

CEREBRALNA PARALIZA: REDEFINIRANJE I REKLASIFIKACIJA

ANA KATUŠIĆ

Dnevni centar za rehabilitaciju „Mali dom“, Zagreb, Hrvatska

Primljeno: 12.5.2011.
Prihvaćeno: 10.11.2011.

Pregledni rad
UDK: 616.8

Adresa za dopisivanje: Mr.sc. Ana Katušić, Dnevni centar za rehabilitaciju „Mali dom – Zagreb“,
Baštijanova 1d, 10 000 Zagreb; e-mail: ana@malidom.hr

Sažetak: Definicija i klasifikacija cerebralne paralize (CP) stalno se iznova razmatra. Prijašnje definicije ne uzimaju u obzir nemotoričke neurorazvojne poteškoće koje često prate CP, kao ni progresiju mišićnokoštanih problema. Danas se važnost pridaje procjenjivanju ograničenja koje osoba sa CP ima u izvođenju aktivnosti svakodnevnog života. Tako razina funkcionalnog ograničenja postaje jedan od ključnih čimbenika redefiniranja CP.

Koncept jedinstvene definicije i klasifikacije CP i dalje se razvija. Novi parametri definiranja i klasificiranja ovog kliničkog entiteta trebaju zadovoljiti potrebe kliničara i znanstvenika, ali i obitelji i javnosti, s ciljem oblikovanja zajedničkog, međunarodnog jezika. Pojednostavljena SCPE (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe) klasifikacija na temelju neuroloških simptoma, kao i sustavi za klasificiranje grubih (GMFCS – Gross Motor Function Classification System) i finih motoričkih funkcija (BGMF – Bimanual Fine Motor Function i MACS – Manual Ability Classification System) postali su univerzalno prihvaćen instrumentarij u radu s osobama sa CP.

Metode slikovnog prikaza mozga, kao i spoznaje iz razvojne neurobiologije, imaju važnu ulogu u otkrivanju patogeneze CP. Stoga je jedna od predloženih dimenzija klasifikacije uzrok i vrijeme nastanka moždane ozljede u pozadini CP. Iako je trenutno klasifikacija prema uzroku nerealna, neuroradiološki nalazi olakšavaju planiranje i razvijanje najadekvatnijih terapijskih i (re)habilitacijskih intervencija.

Nakon provedenog procesa redefiniranja i reklasificiranja CP, omogućeno je jednoznačno vođenje nacionalnih registara osoba sa CP. Nacionalni registri olakšati će praćenje prevalencije, a univerzalni jezik komparaciju učinaka intervencija i suradnju stručnjaka različitih usmjerenja.

Ključne riječi: cerebralna paraliza, funkcionalno ograničenje, klasifikacijski sustavi, metode slikovnog prikaza mozga

UVOD

Cerebralna paraliza (CP) je najčešći uzrok težih neuromotornih odstupanja u dječjoj dobi (Mejaški-Bošnjak, 2007). Ona označuje skupinu trajnih, ali promjenjivih poremećaja pokreta i/ili posture i motoričkih funkcija uzrokovanih neprogresivnim poremećajem ili oštećenjem nezrelog mozga i/ili mozga u razvoju (Mutch i sur., 1992; Pospiš, 1996; Bax i sur., 2005).

U cijelom svijetu CP zahvaća 2-3.5/1000 živorođene novorođenčadi, a procjenjuje se da 650 000 obitelji u Europi ima dijete sa CP (Mejaški-Bošnjak, 2007; Cans i sur., 2008). Zadnjih 20 godina postoji porast incidencije i prevalencije cerebralne paralize

koja se može povezati s poboljšanjem dokumentacije slučajeva u nacionalnim registrima, uspješnijim otkrivanjem i dijagnostikom te napretkom u neonatalnoj zaštiti (Švel i sur., 1988; Koman i sur., 2008). Epidemiološki podaci o CP u Hrvatskoj su nepotpuni i malobrojni, ali održavaju trend kretanja CP u svijetu (Mejaški-Bošnjak, 2007).

