecuzione: eseguibile al letto del paziente
- Strumento ampiamente disponibile
- Bassa invasività (assenza di radiazioni)
- Manegevolezza
- Immagini in tempo reale e utili per una valutazione frequente e ripetuta

Limiti:

- Operatore-dipendente (esecuzione ed interpretazione)
- Necessita di una "finestra" tissutale con visualizzazione meno dettagliata dell'intero encefalo
- Alterazioni corticali e minime della sostanza bianca potrebbero essere difficili da rilevare

L'EC, fin dalle prime giornate di vita, può essere utilizzata, in maniera seriata, per il monitoraggio degli esiti di un insulto ipossico-ischemico nel neonato a termine o nel prematuro, incluse le complicanze di emorragie della matrice germinale.¹

I pattern più comuni di alterazioni all'EC nei nati pretermine che svilupperanno una PCI, sono:

- PVL cistica (lesioni cistiche periventricolari e / o perdita di tessuto)
- IVH di III-IV grado
- Dilatazione periventricolare/alterata forma ventricolare all'età del termine

Sebbene l'EC sia molto utile, soprattutto per la possibilità di ottenere facilmente immagini seriate anche in brevi intervalli temporali, essa possiede una più limitata risoluzione spaziale e richiede pertanto che i reperti rilevati siano confermati e/o meglio definiti con una RM.

1. Fiori, S., Canapicchi, R. e Guzzetta, A. (2018). Neuroimaging anatomico e funzionale. In Persico, A.M. (a cura di). Manuale di neuropsichiatria infantile e dell'adolescenza (pag. 183-198). Società Editrice Universo



Una RMI neonatale/RMI in prossimità dell'età del termine con alterazioni neuroanatomiche predice la paralisi cerebrale infantile:

- 86-89% Sensibilità
- 89% Specificità

NB: il riscontro di immagini normali alla RMI non preclude la diagnosi clinica di paralisi cerebrale infantile, così come il 5% dei bambini con paralisi cerebrale infantile mostra reperti di RMI normali.

CITAZIONE	EVIDENZA	#STUDI	#PAZIENTI	ACCURATEZZA PER PARALISI CEREBRALE INFANTILE	QUADAS QUALITY
Ashwal 2009 ¹	Guida clinica	10	644	Sensibilità= 89%	14/14
Bosanquet 2013 ²	Revisione sistematica	3	702	Sensibilità = 86% Specificità = 89%	14/14
Ment 2002 ³	Guida clinica	13	410	Danno ai nuclei della base = predittivo di PCI (50-94%) RMI = predittiva DWI = probabilmente predittiva MRS = possibilmente predittiva	14/14

Vantaggi

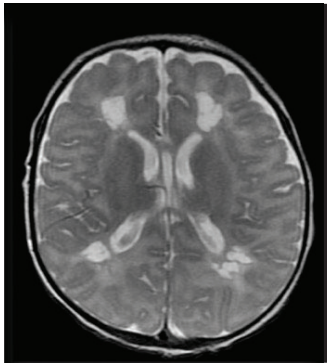
- Assenza di radiazioni
- Alta risoluzione
- Ottimo contrasto
- Visualizzazione dettagliata dell'intero encefalo
- Mostra i progressi della mielinizzazione
- Maggior sensibilità rispetto all'EC nel rilevamento di danni alla sostanza sia bianca che grigia

Limiti

- L'impegno tecnico notevole e i costi possono essere un ostacolo in molti centri
- Necessaria formazione specifica per l'interpretazione delle immagini
- Potrebbe essere necessario ricorrere ad una sedazione o all'anestesia generale in bambini di età superiore (>6-10 settimane fino ai 2 anni di età)
- In ciascun caso considerare il rapporto rischi-benefici

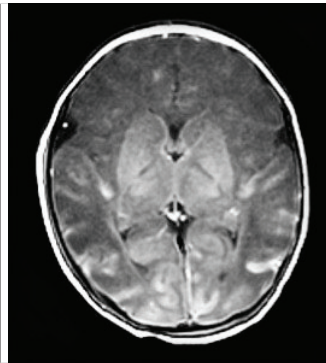


I pattern RMI più predittivi sono:



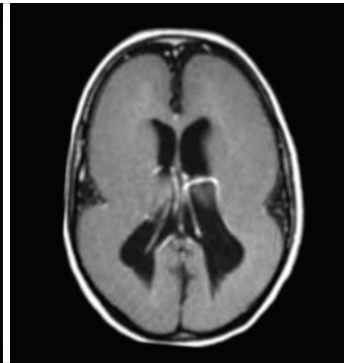
Danno predominante della sostanza bianca (66,9%) [leucomalacia periventricolare cistica (PVL) o infarcimento emorragico periventricolare]

IMMAGINE 1



Lesione corticale e profonda della sostanza grigia (18,6%) [gangli della base/lesioni talamiche, lesione spartiacque (danno parasagittale), encefalopatia multicistica, stroke]

IMMAGINE 2



Malformazioni cerebrali (4,3%) [lissencefalia, pachigiria, displasia corticale, polimicrogiria, schizoencefalia]

IMMAGINE 3

LE IMMAGINI 1 E 2 SONO STATE FORNITE DAL PROFESSORE ASSOCIATO ANDREA GUZZETTA E LA DR.SSA SIMONA FIORI, UNIVERSITÀ DI PISA.

L'IMMAGINE 3 È STATA FORNITA DALLA DR.SSA CATHY MORGAN, CEREBRAL PALSY ALLIANCE RESEARCH INSTITUTE.

In aggiunta ai pattern sopradescritti è possibile riscontrare nell'1% dei casi lesioni postnatali (tipiche esclusivamente delle PCI unilaterali) e in un altro 1% lesioni classificate come miscelanea (atrofia cerebrale e cerebellare, ritardo di mielinizzazione, ventricolomegalia, emorragie non classificate come alterazioni della sostanza bianca o grigia, lesioni del tronco cerebrale o calcificazioni).⁴

I successivi reperti alla RMI possono aiutare a stimare la presunta alterazione cerebrale, il timing e la patogenesi dell'insulto. Studi che comprendono tutti i tipi di PCI mostrano che la PVL è la più comune lesione della sostanza bianca (75,2%). Le lesioni della sostanza grigia sono la principale causa di PCI spastica, sia uni che bilaterale, con una equa distribuzione nei diversi livelli GMFCS. Altro dato emerso è che nel 42,2% di bambini con PCI discinetica vengono riscontrate lesioni della sostanza grigia.⁴

1. Ashwal, S., Michelson, D., Plawner, L., Dobyns, W.B.; Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. Practice parameter: Evaluation of the child with microcephaly (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology*. 2009 Sep 15;73(11):887-97.
2. Bosanquet, M., Copeland, L., Ware, R., Boyd, R. A systematic review of tests to predict cerebral palsy in young children. *Dev Med Child Neurol*. 2013 May;55(5):418-26.
3. Ment, L.R., Bada, H.S., Barnes, P., Grant, P.E., Hirtz, D., Papile, L.A., Pinto-Martin, J., Rivkin, M., Slovis, T.L. Practice parameter: neuroimaging of the neonate: report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology*. 2002 Jun 25;58(12):1726-38.
4. Mailleux, L., Franki, I., Emsell, L., Peedima, M. L., Fehrenbach, A., Feys, H., & Ortibus, E. (2020). The relationship between neuroimaging and motor outcome in children with cerebral palsy: A systematic review—Part B diffusion imaging and tractography. *Research in Developmental Disabilities*, 97.

Nozioni di base di neuroimaging



04

TECNICHE RM STANDARD	DESCRIZIONE	UTILITÀ CLINICA
Immagini T1-pesate e T2-pesate	<p>Utilizzate per una valutazione neuroradiologica qualitativa.</p> <p>Le immagini T1-pesate sono immagini di RMI concepite per distinguere tessuti con differente tempo di rilassamento T1/T2 e valutare modificazioni macroscopiche a livello lesionale e/o tissutale, inclusi solco, ventricoli, cisti.</p>	<p>Rilevano malformazioni cerebrali, emorragia intracranica, danno ipossico-ischemico, modificazioni della sostanza sia bianca che grigia, ventricolomegalia o atrofia.</p> <p>Nelle immagini T1-pesate il liquido cefalorachidiano appare scuro e con segnale di bassa intensità, mentre la sostanza bianca mielinizzata appare più chiara rispetto alla sostanza grigia. Sono le più efficaci per la valutazione di alterazioni di segnale nel periodo neonatale e di mielinizzazione.</p> <p>Nelle immagini T2-pesate il liquido cefalorachidiano appare chiaro e con segnale di alta intensità (ad eccezione delle immagini pesate con protoni), mentre la sostanza bianca mielinizzata appare più scura rispetto alla sostanza grigia. Possono essere utili per ottenere informazioni aggiuntive sulle alterazioni di segnale.</p> <p>Entrambe le immagini, T1 e T2 pesate, possono valutare i volumi tissutali.</p>
Imaging pesato in suscettività magnetica (SWI)	Rileva la presenza di sangue, ferro e calcificazioni all'interno delle strutture cerebrali.	Valuta i disturbi emorragici di differente origine: danno cerebrale di origine traumatica, coagulopatie, infarto o altro.
Imaging pesato in diffusione (DWI) e mappe del coefficiente di diffusione apparente (ADC)	Misura la diffusione delle molecole d'acqua nel tessuto e quantificata come ADC.	Utile per il rilevamento precoce del danno ipossico-ischemico in fase acuta e subacuta, come HIE o infarti arteriosi focali o altri disordini tossici/neurometabolici.
TECNICHE RM DI RICERCA	DESCRIZIONE	UTILITÀ CLINICA
Volumetrica tridimensionale	Permette la misurazione del volume cerebrale totale o di volumi specifici, dei ventricoli o del cervelletto.	Utilizzata per la quantificazione assoluta delle strutture cerebrali e il rilevamento di alterazioni nei volumi tissutali normali.
Imaging del tensore di diffusione (DTI)	Misura la diffusione delle molecole d'acqua lungo l'asse che coincide con il tratto di fibre nervose e quantificata come Anisotropia Frazionaria (FA). Usata per identificare e mappare i tratti di sostanza bianca.	Usata per valutare i tratti di fibre nervose tramite dati di trattografia. La mappa FA codificata a colori mostra la direzionalità delle fibre.
Risonanza magnetica funzionale (fMRI)	Rileva le modifiche nei segnali dipendenti dai livelli di ossigenazione del sangue (blood oxygenation level dependent - BOLD) in differenti regioni spaziali che sono correlate o ad attività funzionali compite dipendenti o allo stato di riposo.	Nei neonati è più facile indagare lo stato di riposo. Può mettere in relazione la connettività funzionale agli outcome neuroevolutivi.
Spettroscopia di risonanza magnetica (MRS)	Misura le concentrazioni di metaboliti nelle regioni encefaliche.	Usata per studiare il metabolismo cellulare dell'encefalo, inclusi i disturbi tossici/metabolici.

Neuroimaging - utilità clinica



05

Concetti generali

Nei bambini di età < 6 settimane è preferibile eseguire la RMI mentre il bambino viene nutrito ed è contenuto, cercando così di evitare la sedazione. La sedazione potrebbe essere richiesta per una RMI nei bambini di età > 6 settimane (variabile a seconda del caso clinico e delle risorse del centro).

Si raccomanda la gestione da parte di un team di esperti in RMI che abbia familiarità con le neuroimmagini neonatali.

Quando possibile, utilizzare scanner a 3 Tesla¹ (3T) per migliorare la capacità di rilevare lesioni cerebrali minime.

Bambini nati pre-termine con paralisi cerebrale infantile emiplegica spesso presentano un danno della sostanza bianca dovuto all'emorragia periventricolare (presumibilmente venosa), mentre nei bambini nati a termine con paralisi cerebrale infantile emiplegica si ha maggiore probabilità di visualizzare una combinazione di alterazioni della sostanza grigia e della sostanza bianca, seguiti da uno stroke ischemico arterioso perinatale.

Quando sono interessati il braccio posteriore della capsula interna (PLIC) e le proiezioni del tratto corticospinale è più probabile il danno funzionale sia di maggiore entità^{2,3}.

Lesioni ben definite possono essere osservate precocemente mentre lesioni minime della sostanza bianca potrebbero essere più difficili da rilevare a causa della rapida crescita cerebrale, della mielinizzazione e della plasticità attività-dipendente.

Neonati pretermine

All'età equivalente al termine (TEA) (o il più vicino possibile) la RMI è più predittiva per l'outcome⁴.

EC seriate sono anche predittive di paralisi cerebrale infantile non-deambulante, ma potrebbero non riuscire a rilevare lesioni minime. La RMI cerebrale può aiutare a rilevare piccole anomalie come lesioni punteggiate della sostanza bianca, difficili da rilevare all'EC.

La leucomalacia periventricolare è l'alterazione più comune della sostanza bianca riscontrabile nei bambini nati pretermine con paralisi cerebrale infantile nella forma spastica.

Neonati a termine

La RMI nella prima settimana di vita (5-7 giorni post-partum) è raccomandata in bambini nati a termine con sospette anomalie cerebrali. Se il neonato ha avuto un'encefalopatia, le sequenze convenzionali di RMI potrebbero non mostrare nessun segno di alterazione nelle prime 48 ore. Immagini pesate in diffusione (DWI) e mappe del coefficiente di diffusione apparente (ADC) è probabile

rilevino precocemente il danno, ma bisognerebbe attendere 3-5 giorni prima che venga consigliata l'imaging, per massimizzare l'identificazione dei risultati anomali.

Le sequenze T1 convenzionali dopo la prima settimana e DWI dopo la fine della prima settimana possono anche permettere l'analisi del braccio posteriore della capsula interna (PLIC) e del tratto corticospinale discendente a livello del peduncolo cerebrale, che risulta essere altamente predittivo di una disfunzione motoria permanente^{3,5}.

Nei bambini con paralisi cerebrale infantile bilaterale discinetica o spastica si riscontrano più frequentemente lesioni profonde della sostanza grigia^{6,7}.

Nei bambini nati a termine con paralisi cerebrale infantile spastica unilaterale è più comune il riscontro di stroke focale⁸.

Lesioni isolate della sostanza grigia sono rare ma possono essere osservate in neonati nati a termine a seguito di un evento sentinella.

1. Plaisier, A., Govaert, P., Lequin, M.H., Dudink, J. Optimal timing of cerebral MRI in preterm infants to predict long-term neurodevelopmental outcome: a systematic review. *AJNR Am J Neuroradiol* 2014; 35: 841-7.
2. Korzeniewski, S.J., Birbeck, G., DeLano, M.C., Potchen, M.J., Paneth, N. A systematic review of neuroimaging for cerebral palsy. *J Child Neurol* 2008; 23: 216-27.
3. Cowan, F.M., de Vries, L.S. The internal capsule in neonatal imaging. In *Semin Fetal Neonatal Med* 2005; 10: 461-474.
4. Ashwal, S., Russman, B.S., Blasco, P.A., Miller, G., Sandler, A., Shevell, M., et al. Practice Parameter: Diagnostic assessment of the child with cerebral palsy. Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology* 2004; 62: 851-63.
5. Martin, J.H., Chakrabarty, S., Friel, K.M. Harnessing activity-dependent plasticity to repair the damaged corticospinal tract in an animal model of cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2011; 53:9-13.
6. 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.
7. Mailloux, L., Franki, I., Emsell, L., Peedima, M. L., Fehrenbach, A., Feys, H., & Ortibus, E. (2020). The relationship between neuroimaging and motor outcome in children with cerebral palsy: A systematic review—Part B diffusion imaging and tractography. *Research in Developmental Disabilities*, 97.





I reperti di RMI suggeriscono la distribuzione del danno funzionale¹

La topografia non è facilmente determinabile tramite l'esame obiettivo nei periodi precoci, ma la RMI può fornire informazioni predittive preziose.

Alterazioni unilaterali alla RMI si traducono più comunemente in paralisi cerebrale infantile unilaterale e in un danno funzionale più lieve. Alterazioni bilaterali alla RMI si traducono quasi sempre in paralisi cerebrale infantile bilaterale e in una maggiore probabilità di danno funzionale moderato-grave. Va sottolineato tuttavia che il 25% dei bambini con alterazioni alla RMI, come la PVL, non svilupperanno una paralisi cerebrale infantile. Altre eccezioni includono alcuni bambini con lesioni unilaterali che non mostrano segni di disfunzione neurologica asimmetrica.

FORMA SPASTICA			FORMA DISCINETICA	FORMA ATASSICA
UNILATERALE	BILATERALE	TETRAPLEGICA		
<ul style="list-style-type: none"> Danno vascolare focale (24% dei casi) Malformazioni (13% dei casi) Emorragia unilaterale (grado IV) con porencefalia Lesioni nella sostanza bianca parietale che coinvolgono il trigono Ictus dell'arteria cerebrale media con asimmetria di mielinizzazione del braccio posteriore della capsula interna (PLIC). 	<ul style="list-style-type: none"> Danno bilaterale della sostanza bianca (31–60% dei casi) Leucomalacia periventricolare cistica (cPVL) (Grade II–III) con mielinizzazione sparsa o assente del braccio posteriore della capsula interna (PLIC) Ecogenicità periventricolare (PVE). 	<ul style="list-style-type: none"> Danno della sostanza grigia (34% dei casi) Malformazioni (16% dei casi) Leucomalacia periventricolare cistica (cPVL) (Grade III–IV) con mielinizzazione assente del braccio posteriore della capsula interna (PLIC) Danno severo della sostanza bianca +/- nuclei della base. 	<ul style="list-style-type: none"> Danno della sostanza grigia (21% dei casi) con danno talamico o del nucleo lenticolare. 	<ul style="list-style-type: none"> Malformazioni (18% dei casi) Imaging nella norma (24–57% dei casi) Danno cerebellare.

1. Reid SM, Dagia CD, Ditchfield MR, Carlin JB, Reddihough DS. Population-based studies of brain imaging patterns in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2014; 56: 222-32.



Spesso esiste una correlazione tra la sede, le dimensioni e l'entità della lesione e la gravità della compromissione motoria del bambino. Neonati con malformazioni cerebrali e lesioni corticale / sottocorticali mostrano generalmente una compromissione motoria più grave e presentano un rischio più elevato di non acquisire la deambulazione.



Le condizioni in cui è più probabile che il bambino con paralisi cerebrale infantile non acquisisca la deambulazione sono:

- Emorragie parenchimali bilaterali (Grado IV)
- Leucomalacia periventricolare cistica bilaterale (cPVL) (Grado III)
- Malformazioni cerebrali (sebbene in alcuni casi sia possibile la deambulazione)
- Lesione dei gangli della base (sebbene in alcuni casi sia possibile la deambulazione)

I bambini con lesioni della sostanza bianca periventricolare generalmente mostrano una compromissione motoria più lieve e spesso minori disturbi associati. Tuttavia, i neonati con lesioni della sostanza bianca più gravi possono presentare una compromissione motoria più a lungo termine e problemi di sviluppo rispetto ai bambini nati a termine.



Le condizioni in cui è più probabile che il bambino con paralisi cerebrale infantile acquisisca la deambulazione sono:

- Lesioni unilaterali (emorragia di grado IV, ictus ischemico arterioso perinatale)
- Leucomalacia periventricolare (PVL) (non cistica)
- Lesioni moderate / gravi della sostanza bianca.



RMI	ECOGRAFIA
<p>Vantaggi</p> <ul style="list-style-type: none"> • Nessuna radiazione • Alta risoluzione • Buon contrasto • Visualizzazione cerebrale completa e dettagliata • Mostra la maturazione mielinica • Maggiore sensibilità per le lesioni della sostanza bianca e grigia rispetto agli US cranici <p>Limitazioni</p> <ul style="list-style-type: none"> • L'impegno tecnico e i costi elevati possono rappresentare un ostacolo in alcuni centri • Richiesta formazione per l'interpretazione dei dati • La sedazione o l'anestesia generale può essere necessaria in bambini da 6-10 settimane fino ai 2 anni di età. • Considerazioni individuali date dal rapporto rischi benefici <p>Alterazioni predittive di paralisi cerebrale infantile</p> <ul style="list-style-type: none"> • Lesioni della sostanza bianca (sia leucomalacia periventricolare cistica (PVL) che lesione della sostanza bianca non cistica o infarti emorragici periventricolari) • Lesioni corticali e della sostanza grigia profonda (come lesioni dei gangli della base / del talamo, lesioni parasagittali, encefalomalacia multicistica, ictus) • Alterazioni dello sviluppo cerebrale come lissencefalia, pachigiria, displasia corticale, polimicrogria, schizencefalia • Alterata intensità del segnale all'interno della capsula interna del braccio posteriore (PLIC), mielinizzazione anormale del PLIC <p>NB: Risultati nella norma della risonanza magnetica non precludono la diagnosi clinica di paralisi cerebrale infantile, poiché in alcuni bambini con paralisi cerebrale infantile i risultati della RMI sono nella norma</p>	<p>Vantaggi</p> <ul style="list-style-type: none"> • Di facile uso e molto comune • Nessuna radiazione • Immagini ottenute in tempo reale • Adatta ad un utilizzo frequente e ripetuto <p>Limitazioni</p> <ul style="list-style-type: none"> • Visualizzazione dell'encefalo parziale e meno dettagliata • Anomalie corticali e/o minori della sostanza bianca possono essere difficili da rilevare • L'interpretazione può variare a seconda dell'expertise clinico • PVL cistica (lesioni cistiche periventricolari) e / o perdita di tessuto • IVH grado III-IV (PVHI) • Dilatazione ventricolare persistente/alterazioni nella forma del ventricolo all'età del termine



RMI	ECOGRAFIA
<p>Raccomandazioni dalle linee guida internazionali di pratica clinica per la diagnosi precoce della paralisi cerebrale infantile</p> <p>Neonati prematuri</p> <ul style="list-style-type: none"> • La risonanza magnetica all'età equivalente a termine (TEA) (o il più vicino possibile) è più predittiva dell'outcome¹. • Ove possibile, utilizzare uno scanner a 3 Tesla (3T) per rilevare anche lesioni minori. • Quando la risonanza magnetica viene eseguita entro una settimana dal presunto insulto, le immagini pesate in diffusione (DWI) possono essere predittive di una successiva evoluzione cistica a livello della sostanza bianca. <p>Neonati a termine</p> <ul style="list-style-type: none"> • La risonanza magnetica nella prima settimana di vita (preferibilmente nel 5°-7° giorno dopo il parto) è raccomandata nel sospetto di anomalie cerebrali in bambini nati a termine. • Nel caso di encefalopatia, le sequenze RM convenzionali potrebbero non mostrare alcun segno di anormalità nelle prime 48 ore. • È probabile che le immagini pesate in diffusione (DWI) e le mappe del coefficiente di diffusione apparente (ADC) possano rilevare precocemente la lesione, tuttavia, è consigliato attendere 3-5 giorni prima di procedere con le neuroimmagini, per ottimizzare l'identificazione delle alterazioni. • Le immagini T1 convenzionali dopo la prima settimana e le DWI entro la fine della prima settimana possono consentire anche l'esame del braccio posteriore della capsula interna (PLIC) e dei tratti corticospinali discendenti a livello dei peduncoli cerebrali, altamente predittivo di una disfunzione motoria permanente². • I genitori potrebbero dover considerare di reindirizzare le cure o interrompere trattamenti intensivi, una volta appresi i livelli di dolore e sofferenza del bambino³. 	<p>Raccomandazioni dalle linee guida internazionali di pratica clinica per la diagnosi precoce della paralisi cerebrale infantile</p> <p>Neonati prematuri</p> <ul style="list-style-type: none"> • Sequential cranial ultrasound (CUS) can also predict non-ambulatory cerebral palsy but may fail to detect subtle lesions, especially diplegia.



RMI	ECOGRAFIA
<p>Raccomandazioni dalle linee guida internazionali di pratica clinica per la diagnosi precoce della paralisi cerebrale infantile (cont.)</p> <p>Bambini di età superiore a 5 mesi</p> <p>È richiesta la sedazione per ottenere neuroimmagini in bambini di età compresa tra le 6-10 settimane e i 2 anni, inoltre va considerato il rapporto rischio-beneficio per ciascun bambino.</p> <p>La risonanza magnetica ha un valore predittivo ridotto in questa finestra temporale, a causa della rapida crescita, della mielinizzazione, del rapido cambiamento in T2 e T1 e della plasticità attività-dipendente, tutti fattori che possono inficiare l'interpretazione dei risultati.</p> <p>La gliosi nella sostanza bianca diventa visibile per la prima volta durante la seconda metà del secondo anno. Inoltre, a 2 anni di età, con il progredire della mielinizzazione, sono più evidenti alla risonanza magnetica i reali confini della lesione e le lesioni delle strutture profonde. Questo vale soprattutto per le lesioni minori della sostanza bianca.</p> <p>Viene raccomandato di ripetere le scansioni di RMI a 2 anni di età per bambini con RMI inizialmente nella norma (a 12-18 mesi) ma in presenza di disfunzione motoria persistente e /o alterazioni neurologiche.</p>	

1. Plaisier A, Govaert P, Lequin MH, Dudink J. Optimal timing of cerebral MRI in preterm infants to predict long-term neurodevelopmental outcome: a systematic review. *AJNR Am J Neuroradiol* 2014; 35: 841-7.
2. Cowan FM, de Vries LS. The internal capsule in neonatal imaging. In *Semin Fetal Neonatal Med* 2005; 10: 461-474.
3. Martin JH, Chakrabarty S, Friel KM. Harnessing activity-dependent plasticity to repair the damaged corticospinal tract in an animal model of cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2011;53:9-13.
4. Thayyil S, Chandrasekaran M, Taylor A, Bainbridge A, Cady EB, Chong WK, et al. Cerebral magnetic resonance biomarkers in neonatal encephalopathy: a meta-analysis. *Peds* 2010.



Informare genitori e caregiver della diagnosi di paralisi cerebrale infantile o dell'alto rischio di paralisi cerebrale infantile è un processo difficile. È indispensabile che la comunicazione avvenga in modo sensibile, empatico e ben strutturato per ottimizzare gli outcome sia dei genitori che del bambino.

L'accettazione da parte dei genitori di una diagnosi di paralisi cerebrale infantile, il dolore, il coping e la resilienza, sono elementi di un processo continuo e ciclico, il quale richiede un supporto costante da parte di vari specialisti.^{1,2}

I genitori provano dolore e senso di perdita al momento della diagnosi, o quando gli viene detto che il loro bambino è ad "alto rischio di paralisi cerebrale infantile". Le esperienze emotive al momento della diagnosi possono essere intense e contraddittorie; possono includere rabbia, paura, sollievo, confusione, senso di colpa, disperazione e negazione.^{1,2}

Per i genitori l'elaborazione della diagnosi può essere influenzata da vari fattori, tra cui la messa in atto di strategie di evitamento, rifiutando volontariamente la ricezione di cattive notizie al fine di gestire ed elaborare grandi quantità di informazioni nuove e complesse.^{1,4} La comunicazione della diagnosi di alto rischio di paralisi cerebrale infantile alla famiglia dovrebbe avvenire tramite una serie di colloqui ben strutturati e in modo empatico, piuttosto che in un singolo incontro.

Dati qualitativi riportano che molti genitori non sono soddisfatti del processo diagnostico³. Le maggiori critiche riguardano la quantità di informazioni ricevute al momento della diagnosi; l'assenza di una discussione riguardo il probabile impatto sul loro bambino e sulla famiglia; informazioni non chiare e trasmesse in una prospettiva pessimistica per il futuro.^{3,5}

1. Whittingham, Koa, Wee, Diana, Sanders, Matthew R. and Boyd, Roslyn (2013) Sorrow, coping and resiliency: parents of children with cerebral palsy share their experiences. *Disability and Rehabilitation*, 35 17: 1447-1452.
2. Ahmann E. Review and commentary: Two studies regarding giving "bad news". *Pediatric Nursing*. 1998;24(6):554.
3. Baird G, McConachie H, Scrutton D. Parents' perceptions of disclosure of the diagnosis of cerebral palsy. *Arch Dis Child* 2000; 83: 475-80.
4. Jedlicka-Kohler I, Gotz M, Eichler I. Parent's recollection of the initial communication of the diagnosis of cystic fibrosis. *Pediatrics* 1996;97:204.
5. Hummenlinck, A., & Pollock, K. (2006). Parents' information needs about the treatment of their chronically ill child: A qualitative study. *Patient Education and Counseling*, 62(2), 228-234.

Comunicare con i genitori

Quando si comunicano la diagnosi di paralisi cerebrale infantile o gli aggiornamenti sull'alto rischio di paralisi cerebrale infantile è raccomandato adottare le migliori strategie di comunicazione evidence-based. I dati emersi dalle interviste qualitative suggeriscono quanto segue:

- Garantire almeno due incontri di persona per condividere le informazioni riguardo la diagnosi, allo scopo di facilitare la ricezione, la comprensione e l'accettazione.
- Assicurarsi che siano presenti entrambi i genitori e il bambino, per facilitare il processo di accettazione.
- Utilizzare un ambiente tranquillo e riservato.
- Fornire informazioni quanto più oneste, trasparenti e specifiche sulla diagnosi e la prognosi e spiegare la probabile entità dell'impatto sulla famiglia.
- Utilizzare un linguaggio semplice, diretto e comprensibile.
- Utilizzare un tono incoraggiante, empatico e di supporto.
- Adattare le informazioni al bambino e allo stile comunicativo della famiglia.
- Fornire informazioni scritte per consentirne la comprensione anche in una fase successiva.
- Fornire informazioni in merito ai punti di forza oltre che alle limitazioni del bambino, per favorire lo sviluppo di una prospettiva ottimistica.
- Invitare a fare domande.
- Invitare ad esprimere i propri sentimenti, poiché questo promuove nei genitori la fiducia nella propria capacità di reagire e ne aumenta la soddisfazione.
- Raccomandare il supporto tra i genitori e all'interno della famiglia; i genitori riferiscono che questo facilita il coping a lungo termine.
- Organizzare un incontro conclusivo per aiutare i genitori a mettere insieme tutte le informazioni e orientarsi verso la presa in carico.
- Organizzare un intervento precoce, preferibilmente ad alta intensità nelle fasi iniziali, per aiutare i genitori a comprendere ciò che gli viene richiesto.



Raccomandazioni di buona pratica clinica per comunicare la diagnosi di paralisi cerebrale infantile.

1

Trasmettere la diagnosi di disabilità infantile ai genitori è complesso, ma è importante che questo venga fatto nel migliore dei modi. Quando le cattive notizie vengono comunicate correttamente, si può trasmettere speranza, facilitare il legame genitore-figlio, e implementare il grado di soddisfazione nei confronti del sistema sanitario.

Raccomandazione forte a favore

basata su evidenze di alta qualità per outcome del bambino e dei genitori



2

La diagnosi dovrebbe essere comunicata il prima possibile per

- Massimizzare le potenzialità del bambino per l'intervento precoce.
- Ridurre lo stress genitoriale e la insoddisfazione per l'incertezza diagnostica.

Raccomandazione forte a favore

basata su evidenze di alta qualità per outcome del bambino e dei genitori



3

La diagnosi non dovrebbe essere tardiva o trattenuta per proteggere i sentimenti dei genitori

Raccomandazione forte contro

basata su evidenze di alta qualità per outcome del bambino e dei genitori



4

Prima di comunicare la diagnosi è necessaria una preparazione mentale, dei fatti e dell'ambiente. È raccomandato assicurarsi una stanza privata e tranquilla quando entrambi i genitori (quando pertinente) e il bambino sono invitati a essere presenti. [PRIMA FASE DEL PROTOCOLLO SPIKES]¹

Raccomandazione forte a favore

basata su evidenze di alta qualità per outcome dei genitori ed evidenze di bassa qualità per ridurre lo stress nei clinici



5

Acquisire una comprensione delle conoscenze attuali del genitore prima di comunicare la diagnosi. [SECONDA FASE DEL PROTOCOLLO SPIKES]¹

Raccomandazione forte a favore

basata su evidenze di alta qualità per outcome dei genitori



6

Chiedere e invitare a porre domande. [TERZA FASE DEL PROTOCOLLO SPIKES]¹

Raccomandazione forte a favore

basata su evidenze di alta qualità per outcome dei genitori



7

Fornire informazioni basate sull'evidenza. Rispondere alle domande onestamente e usare un linguaggio comprensibile. Fornire informazioni in forma scritta per consentirne la comprensione anche in una fase successiva e per condividere le informazioni con altri membri della famiglia [QUARTA FASE DEL PROTOCOLLO SPIKES]¹

Pianificare una serie di incontri in cui discutere di:

- Definizione, prevalenza, forme, prognosi
- Trattamento
- Cause
- Prevenzione delle complicanze
- Intervento precoce
- Farmaci
- Outcome previsti dal trattamento
- Stress genitoriale
- Gestione del comportamento
- Ausili
- Supporto genitoriale e impatto sulla famiglia
- Programmi futuri e aspettativa di vita
- Fonti affidabili di informazione

Raccomandazione forte a favore

basata su evidenze di alta qualità per outcome del bambino e dei genitori



8

Rispondere in maniera empatica alle emozioni. [QUINTA FASE DEL PROTOCOLLO SPIKES]¹

Raccomandazione forte a favore

basata su evidenze di alta qualità per outcome dei genitori



9

Fissare un appuntamento di follow-up per continuare la discussione diagnostica. Organizzare un piano di trattamento che includa l'intervento precoce e il supporto genitoriale [SESTA FASE DEL PROTOCOLLO SPIKES]¹

Raccomandazione forte a favore

basata su evidenze di alta qualità per outcome del bambino e dei genitori



Le sei fasi del protocollo SPIKES per comunicare la diagnosi¹

1

S - SETTING PER IL COLLOQUIO

Prendersi del tempo per prepararsi

- Assicurarsi un ambiente tranquillo e riservato²
- Concedersi un tempo adeguato³
- Programmare almeno due sessioni per condividere le informazioni⁴
- Invitare sia i genitori che il bambino ad essere presenti⁵
- Prepararsi alla ricezione di domande complicate e a fornire risposte diverse a seconda di ogni genitore⁶
- Simula mentalmente la discussione in merito a domande complicate¹
- Preparare informazioni positive circa i punti di forza del bambino e di speranza per il loro futuro⁵



2

P - VALUTARE LA PERCEZIONE DELLA FAMIGLIA

Chiedere, non dire

- Fare domande aperte per ottenere un quadro di ciò che i genitori hanno già compreso¹
- Personalizzare le informazioni sulle risposte dei genitori e sul singolo bambino¹
- Chiarire le incomprensioni¹
- Fornire informazioni oneste, trasparenti e specifiche circa la prognosi futura⁷



3

I – PROCURARSI L'INVITO DELLA FAMIGLIA

Prendersi del tempo per rispondere alle domande

- Invitare a fare domande¹
- Comunicare la propria disponibilità ad ascoltare le domande dei genitori sia ora che in futuro¹
- Rispondere alle domande in maniera franca e onesta⁷



4

K – FORNIRE CONOSCENZA E INFORMAZIONI

Avvisare che ci sono diverse informazioni in arrivo

- Utilizzare un linguaggio semplice, diretto e comprensibile⁷
- Utilizzare un tono speranzoso, empatico e di supporto⁵
- Essere chiari e sicuri nell'esposizione⁶
- Fornire informazioni in forma scritta per consentirne la elaborazione anche in una fase successiva e per comunicare le informazioni ad altri membri della famiglia e amici⁸.



5

E – VALORIZZARE LE EMOZIONI DELLA FAMIGLIA

Rispondere in maniera empatica alle emozioni

- Osservare e dare un nome alle emozioni¹
- Incoraggiare e riconoscere le emozioni⁹
- Invitare a parlare dei propri sentimenti⁵
- Offrire assistenza per comunicarlo agli altri⁴



6

S – SINTESI E STRATEGIE

- Testare la famiglia per capire se sono pronti a discutere il programma di trattamento¹
- Coinvolgere la famiglia nel programma di trattamento¹
- Terminare gli incontri condividendo alcuni consigli pratici ed utili che i genitori possano seguire⁶
- Organizzare il prossimo incontro
- Raccomandare il supporto genitore-genitore e della famiglia⁷
- Indicare un operatore di riferimento per la presa in carico²
- Organizzare l'intervento precoce³

1. Baile WF, Buckman R, Lenzi R, Globber G, Beale EA, Kudelka AP. SPIKES – A sixstep protocol for delivering bad news: application to the patient with cancer. *Oncologist* 2000; 5: 302–11.
2. Rahi JS, Manaras I, Tuomainen H, Hundt GL (2004) Meeting the needs of parents around the time of diagnosis of disability among their children: evaluation of a novel program for information, support, and liaison by key workers. *Pediatrics*, 114(4), e477-82. doi:10.1542/peds.2004-0240
3. Girgis A, Sanson-Fisher RW, Schofield MJ. Is there consensus between breast cancer patients and providers on guidelines for breaking bad news? *Behav Med* 1999; 25: 69–77.
4. Hallberg U, Oskarsdottir S, Klingberg G (2010) 22q11 deletion syndrome – the meaning of a diagnosis. A qualitative study on parental perspectives. *Child Care Health Dev*, 36(5), 719-25. doi:10.1111/j.1365-2214.2010.01108
5. Ahmann E (1998) Review and commentary: two studies regarding giving “bad news”. *Pediatr Nurs*, 24(6), 554-6. PMID: 10085998
6. Graungaard, A.H. & Skov, L. (2006). Why do we need a diagnosis? A qualitative study of parents' experiences, coping and needs, when the newborn child is severely disabled. *Child: Care, Health and Development*, 33(3): 296–307.
7. Reid A, Imrie H, Brouwer E, Clutton S, Evans J, Russel D, Bartlett D (2011) 'If I knew then what I know now: parents' reflection on raising a child with cerebral palsy. *Phys Occup Ther Pediatr*, 31(2), 169-183. doi:10.3109/01942638.2010.540311
8. Klein S, Wynn K, Ray L, Demeriez L, LaBerge P, Pei J, Pierre CS (2011) Information sharing during diagnostic assessments: what is relevant for parents? *Phys Occup Ther Pediatr*, 31(2), 120-132. doi:10.3109/01942638.2010.523450
9. Rabow MW, McPhee SJ. Beyond breaking bad news: how to help patients who suffer. *West J Med* 1999; 171: 260–63.



Comprendere le prospettive dei genitori sulla diagnosi precoce di paralisi cerebrale infantile

Il modello di risposta alle cattive notizie

I genitori possono rispondere alle cattive notizie attraverso diverse modalità:

- (a) Attesa vigile,
- (b) Cambiamento attivo,
- (c) Accettazione, e
- (d) Assenza di risposte, ovvero rifiuto protettivo.

I clinici dovrebbero supportare i genitori nel passaggio tra l'“attesa vigile” e il “cambiamento attivo” e l'“accettazione”.

I genitori richiedono informazioni dettagliate circa la diagnosi, i trattamenti, la prognosi e il supporto.

Il modello fornisce un feedback in tempo reale sul fatto che la modalità di consegna delle notizie sia efficace o meno, consentendo così la ri-comunicazione¹. Il modello inoltre promuove l'adattamento a lungo termine da parte dei genitori¹.

Risposta di Cambiamento Attivo

- Cercare di stimolare le risposte dei genitori coinvolti nell'affrontare le loro cattive notizie
- È necessario che i clinici spieghino e mostrino ai genitori come aiutare.

Il cambiamento attivo include tre tipi di comportamento da parte dei genitori:

- (a) cercare informazioni
- (b) adottare misure per prevenire il deterioramento della condizione e
- (c) sollecitare un trattamento che conduca al miglioramento dello sviluppo del loro bambino.



Fornire informazioni continue, per ridurre l'ansia.



Fornire informazioni circa la varietà di trattamenti basati sull'evidenza e come accedere a questi trattamenti.



Favorire la risoluzione dei problemi dei genitori e aumentare la consapevolezza dei bisogni del loro bambino, in modo che possano coordinarsi e pianificare le sue cure.



Spesso è richiesta l'educazione dei genitori e il coaching su come essere genitori del proprio bambino.¹

1. Baile WF, Buckman R, Lenzi R, Gloger G, Beale EA, Kudelka AP. SPIKES – A sixstep protocol for delivering bad news: application to the patient with cancer. *Oncologist* 2000; 5: 302–11.

Risposta di Accettazione

La risposta di “accettazione” alle cattive notizie si ottiene quando i genitori riescono ad accettare la situazione e sono in grado di dare un senso alla loro perdita, di “ridurre la paura per ciò che li attende” e cercare sostegno per far fronte alle circostanze.

L'accettazione include due tipi di comportamento da parte dei genitori:

- (i) condividere informazioni circa la loro storia con altri e
- (ii) adattamento, che implica l'integrazione attiva della diagnosi del proprio bambino nella loro vita familiare, in modo da riordinare le priorità e adattarsi a un nuovo futuro.

Nel tempo costruiamo relazioni con i genitori, per cui è importante riconoscere e ascoltare la loro esperienza..

I genitori richiedono una relazione equa e cooperativa con i clinici.



Ascoltare e comprendere cosa è importante per le famiglie, stimolandoli a discutere apertamente delle loro speranze e degli obiettivi, riferendosi al bambino sempre per nome e evitando di etichettarlo come anormale o in base alla sua diagnosi.

Inoltre è necessario che i clinici siano in continuo aggiornamento riguardo la prevalenza della disabilità e le comuni comorbidità in modo che possano fornire informazioni accurate ed equilibrate, personalizzate per ogni famiglia¹.

1. Sweeny K. & Shepperd JA. Being the Best Bearer of Bad Tidings. Review of General Psychology 2007, Vol. 11, No. 3, 235–257.



Tipi di Informazioni e Conoscenze Necessarie per i Genitori

1 DIAGNOSI

DEFINIZIONE

Il termine Paralisi Cerebrale Infantile descrive un gruppo di disturbi permanenti dello sviluppo del movimento e della postura, che causano una limitazione delle attività, attribuibili ad un danno non progressivo verificatosi nell'encefalo nel corso dello sviluppo del feto, del neonato o del lattante¹.

PREVALENZA

La Paralisi Cerebrale Infantile è la più comune causa di disabilità in età pediatrica.

Link: Che cos'è la Paralisi Cerebrale?

<https://worldcpday.org/wp-content/uploads/2021/02/What-is-CP-Poster-Italian.pdf>

<https://www.fightthestroke.org/paralisi-cerebrale-infantile>

<https://www.fightthestroke.org/ictus-nei-bambini-guide-e-faq>

FORME

Forme, Topografia e Classificazioni:

Esistono quattro forme che tuttavia possono emergere e cambiare durante i primi due anni di vita:

(1) Spasticità. La spasticità è classificata topograficamente come: (i) unilaterale (emiplegia) nel 38% e (ii) bilaterale (inclusa la diplegia degli arti inferiori, colpiti più degli arti superiori) nel 37% e quadriplegia (sono coinvolti tutti i quattro arti e il tronco) nel 24% dei casi²

(2) Discinesia, inclusa distonia e atetosi;

(3) Atassia; e

(4) Ipotonia.

Potrebbe presentarsi più di un disturbo motorio. È comune la combinazione di spasticità e distonia². Nell'infanzia, esistono diversi strumenti di classificazione oggettiva per classificare il funzionamento del bambino, inclusa la "Gross Motor Function Classification System" (GMFCS- E&R)³ e la MACS "Manual Ability Classification Systems"⁴.

DIAGNOSI PRECOCE

La paralisi cerebrale infantile o l'alto rischio di paralisi cerebrale infantile può essere accuratamente diagnosticata precocemente, in molti casi prima dei 6 mesi di età corretta. Evidenze di alta qualità indicano che la combinazione di storia clinica e strumenti standardizzati dovrebbe essere utilizzata per predire il rischio. Prima dei 5 mesi di età corretta, le neuroimmagini (RMI) e l'*Hammersmith Infant Neurological Examination* (HINE) e *Prechtl's General Movements Assessment* (GMs) sono gli strumenti più predittivi. Dopo i 5 mesi di età corretta, RMI e HINE sono più predittivi per il rischio di paralisi cerebrale infantile⁵. Quando le valutazioni standardizzate indicanti il rischio fanno sospettare una paralisi cerebrale

infantile, dovrebbe essere data la diagnosi clinica di "alto rischio" di paralisi cerebrale infantile. È necessario riscontrare il criterio essenziale di disfunzione motoria e almeno un criterio aggiuntivo di alterazione alle neuroimmagini o storia clinica indicanti il rischio di paralisi cerebrale infantile. A ciò dovrebbe seguire un invio a un intervento precoce specifico per paralisi cerebrale infantile e ad un supporto ai genitori o ai caregiver. È raccomandato un monitoraggio continuo per la costruzione del quadro diagnostico.⁵

Esame Neurologico: ottenere un punteggio inferiore a 57 a 3 mesi (di età) all' *Hammersmith Infant Neurological Evaluation* (HINE) è predittivo al 96% di paralisi cerebrale infantile. Un punteggio HINE inferiore a 40 a 3 mesi non si ottiene mai in bambini con outcome nella norma^{6,7}

Esame Motorio: una valutazione dei General Movements alterata con il risultato di "movimenti fidgety assenti" a 12-20 settimane di età corretta è predittivo al 95-98% di paralisi cerebrale infantile.⁸ ([vedere sezione relativa alla Diagnosi precoce](#))

FATTORI DI RISCHIO

Il susseguirsi degli eventi che porta allo sviluppo di paralisi cerebrale infantile non è chiaro nell'80% dei casi, ma i fattori di rischio clinico sono spesso identificabili e includono i rischi precedenti al concepimento, durante la gravidanza, al momento della nascita e post-natali.¹⁰

PROGNOSI

I clinici che comunicano la diagnosi dovrebbero rispondere alle domande circa la prognosi nel modo più accurato e chiaro possibile, pur mantenendo una prospettiva positiva. Quando appropriato, l'uso di informazioni prognostiche accurate ad esempio "molti bambini con paralisi cerebrali infantile raggiungeranno la deambulazione"¹¹ può creare per i familiari un quadro positivo del bambino con paralisi cerebrale infantile.

Età 0-2 anni: nei bambini al di sotto dei 2 anni di età il grado di compromissione motoria è più accuratamente predetto utilizzando l'HINE^{12,13} e la RMI¹⁴. Bisognerebbe prestare attenzione nel fornire informazioni circa la prognosi motoria al di sotto dei 2 anni di età, in quanto la motricità spontanea, la mielinizzazione e la crescita cerebrale sono ancora in via di sviluppo.