Iako je ovaj klinički entitet prisutan u medicinskoj literaturi više od 150 godina, još se uvijek nastoji postići zajednički jezik oko njegovog definiranja i klasificiranja. Kako se spoznaje na području biomedicinskih znanosti stalno nadopunjuju i razvijaju, za očekivati je da se sveobuhvatni pristup CP mijenja. Aspekti promatranja ovog neu-

rorazvojnog poremećaja modificiraju se sukladno znanstvenim rezultatima i potrebama u kliničkoj praksi.

Cilj ovog rada je predstaviti kronološke izmjene i aktualna razmišljanja unutar procesa definiranja i klasificiranja CP te naglasiti važnost uspostavljanja jedinstvenog, univerzalno prihvaćenog jezika među svim stručnjacima koji se bave terapijom, (re)habilitacijom i edukacijom osoba sa CP.

U radu je također predstavljena uloga metoda slikovnog prikaza mozga u redefiniranju i reklasificiranju ovog neurorazvojnog poremećaja, kao i odgovori koje nam ove metode daju na području patogeneze i etiologije CP.

REDEFINIRANJE CEREBRALNE PARALIZE

U literaturi se CP najčešće definira prema definiciji M. Baxa iz 1964. godine koja pod CP podrazumijeva skupinu poremećaja, pokreta i položaja uzrokovanu razvojnim poremećajem ili oštećenjem nezrelog mozga (Bax, 1964). Ova definicija isključivo naglašava motorički aspekt te CP prvenstveno podrazumijeva kao motorički poremećaj.

Međutim, uslijed velike varijabilnosti kliničke slike, kao i nemogućnosti specifikiranja etiologije, počeli su se razmatrati kriteriji uključivanja i isključivanja motoričkih poremećaja u ovaj klinički entitet (Mejaški-Bošnjak, 2007). Nadalje, u svrhu jednoznačnog vođenja registra oboljelih od CP, praćenja prevalencije te mogućnosti uspoređivanja učinaka kliničkih intervencija, javila se potreba za preciziranjem postavljene Baxove definicije. Tako su Mutch i suradnici 1992. godine predložili novu definiciju CP koja je obuhvaćala pet sljedećih kriterija:

1. CP je zajednički naziv za skupinu motoričkih poremećaja, pokreta i/ili položaja te motoričkih funkcija
2. rezultat je poremećaja moždanih funkcija (motoričkog korteksa, kortikospinalnih putova, bazalnih ganglija, cerebeluma i ekstrapiramidnih putova)
3. poremećaj se očituje u ranom djetinjstvu, trajan je, ali promjenjiv
4. oštećenje moždanih funkcija posljedica je neprogresivnih patoloških procesa i to najče-

šće vaskularnih poremećaja, hipoksije, infekcija te razvojnih poremećaja mozga, uključujući i hidrocefalus

5. navedena oštećenja događaju se u nezrelom mozgu i/ili mozgu u razvoju.

Ova definicija i dalje naglašava motoričko oštećenje, ali kao novitet za kriterij isključivanja uvodi progresivne motoričke poremećaje, mišićne bolesti kao i metaboličke poremećaje mozga, koji ne spadaju u domenu CP.

Međunarodni stručni skup o definiciji i klasifikaciji CP održan je 2004. god. s ciljem vrednovanja terminologije u opisivanju ovog entiteta. Skupina stručnjaka ažurirala je definiciju i klasifikaciju CP na temelju novih spoznaja iz razvojne neurobiologije i promijenjenih koncepata o oštećenju, funkcionalnom statusu i vlastitom sudjelovanju osobe u aktivnostima svakodnevnog života (Rosenbaum i sur., 2006). Predložena je nova definicija koja CP definira kao:

“... skupinu trajnih poremećaja razvoja pokreta i posture koji uzrokuju ograničenja u izvođenju aktivnosti, a posljedica su neprogresivnih poremećaja nezrelog mozga ili mozga u razvoju. Motorički poremećaji u CP često su udruženi s poremećajima osjeta, percepcije, kognicije, komunikacije, ponašanja, epilepsijom i sekundarnim mišićnokoštanim problemima.” (Bax i sur., 2005).