Età maggiore di 2 anni: nei bambini di età superiore ai 2 anni, il livello di funzionamento grossomotorio è classificato in maniera più affidabile utilizzando la GMFCS.³

Link: <https://canchild.ca/>



PREVENZIONE DELLE COMPLICANZE

I disordini motori della paralisi cerebrale infantile sono spesso accompagnati da disturbi della sensibilità, di percezione, cognitivi, della comunicazione e comportamentali, con epilessia e con problemi muscoloscheletrici secondari.¹

- 3 su 4 hanno esperienza di dolore cronico;
- 1 su 2 presenta disabilità intellettiva;
- 1 su 3 non acquisisce la deambulazione;
- 1 su 3 presenta dislocazione dell'anca;
- 1 su 4 non comunica in modo verbale;
- 1 su 4 soffre di epilessia;
- 1 su 4 mostra un disturbo del comportamento;
- 1 su 4 non possiede il controllo della vescica;
- 1 su 5 presenta disturbi del sonno;
- 1 su 5 presenta scialorrea;
- 1 su 10 presenta un grave disturbo visivo;
- 1 su 15 necessita di nutrizione enterale;
- 1 su 25 è affetto da sordità.¹⁵

I disturbi concomitanti sono fortemente legati al grado di compromissione motoria. Nella paralisi cerebrale infantile sono sempre indicate indagini mediche per i disturbi associati. Ci sono raccomandazioni basate sull'evidenza e care pathways basate sull'opinione degli esperti per la gestione medica e chirurgica dei bambini con paralisi cerebrale infantile.¹⁶ Una gestione precoce dei disturbi associati e un intervento tempestivo evidence-based possono migliorare gli outcome.¹⁷

ANCA: La dislocazione dell'anca si verifica in 1 bambino su 3 con paralisi cerebrale infantile. I bambini con paralisi cerebrale infantile bilaterale non-deambulanti sono più a rischio. La dislocazione dell'anca può essere prevenuta attraverso una sorveglianza e una gestione precoce.¹⁷

(vedere documento relativo alla Sorveglianza dell'anca)

DOLORE: 3 bambini su 4 con paralisi cerebrale infantile presentano dolore cronico. Una valutazione dettagliata del dolore e una sua gestione è importante ma spesso trascurata¹⁸

SONNO: 1 bambino su 5 con paralisi cerebrale infantile presenta disturbi del sonno; sono raccomandate valutazioni specialistiche e un trattamento precoce.¹⁹ Dolore, problemi respiratori, deficit visivi ed epilessia possono influenzare il sonno.^{19,20}

2 TRATTAMENTO

PROGRAMMI DI TRATTAMENTO

Approccio basato su obiettivi: la buona pratica di riabilitazione e le evidenze psicologiche supportano un piano di trattamento basato sugli obiettivi del bambino e della famiglia. Il coinvolgimento attivo dei genitori nel processo decisionale e nella definizione degli obiettivi di trattamento, considerando i valori della famiglia, le aspettative e le preferenze, conduce a risultati migliori per il bambino e per i genitori.²¹

INTERVENTI PRECOCI

Esistono interventi specifici per la paralisi cerebrale infantile, e sono sempre più su misura in base alla forma specifica di paralisi cerebrale infantile. La classificazione topografica in unilaterale e bilaterale è importante per impostare l'intervento. Per esempio, la CIMT constraint-induced movement therapy è raccomandata per le paralisi cerebrali infantili unilaterali.²² Evidenze emergenti supportano attività specifiche precoci, su iniziativa dal bambino, e interventi di arricchimento ambientale per un guadagno motorio e cognitivo.²¹ Nei programmi di trattamento dovrebbero essere considerati tutti i seguenti obiettivi: ottimizzazione degli outcome motori, cognitivi e comunicativi per i bambini, prevenzione dei disturbi secondari, promozione della capacità di coping del caregiver e della salute mentale.²²

INTERVENTI FARMACOLOGICI

La farmacologia può giocare un ruolo per le persone con paralisi cerebrale infantile nella promozione della salute e nella prevenzione secondaria. Interventi farmacologici efficaci includono la gestione dei sintomi come epilessia, dolore, gestione del tono (baclofen orale, baclofen intratecale, diazepam, tossina botulinica di tipo A) e densità ossea (bisfosfonati).²³

TEMPO LIBERO/ATTIVITA' LUDICHE

I bambini con paralisi cerebrale infantile sono capaci di essere attivamente coinvolti in un'ampia gamma di attività ludiche, e di sperimentare alti livelli di divertimento. Tuttavia i dati suggeriscono che partecipano meno ad attività fisiche rispetto ai pari e che la loro partecipazione si riduce col tempo. I genitori di bambini con paralisi cerebrale infantile considerano la partecipazione al secondo posto tra le priorità più importanti.²⁶

OUTCOMES PREVISTI

La comunicazione sugli interventi e sui risultati attesi deve essere onesta, olistica, centrata sulla famiglia e attenta alle complessità etiche nel sostenere e rispondere alle speranze, agli obiettivi e alle richieste di trattamenti da parte delle famiglie.²⁷



I genitori si trovano a dover scegliere tra un'ampia varietà di opzioni terapeutiche, molte delle quali hanno effetti incerti con alcuni che si sono rivelati inefficaci.²³ Per consentire la discussione sui risultati attesi dagli interventi, è necessario stabilire una definizione degli obiettivi, compreso il suo relativo livello nella International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF).²⁸

3 AUSILI

DISPOSITIVI DI ASSISTENZA E AUSILI

Molti bambini con paralisi cerebrale infantile presenteranno alcune difficoltà nell'indipendenza funzionale. Dispositivi di assistenza (ad esempio per la deambulazione e la comunicazione) e ausili (ad esempio sedia a rotelle, sistemi di seduta e materassi pressurizzati) possono aiutare a sviluppare l'indipendenza, risparmiando energia e tempo, migliorando la sicurezza e riducendo il carico di assistenza (per esempio sedie per doccia, supporti per wc e dispositivi per il sollevamento).

SOSTEGNO FINANZIARIO

Tener presente il contesto culturale e socioeconomico della famiglia riguardo le proposte. Comprendere le complessità dei sistemi di finanziamento per i bambini con disabilità può essere difficile e stressante per gli operatori sanitari e richiede tempo per i genitori.

4 CURE QUOTIDIANE

ONERE DELLA CURA

I genitori e i caregiver possono trovarsi ad affrontare un aumento dei doveri della genitorialità, comprese responsabilità assistenziali complesse, isolamento sociale o difficoltà finanziarie a causa della disabilità del loro bambino.²⁹ Il benessere del genitore e del caregiver può avere un impatto sugli outcome del bambino.²⁹

GESTIONE DEL COMPORTAMENTO

1 su 4 bambini con paralisi cerebrale infantile presenta un disturbo del comportamento. Il tasso di disturbi del comportamento è più alto nei bambini con disabilità intellettiva, nei bambini con grave sintomatologia dolorifica e nei bambini con più bassi livelli di severità di paralisi cerebrale infantile. È raccomandata l'educazione dei genitori nella gestione del comportamento. Un intervento genitoriale come *il positive parenting programme*, (Triple P) può essere efficace nel ridurre i comportamenti dirompenti nei bambini con disabilità nel neurosviluppo.³⁰ [Link: Triple P Positive Parenting Program](#)

5 FUTURO

TRAIETTORIA DI SVILUPPO DELLE COMPETENZE GROSSOMOTORIE

Esiste una curva delle competenze grossomotorie che descrive il potenziale motorio e il punto in cui lo sviluppo motorio raggiunge il plateau, che può dare informazioni sullo sviluppo di un progetto di trattamento realistico. Bambini deambulanti con paralisi cerebrale infantile raggiungono il 90% del loro potenziale sviluppo grossomotorio entro i 5 anni, e bambini non deambulanti raggiungono il 90% del loro sviluppo grossomotorio entro i 3.5 anni. Prima che il bambino raggiunga il plateau, è importante concentrarsi sullo sviluppo attivo delle competenze; dopo che il bambino ha raggiunto il plateau, è importante prescrivere ausili di compenso (come una sedia a rotelle) per garantire la completa inclusione del bambino.³¹

ADOLESCENZA

I bambini con paralisi cerebrale infantile possono mostrare segni dell'età e declino fisico negli anni della loro adolescenza.³²

ETA' ADULTA

Rispetto ai coetanei normodotati, è meno probabile che gli adulti con paralisi cerebrale infantile vivano autonomamente, abbiano relazioni intime o mantengano un impiego lavorativo.³³ Gli adulti con paralisi cerebrale infantile possono richiedere assistenza con supporti per l'occupazione e il sostegno necessita di essere continuo al fine di contrastare la discriminazione, con sistemazione, trasporto e ausili adeguati, e con modifiche all'abitazione.³⁴

EDUCAZIONE

I bambini con disabilità hanno gli stessi diritti all'educazione di tutti gli altri bambini. I diritti all'educazione sono protetti dalla legge. I genitori sono incoraggiati a esplorare le opzioni disponibili per il loro bambino. Dovrebbe essere fornito l'accesso a supporti appropriati e ad adattamenti per permettere l'inclusione nell'educazione.

ASPETTATIVE DI VITA

La paralisi cerebrale infantile è permanente e dura tutta la vita. L'aspettativa di vita è quasi sempre normale. L'aspettativa di vita si riduce con l'incremento della disabilità intellettiva, con l'epilessia e con l'aumento della disabilità fisica. Negli ultimi decenni ci sono stati miglioramenti significativi nella sopravvivenza dei bambini con grave paralisi cerebrale infantile.³⁶



Comunicazione



6 PIANI SANITARI

REVISIONI RACCOMANDATE

Sorveglianza: esistono programmi di Sorveglianza Sanitaria finalizzati a identificare l'insorgenza di disturbi associati e ad inviare all'intervento tempestivo per prevenire le complicanze. La gestione precoce e gli interventi basati sull'evidenza possono migliorare gli outcome. Esempi sono il CPUP in Svezia, il CP CheckUp in Australia e i programmi di sorveglianza dell'anca.

7 SUPPORTO

STRATEGIE NELLA PARALISI CEREBRALE INFANTILE

Nella comunità internazionale esistono piattaforme formate da persone con paralisi cerebrale infantile, le loro famiglie, i professionisti e i ricercatori (un esempio è il <https://worldcpday.org/> oppure in Australia e in Nuova Zelanda il www.cerebralpalsystrategy.com.au). Prospettive future prevedono lo sviluppo a breve di una piattaforma simile anche per il contesto italiano.

SUPPORTO GENITORE-GENITORE

I genitori riferiscono che supporti genitore-genitore e per l'intera famiglia facilitano il coping a lungo termine.³⁷ Link in italiano: <https://fightthestroke.org>
<https://fondazioneariel.it>
<https://fondazione-mariani.org>

SUPPORTO IN COMUNITA'

Comunità di supporto formali e informali³⁷ possono giocare un ruolo importante nelle risposte di cambiamento attivo e di accettazione.

LEGISLAZIONE, PATROCINIO E FINANZIAMENTO

Il patrocinio è di massima importanza nel sistema di sostegno di un bambino³⁷. Esiste una legislazione contro la discriminazione per garantire che le persone con disabilità non vengano discriminate.

8 SUPPORTO FAMILIARE

FRATELLI

L'impatto della paralisi cerebrale infantile su l'intera famiglia è complesso e rappresenta una sfida. I fratelli possono richiedere un loro supporto individuale. Link e libri in inglese:

[Raising Children Network Siblings](#)

[CP NOW Toolkit - Impact on CP Diagnosis on Family and Siblings](#)

[Views from our Shoes: Growing up with a Brother or Sister with Special Needs](#), Donald J. Meyer

COPING

L'accettazione della diagnosi di paralisi cerebrale infantile da parte dei genitori, il dolore, il coping e la resilienza sono elementi di un processo continuo e ciclico, che richiede un supporto costante da parte dei clinici. L'attaccamento genitore-figlio e gli interventi di salute mentale per il caregiver, come l'*Acceptance and Commitment Therapy*, sono interventi utili per assistere il coping del caregiver.

Link in italiano: <https://fondazione-mariani.org>

Libri in inglese:

Uncommon Fathers: Reflections on Raising a child with a disability. Donald J Meyer: Married with Special needs children: A couples guide to Keeping connected, Laura Marshak and Fran Prezant.

BENESSERE E SALUTE MENTALE DEI GENITORI

Le madri dei bambini con disabilità riferiscono alti livelli di angoscia, ansia, depressione e idee suicidarie.³⁸ 1 su 4 genitori di bambini con PCI presentano stress molto elevato. Le madri riferiscono il bisogno percepito di supporto professionale per la salute mentale e il supporto è più ricercato al momento della diagnosi.³⁸

Link in italiano: <https://www.fondazioneariel.it/it/per-le-famiglie/progetti/pronto-ariel>; <https://www.fondazioneariel.it/it/per-le-famiglie/un-sabato-per-voi>

Libri in inglese: [Parent Wellbeing Resource](#)

INFORMAZIONI PER I GENITORI

Associazioni italiane:

<https://fightthestroke.org>

<https://fondazioneariel.it>

<https://fondazione-mariani.org>

Associazioni internazionali:

www.cerebralpalsystrategy.com.au

Cerebralpalsy.org.au

Canchild.ca

Cpnowfoundation.org

Cpdailyliving.com

Cdc.gov

Neurodevnet.ca

Ucp.org

Scope.org.uk

Cpsn.org.au

Cpfamilynetwork.org

Reachingforthestars

yourcpf.org/

Aacpdm.org

Cerebralpalsy.org.uk

Ausacpdm.org.au

9 SPIEGARLO AGLI ALTRI

SPIEGARE LA DIAGNOSI

“Parlare con la famiglia e gli amici o mostrare loro le risorse in merito alla disabilità di tuo figlio può aiutarli a capirti e supportarti. Ma cosa dici, quanto dici e con chi parli sta a te deciderlo”.

Link: [CP NOW Toolkit: Impact on CP Diagnosis on Family and Siblings](#)

Libri per bambini:

What Are Your Superpowers? By Marget Wincent ISBN 9781540897817;

Jessica's Box By Peter Carnavas ISBN 9781921928574;

My Friend Suhana. By Shaila Abdullah and Aanyah Abdullah ISBN 9781615992119.



Bibliografia

- Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, Goldstein M, Bax M. A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006. *Dev Med Child Neurol.* 2007;49:8-14.
- Report of the Australian Cerebral Palsy Register, Birth Years 1993-2006, February 2013. Sydney;Cerebral Palsy Alliance.
- Palisano R, Rosenbaum P, Walters SD, Russell D, Wood E, Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology* 1997; 39: 214-23.
- Eliasson AC, Krumlinde-Sundholm L, Rosblad B, Beckung E, Arner M, Ohrvall AM, Rosenbaum P. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2006; 48: 549-54.
- Novak I, Morgan C, Adde L, Blackman J, Boyd RN, Brunstrom-Hernandez J, Cioni G, Damiano D, Darrah J, Eliasson AC, de Vries LS, Einspieler C, Fahey M, Fehlings D, Ferriero DM, Fethers L, Fiori S, Forssberg H, Gordon AM, Greaves S, Guzzetta A, Hadders-Algra M, Harbourne R, Kakooza-Mwesige A, Karlsson P, Krumlinde-Sundholm L, Latal B, Loughran-Fowlds A, Maitre N, McIntyre S, Noritz G, Pennington L, Romeo DM, Shepherd R, Spittle AJ, Thornton M, Valentine J, Walker K, White R, Badawi N. Early, accurate diagnosis and early intervention in cerebral palsy: Advances in diagnosis and treatment. *JAMA Pediatr.* 2017.
- Romeo DM, Cioni M, Scoto M, Mazzone L, Palermo F, Romeo MG. Neuromotor development in infants with cerebral palsy investigated by the Hammersmith Infant Neurological Examination during the first year of age. *Eur J Paediatr Neurol* 2008; 12: 24-31.
- Romeo DM, Cioni M, Palermo F, Cilauro S, Romeo MG. Neurological assessment in infants discharged from a neonatal intensive care unit. *Eur J Paediatr Neurol* 2013; 17: 192-8.
- Bosanquet M, Copeland L, Ware R, Boyd R. A systematic review of tests to predict cerebral palsy in young children. *Dev Med Child Neurol* 2013; 55: 418-26.
- ANZCTR.org.au. Preventing Adverse Outcomes of Neonatal Hypoxic Ischaemic Encephalopathy With Erythropoietin: a Phase III randomised placebo controlled multicentre clinical trial. ACTRN12614000669695
- McIntyre S, Morgan C, Walker K, Novak I. Cerebral palsy-don't delay. *Dev Disabilities Res Rev.* 2011;17(2):114-291
- ACPR Group. Australian cerebral palsy register report 2018, birth years 1995-2012. Sydney, Australia: Cerebral Palsy Alliance; 2018
- Romeo DM, Cioni M, Scoto M, Mazzone L, Palermo F, Romeo MG. Neuromotor development in infants with cerebral palsy investigated by the Hammersmith Infant Neurological Examination during the first year of age. *Eur J Paediatr Neurol* 2008; 12: 24-31.
- Romeo DM, Cioni M, Palermo F, Cilauro S, Romeo MG. Neurological assessment in infants discharged from a neonatal intensive care unit. *Eur J Paediatr Neurol* 2013; 17: 192-8.
- Towsley K, Shevell MI, Dagenais L, REPAQC Consortium. Population-based study of neuroimaging findings in children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2011; 15: 29-35.
- Novak I, Hines M, Goldsmith S, Barclay R. Clinical prognostic messages from a systematic review on cerebral palsy. *Pediatrics.* 2012;130(5):e1285-312
- American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine Care Pathways <https://www.aacpdm.org/publications/care-pathways>
- Häggglund, G., Andersson, S., Düppe, H., Lauge-Pedersen, H., Nordmark, E., & Westbom, L. Prevention of dislocation of the hip in children with cerebral palsy. *The journal of bone and joint surgery (Br)* 2005; 87:1: 95-101.
- Westbom L, Rimstedt A, Nordmark E. Assessments of pain in children and adolescents with cerebral palsy: a retrospective population-based registry study. *Dev Med Child Neurol* 2017; 59: 858-863. doi:10.1111/dmcn.13459
- Novak I, Hines M, Goldsmith S, Barclay R. Clinical prognostic messages from a systematic review on cerebral palsy. *Pediatrics.* 2012;130(5):e1285-312.
- Simard-Tremblay, E., Constantin, E., Gruber, R., Brouillette, R. T., & Shevell, M. Sleep in children with cerebral palsy: A review. *Journal of Child Neurology* 2011; 26:10: 1303-1310.
- Morgan C, Novak I, Dale RC, Badawi N. Optimising motor learning in infants at high risk of cerebral palsy: a pilot study. *BMC Pediatr* 2015; 15: 30.
- Eliasson AC, Holmfur M. The influence of early modified constraint induced movement therapy training on the longitudinal development of hand function in children with unilateral cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2015; 57: 89-94.
- Novak I, McIntyre S, Morgan C, et al. State of the evidence: systematic review of interventions for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2013;55:885-910.
- Majnemer A, Shevell M, Law M, Birnbaum R, Chilingaryan G, Rosenbaum P, Poulin C. Participation and enjoyment of leisure activities in school-aged children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 751-758. doi:10.1111/j.1469-8749.2008.03068.x
- Majnemer A, Shikako-Thomas K, Schmitz N, Shevell M, Lach L. Stability of leisure participation from school-age to adolescence in individuals with cerebral palsy. *Res Dev Disabil.* 2015;47:73-9.
- McIntyre S, Novak I, Cusick A. Consensus research priorities for cerebral palsy: A delphi survey of consumers, researchers, and clinicians. *Dev Med Child Neurol.* 2010;52 :3:270-5.
- McIntyre S, Novak I, Cusick A. Consensus research priorities for cerebral palsy: A delphi survey of consumers, researchers, and clinicians. *Dev Med Child Neurol.* 2010;52 :3:270-5.
- Novak I. Evidence-Based Diagnosis, Health Care, and Rehabilitation for Children With Cerebral Palsy *Journal of Child Neurology* 2014; 29:8: 1141-1156.
- McLennan JD, Kotelchuck M. Parental Prevention Practices for Young Children in the Context of Maternal Depression. *Pediatrics.* 2000; 105:5:1090-5.
- Skotarczak L, Lee G. Effects of parent management training programmes on disruptive behavior for children with a developmental disability: A meta-analysis. *Science Direct* 2015; 38:272-287.
- Rosenbaum PL, Walter SD, Hanna SE, Palisano RJ, Russell DJ, Raina P, Wood E, Bartlett DJ, Galuppi BE. Prognosis for gross motor function in cerebral palsy: Creation of motor development curves. *JAMA.* 2002; 288: 11: 1357-1363. [PubMed: 12234229]
- Novak I. & Msall, M. Cerebral palsy. In W.F. Malcom (ed). *Beyond the NICU: Comprehensive Care of the High-Risk Infant.* McGraw Hill Professional; 2014a; Chapter 24.
- Michelsen SI, Uldall P, Kejs AMT, Madsen M. 'Education and employment prospects in cerebral palsy' *Developmental Medicine and Child Neurology* 2005; 47:511-517
- Economic Impact of CP in Australia 2007 http://cpaustralia.com.au/media/20379/access_economics_report.pdf Last accessed March 12 2018.
- Donkervoort M, Wiegerink DJHG, Van Meeteren J, Stam H, Roebroek ME. Transition to adulthood: validation of the Rotterdam Transition Profile for young adults with cerebral palsy and normal intelligence. *Dev Med Child Neurol.* 2009;51910:53-62.
- Brooks JC, Strauss DJ, Shavelle RM, Tran LM, Rosenbloom L, Wu YW. Recent trends in cerebral palsy survival. part II: individual survival prognosis. *Dev Med Child Neurol* 2014; 56:1065-1071
- Reid A, Imrie H, Brouwer E, Clutton S, Evans J, Russel D, Bartlett D (2011) 'If I knew then what I know now: parents' reflection on raising a child with cerebral palsy. *Phys Occup Ther Pediatr* 2011; 31:2: 169-183.
- Whittingham, Koa, Wee, Diana, Sanders, Matthew R. and Boyd, Roslyn (2013) Sorrow, coping and resiliency: parents of children with cerebral palsy share their experiences. *Disability and Rehabilitation*, 35 17: 1447-1452.
- Raising Children Network -Talking About Disability http://raisingchildren.net.au/articles/talking_about_disability.html



Domande comuni poste dai genitori di bambini con paralisi cerebrale infantile

DOMANDE DEI GENITORI FORMA/PROGNOSI	RISPOSTA: COSA POSSIAMO DIRE/ COSA POSSIAMO FARE ORA?
Caso 1: 12 mesi di età, emiplegia spastica, GMFCS I, punteggio HINE a 6 mesi: 68.5, punteggio HINE a 12 mesi: 67.5	
Presenta un aumento di tono alla gamba destra?	Oggi ha un "catch", o resistenza al movimento, nel muscolo del polpaccio, il che significa che ha una leggera spasticità in questo muscolo.
La spasticità e le contratture potranno peggiorare quando sarà più grande?	Man mano che cresce, la spasticità potrebbe svilupparsi in altri gruppi muscolari. Per i bambini che hanno una lieve emiplegia spastica, non è insolito che si sviluppino contratture durante l'infanzia, ma non sappiamo quando si svilupperanno. Molto spesso succede durante gli scatti di crescita, quando le ossa crescono più velocemente dei muscoli.
Anche altri bambini con una forma simile di PCI hanno zoppicato?	I bambini con emiplegia lieve possono sviluppare nel tempo alterazioni a livello muscolare e articolare, che possono esitare in una zoppia. Non sappiamo se e quando questo potrebbe svilupparsi in vostro figlio. Raccomandiamo controlli regolari dei suoi muscoli e delle sue capacità di sviluppo, per seguire il suo sviluppo e adattare al meglio il programma di trattamento.
Sarà in grado di correre quando sarà più grande?	In questo momento sta sviluppando le sue capacità grosso-motorie al pari dei bambini della sua età. Questa è una buona notizia. Sappiamo anche che i test motori spesso non mostrano difficoltà nelle abilità più complesse se non in un secondo momento. Prevediamo che sarà in grado di correre, ma potrebbe avere difficoltà con alcune abilità di livello superiore, come saltellare sia sul posto che in avanzamento. Esistono interventi terapeutici che possono aiutare a indirizzare lo sviluppo di queste abilità di livello superiore.
Caso 2: 4 mesi di età, tipo e topografia non noti, GMFCS troppo piccolo per determinarlo, punteggio HINE a 3 mesi: 47	
I risultati dell'HINE possono cambiare nel tempo e passare in un range ottimale?	Di solito l'HINE migliora leggermente con il tempo man mano che i bambini crescono. Per ogni età esiste un intervallo di punteggio ottimale. Somministrare più test HINE nel tempo ci permette di comprendere meglio la sua funzione cerebrale.
La sua RMI è pulita, significa che andrà tutto bene?	Hai ragione, la sua risonanza magnetica non ha mostrato evidenti anomalie. In alcuni casi, i bambini con una risonanza magnetica pulita possono comunque, in una fase successiva, presentare problematiche di sviluppo, ad esempio il 5% dei bambini con PCI ha una risonanza magnetica normale, il che significa che dobbiamo continuare a monitorarlo. Questo è particolarmente importante per la sua storia di encefalopatia e il suo punteggio HINE. Quello che consigliamo è di ripetere HINE entro 1 mese e vedere cosa ci mostra. C'è qualcun altro che vorresti fosse a quell'appuntamento con te?
Alcuni giorni le sue mani sono chiuse a pugno, altri giorni non lo sono. La scorsa settimana hai sentito un aumento del tono nelle sue gambe, e questa settimana non c'è. Cosa significa?	Le tue osservazioni sono corrette. Il tono delle braccia e delle gambe cambia, chiamiamo questo tono variabile "distonia". Le fluttuazioni sono involontarie. Monitoreremo attentamente la sua distonia nel tempo per vedere se è necessario aggiungere nuovi trattamenti o modificare i programmi di trattamento.

DOMANDE DEI GENITORI
FORMA/PROGNOSIRISPOSTA:
COSA POSSIAMO DIRE/ COSA POSSIAMO FARE ORA?

Caso 3:

9 mesi di età, diplegia spastica, GMFCS troppo piccolo per determinarlo, punteggio HINE a 3 mesi: 59

Ho notato che sta in punta di piedi e tiene le ginocchia rigide. È preoccupante la rigidità nelle gambe?

La rigidità delle gambe è qualcosa di cui siamo preoccupati. Oggi non mostrava quello che chiamiamo un catching spastico. Tuttavia, spesso la spasticità muscolare (o l'eccessiva attività) non si manifesta completamente fino a circa 12 mesi di età. Questo perché l'isolamento dei nervi, chiamato mielinizzazione, sta ancora emergendo. Consigliamo di controllare i suoi muscoli nel tempo. Sta iniziando a mostrare un controllo precoce delle gambe, che può aiutare a controbilanciare la rigidità muscolare involontaria. Per ora, continua la terapia focalizzata sull'apprendimento delle abilità motorie e sul controllo del movimento.

Penso che non abbia problemi alle mani, non sembra che si irrigidiscano – vero?

Sono d'accordo, sembra che ci sia più rigidità nelle gambe che nelle braccia quando si muove e gioca. Nelle mie valutazioni, oggi non ho sentito alcun catching spastico in nessun muscolo. Continueremo a monitorarlo nel tempo e terremo d'occhio lo sviluppo dei suoi movimenti e delle sue abilità. Per ora, continua a dargli molte opportunità di esercitarsi per sviluppare le sue abilità manuali.

Alcuni giorni le sue mani sono chiuse a pugno, altri giorni non lo sono. La scorsa settimana hai sentito un aumento del tono nelle sue gambe, e questa settimana non c'è. Cosa significa?

Le tue osservazioni sono corrette. Il tono delle braccia e delle gambe cambia, chiamiamo questo tono variabile "distonia". Le fluttuazioni sono involontarie. Monitoreremo attentamente la sua distonia nel tempo per vedere se è necessario aggiungere nuovi trattamenti o modificare i programmi di trattamento.









Comunicazione di notizie difficili tramite la telemedicina

La comunicazione ai genitori della diagnosi di paralisi cerebrale infantile dovrebbe sempre essere fornita in maniera sensibile ed essere supportata da fatti e consigli pratici, come indicato nelle schede informative sulla Comunicazione della diagnosi.¹⁻⁵ Queste considerazioni sono ancora più importanti se la diagnosi deve essere comunicata per via telematica.

La telemedicina crea una barriera virtuale tra il medico e i pazienti/genitori e questo deve essere preso in considerazione quando si forniscono notizie sensibili.

Per supportare i genitori nel ricevere e nel processare le notizie, considera quanto segue:

-  assicurarsi di avere a disposizione un tempo adeguato per l'appuntamento di telemedicina così da non rischiare di essere interrotto o di terminarlo;
-  assicurarsi che interruzioni, distrazioni e rumori esterni siano ridotti al minimo;
-  essere consapevoli che i genitori probabilmente saranno in chiamata dalla propria casa con le possibili distrazioni del paziente e/o altri bambini che richiedono attenzioni;
-  assicurarsi di essersi preparati per l'appuntamento e di avere immediatamente a portata di mano tutti i documenti e il materiale di riferimento per consentirti di rispondere al meglio alle domande dei genitori;
-  preparare in via preliminare le informazioni inerenti al follow-up e link che possono essere inviati immediatamente dopo l'appuntamento di telemedicina, in modo che i genitori sperimentino un sostegno continuo e rafforzato; e
-  organizzare un appuntamento di follow-up in teleassistenza con voi o con un operatore di supporto per assistere i genitori – tenendo in considerazione che loro avranno molte più domande nei giorni successivi alla comunicazione della diagnosi di quante ne avessero durante l'appuntamento iniziale.

Comunicazione



08

I genitori sperimentano dolore e senso di perdita al momento della diagnosi o della comunicazione della condizione di “alto rischio”, pertanto la comunicazione alla famiglia dovrebbe avvenire tramite una serie di colloqui ben strutturati e in modo empatico.

La comunicazione dovrebbe:

- ✓ Essere “face to face”. Garantire almeno due incontri di persona per condividere le informazioni riguardo la diagnosi, allo scopo di facilitare la ricezione, la comprensione e l'accettazione.
- ✓ Richiedere la presenza di entrambi i genitori o dei caregiver (se appropriato).
- ✓ Essere privata.
- ✓ Essere onesta e comprensibile. Fornire informazioni quanto più oneste, trasparenti e specifiche sulla diagnosi e la prognosi e spiegare la probabile entità dell'impatto sulla famiglia.
- ✓ Essere su misura per la famiglia.
- ✓ Essere accompagnata da informazioni scritte.
- ✓ Includere raccomandazioni per favorire il supporto tra i genitori e l'organizzazione di un intervento precoce.
- ✓ Includere l'identificazione dei punti di forza oltre che delle limitazioni, per favorire lo sviluppo di una prospettiva ottimistica.
- ✓ Includere l'invito a fare domande.
- ✓ Permettere di esprimere i propri sentimenti e organizzare un incontro conclusivo per aiutare i genitori a mettere insieme tutte le informazioni e orientarsi verso la presa in carico.





L'intervento precoce previene le complicanze



1 su 5 presenta disturbi del sonno¹

La gestione precoce del sonno migliora le *performance* scolastiche e gli aspetti comportamentali. Indagare se il dolore non trattato possa essere la causa del disturbo del sonno. Prevedere indagini specifiche per il sonno.



1 su 10 presenta un disturbo visivo¹

Il "*Cortical Visual Impairment*" (danno visivo corticale) risponde al trattamento. Valutare se un bambino è in grado di agganciare con lo sguardo un oggetto in condizioni luminose ottimali. In caso contrario, rivolgersi tempestivamente ai servizi specializzati per i disturbi visivi.



1 su 3 non deambula¹

I bambini con paralisi cerebrale infantile severa raggiungono il 90% del loro potenziale motorio entro i 3.5 anni di età. Rivolgersi precocemente ai servizi di fisioterapia e alla neuropsicomotricità per un intervento precoce motorio intensivo.



1 su 3 presenta lussazione dell'anca¹

La lussazione dell'anca si può prevenire con un regolare monitoraggio dell'anca. Eseguire radiografie dell'anca in accordo con le linee guida per il monitoraggio della stessa.



3 su 4 presentano dolore cronico¹

Il reflusso è una causa comune di dolore nel bambino. Il dolore neuropatico cronico a lungo termine è più probabile in assenza di una gestione precoce del dolore.



1 su 2 presenta disfagia¹

La polmonite "ab ingestis" è la principale causa di morte prematura. Rivolgersi ad un logopedista se sono presenti difficoltà di alimentazione.

Screening per disturbi associati

La diagnosi clinica di paralisi cerebrale infantile o la diagnosi di "alto rischio di paralisi cerebrale infantile" dovrebbe includere sempre valutazioni mediche standardizzate specifiche per i disturbi associati e per le limitazioni funzionali (ad esempio disturbi visivi, disturbi uditivi, epilessia).

1. Novak I, Hines M, Goldsmith S, Barclay R. Clinical prognostic messages from a systematic review on cerebral palsy. *Pediatrics*. 2012; 130: 5: e1285-1312.

Gestione medica per i bambini con paralisi cerebrale infantile

La diagnosi di paralisi cerebrale infantile si caratterizza per la presenza di compromissione motoria, tuttavia, tale caratteristica è soltanto un elemento di uno scenario clinico più complesso e di una condizione multisistemica. Il danno cerebrale stesso, in associazione all'impatto sui sistemi sensitivo e muscoloscheletrico, colpisce una serie di domini:



Dolore



Neurocomportamentale:
cognitivo, umore e apprendimento



Muscoloscheletrico:
metabolismo osseo, anche, colonna vertebrale, dolore



Crescita e nutrizione



Alimentazione, scialorrea e igiene orale



Sensitivo: vista, udito, gusto, olfatto, tatto, vestibolare



Convulsioni



Sonno



Funzione della famiglia, stress del caregiver, salute dei fratelli



Benessere emotivo

Sebbene il danno cerebrale sia non-progressivo, i disturbi associati cambiano nel tempo incidendo ulteriormente sulla funzione e sulla qualità della vita.

Esiste una variabilità nei sistemi di sorveglianza per comorbidità, che si basa su una ampia serie di modelli di assistenza clinica e di servizi specializzati.

La comunicazione all'interno del team multidisciplinare è essenziale per fornire cure olistiche e raccogliere informazioni in merito ai bambini con paralisi cerebrale infantile.

È compito del team clinico di riferimento considerare con attenzione gli aspetti clinici ad ogni rivalutazione.

Negli ultimi decenni la sorveglianza a lungo termine e la presa in carico dei bambini con paralisi cerebrale infantile sono migliorate¹. Vi è una crescente proporzione di pazienti con danni significativi che sopravvive in età adulta.¹

Il carico delle patologie croniche, così come la multi-comorbidità, è significativo. Ciò include le sequele metaboliche e cardiovascolari che a loro volta influiscono in maniera differente sulla funzionalità motoria e sulla partecipazione alle attività.

Molti sottotipi motori della paralisi cerebrale infantile presentano un rischio dimostrabile di multi-morbidità.²

È necessario avviare una assistenza sanitaria preventiva olistica in età precoce, che comprenda nutrizione, attività e partecipazione, e salute mentale.

Negli anni dell'infanzia, una diagnosi di paralisi cerebrale infantile è essa stessa un fattore di rischio per l'ospedalizzazione.

Quadri motori più gravi sono associati a ricoveri più frequenti e più lunghi, così come ad un notevole rischio di nuovo ricovero entro 12 mesi. Le cause principali di ricovero sono le malattie respiratorie e le condizioni muscoloscheletriche.³

La polmonite rappresenta la principale causa di morte nella paralisi cerebrale infantile.¹

1. Blair, E., Langdon, K., McIntyre, S. et al. Survival and mortality in cerebral palsy: observations to the sixth decade from a data linkage study of a total population register and National Death Index. BMC Neurol 19, 111 (2019).
2. Cremer N, Hurvitz EA, Peterson MD. Multimorbidity in middle-aged adults with cerebral palsy. Am J Med 2017; 130: 744. e9–15.
3. Meehan E, Reid SM, Williams K, Freed GL, Sewell JR, Vidmar S, Donath S, Reddihough DS. 2016. Hospital admissions in children with cerebral palsy: a data linkage study. Dev Med Child Neurol. 2017;59:512–9.



Dolore

Il dolore è comune nei bambini e negli adulti con disabilità fisica. Nelle persone con paralisi cerebrale, il tasso di dolore varia dal 40 al 75%.³

Il dolore è spesso sottovalutato dai clinici⁵, ma può esserlo anche dai genitori e dai caregiver. I possibili fattori che contribuiscono a questo atteggiamento includono la mancanza di conoscenza dei segni, la difficoltà nella comunicazione di questi e l'assuefazione al dolore.

Le cause del dolore nei bambini e negli adulti possono essere multifattoriali – incluse spasticità e distonia, sublussazioni, contratture e dislocazioni muscoloscheletriche (delle articolazioni, ad es. delle anche, della colonna vertebrale, della mandibola), disturbi gastrointestinali (RGE, stipsi), ossei (osteopenia, fratture), neuropatici e dentali.





Il dolore non-trattato nell'infanzia aumenta il rischio di dolore neuropatico a lungo-termine.^{1,2}

Il dolore cronico ha un impatto sull'attività, sulla partecipazione e sulla qualità della vita.

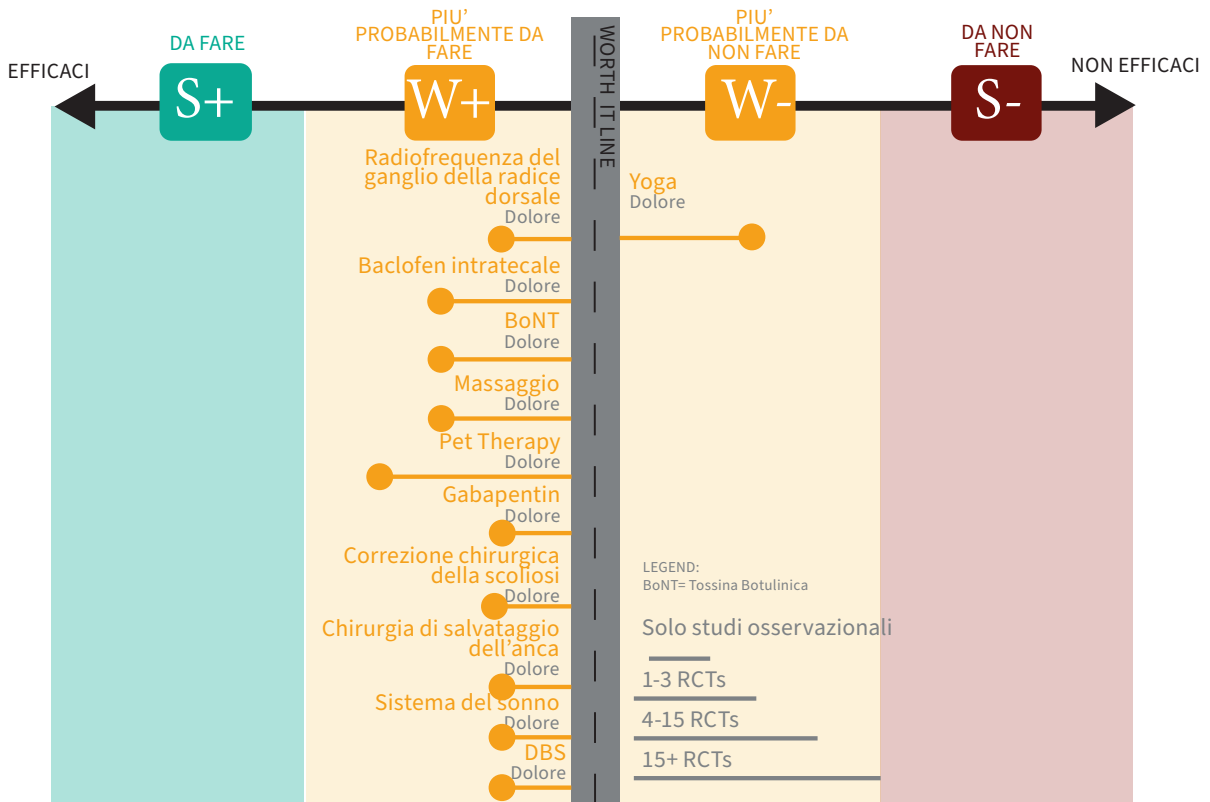
È stata osservata l'efficacia di un follow-up della sintomatologia algica sulla salute mentale dei bambini e dei genitori (in relazione alla preoccupazione che il bambino sia in grado di divertirsi e possa partecipare alle attività della vita quotidiana, che possa raggiungere un livello adeguato di autonomia).⁴

Per il dolore procedurale nei bambini è necessario prendere in considerazione una terapia farmacologica e interventi ambientali, inclusa l'analgesia.^{1,2}

Gli approcci suggeriti per la gestione del dolore⁵ sono:

-  Includere lo screening nella pratica clinica
-  Educare il paziente e il caregiver al dolore, ai segni, e a “parlarne con i clinici”.⁵
-  Considerare l'invio ad uno specialista della riabilitazione e/o del dolore per la gestione e il monitoraggio
-  Avviare la sorveglianza dell'anca, e se possibile la sorveglianza della scoliosi.⁶

1. Anand KJ; International Evidence-Based Group for Neonatal Pain. Consensus statement for the prevention and management of pain in the newborn. Arch Pediatr Adolesc Med. 2001;155(2):173-180.
2. Novak I, Morgan C, Fahey M, et al. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. Curr Neurol Neurosci Rep. 2020;20(2):3. Published 2020 Feb 21.
3. Pain in adults with cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis of individual participant data, Annals of Physical and Rehabilitation Medicine, 2020
4. K. Ramstad, R. Jahnsen, O.H. Skjeldal, T.H. Diseth Parent-reported participation in children with cerebral palsy: The contribution of recurrent musculoskeletal pain and child mental health problems Developmental Medicine and Child Neurology, 54 (2012), pp. 829-835.
5. Fehlings D. Pain in cerebral palsy: a neglected comorbidity. Dev Med Child Neurol 2017; 59: 782-3.
6. Wynter M, Gibson N, Willoughby KL, et al; National Hip Surveillance Working Group.
7. Australian hip surveillance guidelines for children with cerebral palsy: 5-year review. Dev Med Child Neurol. 2015;57(9):808-820



Overview sistematica delle migliori evidenze disponibili (2012-2019) in merito agli interventi per la gestione del dolore nella paralisi cerebrale infantile.

Adattato con la concessione di Novak, I., Morgan, C., Fahey, M., et al. (2020). State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep*, 20(2), 3. doi:10.1007/s11910-020-1022-z

Abilità cognitive



Abilità cognitive



Circa la metà di tutti i bambini con paralisi cerebrale infantile presentano una disabilità intellettiva concomitante (46%) con diversi gradi di severità.¹

La compromissione cognitiva può includere deficit di memoria, del pensiero, di apprendimento di nuove abilità, di integrazione visuo-spaziale, di acquisizione e organizzazione delle informazioni. La compromissione cognitiva può essere associata a diverse difficoltà nell'autoregolazione.

Tali deficit cognitivi possono essere aggravati dal quadro clinico e necessitano di essere considerati nel contesto generale es. dolore, esauribilità posturale, malnutrizione e disturbi del sonno.

INTERVENTI COGNITIVI EFFICACI



È necessario che le valutazioni siano multidisciplinari e che includano, idealmente, osservazioni condotte in un contesto di apprendimento usuale per il bambino.

L'intervento dovrebbe essere mirato a compensare le lacune funzionali individuate tramite le valutazioni, adeguate ad ogni singolo bambino.

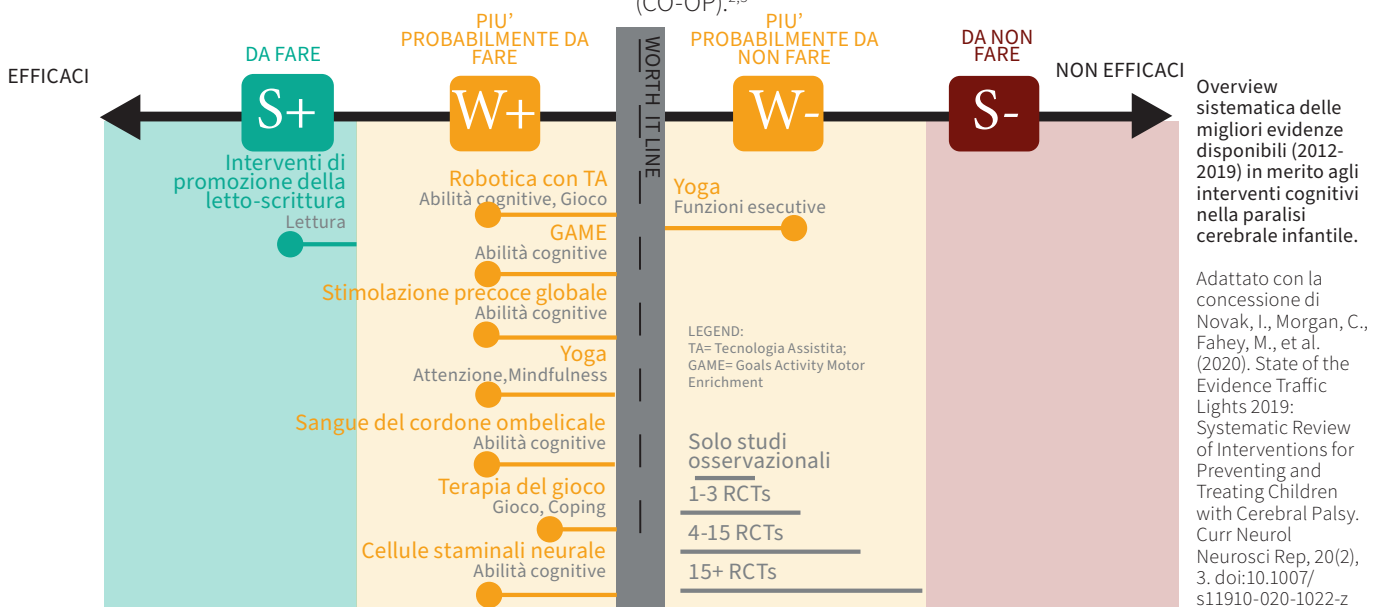
Risultano essere efficaci gli interventi di promozione della letto-scrittura ideati specificamente per i bambini con paralisi cerebrale infantile, utilizzando dispositivi per la comunicazione.²



Gli interventi di fisioterapia e terapia occupazionale/psicomotricità dovrebbero sfruttare le iniziative motorie del bambino, le attività compito-specifiche e gli adattamenti ambientali che stimolino l'esecuzione autonoma di compiti al fine di migliorare gli outcome motori e cognitivi.³

Un esempio, adatto a tutti i sottotipi di paralisi cerebrale infantile, è l'intervento GAME (Goals Activity Motor Enrichment - include training motorio, arricchimento ambientale, coaching genitoriale e la definizione condivisa degli obiettivi)⁴. I neonati sottoposti all'intervento GAME presentavano un livello cognitivo migliore a 1 anno di età rispetto ai pari età, secondo un test con riferimenti normativi.⁴

Inoltre, risulta promettente l'evidenza di efficacia del programma di intervento Cognitive orientation to occupational performance (CO-OP).^{2,5}



1. ACPR Group. Australian cerebral palsy register report 2018, birth years 1995-2012. Sydney, Australia: Cerebral Palsy Alliance; 2018
2. Novak I, Morgan C, Fahey M, et al. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. Curr Neurol Neurosci Rep. 2020;20(2):3. Published 2020 Feb 21. doi:10.1007/s11910-020-1022-z
3. Morgan C, Darrah J, Gordon AM, et al. Effectiveness of motor interventions in infants with cerebral palsy: A systematic review. Dev Med Child Neurol. 2016; 58:9: 900-909.
4. Morgan C, Novak I, Dale RC, Badawi N. Optimising motor learning in infants at high risk of cerebral palsy: a pilot study. BMC Pediatr 2015; 15: 30.
5. Jackman M, Novak I, Lannin N, Froude E, Miller L, Galea C. Effectiveness of cognitive orientation to daily occupational performance over and above functional hand splints for children with cerebral palsy or brain injury: a randomized controlled trial. BMC Pediatr. 2018;18(1):248.

Aspetti comportamentali



Aspetti comportamentali

1 bambino su 4 con paralisi cerebrale infantile presenta un disturbo del comportamento.¹

Essenzialmente tutte le comorbidità mediche della paralisi cerebrale infantile possono influenzare il comportamento. Esistono inoltre una serie di fattori sociodemografici da considerare, tra cui la funzione della famiglia e la storia clinica.

Avviare precocemente un lavoro che miri agli aspetti sociali e psicologici.

È necessario considerare anche le questioni relative alla percezione del sé, alle abilità cognitive, al profilo emotivo del bambino e della famiglia e alle questioni relative al dolore e al senso di colpa. Va considerata l'esperienza vissuta riguardo le condizioni del bambino e gli interventi.

INTERVENTI COMPORTAMENTALI



È raccomandato educare i genitori nella gestione del comportamento. Un esempio è il programma Positive Parenting Program (Triple P)². Sono utili, inoltre, interventi che promuovano l'attaccamento genitore-figlio.

Si raccomanda di rivolgersi a servizi incentrati sulla famiglia che garantiscano il supporto familiare, con operatori formati (ad es. neuropsichiatra infantile, psicologo, educatore) che possano fornire interventi e supporti basati sulla famiglia.



Si suggeriscono gli interventi per la salute mentale dei genitori o dei caregiver.

Uno di questi interventi è l'Acceptance and Commitment Therapy (ACT).³

1. Novak I, Hines M, Goldsmith S, Barclay R. Clinical prognostic messages from a systematic review on cerebral palsy. *Pediatrics*. 2012;130(5):e1285-312.
2. Skotarczak L, Lee G. Effects of parent management training programmes on disruptive behavior for children with a developmental disability: A meta-analysis. *Science Direct* 2015; 38:272-287.
3. Whittingham K, Sanders MR, McKinlay L, Boyd RN. Parenting intervention combined with acceptance and commitment therapy: a trial with families of children with cerebral palsy. *J Pediatr Psychol*. 2016;41(5):531-42.

Disturbi di natura ortopedica



SORVEGLIANZA DELL'ANCA

1 bambino su 3 con paralisi cerebrale infantile presenta una sublussazione dell'anca, ad eccezione dei paesi nordici dove il tasso è più basso.^{1,2} I bambini con una forma grave di paralisi cerebrale infantile sono più a rischio.

Un monitoraggio regolare dell'anca tramite radiografia può ridurre il rischio di lussazione dell'anca e la necessità .



Ci sono evidenze di qualità moderata e raccomandazioni forti a favore di una sorveglianza integrata dell'anca per facilitare l'individuazione e la gestione precoce della lussazione dell'anca.³

La frequenza della sorveglianza dell'anca è determinata dal livello di Gross Motor Function Classification, dalle misure radiologiche e dalla valutazione clinica.⁴

<https://www.ausacpdm.org.au/resources/australian-hip-surveillance-guidelines/>

OSTEOPOROSI

È comune il riscontro di una ridotta densità minerale ossea nei bambini con paralisi cerebrale infantile. Può essere asintomatica o causare dolore osseo e rischio di fratture traumatiche.

Nel momento in cui un bambino ha presentato due fratture delle ossa lunghe, attualmente la pratica clinica standard è fare riferimento all'endocrinologia pediatrica per prendere in considerazione l'inserimento in terapia dei bifosfonati.