Ova definicija uvodi dva nova aspekta u razmatranje CP:

1. Istaknut je funkcionalni status osobe, tj. funkcionalna ograničenja koje osoba ima u izvođenju aktivnosti svakodnevnog života, a posljedica su poremećaja razvoja pokreta, posture i/ili motoričkih funkcija. Na ovaj se način nesposobnost razmatra i kao socijalni problem, a ne samo kao medicinska ili biološka disfunkcija.
2. Uzimaju se u obzir i drugi poremećaji koji često prate kliničku sliku CP, poput poteškoća u senzoričkom, komunikacijskom i kognitivnom području, epilepsije, gastroenteroloških i respiratornih problema (Aksu, 1990; Christerson, 2002; Russman i sur., 2004; Raina i sur., 2005).

Ferrari i sur. (2005) navode prisustvo perceptivnih disfunkcija u CP. Ova je disfunkcija poremećaj složenog neurološkog procesa koji omogućava primanje, integriranje, interpretiranje i korište-

nje spacijalno-temporalnih aspekata senzoričkih informacija za organizirano motoričko ponašanje (Bertoz, 2002; Bundy i sur., 2002). Drugim riječima, perceptivno oštećenje je kognitivno-perceptivno-motorička disfunkcija koja rezultira slabom adaptacijom i integracijom doživljaja iz okoline. Upravo ova disfunkcija, uz sam motorički poremećaj, značajno utječe na funkcionalni status osobe sa CP. Kako su adekvatno procesiranje somatosenzoričkih informacija i motoričko ponašanje usko povezani (Kurz i Wislon, 2010), smatra se kako intervencije usmjerene ka svrsihodnoj perceptivnoj funkciji imaju i pozitivan učinak na motoričke sposobnosti osoba sa CP (Floel i sur., 2008; Kaelin-Lang, 2008). Navedena razmišljanja o terapijskim i (re)habilitacijskim programima proizlaze iz redefiniranja kliničkog entiteta CP.

SCPE (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe): ZAJEDNIČKI JEZIK O KLASIFIKACIJI CEREBRALNE PARALIZE

Tradicionalna klasifikacijska shema CP oslanja se na distribucijski obrazac zahvaćenih udova što podrazumijeva hemiparezu, diparezu i tetraparezu. Dodatni parametar u ovoj klasifikaciji opisuje predominantni tip abnormalnosti tonusa ili pokreta, kao što je spastični, diskinetički ili ataktični tip (Pospiš, 1996). Međutim, s vremenom je uočeno da se u obzir moraju uzeti i dodatne karakteristike kako bi klasifikacijska shema pridonijela razumijevanju ovog poremećaja.

Skupina europskih epidemiologa i kliničara 1998 god. osniva najveću međunarodnu mrežu registara CP u svijetu pod nazivom Surveillance of Cerebral Palsy in Europe - SCPE (Kragelöh-Mann i Cans, 2009). Mreža trenutno broji 16 registara iz 9 zemalja Europe. Njen je osnovni cilj uspostavljanje središnje baze podataka osoba sa CP te pružanje informacija i smjernica za planiranje terapijskih intervencija. Prvo postignuće ove skupine je konsenzus standarda definicije i klasifikacijskog sustava CP.

SCPE predlaže pojednostavljenu klasifikaciju na temelju neuroloških simptoma posture (Tablica 1). Tako klasificira CP prema dominantnom tipu motoričkog poremećaja u spastič-

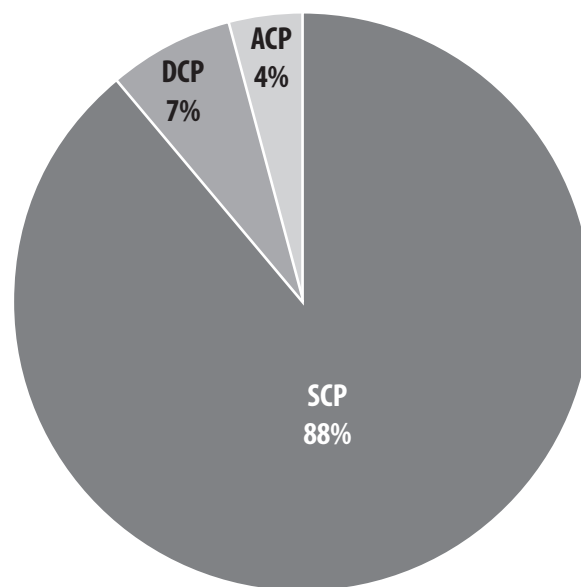
ni, diskinetički i ataksični tip (Kragelöh-Mann i Cans, 2009). Spastični tip CP dijeli na unilateralni spastični tip (USCP) koji pokriva termine spastične hemipareze, te bilateralni spastični tip (BSCP) koji obuhvaća termine dipareze ili tetrapareze. Diskinetički tip se nadalje dijeli na distonični i koreo-atetotični tip CP.