I bifosfonati migliorano la densità minerale ossea e possono ridurre il dolore di origine ossea.⁵

Ci sono evidenze di bassa qualità per l'integrazione routinaria di Vitamina D.⁵

1. Novak I, Hines M, Goldsmith S, Barclay R. Clinical prognostic messages from a systematic review on cerebral palsy. *Pediatrics*. 2012;130(5):e1285-312.
2. Hagglund G, Alriksson-Schmidt A, Lauge-Pedersen H, RodbyBousquet E, Wagner P, Westbom L. Prevention of dislocation of the hip in children with cerebral palsy: 20-year results of a population-based prevention programme. *The Bone & Joint Journal*. 2014;96-b(11):1546-52.
3. Novak I, Morgan C, Fahey M, et al. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2020;20(2):3. Published 2020 Feb 21
4. Wynter M, Gibson N, Willoughby KL, et al; National Hip Surveillance Working Group. Australian hip surveillance guidelines for children with cerebral palsy: 5-year review. *Dev Med Child Neurol*. 2015;57(9):808-820.
5. Novak I, McIntyre S, Morgan C, et al. State of the evidence: systematic review of interventions for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2013;55:885-910

Gestione del tono



Gestione del tono



SPASTICITA'

L' 85% dei bambini con paralisi cerebrale infantile presenta spasticità muscolare come quadro motorio primario, mentre il 7% presenta un quadro discinetico (inclusa distonia o atetosi).¹

Sono disponibili trattamenti non farmacologici e farmacologici. La gestione dovrebbe essere orientata agli obiettivi e pianificata con il coinvolgimento del team multidisciplinare.

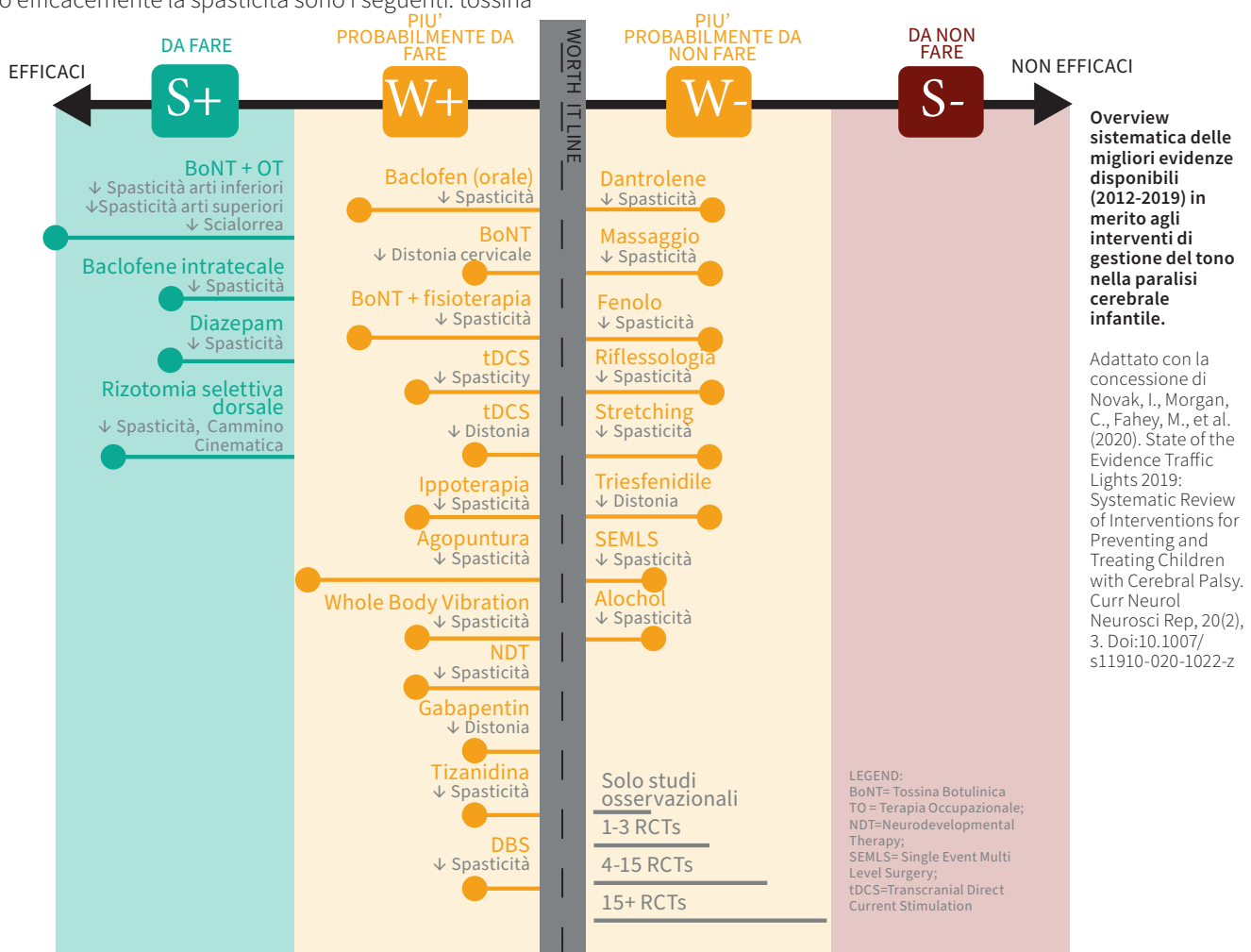
Gli agenti farmacologici e le procedure chirurgiche che riducono efficacemente la spasticità sono i seguenti: tossina

botulinica, baclofen intratecale, diazepam e rizotomia dorsale selettiva.²

Evidenze positive deboli a favore della gestione farmacologica della distonia includono: inoculazioni locali di tossina botulinica, gabapentin per via orale, baclofen intratecale tramite pompa e Triesifenidile per via orale; tuttavia, gli effetti collaterali possono superare i benefici per alcuni bambini.²

Evidenze positive deboli supportano l'utilizzo della tossina botulinica, del baclofen intratecale e del gabapentin per ridurre il dolore.²

Sono indicate ulteriori ricerche per il trattamento con stimolazione cerebrale profonda per bambini con distonia causa di dolore.²



1. ACPR Group. Australian cerebral palsy register report 2018, birth years 1995-2012. Sydney, Australia: Cerebral Palsy Alliance; 2018
 2. Novak I, Morgan C, Fahey M, et al. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. Curr Neurol Neurosci Rep. 2020;20(2):3. Published 2020
 3. Hagglund G, Alriksson-Schmidt A, Lauge-Pedersen H, RodbyBousquet E, Wagner P, Westbom L. Prevention of dislocation of the hip in children with cerebral palsy: 20-year results of a population-based prevention programme. The Bone & Joint Journal. 2014;96-b(11):1546–52.



Contrattura e Allineamento

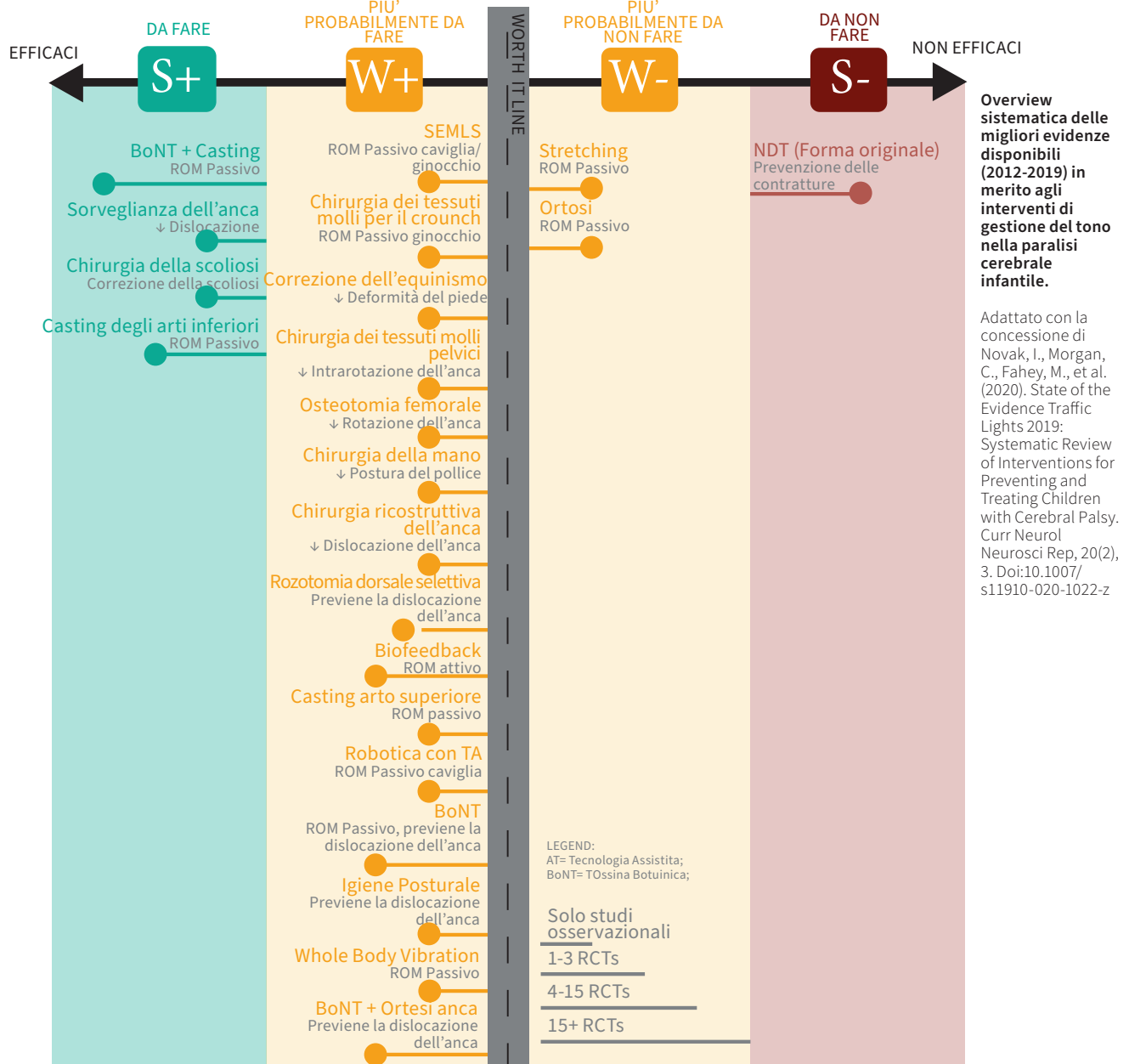


Prevenzione e Gestione delle contratture



Per prevenire l'insorgenza di debolezza, immobilità e contratture, è raccomandato un intervento motorio precoce ad alta intensità basato su movimenti attivi e auto-generati.^{1,2} Una volta che si è sviluppata una contrattura, sono efficaci nel breve termine i serial casting, seguiti poi da un training con attività di rinforzo muscolare e attività dirette all'obiettivo.¹

Per gravi contratture, dovrebbe essere considerata la chirurgia ortopedica in accordo col chirurgo.¹



1. Novak I, Morgan C, Fahey M, et al. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. Curr Neurol Neurosci Rep. 2020;20(2):3. Published 2020
2. Hagglund G, Alriksson-Schmidt A, Lauge-Pedersen H, RodbyBousquet E, Wagner P, Westbom L. Prevention of dislocation of the hip in children with cerebral palsy: 20-year results of a population-based prevention programme. The Bone & Joint Journal. 2014;96-b(11):1546-52.



Crescita e Nutrizione



Crescita e Nutrizione

È necessario intraprendere un follow-up regolare dello stato nutrizionale, incluso il peso, poiché nelle gravi disabilità aumenta il rischio di malnutrizione.¹

Un bambino su 10 con paralisi cerebrale infantile richiede l'alimentazione con sondino neonatale a causa della malnutrizione.² La gastrostomia endoscopica percutanea (PEG) e la digiunostomia (tubo a J) possono contribuire a migliorare il peso e la crescita.³

ALIMENTAZIONE

L'alimentazione può essere un'attività dalle caratteristiche altamente emotive e stressanti per i caregiver e i bambini.⁴ Occorre prendere in considerazione la coordinazione dei pattern motori per una deglutizione sicura, della faticabilità, dell'efficienza, della tolleranza al volume, dell'elaborazione sensoriale, dell'impatto della postura, dell'impatto delle condizioni mediche associate e dei farmaci. Deve essere considerato in una visione multidisciplinare l'accesso a strutture appropriate, ad ausili per la nutrizione e per la postura specifiche per l'alimentazione

È richiesta una valutazione multidisciplinare, guidata da un logopedista e/o da un dietologo.

Per l'alimentazione non orale, la sicurezza della deglutizione deve essere valutata in modo completo se esistono dubbi o in presenza di un'anamnesi clinica di aspirazione. L'aspirazione con conseguente complicanze respiratorie è la principale causa di morte nei soggetti con paralisi cerebrale infantile (45%)⁵ ed è mitigata dall'alimentazione con sondino.⁶

È necessario prendere in considerazione le esigenze di supporto psicosociale dei genitori e degli operatori sanitari nel caso della necessità di alimentazione con sondino.

GESTIONE DELLA DISFAGIA

La disfagia è presente nella metà di tutti i bambini con paralisi cerebrale infantile,² con una prevalenza maggiore nei neonati.

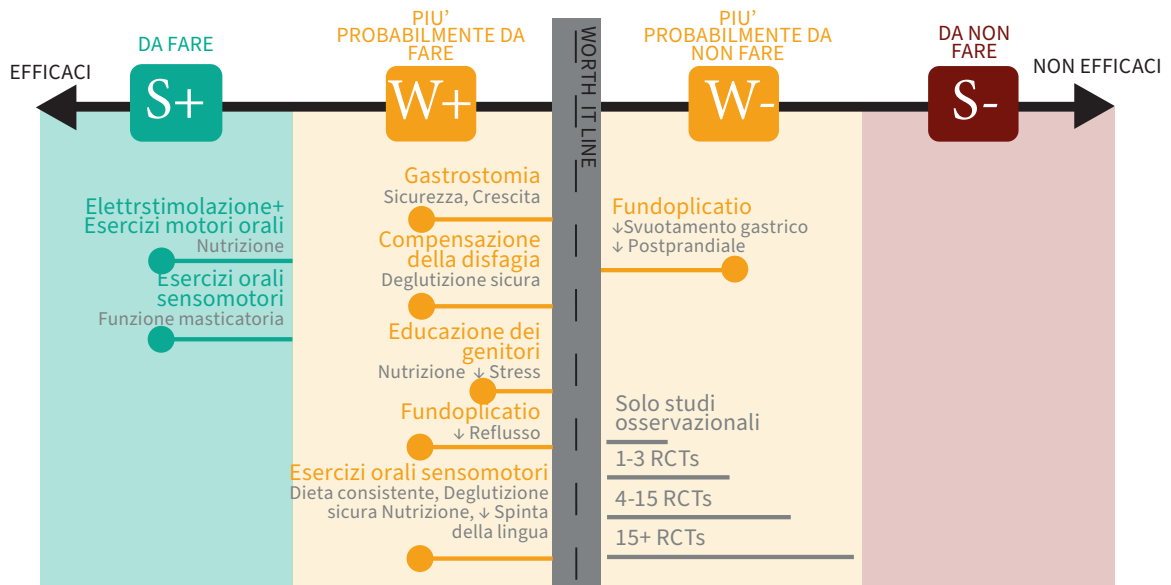
Qualsiasi bambino con paralisi cerebrale infantile è a maggior rischio di compromissione della sicurezza della deglutizione e, dunque, di complicazioni come l'aspirazione e in merito alla salute respiratoria a lungo termine.

Nuovi approcci efficaci per la gestione della disfagia, per ridurre potenzialmente il rischio di aspirazione, includono: la stimolazione elettrica associata alla terapia sensomotoria orale⁸; l'apprendimento motorio basato su intervento sensomotorio orale allenamento masticatorio funzionale (functional chewing training - FuCT).⁹

1. Kuperminc MN, Stevenson RD. Growth and nutrition disorders in children with cerebral palsy. *Dev Disabil Res Rev.* 2008;14(2):137-146.
2. Novak I, Hines M, Goldsmith S, Barclay R. Clinical prognostic messages from a systematic review on cerebral palsy. *Pediatrics.* 2012;130(5):e1285-312.
3. Novak I, McIntyre S, Morgan C, et al. A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence. *Dev Med Child Neurol.* 2013; 55(10), 885-910.
4. Craig G. Psychosocial aspects of feeding children with neurodisability. *Eur J Clin Nutr* 67, S17-S20 (2013). <https://doi.org/10.1038/ejcn.2013.226>
5. Blair E, Watson L, Badawi N, Stanley FJ. Life expectancy among people with cerebral palsy in Western Australia. *Dev Med Child Neurol.* 2001;43
6. Sullivan PB, Juszczak E, Bachlet AM, et al. Gastrostomy tube feeding in children with cerebral palsy: a prospective, longitudinal study. *Dev Med Child Neurol.* 2005;47(2):77-85.
7. Benfer K, Weir KA, Bell KL, Ware RS, Davies P, Boyd RN. *Pediatrics.* 2013;131(5) e1553-e1562
8. Umay E, Gurcay E, Ozturk EA, Unlu AE. Is sensory-level electrical stimulation effective in cerebral palsy children with dysphagia? A randomized controlled clinical trial. *Acta Neurol Belg.* 2019.
9. Inal Ö, Serel Arslan S, Demir N, Tunca Yilmaz Ö, Karaduman AA. Effect of functional chewing training on tongue thrust and drooling in children with cerebral palsy: a randomised controlled trial. *J Oral Rehabil.* 2017;44(11):843-849.



Crescita e Nutrizione



Overview sistematica delle migliori evidenze disponibili (2012-2019) in merito agli interventi di salute dentale nella paralisi cerebrale infantile.

Adattato con la concessione di Novak, I., Morgan, C., Fahey, M., et al. (2020). State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep*, 20(2), 3. Doi:10.1007/s11910-020-1022-z

Complicanze respiratorie



Complicanze respiratorie

E' richiesta attenzione per le problematiche respiratorie come la polmonite, che rappresenta la principale causa di morte nella paralisi cerebrale infantile.^{1,2}

È necessario valutare attentamente la deglutizione, la gestione delle secrezioni e la gravità del reflusso.

1 bambino su 10 necessita l'introduzione di alimentazione non orale tramite sondino a causa degli episodi di aspirazione.

Esiste un rischio permanente di maggiore vulnerabilità alle complicanze respiratorie. I bambini con ipotonia assiale e disfunzione bulbare possono trarre beneficio dalla fisioterapia toracica e dagli interventi di tosse assistita.

Ove possibile, tutti i bambini con paralisi cerebrale infantile (e quelli che condividono i loro ambienti di cura) dovrebbero essere vaccinati per le malattie trasmissibili che colpiscono il tratto respiratorio, inclusa l'influenza. Anche i bambini con compromissione severa dovrebbero essere considerati per il vaccino pneumococcico.

REFLUSSO GASTROESOFAGEO

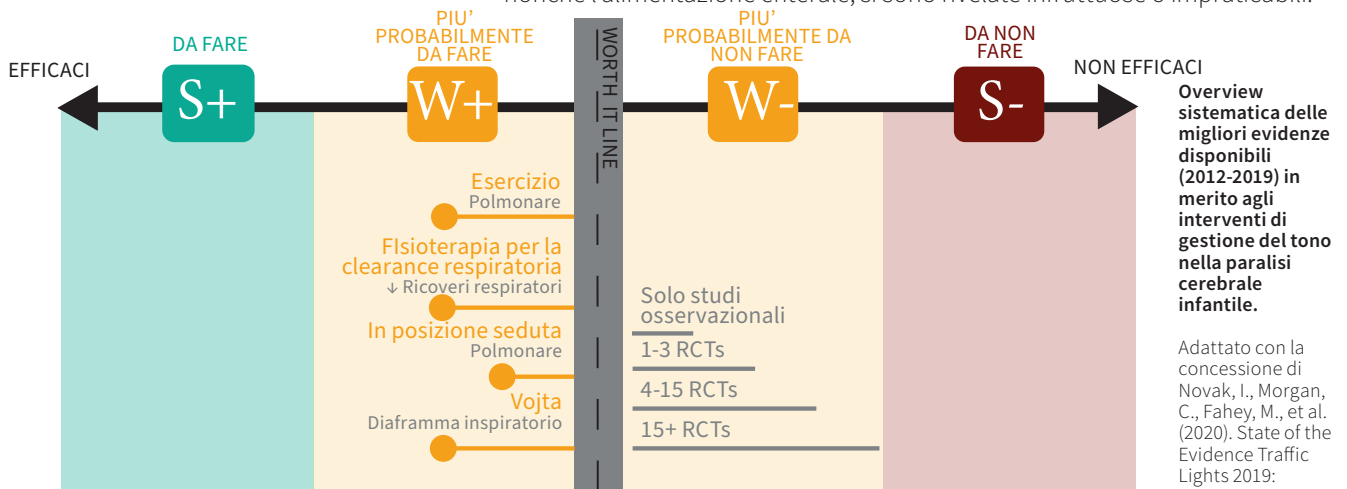
3 bambini su 4 con paralisi cerebrale infantile presentano reflusso gastroesofageo, tuttavia, la prevalenza non è stata ben studiata in questa popolazione.³

Nella popolazione generale, risulta importante saper riconoscere precocemente i segni e i sintomi tipici di una possibile malattia da reflusso gastro-esofageo (MRGE), che spesso risultano essere aspecifici e richiedono pertanto l'esclusione di altre cause scatenanti.

Tra questi ritroviamo: pianto eccessivo o angoscia, inarcamento della schiena o opistotono, rigurgito, episodi di apnea, difficoltà di alimentazione e/o scarso accrescimento ponderale, polmonite ab ingestis ricorrenti, otite media frequente.³

Nei neonati prematuri o nei bambini con disabilità neurologica, il riscontro delle manifestazioni cliniche sopracitate, soprattutto di polmoniti ricorrenti, giustifica l'avvio di indagini o trattamenti specifici per MRGE.³ La gestione della MRGE dovrebbe seguire un approccio graduale che utilizzi opzioni non farmacologiche ove possibile (modifiche di volume e/o consistenza del cibo, frequenza dei pasti, adattamenti posturali) e interventi farmacologici solo quando necessario³. Gli alginati e gli antiacidi (inibitori di pompa protonica e antagonisti dei recettori istaminici H2) sono utilizzati nella gestione del reflusso gastroesofageo con una raccomandazione non specifica per paralisi cerebrale infantile.⁴

L'alimentazione enterale, gastrica o transpilorica, potrebbe essere considerata quando la MRGE influisce negativamente sulla crescita, soprattutto nei soggetti con compromissione neurologica. Infine, la chirurgia antireflusso (funduplicatio) dovrebbe essere riservata ai casi in cui le misure farmacologiche, nonché l'alimentazione enterale, si sono rivelate infruttuose o impraticabili.³



1. Blair E, Watson L, Badawi N, Stanley FJ. Life expectancy among people with cerebral palsy in Western Australia. Dev Med Child Neurol. 2001;43(8):508-515.
2. Novak I, Morgan C, Fahey M, et al. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. Curr Neurol Neurosci Rep. 2020;20(2):3.
3. Lopez RN, Lemberg DA. Gastro-oesophageal reflux disease in infancy: a review based on international guidelines. Med J Aust. 2020 Jan;212(1):40-44. doi: 10.5694/mja2.50447. Epub 2019 Dec 13. PMID: 31834639.
4. Vernon-Roberts A, Sullivan PB. Fundoplication versus post-operative medication for gastro-oesophageal reflux in children with neurological impairment undergoing gastrostomy. Cochrane Database Syst Rev 2007; 1: CD006151.



Scialorrea e Igiene Orale



Scialorrea



Il tasso di scialorrea è elevato nei bambini con disabilità più severa.² La scialorrea rappresenta un problema significativo sia per i pazienti che per le famiglie. L'impatto negativo della scialorrea va oltre la funzione fisiologica della saliva e può avere un impatto significativo sull'autostima, sulla fiducia e sull'immagine, così come sull'igiene.

La saliva riveste un ruolo importante nell'igiene dentale, nella lubrificazione e nella digestione dei cibi. La produzione di saliva può variare in volume, può fuoriuscire anteriormente dalla bocca o posteriormente nella faringe.

Una perdita di saliva anormale, piuttosto che un'eccessiva produzione di saliva, nella maggior parte dei bambini con PCI spastica si correla ad un disturbo nel controllo oromotorio.³ Nei bambini con PCI discinetica un aumento di produzione di saliva può essere il risultato dei movimenti orali ipercinetici.³

La valutazione delle cause richiede un approccio multidisciplinare che consideri fattori come reflusso, nausea, intolleranze alimentari, igiene orale, postura e posizione del capo, deglutizione, funzionalità orale e sensorimotoria, farmaci (inclusi clobazam e anche sovrasedazione) e stato delle crisi epilettiche.

Per la gestione dovrebbero essere considerati la tossina botulinica A, benzotropina mesilato o glicopirrolato.¹

Il Royal Children's Hospital di Melbourne ha sviluppato il libro "Saliva Control in Children" che comprende ed evidenzia gli interventi e la gestione per la scialorrea. <http://ww2.rch.org.au/emplibrary/plastic/salivabook.pdf>

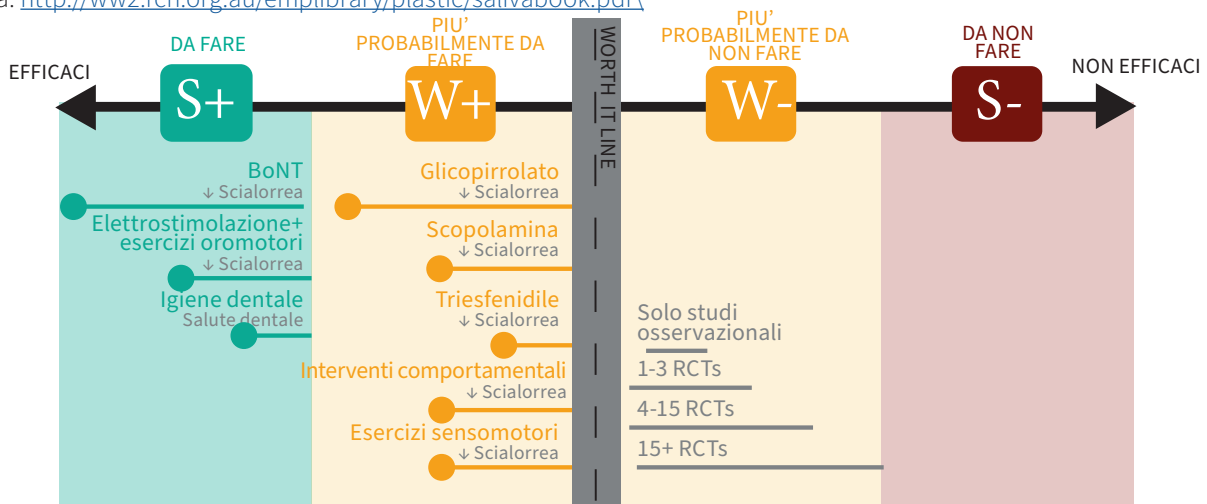
Igiene Orale



I bambini con paralisi cerebrale infantile corrono un rischio maggiore di sviluppare problematiche dentali, le quali possono avere un impatto significativo sulla qualità della vita e sul benessere - comprese le fonti di infezione e dolore.

Lo screening delle patologie dentali dovrebbe far parte della valutazione iniziale e l'avvio della gestione dovrebbe essere fornito da servizi specializzati, con esperienza nel trattamento di bambini con disturbi neurologici e dello sviluppo.

Bisognerebbe fornire alle famiglie un supporto e una guida nella conoscenza e nell'utilizzo degli ausili appropriati, come gli spazzolini modificati, per garantire cure adatte per la salute orale.



Overview sistematica delle migliori evidenze disponibili (2012-2019) in merito agli interventi di salute dentale nella paralisi cerebrale infantile.

Adattato con la concessione di Novak, I., Morgan, C., Fahey, M., et al. (2020). State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep*, 20(2), 3. Doi:10.1007/s11910-020-1022-z

1. Walshe M, Smith M, Pennington L. Interventions for drooling in children with cerebral palsy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012;11: CD008624.
2. Parkes J, Hill N, Platt MJ, Donnelly C. Oromotor dysfunction and communication impairments in children with cerebral palsy: a register study. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 1113-9.
3. Erasmus CE, Van Hulst K, Rotteveel LJC, Jongerius P, Van den Hoogen, FJA, Roeleveld N, et al. Drooling in cerebral palsy: Hypersalivation or dysfunctional oral motor control? *Developmental Medicine and Child Neurology* 2009;51:454-459.





Tratto urinario



I bambini con paralisi cerebrale sono a maggior rischio di sviluppo di complicanze del tratto urinario. È comune il riscontro di reperti anatomici alterati nella paralisi cerebrale infantile, i quali potrebbero richiedere un'indagine specifica.¹

Qualsiasi bambino con una lesione centrale può manifestare segni di vescica neurologica. Esistono numerosi farmaci comunemente usati nella popolazione con paralisi cerebrale infantile, tra cui il Baclofen, la tossina botulinica tipo A e gli anticolinergici che possono indurre il rilascio del muscolo detrusore e la ritenzione urinaria

Deve essere raccolta un'accurata anamnesi in merito alla capacità minzionale e alle infezioni del tratto urinario.

È necessario considerare le indagini del tratto renale e il rinvio a un urologo pediatrico.



Stipsi

1 bambino su 3 con paralisi cerebrale infantile presenta stipsi.¹

L'origine della stipsi è probabilmente multifattoriale, in cui sono coinvolti nutrizione, controllo del tronco e stato di idratazione.

Le principali strategie di gestione sono le stesse utilizzate nella popolazione generale.

Inoltre, il supporto della stazione eretta (ad esempio un sistema di statica)² può essere utile ad alleviare i sintomi.³

Valutazione Visiva



La compromissione della funzione visiva può variare da un grado lieve, per cui è richiesto l'inserimento occhiali, alla cecità funzionale.

Il sistema visivo è complesso ed è costituito da vie che attraversano e interconnettono diversi livelli cerebrali al fine di dare luogo alla funzione visiva. In alcuni bambini si può riscontrare un'acuità normale, tuttavia può coesistere un deficit nella coordinazione del sistema visivo, a qualsiasi livello, determinando un deficit visivo centrale (Cortical visual impairment - CVI). È necessario considerare e valutare attentamente non solo l'acuità, il campo visivo e la funzione oculomotoria, ma osservare anche come il bambino si muove nel suo ambiente, come risponde alle informazioni visive e all'affollamento visivo (crowding).

Va considerato l'invio all'ortottista e/o ad un professionista con formazione specifica nella valutazione cortico-visiva pediatrica.

Sono state redatte raccomandazioni per l'utilizzo standard di esami clinici funzionali visivi, risonanza magnetica, potenziali evocati visivi e una serie di valutazioni comportamentali.⁴

La valutazione precoce delle funzioni visive è possibile nelle prime 48 ore di vita nei neonati a termine.⁵

Qualsiasi bambino con funzioni visive alterate all'età equivalente al termine dovrebbe essere sottoposto ad un intervento visivo specifico ed essere rivalutato a 3-6 mesi.⁶ Se all'età di 6 mesi la funzionalità visiva è dubbia, dovrebbe essere effettuata una valutazione specifica nel sospetto di deficit visivo centrale.

Udito



Le alterazioni possono variare da una lieve compromissione dell'udito alla sordità bilaterale.⁷

Per l'udito, è raccomandata l'introduzione precoce di dispositivi standard (apparecchi o protesi acustiche).⁸



1. Novak I, Hines M, Goldsmith S, Barclay R. Clinical prognostic messages from a systematic review on cerebral palsy. *Pediatrics*. 2012;130(5):e1285-312.
2. Rivi E, Filippi M, Fornasari E, Mascia MT, Ferrari A, Costi S. Effectiveness of standing frame on constipation in children with cerebral palsy: a single-subject study. *Occup Ther Int*. 2014;21(3):115-123.
3. Orhan C, Kaya Kara O, Kaya S, Akbayrak T, Kerem Gunel M, Baltaci G. The effects of connective tissue manipulation and Kinesio taping on chronic constipation in children with cerebral palsy: a randomized controlled trial. *Disabil Rehabil*. 2018;40(1):10-20.
4. Chorna OD, Guzzetta A, Maitre NL. Vision Assessments and Interventions for Infants 0-2 Years at High Risk for Cerebral Palsy: A Systematic Review. *Pediatr Neurol*. 2017;76:3-13.
5. Ricci D, Cesarini L, Groppo M, et al. Early assessment of visual function in full term newborns. *Early Hum Dev*. 2008;84(2):107-113.
6. Ricci D, Romeo DM, Gallini F, et al. Early visual assessment in preterm infants with and without brain lesions: correlation with visual and neurodevelopmental outcome at 12 months. *Early Hum Dev*. 2011;87(3):177-182.
7. Novak I, Hines M, Goldsmith S, Barclay R. Clinical prognostic messages from a systematic review on cerebral palsy. *Pediatrics*. 2012;130(5):e1285-312.
8. Novak I, McIntyre S, Morgan C, et al. State of the evidence: systematic review of interventions for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2013;55:885-910.
9. Novak I, Morgan C, Adde L, Blackman J, Boyd RN, Brunstrom-Hernandez J, Cioni G, Damiano D, Darrach J, Eliasson AC, de Vries LS, Einspieler C, Fahey M, Fehlings D, Ferrario DM, Fetters L, Fiori S, Forssberg H, Gordon AM, Greaves S, Guzzetta A, Hadders-Algra M, Harbourne R, Kakooza-Mwesige A, Karlsson P, Krumlinde-Sundholm L, Latal B, Loughran-Fowlds A, Maitre N, McIntyre S, Noritz G, Pennington L, Romeo DM, Shepherd R, Spittle AJ, Thornton M, Valentine J, Walker K, White R, Badawi N. Early, accurate diagnosis and early intervention in cerebral palsy: Advances in diagnosis and treatment. *JAMA Pediatr*. 2017

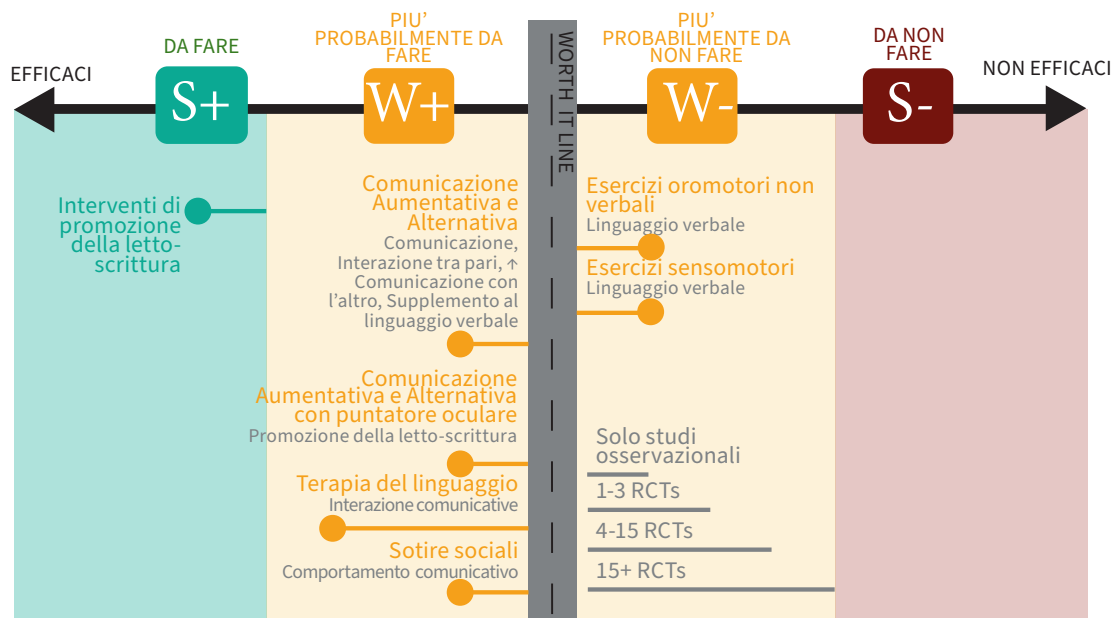


Comunicazione non verbale (1 In 25)

Più del 60% dei bambini con paralisi cerebrale infantile presenta un disturbo del linguaggio, e più del 40% sono bambini non-verbali che richiedono un intervento di comunicazione alternativa.¹ I bambini hanno maggiore probabilità di essere non-verbali se non deambulano, dunque, se presentano un livello GMFCS IV e V.

Per i bambini con paralisi cerebrale infantile, gli interventi dovrebbero promuovere le interazioni genitore-figlio.²

Un esempio include i programmi “Hanan It Takes Two to Talk” e “More Than Words”, così come la comunicazione alternativa e aumentativa.²



Overview sistemática delle migliori evidenze disponibili (2012-2019) in merito agli interventi di comunicazione nella paralisi cerebrale infantile.

Adattato con la concessione di Novak, I., Morgan, C., Fahey, M., et al. (2020). State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep*, 20(2), 3. Doi:10.1007/s11910-020-1022-z

1. Novak I, Hines M, Goldsmith S, Barclay R. Clinical prognostic messages from a systematic review on cerebral palsy. *Pediatrics*. 2012;130(5):e1285-312.
2. Novak I, Morgan C, Adde L, Blackman J, Boyd RN, Brunstrom-Hernandez J, Cioni G, Damiano D, Darrah J, Eliasson AC, de Vries LS, Einspieler C, Fahey M, Fehlings D, Ferriero DM, Fetters L, Fiori S, Forsberg H, Gordon AM, Greaves S, Guzzetta A, Hadders-Algra M, Harbourne R, Kakooza-Mwesige A, Karlsson P, Krumlinde-Sundholm L, Latal B, Loughran-Fowlds A, Maitre N, McIntyre S, Noritz G, Pennington L, Romeo DM, Shepherd R, Spittle AJ, Thornton M, Valentine J, Walker K, White R, Badawi N. Early, accurate diagnosis and early intervention in cerebral palsy: Advances in diagnosis and treatment. *JAMA Pediatr*. 2017
3. Chorna O, Hamm E, Cummings C, Fetters A, Maitre NL. Speech and language interventions for infants aged 0 to 2 years at high risk for cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2017;59(4):355-360.



Epilessia e Sonno



Epilessia



1 bambino su 3 con paralisi cerebrale infantile presenta un episodio di epilessia nel corso della vita. 1 su 4 soffre di epilessia. Il tasso è più alto in bambini con disabilità fisica più grave e con disabilità intellettiva.¹



Per l'epilessia, è raccomandata una gestione farmacologica standard con antiepilettici.²

Disturbo del sonno

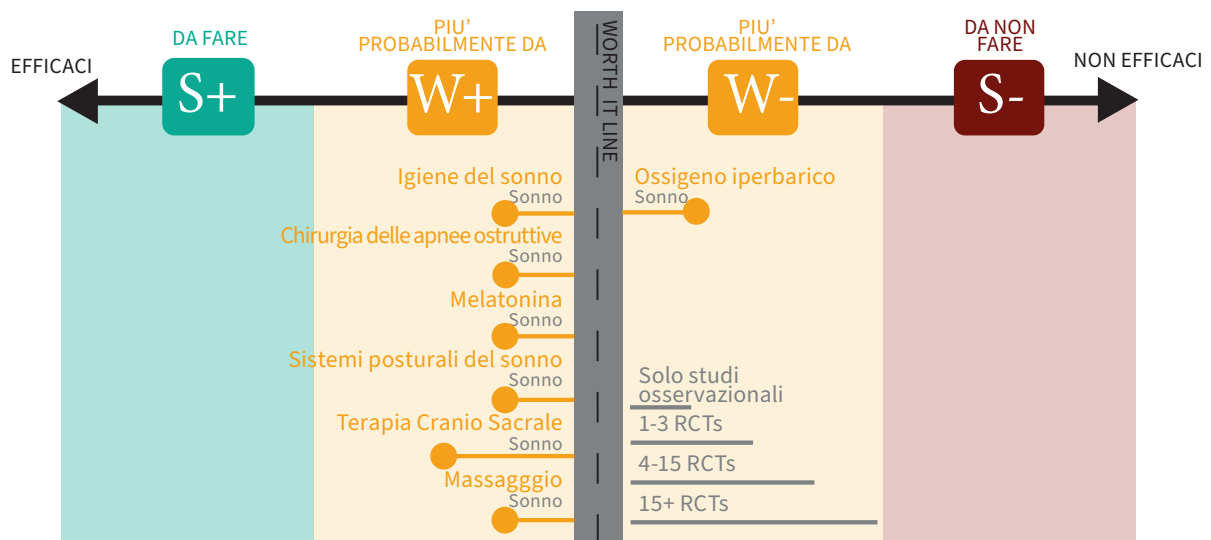


1 bambino su 5 con paralisi cerebrale infantile presenta un disturbo del sonno.¹

Il sonno dovrebbe essere indagato sistematicamente in tutti i bambini con paralisi cerebrale infantile. È più probabile che la natura dei disturbi cronici del sonno possa essere multifattoriale e includa epilessia, posture alterate, disabilità più severa, grave disturbo visivo, apnea, dolore, disturbi del sonno, fattori ambientali e problemi comportamentali.

Una gestione ottimale prevede una valutazione e un trattamento accurati del dolore, e che si possa intervenire anche con l'utilizzo di farmaci anticonvulsivanti e farmaci per la gestione del tono muscolare.

Esempi includono l'igiene del sonno, l'educazione genitoriale, la gestione della spasticità, la melatonina (2.5 – 10 mg) e il gabapentin (5 mg/kg).^{2,3}



Overview sistematica delle migliori evidenze disponibili (2012-2019) in merito agli interventi di comunicazione nella paralisi cerebrale infantile.

Adattato con la concessione di Novak, I., Morgan, C., Fahey, M., et al. (2020). State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep*, 20(2), 3. Doi:10.1007/s11910-020-1022-z

1. Novak I, Hines M, Goldsmith S, Barclay R. Clinical prognostic messages from a systematic review on cerebral palsy. *Pediatrics*. 2012;130(5):e1285-312.
2. Novak I, McIntyre S, Morgan C, et al. State of the evidence: systematic review of interventions for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2013;55:885-910.
3. Novak I, Morgan C, Adde L, Blackman J, Boyd RN, Brunstrom-Hernandez J, Cioni G, Damiano D, Darrach J, Eliasson AC, de Vries LS, Einspieler C, Fahey M, Fehlings D, Ferriero DM, Fetters L, Fiori S, Forssberg H, Gordon AM, Greaves S, Guzzetta A, Hadders-Algra M, Harbourne R, Kakooza-Mwesige A, Karlsson P, Krumlinde-Sundholm L, Latal B, Loughran-Fowlds A, Maitre N, McIntyre S, Noritz G, Pennington L, Romeo DM, Shepherd R, Spittle AJ, Thornton M, Valentine J, Walker K, White R, Badawi N. Early, accurate diagnosis and early intervention in cerebral palsy: Advances in diagnosis and treatment. *JAMA Pediatr*. 2017.





Funzionamento Familiare

L'impatto della paralisi cerebrale infantile sull'intera famiglia è complesso e impegnativo. È richiesto un supporto precoce mirato per i genitori.

Gli interventi efficaci per la genitorialità includono i programmi di Triple P¹ e Acceptance and commitment therapy (ACT).²

BENESSERE GENITORIALE

1 genitore su 4 di bambini con paralisi cerebrale infantile presentano livelli di stress molto elevati.³

Le madri dei bambini con disabilità riferiscono alti tassi di angoscia, ansia, depressione e idee suicidarie.⁴ Le madri riferiscono il bisogno percepito di supporto professionale per la salute mentale e il supporto è più ricercato al momento della diagnosi.^{3,4}

Link: [Parent Wellbeing Resource](#)

Libri: (1) Uncommon Fathers: Reflections on Raising a child with a disability. Donald J Meyer. (2) Married with Special needs children: A couples guide to Keeping connected, Laura Marshak and Fran Prezant.

SUPPORTO PER I FRATELLI

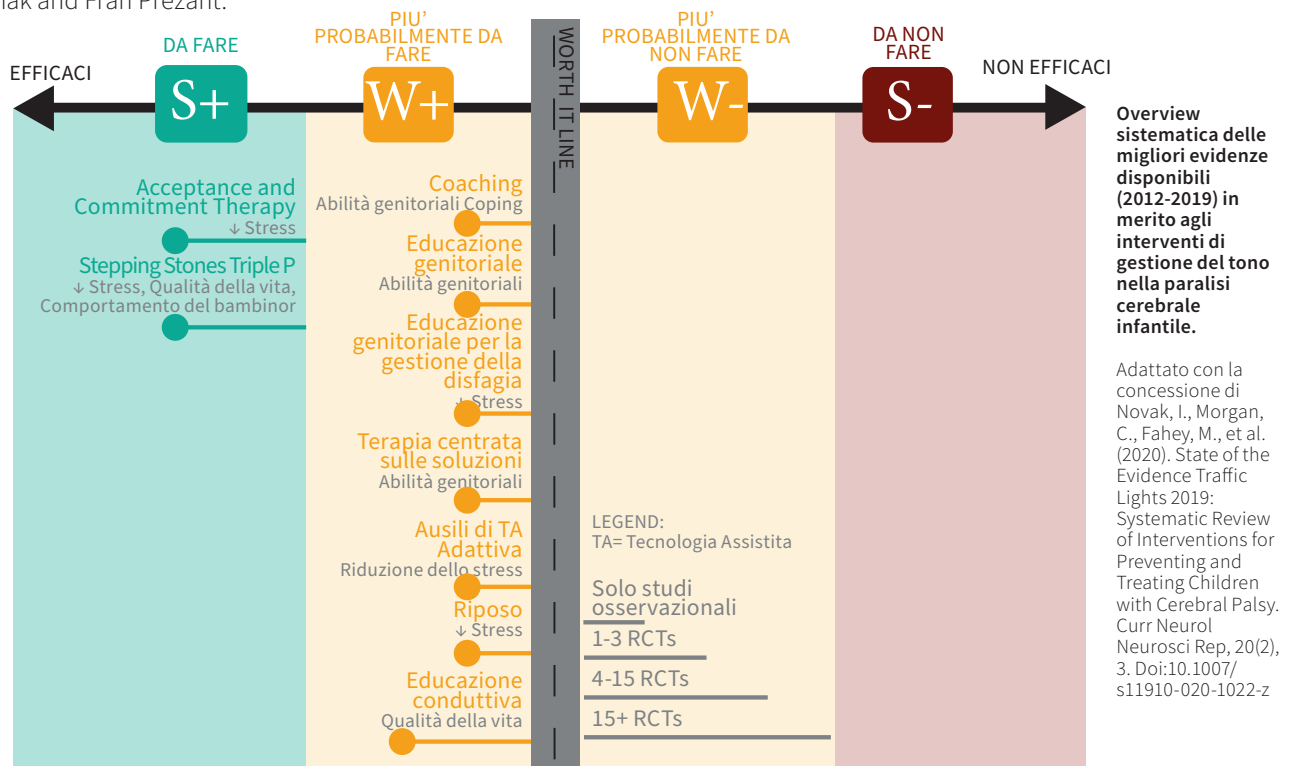
I fratelli possono richiedere un supporto individuale.

Link e libri:

[Raising Children Network Siblings](#)

[CP NOW Toolkit. Impact on CP Diagnosis on Family and Siblings](#)

Vedi dai nostri negozi: Growing up with a Brother or Sister with Special Needs, Donald J. Meyer



1. Roberts C, Mazzucchelli T, Studman L, Sanders MR. J Clin Child Adolesc Psychol. 2006 Jun; 35(2):180-93.
2. Whittingham K, Sanders MR, McKinlay L, Boyd RN. Parenting intervention combined with Acceptance and Commitment Therapy: a trial with families of children with cerebral palsy. J Pediatr Psychol. 2016;41(5):531-542.
3. Parkes J, Caravale B, Marcelli M, Franco F, Colver A. Parenting stress and children with cerebral palsy: A european cross-sectional survey. Dev Med Child Neurol. 2011; 53:9: 815-821.
4. Gilson K, M, Davis E, Johnson S, Gains J, Reddihough D, Williams K. Mental health care needs and preferences for mothers of children with a disability. Child Care Health Dev. 2018;1-8. <https://doi.org/10.1111/cch.12556>





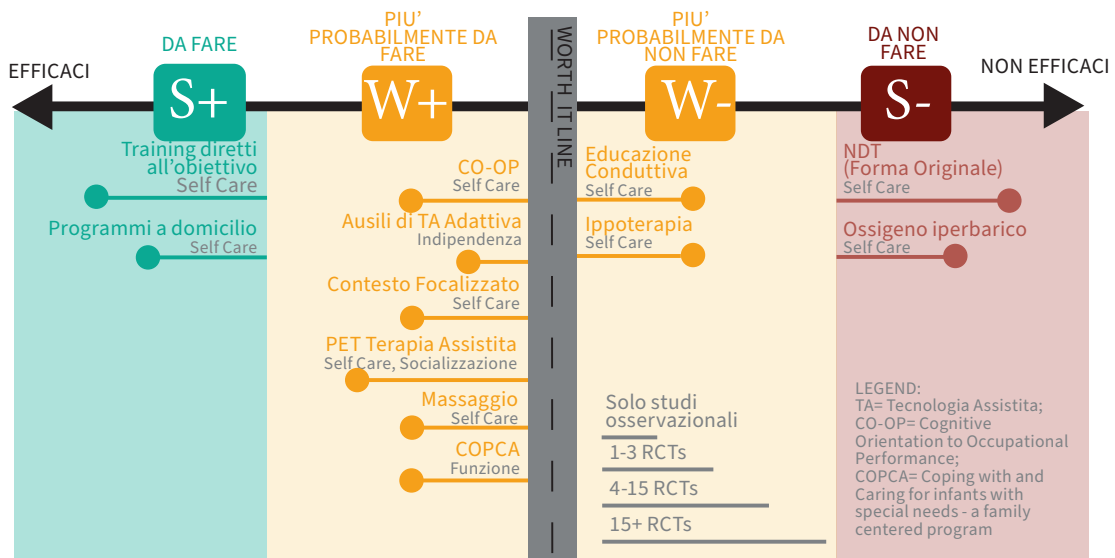
Partecipazione

I bambini con paralisi cerebrale infantile sono capaci di essere coinvolti attivamente in un'ampia gamma di attività nel tempo libero, e di sperimentare un alto livello di divertimento.¹

Tuttavia, i dati suggeriscono che partecipano meno ad attività fisiche rispetto ai pari e che la loro partecipazione si riduce col tempo.²

I genitori di bambini con paralisi cerebrale infantile considerano la partecipazione al secondo posto tra le priorità più importanti.³

Sono disponibili interventi che mirano a migliorare la partecipazione e abbattano le barriere che impediscono la partecipazione e i loro effetti.^{4,5}



Overview sistematica delle migliori evidenze disponibili (2012-2019) in merito agli interventi di comunicazione nella paralisi cerebrale infantile.