Tablica 1. Klasifikacija CP na temelju neuroloških simptoma

| Spastični tip CP | Diskinetički tip CP | Ataksični tip CP |
|-----------------------------------|-------------------------|------------------|
| Unilateralni spastični tip (USCP) | Distonični tip CP | |
| Bilateralni spastični tip (BSCP) | Koreo-atetotični tip CP | |

Prema SCPE bazi podataka 88% osoba ima spastični tip CP, i to 58% bilateralni i 30% unilateralni. 7% osoba ima diskinetički tip te 4% ataksični tip CP, dok 1% nije moguće klasificirati ni u jedan od navedenih podtipova (Kragelöh-Mann i Cans, 2009) (Slika 1).

Slika 1. Distribucija podtipova CP (SCP=spastična cerebralna paraliza, DCP=diskinetička cerebralna paraliza, ACP=ataksična cerebralna paraliza)



Kako se razlika između pojedinih tipova CP (osobito dipareze i tetrapareze) pokazala nepreciznom i nerazumljivom za definiranje (Colver i sur., 2003), SCPE daljnju klasifikaciju temelji

na funkcionalnom stupnjevanju donjih i gornjih ekstremiteta. Tako za funkcionalno stupnjevanje donjih ekstremiteta koristi klasifikacijski sustav grubih motoričkih funkcija - Gross Motor Function Classification System (GMFCS) (Palisano i sur., 1997), dok za funkcionalno stupnjevanje gornjih ekstremiteta koristi klasifikacijski sustav bimanualnih finih motoričkih funkcija - Bimanual Fine Motor Function (BFMF) (Backung i Hagburg, 1997). Odnedavno je u upotrebi i klasifikacijski sustav manualnih sposobnosti - Manual Ability Classification System (MACS) (Eliasson i sur., 2006).

Palisano i sur. (1997) su razvili GMFCS na temelju koncepta funkcionalnog ograničenja kako ga definira Međunarodna klasifikacija funkcioniranja, onesposobljenosti i zdravlja – International Classification of Impairments, Disabilities and Handicaps (ICIDH) (Simeonsson i sur., 2000). GMFCS klasificira sposobnost kretanja osoba sa CP unutar pet ordinalnih stupnjeva (Tablica 2). Ovaj klasifikacijski sustav opisuje razinu sposobnosti na svakom stupnju kroz četiri kronološke skupine: do 2. god., od 2. – 4. god., od 4.- 6. god. i od 6. god. života. Razlika između stupnjeva predstavlja razliku u grubim motoričkim funkcijama značajnim u svakodnevnom životu osoba sa CP, dok se kronološke skupine odnose na razlike u odnosu na dob. Tako npr. djeca na stupnju I mogu izvesti sve aktivnosti kao i njihovi vršnjaci bez poteškoća, uz poneke razlike u brzini izvedbe, ravnoteži i/ili koordinaciji. Osobe na stupnju V imaju poteškoća u kontroliranju glave i posture trupa u većini položaja te u izvođenju voljnih kontroliranih pokreta.

Tablica 2. Funkcionalno stupnjevanje grubih motoričkih funkcija

| GMFCS | |
|-------|---|
| I | Hoda bez ograničenja; ograničenje u zahtijevnijim vještinama grube motorike |
| II | Hoda bez pomoći; ograničenje u hodu izvan kuće i u kolektivu |
| III | Hoda koristeći pomagalo za kretanje; ima ograničenja pri hodu na otvorenom |
| IV | Samostalno kretanje uz ograničenja; na otvorenom i u kolektivu, prevoze se ili koriste mobilno pomagalo na električni pogon |
| V | Samostalno kretanje je jako ograničeno i onda kad se koristi pomoćna tehnologija |

Danas GMFCS predstavlja osnovu za opisivanje razine motoričke sposobnosti osobe sa CP. Sustav je dobro prihvaćen te se koristi u istraživačkoj i kliničkoj praksi omogućujući jasnu komunikaciju o grubim motoričkim funkcijama osoba sa CP (Morris i Barlett, 2004).

Klasifikacijski sustav bimanualnih finih motoričkih funkcija (BFMF), kao i klasifikacijski sustav manualne sposobnosti (MACS), opisuju način na koji osoba sa CP rukuje predmetima u aktivnostima svakodnevnog života (Tablica 3). MACS je razvijen kao analogna metoda GMFCS te klasificira manualnu sposobnost unutar pet ordinalnih stupnjeva (Morris i sur., 2006). Stupnjevi se temelje na sposobnosti rukovanja predmetima, kao i na potrebi za podrškom ili adaptacijom okoline u izvođenju aktivnosti. Stupanj I obuhvaća osobe s manjim ograničenjima, dok stupanj IV i V obuhvaćaju osobe s težim funkcionalnim ograničenjima.

Za razliku od BFMF, MACS ne uzima u obzir funkcionalne razlike između pojedinih šaka, već procjenjuje kako djeca rukuju predmetima u skladu sa svojom dobi. Prema tome će odabir najprimjerenijeg klasifikacijskog sustava finih motoričkih funkcija, odnosno manualnih sposobnosti, ovisiti o podtipu CP. Tako se npr. BFMF češće primjenjuje kod procjenjivanja osoba s unilateralnom CP.

Bulbarne i oralnomotorne poteškoće često se javljaju u kliničkoj slici osobe sa CP te mogu imati značajne funkcionalne posljedice za razvoj sposobnosti gutanja, hranjenja i naposljetku govora (Joković-Oreb i sur, 2005). Trenutno nije razvijena skala za funkcionalno stupnjevanje oralnomotoričkih i govornih funkcija koja bi bila analogna klasifikacijskoj shemi GMFCS i MACS sustava, ali je njen razvoj intenzivno područje znanstvenog i kliničkog rada.

Uz SCPE klasifikaciju, Izvršni odbor međunarodnog stručnog skupa za definiranje i klasificiranje CP predlaže upotrebu četiri glavne dimenzije klasifikacije (Tablica 4). Dimenzije su predložene kako bi se omogućilo zajedničko koncipiranje CP te uključuju: (1) opis motoričkog poremećaja, (2) prisustvo ili odsustvo dodatnih poteškoća, (3) anatomsku distribuciju svih dijelova tijela, nalaze slikovnih prikaza mozga, te (4) uzrok i vrijeme (Rosenbaum i sur., 2006).

Tablica 3. Klasifikacijski sustav manualne sposobnosti (MACS) i stupnjevanje bimanualnih finih motoričkih funkcija (BFMF).

| MACS | BFMF |
|--|---|
| I <i>Koristi predmete lako i uspješno.</i> Ograničenja se mogu uočiti samo pri izvedbi manualnih zadataka koji zahtijevaju brzinu i točnost. | I a) Jedna ruka: fina motorika je bez ograničenja b) Druga ruka je bez ograničenja ili ona postoje u zahtjevnijim motoričkim vještinama |
| II <i>Koristi većinu predmeta, ali s ponešto smanjenom kvalitetom i/ili brzinom uspješnosti.</i> Određene aktivnosti se mogu izbjegavati ili mogu biti izvođene s ponekim poteškoćama ili na alternativan način. | II a) Jedna ruka: fina motorika je bez ograničenja Drugom rukom je moguće samo prihvaćanje predmeta ili zadržavanje u ruci b) Objе ruke: ograničenja postoje u zahtjevnijim finim motoričkim vještinama |
| III <i>Koristi predmete s poteškoćama; treba pomoć pri pripremi i/ili adaptaciji aktivnosti.</i> Izvedba je spora i rezultira djelomičnim uspjehom s obzirom na kvalitetu i kvantitetu. Treba neprestanu podršku i/ili adaptiranu opremu. | III a) Jedna ruka: fina motorika je bez ograničenja Druga ruka je bez ikakvih funkcionalnih sposobnosti b) Jedna ruka: ograničenja postoje u zahtjevnijim motoričkim vještinama Drugom rukom je moguće samo prihvaćanje predmeta ili čak ni to |
| IV <i>Koristi ograničen izbor jednostavnih predmeta u prilagođenim situacijama.</i> Izvodi dijelove aktivnosti uz napor i s djelomičnim uspjehom. Treba neprestanu podršku i/ili adaptiranu opremu. | IV a) Objе ruke: sposobnost hvatanja predmeta b) Jedna ruka: samo sposobnost hvatanja Druga ruka: samo sposobnost zadržavanja predmeta ili čak ni to |
| V <i>Ne koristi predmete i ima teško ograničenu sposobnost izvođenja čak i jednostavnih aktivnosti.</i> Treba stalnu podršku. | V Objе ruke: samo sposobnost zadržavanja predmeta ili niti to |