Adattato con la concessione di Novak, I., Morgan, C., Fahey, M., et al. (2020). State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep*, 20(2), 3. Doi:10.1007/s11910-020-1022-z

1. Majnemer A, Shevell M, Law M, Birnbaum R, Chilingaryan G, Rosenbaum P, Poulin C. Participation and enjoyment of leisure activities in school-aged children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 751–758. doi:10.1111/j.1469-8749.2008.03068.
2. Majnemer A, Shikako-Thomas K, Schmitz N, Shevell M, Lach L. Stability of leisure participation from school-age to adolescence in individuals with cerebral palsy. *Res Dev Disabil*. 2015;47:73-9.
3. McIntyre S, Novak I, Cusick A. Consensus research priorities for cerebral palsy: A delphi survey of consumers, researchers, and clinicians. *Dev Med Child Neurol*. 2010;52 :3:270-5.
4. Novak I, Morgan C, Fahey M, et al. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2020;20(2):3. Published 2020 Feb 21.
5. Reedman SE, Boyd RN, Trost SG, Elliott C, Sakzewski L. Efficacy of Participation-Focused Therapy on Performance of Physical Activity Participation Goals and Habitual Physical Activity in Children With Cerebral Palsy: A Randomized Controlled Trial. *Arch Phys Med Rehabil*. 2019;100(4):676-686.



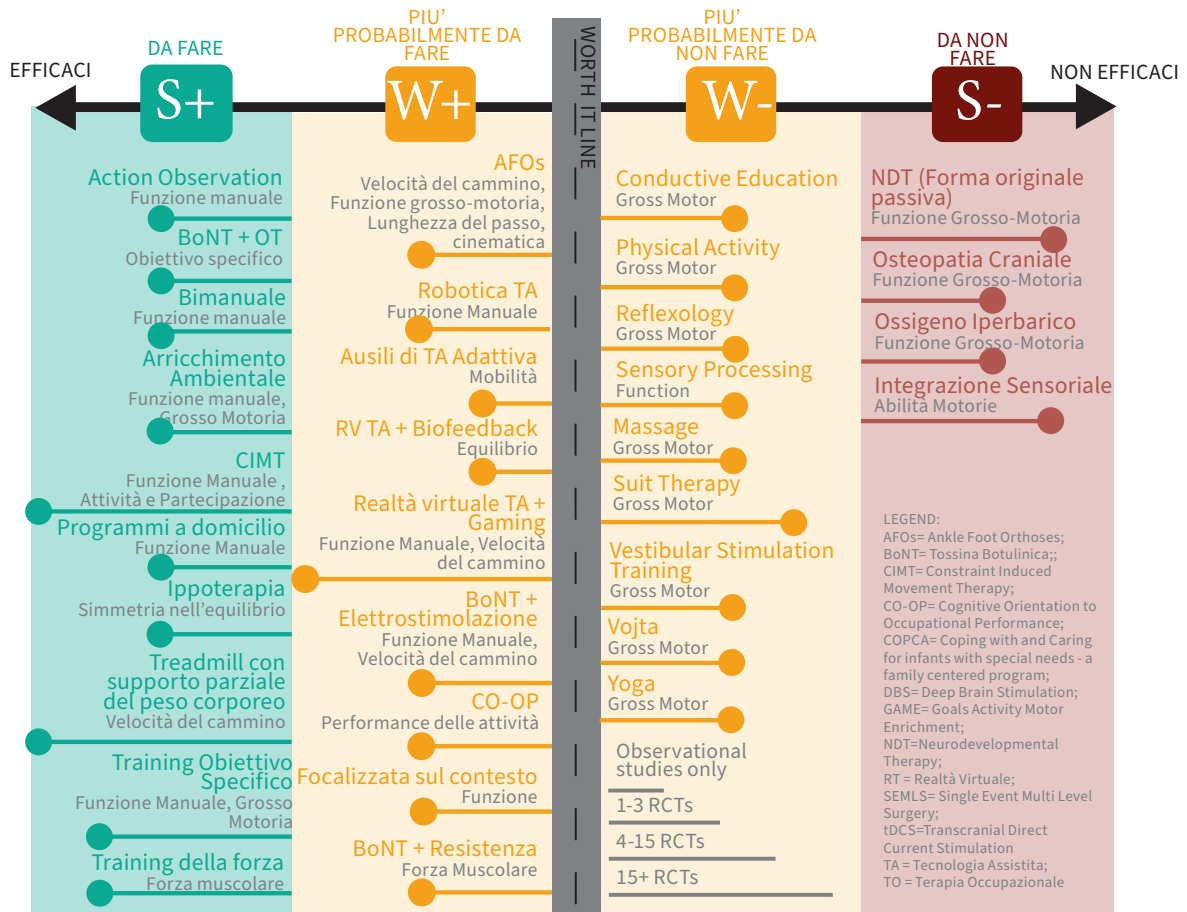


Interventi motori efficaci per i bambini e gli adolescenti con paralisi cerebrale infantile

Gli interventi motori efficaci includono la pratica di attività e compiti della vita quotidiana, attraverso movimenti attivi intenzionali, ad alta intensità, la cui pratica mira direttamente al raggiungimento di un obiettivo fissato dal bambino (o da un genitore delegato se necessario).

I dati degli studi clinici supportano gli interventi basati sul training di attività, tra cui l'AOT (training basato sull'osservazione dell'azione), il training bimanuale, la CIMT (constraint induced movement therapy), training funzionale alla masticazione (FuCT - functional chewing training), training obiettivi-specifici, i programmi a casa che utilizzano training obiettivi-specifici, training della mobilità, training su treadmill, treadmill con supporto parziale del peso corporeo, la terapia occupazionale post inoculazione di tossina botulinica tipo A.

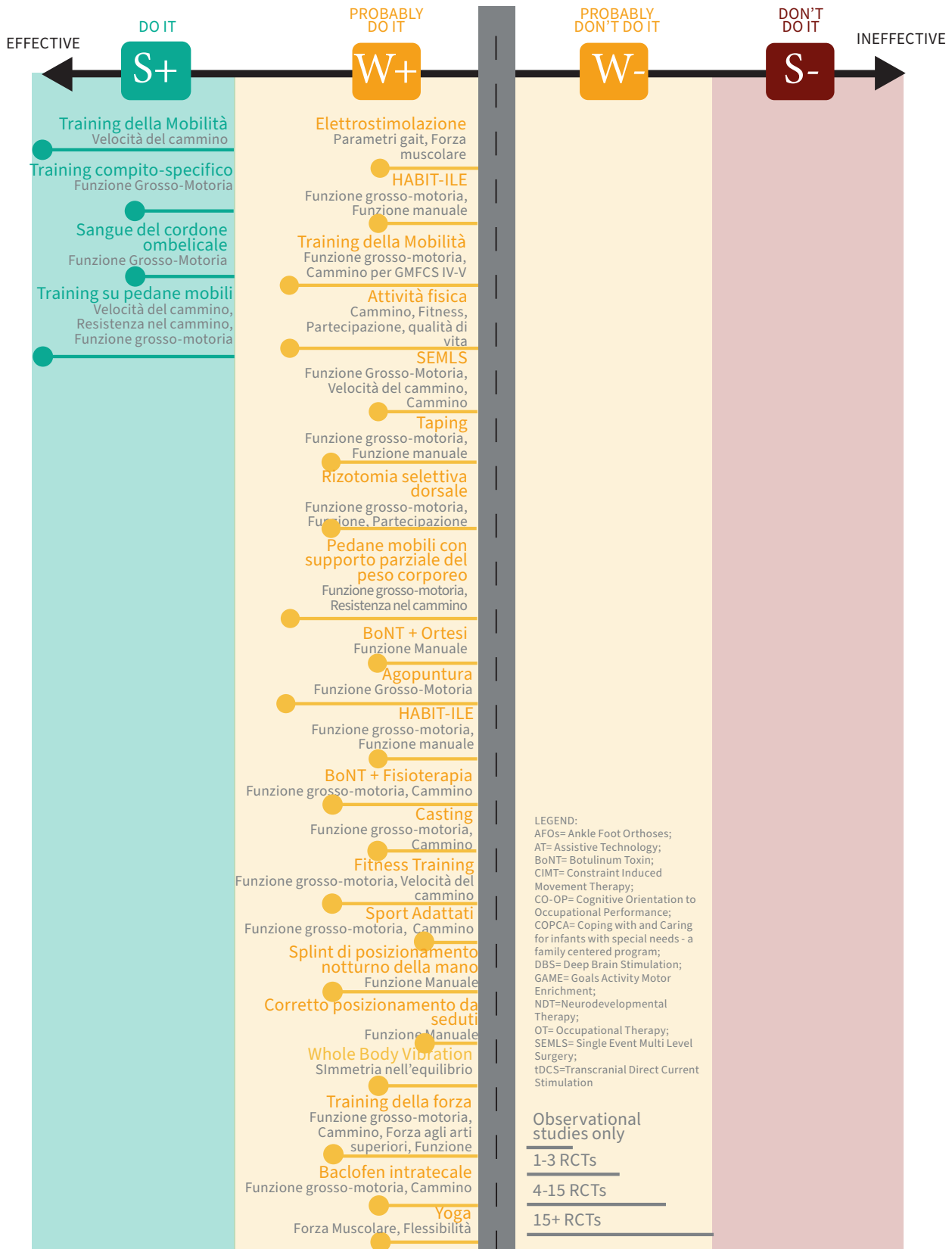
Evidenze positive deboli supportano interventi aggiuntivi combinati all'allenamento motorio compito-specifico: elettrostimolazione, idroterapia, taping, stimolazione transcranica a corrente continua e serious game di realtà virtuale. Studi di medicina complementare e alternativa hanno dimostrato una debole evidenza positiva di efficacia a favore dell'agopuntura e della terapia assistita con gli animali.



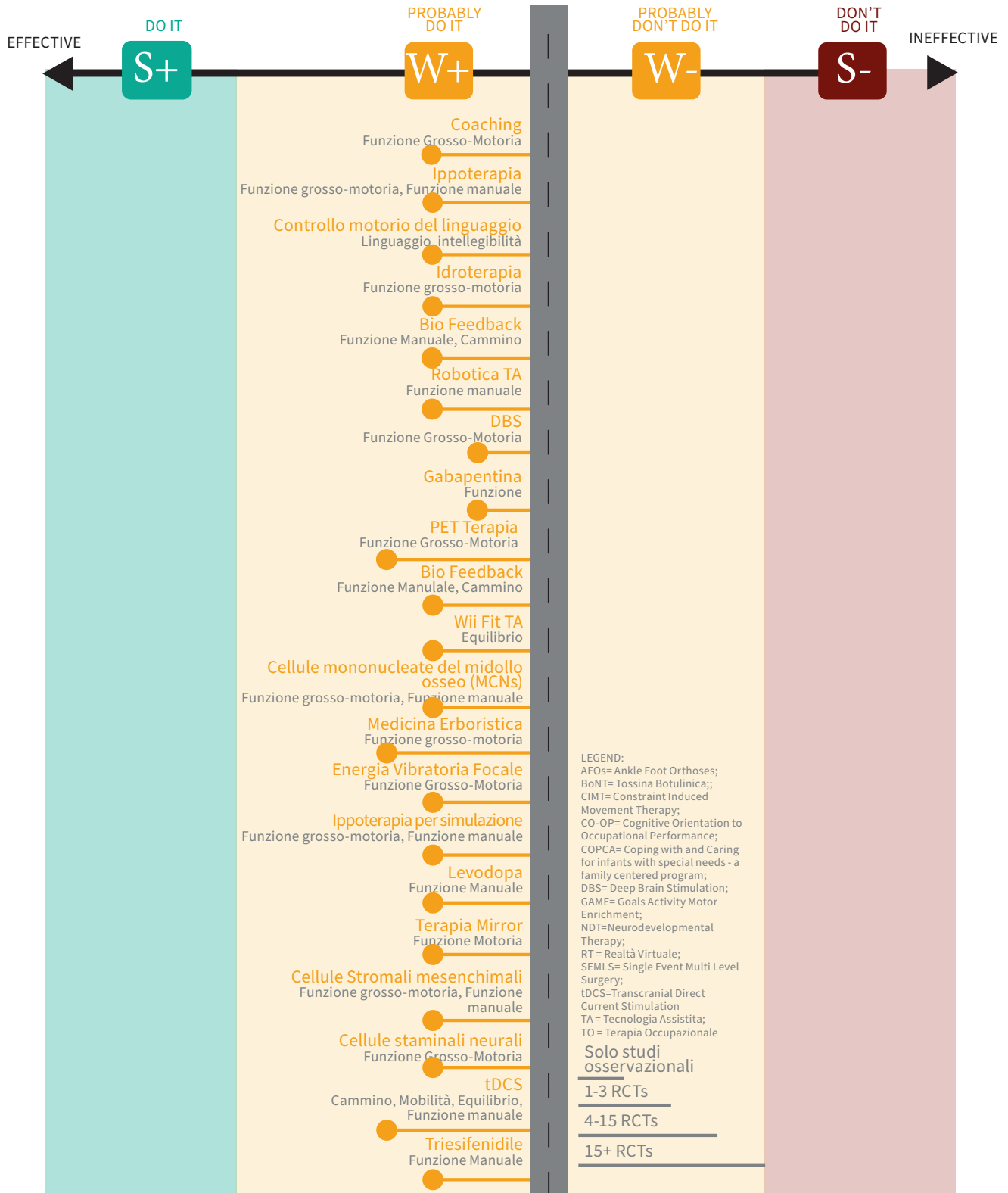
- Morgan C, Darrah J, Gordon AM, Harbourne R, Spittle A, Johnson R, et al. Effectiveness of motor interventions in infants with cerebral palsy: a systematic review. Dev Med Child Neurol. 2016;58(9):900-9.
- Kolb B, Muhammad A. Harnessing the power of neuroplasticity for intervention. Frontiers in Human Neuroscience. 2014;8(6):377.
- Shepherd RB, ed. Cerebral Palsy in Infancy: Targeted Activity to Optimize Early Growth and Development. Oxford, England: Elsevier Health Sciences; 2014.
- Morgan C, Novak I, Dale RC, Guzzetta A, Badawi N. Single blind randomised controlled trial of GAME (Goals Activity Motor Enrichment) in infants at high risk of cerebral palsy. Research in Developmental Disabilities. 2016;55:256-67.



Effective motor interventions for children and adolescents with cerebral palsy



Effective motor interventions for children and adolescents with cerebral palsy



LEGEND:
 AFOs= Ankle Foot Orthoses;
 BoNT= Tossina Botulinica;;
 CIMT= Constraint Induced Movement Therapy;
 CO-OP= Cognitive Orientation to Occupational Performance;
 COPCA= Coping with and Caring for infants with special needs - a family centered program;
 DBS= Deep Brain Stimulation;
 GAME= Goals Activity Motor Enrichment;
 NDT=Neurodevelopmental Therapy;
 RT = Realtà Virtuale;
 SEMLS= Single Event Multi Level Surgery;
 tDCS=Transcranial Direct Current Stimulation
 TA = Tecnologia Assistita;
 TO = Terapia Occupazionale

Solo studi osservazionali
 1-3 RCTs
 4-15 RCTs
 15+ RCTs

Overview sistematica delle migliori evidenze disponibili (2012-2019) in merito agli interventi di comunicazione nella paralisi cerebrale infantile.

Adattato con la concessione di Novak, I., Morgan, C., Fahey, M., et al. (2020). State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. Curr Neurol Neurosci Rep, 20(2), 3. Doi:10.1007/s11910-020-1022-z



Prevenzione della Paralisi Cerebrale Infantile



17

Prevenzione della paralisi cerebrale infantile e interventi emergenti di profilassi, neuroprotezione e promozione dello sviluppo cerebrale

- ✓ Negli ultimi decenni sono stati osservati miglioramenti significativi nella prevenzione della paralisi cerebrale infantile.¹
- ✓ Il solfato di magnesio prenatale prima del parto di un bambino con meno di 30 settimane di gestazione previene il 30% delle paralisi cerebrale infantile.²
- ✓ Corticosteroidi prenatali riducono l'insorgenza di emorragia cerebrale e agiscono come efficaci neuroprotettori.²
- ✓ La profilassi con caffeina (metilxantina) prima di svezzare i neonati prematuri dalla ventilazione meccanica previene efficacemente la paralisi cerebrale infantile.³
- ✓ Nei neonati a termine con encefalopatia neonatale o asfissia, l'ipotermia terapeutica cominciata entro 6 ore dalla nascita risulta essere neuroprotettiva e previene nel 15% la paralisi cerebrale infantile associata all'ipossia intrapartum.³
- ✓ Il contributo genetico è probabile causa di un terzo di tutti i bambini con paralisi cerebrale infantile, soprattutto in quelli senza fattori di rischio tradizionali come la prematurità e l'ipossia.⁴
- ✓ Sono previste nuove strategie di prevenzione e trattamento come l'espansione delle conoscenze in neurobiologia e genomica.⁴
- ✓ Trattamenti rigenerativi sono in fase di esplorazione.¹
- ✓ L'eritropoietina rappresenta un intervento emergente promettente per la popolazione di neonati pretermine con studi in corso sulla popolazione con encefalopatia ipossico ischemica.³
- ✓ Nella letteratura internazionale emergono evidenze sull'uso del sangue del cordone ombelicale come terapia cellulare, in associazione alla riabilitazione, che risulta leggermente più efficace della sola riabilitazione nel migliorare le abilità motorie nei bambini con paralisi cerebrale infantile.^{1,5,6}

1. Novak I, Morgan C, Fahey M, et al. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2020;20(2):3. Published 2020 Feb 21.
2. Shepherd E, Salam RA, Middleton P, Makrides M, Mcintyre S, Badawi N, et al. Antenatal and intrapartum interventions for preventing cerebral palsy: an overview of Cochrane systematic reviews. *J Paediatr Child Health.* 2017;53(Supplement 2):90.
3. Shepherd E, Salam RA, Middleton P, Han S, Makrides M, McIntyre S, et al. Neonatal interventions for preventing cerebral palsy: an overview of Cochrane systematic reviews. *Cochrane Database Syst Rev.* 2018;6:Cd012409.
4. Fahey MC, MacLennan AH, Kretzschmar D, Gecz J, Kruer MC. The genetic basis of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2017;59(5):462-469.
5. Novak I, Walker K, Hunt RW, Wallace EM, Fahey M, Badawi N. Concise review: stem cell interventions for people with cerebral palsy: systematic review with meta-analysis. *Stem Cells Transl Med.* 2016;5(8):1014-25.
6. Kulak-Bejda A, Kulak P, Bejda G, Krajewska-Kulak E, Kulak W. Stem cells therapy in cerebral palsy: a systematic review. *Brain Dev.* 2016;38(8):699-7

I clinici dovrebbero essere consapevoli dell'importanza di un avvio tempestivo del percorso di intervento precoce diagnosi-specifico, per ottimizzare la plasticità neuronale motoria e cognitiva del bambino, prevenire complicazioni secondarie e ottimizzare il benessere dei caregiver¹.

Le evidenze neuroscientifiche riportano che lo sviluppo cerebrale e la maturazione del sistema motorio continuano dopo la nascita, guidati dall'attività della corteccia motoria. È essenziale impostare un intervento precoce basato sulla partecipazione attiva del bambino, con movimenti attivi e intenzionali, compito-specifici e diretti all'obiettivo poiché la mancata attivazione specifica della corteccia motoria è correlata ad un maggior rischio di perdita delle connessioni corticali e quindi della funzione corrispondente^{2,3,4}.

Aumentano le evidenze secondo le quali il comportamento motorio del bambino, attraverso l'esplorazione e l'interazione con l'ambiente, guida e controlla la crescita e lo sviluppo di muscoli, legamenti ed ossa, oltre a guidare lo sviluppo continuo del sistema neuromotorio. Ci sono evidenze emergenti secondo cui un intervento precoce specifico per paralisi cerebrale infantile migliora gli *outcome* motori e cognitivi del bambino se avviato prima dei 6 mesi di età corretta e prima del completo sviluppo del tratto corticospinale^{5,6}.

L'intervento precoce migliora gli outcome del bambino

L'avvio di un intervento precoce specifico per paralisi cerebrale infantile prima dei 6 mesi di età corretta e del completo sviluppo del tratto corticospinale migliora gli *outcome* motori e cognitivi.



L'intervento precoce è da attuare il prima possibile al fine di fronteggiare le problematiche dei bambini e delle famiglie, prima che diventi più difficile modificarle.

1. Novak et al 2017. Early Accurate Diagnosis and Early Intervention in Cerebral Palsy. *JAMA Pediatr.* 2017; 171(9):897-907.
2. Eyre J. Corticospinal tract development and activity dependent plasticity. In: Shepherd R, ed. *Cerebral Palsy in Infancy.* Oxford, England: Elsevier; 2014:53-66.
3. Martin JH, Chakrabarty S, Friel KM. Harnessing activity-dependent plasticity to repair the damaged corticospinal tract in an animal model of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2011;53(suppl 4):9-13.
4. Novak, I., Morgan, C., Fahey, M., Finch-Edmondson, M., Galea, C., Hines, A., ... & Shore, B. (2020). State of the evidence traffic lights 2019: systematic review of interventions for preventing and treating children with cerebral palsy. *Current neurology and neuroscience reports*, 20(2), 1-21
5. Morgan C, Novak I, Dale RC, Guzzetta A, Badawi N. Single blind randomised controlled trial of GAME (Goals-Activity-Motor Enrichment) in infants at high risk of cerebral palsy. *Res Dev Disabil.* 2016;55:256-267
6. Eliasson AC, Holmefur M. The influence of early modified constraint-induced movement therapy training on the longitudinal development of hand function in children with unilateral cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2015;57(1):89-94

Raccomandazioni per interventi precoci efficaci



Interventi precoci efficaci per paralisi cerebrale infantile

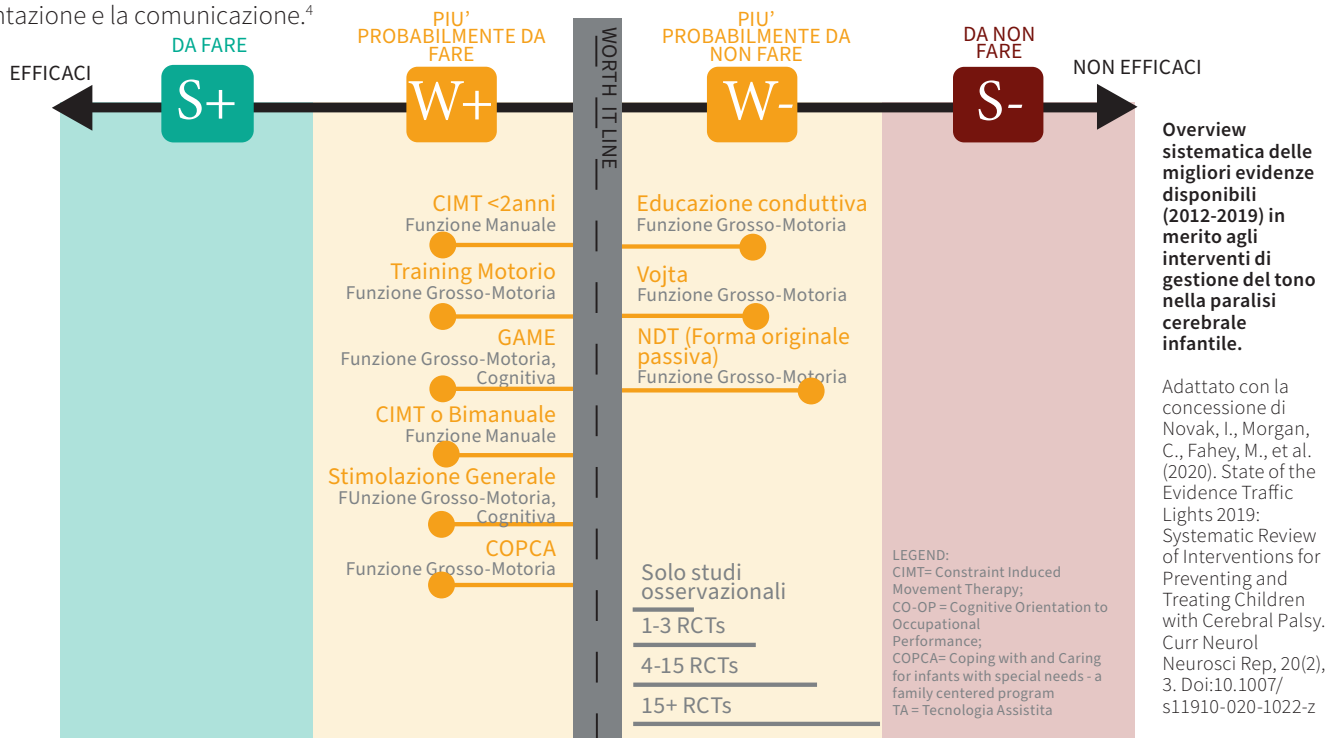
Evidenze estratte da revisioni sistematiche hanno dimostrato che trattamenti tradizionali basati sul movimento passivo (come schemi motori normali facilitati, posture e stretching) sono inefficaci nel promuovere le abilità motorie.¹

Interventi motori precoci efficaci, specifici per paralisi cerebrale infantile, dovrebbero sfruttare la neuroplasticità², incoraggiare i bambini ad imparare che le loro azioni motivate e mirate hanno conseguenze significative³, e dovrebbero coinvolgere elementi chiave, quali:

- (1) movimenti attivi su iniziativa del bambino;
- (2) specificità per il compito;
- (3) alta intensità;
- (4) definizione degli obiettivi coi genitori;
- (5) ripetitività;
- (6) variabilità e
- (7) arricchimento dell'ambiente domestico.

Stanno emergendo nuovi interventi di apprendimento motorio promettenti, che dimostrano evidenze positive deboli, come baby-CIMT (constraint-induced movement therapy), baby-bimanual, GAME (una combinazione di training motorio, arricchimento ambientale), small steps. Hanno riportato risultati positivi negli outcome motori con trial di replicazione con campioni più ampi, attualmente in corso (ACTRN12617000006347).

Nel prossimo futuro emergeranno trial su interventi precoci mirati ad altre aree dello sviluppo come il cognitivo, l'alimentazione e la comunicazione.⁴



1. Morgan C, Darrah J, Gordon AM, Harbourne R, Spittle A, Johnson R, et al. Effectiveness of motor interventions in infants with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2016;58(9):900–9.W
2. Kolb B, Muhammad A. Harnessing the power of neuroplasticity for intervention. *Frontiers in Human Neuroscience*. 2014;8(6):377.
3. Shepherd RB, ed. *Cerebral Palsy in Infancy: Targeted Activity to Optimize Early Growth and Development*. Oxford, England: Elsevier Health Sciences; 2014.
4. Morgan C, Novak I, Dale RC, Guzzetta A, Badawi N. Single blind randomised controlled trial of GAME (Goals Activity Motor Enrichment) in infants at high risk of cerebral palsy. *Research in Developmental Disabilities*. 2016;55:256–67.

Nuove linee guida per genitori e caregiver a sostegno del rilevamento precoce di paralisi cerebrale infantile

1 La diagnosi di paralisi cerebrale infantile (PCI) può e dovrebbe essere fatta il prima possibile. Spesso può essere effettuata sotto i 6 mesi di età. Qualora non si possa ottenere una diagnosi certa, bisognerebbe assegnare l'“alto rischio” di paralisi cerebrale infantile.

DISFUNZIONE MOTORIA + **ALTERAZIONI NEURO-RADIOLOGICHE** **STORIA CLINICA**

2 Dovrebbero essere somministrati test specifici per rilevare il rischio di paralisi cerebrale infantile in tutti i bambini nati prematuri, nei bambini ricoverati nelle unità di terapia intensiva neonatale (UTIN), nei bambini con encefalopatia neonatale e nei bambini con difetti congeniti.

Rilevamento precoce prima dei 5 mesi (età corretta in caso di nascita pretermine)

La combinazione di RMI cerebrale, valutazione qualitativa dei General Movements (GMs) secondo Prechtl e colloquio con le famiglie riguardo ai fattori di rischio risulta essere la modalità più accurata per rilevare il rischio di paralisi cerebrale infantile.

DISFUNZIONE MOTORIA + **ALTERAZIONI NEURO-RADIOLOGICHE**

3 La valutazione dei General Movements (GMs) consiste in una videoregistrazione del vostro bambino in posizione supina, cui può essere attribuito da valutatori certificati, un punteggio per il rischio di paralisi cerebrale infantile. La videoregistrazione può essere eseguita dalla nascita fino a 20 settimane di età corretta.

DISFUNZIONE MOTORIA **ALTERAZIONI NEURO-RADIOLOGICHE**

La RMI cerebrale può essere richiesta da un medico. Nei bambini molto piccoli può essere eseguita durante il sonno, senza necessità di sedazione.

Nei casi in cui non siano disponibili la valutazione dei General Movements (GMs) o la RMI (ad esempio nei paesi con risorse limitate), un esame neurologico specifico chiamato Hammersmith Infant Neurological Examination (HINE) risulta il più predittivo per la paralisi cerebrale infantile. In aggiunta, è raccomandato fare una valutazione specifica della postura e delle abilità motorie del bambino, tramite il Test of Infant motor Performance (TIMP).

ESAME NEUROLOGICO STANDARDIZZATO + **DISFUNZIONE MOTORIA**

4 L'HINE può essere eseguito e valutato da un medico o da un clinico esperto.

ESAME NEUROLOGICO STANDARDIZZATO **DISFUNZIONE MOTORIA**




Il TIMP può essere eseguito e valutato da un clinico esperto.

Rilevamento precoce dopo i 5 mesi (età corretta in caso di nascita pretermine)

Il rilevamento precoce accurato di “alto rischio” di paralisi cerebrale infantile in bambini di età compresa tra 5 e 24 mesi può e deve essere fatto il prima possibile, tuttavia, sono necessari differenti strumenti diagnostici.

5 Qualsiasi bambino dovrebbe essere sottoposto ad indagini standardizzate per paralisi cerebrale infantile, se presenta:

- (a) incapacità di stare seduto in modo autonomo a 9 mesi; o
- (b) asimmetria nella funzione manuale: importante preferenza nell'utilizzo di un lato in epoca precoce; o
- (c) incapacità di mantenere il carico con i piedi in appoggio a terra

6 Gli strumenti più accurati per prevedere la paralisi cerebrale infantile dopo i 5 mesi di età corretta, in associazione al colloquio con le famiglie riguardo ai fattori di rischio, sono la RMI e l'esame neurologico HINE.

ESAME NEUROLOGICO STANDARDIZZATO **ALTERAZIONI NEURO-RADIOLOGICHE**

Sono inoltre raccomandati test specifici motori e di sviluppo chiamati Developmental Assessment of Young Children (DAYC) e Alberta Infant Motor Scale (AIMS), che possono essere eseguiti e valutati da clinici esperti.

DISFUNZIONE MOTORIA

Nuove linee guida per genitori e caregiver

a sostegno del rilevamento e della diagnosi precoce di paralisi cerebrale infantile

7

Se la risonanza magnetica non è disponibile o sicura, l'Hammersmith Infant Neurological Examination (HINE) è fortemente raccomandato.



È raccomandata anche la somministrazione di valutazioni specifiche di sviluppo motorio chiamate Developmental Assessment of Young (DAYC) e Motor Assessment of Infants (MAI).



Valutazione precoce della severità della paralisi cerebrale infantile

La Gross Motor Function Classification System (GMFCS) è lo strumento più accurato per la valutazione della severità di paralisi cerebrale infantile ed è il migliore da utilizzare dopo i 2 anni di età.

8

I clinici dovrebbero essere cauti in merito alla prognosi della gravità al di sotto dei 2 anni e dovrebbero sempre utilizzare strumenti standardizzati. La severità nei bambini sotto i 2 anni è stabilita in modo più accurato utilizzando l'esame neurologico standardizzato (HINE) e la RMI.



Rilevamento precoce della forma di paralisi cerebrale infantile

9

In un bambino di età inferiore a 2 anni, può essere difficile prevedere quale forma di paralisi cerebrale infantile possa sviluppare (ad es. di tipo spastico o distonico) e quale funzione motoria possa essere compromessa.

È importante cercare di identificare se sono coinvolti entrambi i lati (bilaterale) o prevalentemente uno (unilaterale), poiché l'intervento precoce e il tipo di monitoraggio richiesti saranno diversi.



Intervento precoce

10

Una diagnosi di paralisi cerebrale infantile dovrebbe essere sempre seguita da un intervento precoce specifico. La preoccupazione dei genitori è un motivo valido per avviare indagini diagnostiche mirate e l'invio ad un intervento precoce.



Rilevamento precoce di disturbi associati

11

Una diagnosi di paralisi cerebrale infantile o di alto rischio di paralisi cerebrale infantile dovrebbe sempre includere indagini mediche standardizzate per disturbi associati, come disturbi del sonno, disturbi visivi, disturbi uditivi ed epilessia.



Comunicazione della diagnosi

12

È comune per i genitori provare dolore e senso di perdita nel momento in cui ricevono una diagnosi di paralisi cerebrale infantile o di alto rischio. Il vostro team multidisciplinare di riferimento sosterrà la diagnosi attraverso una comunicazione personalizzata e supportando continuamente i genitori fin dalle prime fasi del vostro percorso di intervento precoce.



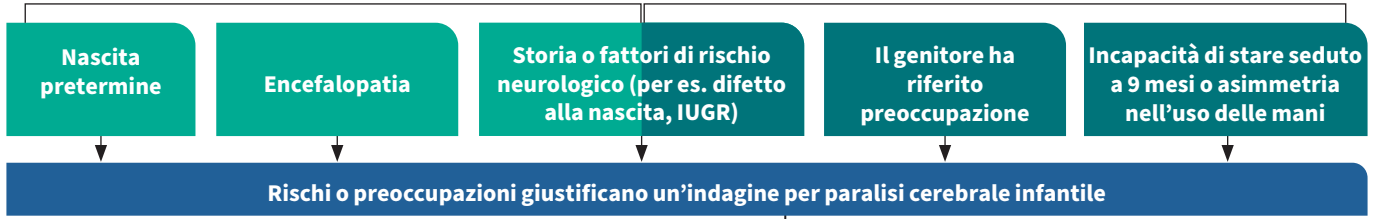
Algoritmo per la diagnosi precoce di paralisi cerebrale infantile o di alto rischio di paralisi cerebrale infantile

A Miglior percorso diagnostico disponibile basato sulle evidenze

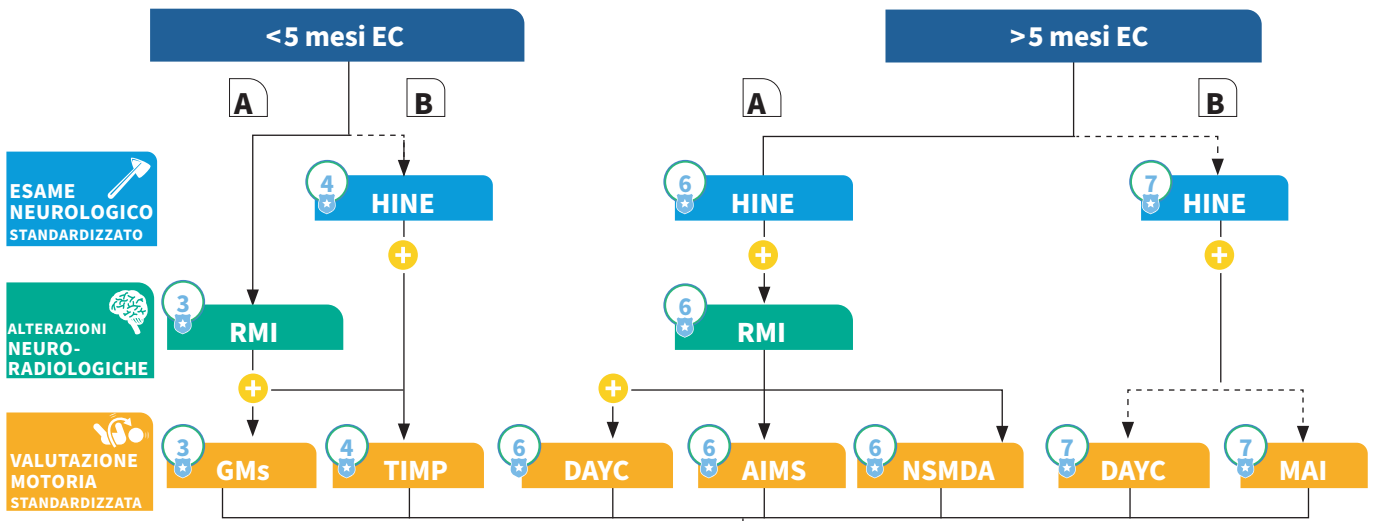
B Migliore percorso diagnostico disponibile basato sulle evidenze, qualora alcuni strumenti del percorso A non siano disponibili

Rischi rilevabili nel neonato

Rischi rilevabili nel bambino



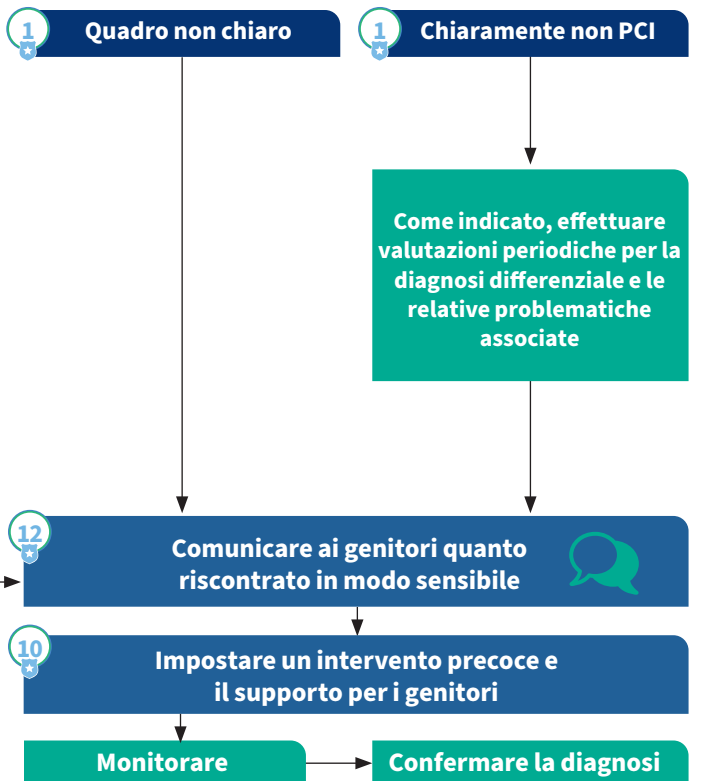
Ricostruire la storia clinica e condurre una valutazione clinica con o senza indagini per la diagnosi eziologica e differenziale (come indicato)



I dati di una valutazione combinata indicano:



Acronimi	
PCI	Paralisi cerebrale infantile
IUGR	Ritardo di crescita intrauterina
EC	Età corretta
HINE	Hammersmith Infant Neurological Examination
RMI	Risonanza Magnetica per immagini
WMI	Danno alla sostanza bianca
GMI	Danno alla sostanza grigia
GMS	Valutazione dei General Movements secondo Precht's
TIMP	Test of Infant Motor Performance
DAYC	Developmental Assessment of Young Children
AIMS	Alberta Infant Motor Scale
NSMDA	Neuro Sensory Motor Developmental assessment
MAI	Motor assessment of infants



Valutazione dei *General movements* secondo Prechtl

La valutazione dei *General Movements* secondo Prechtl consiste in una semplice videoregistrazione dei vostri bambini in posizione supina, mentre sono svegli, calmi e vigili.

- ✓ La valutazione può essere effettuata dalla nascita fino a 20 settimane (età corretta).
- ✓ Non è invasiva e non disturba il bambino.
- ✓ Il video può essere effettuato dai genitori o dai clinici, dopo aver ottenuto il consenso.
- ✓ Il video può essere registrato da specialisti durante un ricovero, una visita ambulatoriale o direttamente da voi nella vostra casa tramite l'applicazione *BabyMoves*.

**VALUTAZIONE
MOTORIA**

STANDARDIZZATA



Di cosa si tratta?

Si tratta di una valutazione standardizzata del movimento, che può essere interpretato da parte di valutatori certificati formati dal *General Movements Trust*, sulla base dell'osservazione dei movimenti del vostro bambino. La durata del video dipende dall'età del vostro bambino.

ETA'	PERIODO	DURATA DELLA VALUTAZIONE
Fino a 6-9 settimane, età corretta	Epoca 'Writhing'	5-15 minuti
Da circa 9 settimane di età corretta fino a circa 20 settimane di età corretta	Epoca 'Fidgety'	3-5 minuti

I *General Movements* secondo Prechtl (GMs) sono predittivi di come si sta sviluppando il sistema nervoso centrale del bambino. Possono identificare problematiche neurologiche predittive di paralisi cerebrale infantile e altre disabilità del neurosviluppo. Il team clinico di riferimento discuterà approfonditamente con voi i risultati dei vostri video GMs.

Se i GMs del vostro bambino indicano un risultato alterato, il vostro team multidisciplinare di riferimento potrebbe decidere di indirizzarvi ad ulteriori indagini, valutazioni e servizi di intervento precoce.

L'intervento precoce e la presa in carico globale del bambino "a rischio di paralisi cerebrale infantile" e della sua famiglia si sta dimostrando essere correlato ad outcome migliori sia per i bambini che per le famiglie.

Valutazione dei *General movements* secondo Prechtl

Cosa sono i *General Movements*?

I *General Movements* (GMs) rappresentano un repertorio di movimenti spontanei riconoscibili, evidenti nei bambini prima della nascita e dopo la nascita, fino a 20 settimane di età (età corretta).

Possono essere osservati spontaneamente quando il bambino è sveglio, calmo e vigile e in assenza di stimolazioni provenienti dall'ambiente esterno (ad esempio un genitore che gioca o parla con loro).

È possibile che voi abbiate familiarità con altri schemi motori spontanei che si osservano nei bambini piccoli come sussulti, contrazioni, sbadigli e respiri.

I GMs coinvolgono tutto il corpo e sono variabili, complessi, fluenti ed eleganti.

I GMs maturano e cambiano secondo un ordine specifico:


ETA'	PERIODO
Fino a 6-9 settimane, età corretta	'Writhing'
Da circa 9 fino a circa 20 settimane, età corretta	'Fidgety'


VALUTAZIONE
MOTORIA


STANDARDIZZATA





Quali sono i vantaggi della valutazione GMs?

- 

La valutazione dei *General Movements* rappresenta uno strumento efficace per esaminare il sistema nervoso in via di sviluppo del bambino.
- 

La valutazione standardizzata dei GMs secondo Prechtl fornisce uno strumento per inquadrare i pattern di *General Movements* dei bambini piccoli.
- 

GMs identificati come “assenti” o “alterati” possono indicare il rischio di compromissioni neurologiche, in particolare paralisi cerebrale infantile.
- 

I GMs registrati intorno ai 3 mesi di età (12-16 settimane di età corretta) forniscono le informazioni più predittive per l'eventuale rischio di sviluppo di paralisi cerebrale infantile.
- 

L'identificazione precoce di bambini ad “alto rischio di paralisi cerebrale infantile” attraverso le valutazioni dei GMs fornisce la possibilità di iniziare molto precocemente i trattamenti specifici e il supporto per i genitori, con il raggiungimento di outcome potenzialmente migliori, sia per i bambini che per le famiglie.

Valutazione dei *General movements* secondo Prechtl

Come viene effettuata la valutazione?

Bisogna dare il consenso prima di effettuare la videoregistrazione; nel caso in cui siano i clinici ad effettuare la videoregistrazione, sarà loro premura fornire tutte le informazioni necessarie riguardo la valutazione.

La valutazione può essere ottenuta tramite l'osservazione dei movimenti spontanei del vostro bambino, posto in posizione supina su un materassino adagiato sul pavimento, in un ambiente tranquillo, mentre è sveglio, calmo e vigile.

Il vostro bambino non dovrebbe avere intorno alcun giocattolo o il ciuccio; inoltre, dovrebbe essere vestito solo con un body che lasci libere braccia e gambe.

Cercare di non giocare o parlare con il vostro bambino durante la ripresa del video, poiché questo può modificare i movimenti che vengono osservati.

Se necessario confortate il vostro bambino; comunque, l'agitazione e il pianto modificano i movimenti e rendono la videoregistrazione difficile da valutare.

Se il vostro bambino presenta un'importante posizione preferenziale del capo, provare a riposizionare la testa sulla linea mediana durante la videoregistrazione.

Nei casi in cui il bambino presenta un reflusso severo o se la posizione contenuta lo rende più stabile, il clinico che esegue la videoregistrazione può posizionare il vostro bambino contenuto con un cuscino.

Effettuare la videoregistrazione in un ambiente silenzioso ponendo la videocamera sopra al vostro bambino, orientato verticalmente; assicurarsi di riuscire a vederne tutto il corpo (comprese le sue mani e i suoi piedi).

Il clinico che registra il video può utilizzare un trepiedi e dovrà documentare la data di nascita del vostro bambino, la data del video e l'età corretta.

Indipendentemente da chi riprende il video del vostro bambino, la valutazione del video GMs sarà effettuata da operatori certificati formati dal "General Movements Trust".

Esiste un numero sempre maggiore in tutta Italia di valutatori certificati per effettuare le valutazioni GMs.

I risultati della valutazione dei GMs del vostro bambino vi verranno comunicati dal vostro team multidisciplinare di riferimento.

Il video GMs del vostro bambino verrà archiviato in modo sicuro, seguendo tutte le norme e gli standard nazionali.

VALUTAZIONE

MOTORIA

STANDARDIZZATA



Valutazione dei *General movements* secondo Prechtl

Mio figlio dovrebbe essere sottoposto ad una valutazione dei *General Movements*?

La valutazione dei *General Movements* può fornire informazioni aggiuntive su come si sta sviluppando il sistema nervoso del vostro bambino, se il vostro bambino ha un'età inferiore alle 20 settimane di età (età corretta) e:

- ci sono state complicazioni alla nascita (tempo trascorso in Unità di Terapia Intensiva Neonatale, nascita pretermine, mancanza di ossigeno, stroke o cardiopatia congenita); oppure
- il vostro bambino non presenta uno sviluppo tipico, simile ai suoi coetanei (considerando l'età corretta in caso di nascita pretermine).

Attualmente la valutazione dei *General Movements* non rientra tra gli strumenti di screening utilizzati per tutti i bambini che non presentano problematiche nello sviluppo.

Si suggerisce di parlare con il vostro medico o con il team multidisciplinare se avete preoccupazioni sul bambino o se desiderate saperne di più sulla valutazione dei *General Movements*.

Chi può fare questa valutazione?

In alcuni ospedali e strutture sanitarie Italiane, i video vengono eseguiti e valutati da clinici professionisti formati dal *General Movements Trust*.

I video possono essere effettuati anche dai genitori, anche attraverso l'applicazione *BabyMoves*.

Questi video vengono poi valutati da professionisti formati dal *General Movements Trust*.

Si suggerisce di seguire le istruzioni su come deve essere eseguita la valutazione del video e di leggere il volantino *BabyMoves* nel caso in cui il video venga registrato a casa.

In caso abbiate domande, vi invitiamo a non esitare nel discuterne con il vostro medico o terapeuta.

VALUTAZIONE
MOTORIA