Tablica 4. Komponente klasifikacije CP (prema Rosenbaum i sur., 2006. uz dozvolu izdavača John Wiley & Sons Ltd.)

| | | | |
|----------|--|---|--|
| 1 | Motorički poremećaj | 1.A. Priroda i tipologija motoričkog poremećaja | Tip abnormalnosti mišićnog tonusa (hipertonijski, hipotonijski) i dominantni poremećaj pokreta (spastični, ataksični, distonični, atetotični) |
| | | 1.B. Sposobnosti motoričkog funkcioniranja | Procjena ograničenja motoričkog funkcioniranja, uključujući i oralnomotorne i govorne funkcije |
| 2 | Udružene poteškoće | | Prisustvo ili odsustvo mišićnokoštanih problema i/ili dodatnih nemotoričkih neurorazvojnih ili senzoričkih problema, kao što su epileptički napadi, oštećenje vida ili sluha, poremećaji pažnje, ponašanja, komunikacije i/ili kognicije. Koliko utječu na funkcioniranje u svakodnevnom životu osobe? |
| 3 | Anatomska distribucija i nalazi slikovnih prikaza mozga | 3.A. Anatomska distribucija | Dijelovi tijela (udovi, trup, bulbarna regija) zahvaćeni motoričkim oštećenjem |
| | | 3.B. Nalazi slikovnih prikaza mozga | Neuroanatomski nalazi na CT (kompjuterizirana tomografija) ili MR (magnetska rezonancija) slikama |
| 4 | Uzrok i vrijeme | | Kada je jasno identificiran uzrok, kao u slučaju postnatalne CP (meningitis, ozljeda glave) ili kada su prisutne malformacije mozga uz pretpostavljeni vremenski okvir unutar kojeg se patologija desila |

ULOGA METODA SLIKOVNOG PRIKAZA MOZGA

Trenutno nemamo dovoljno informacija prema kojima bi se razvila specifična klasifikacijska shema CP temeljena na neuroanatomskim nalazima

slikovnog prikaza mozga. Ipak, danas nam metode slikovnog prikaza mozga, osobito magnetska rezonancija (MR) omogućuju otkrivanje lezija ili malformacija koje su u pozadini CP. Tako možemo steći uvid u njenu patogenezu, etiologiju i/ili vrijeme nastanka.

Očigledno je kako CP može biti posljedica interakcije višestrukih rizičnih čimbenika te kako u mnogim slučajevima nije moguće identificirati uzrok. Zbog toga je klasifikacija temeljena na uzroku nastanka CP trenutno nerealna. Istraživanja na ovom području prvenstveno nastoje utvrditi učestalost lezija ili malformacija u osoba sa CP, te ispitati da li njihova topografija objašnjava zahvaćenost motoričkog sustava (npr. piramidni ili ekstrapiramidni sustav u spastičnom ili diskinetičkom tipu CP) (Kragelöh-Mann, 2008). Topografija i veličina lezije ili malformacije također bi trebala objasniti pridružene poteškoće koje vidimo u kliničkoj slici osobe sa CP, poput poremećaja percepcije, učenja i komunikacije, oštećenja sluha i vida te epilepsiju.

Ljudski mozak prolazi kroz složene organizacijske promjene tijekom intrauterinog razvoja. Patološki događaji koji utječu na mozak u razvoju uzrokuju malformacije ili lezije, zavisno o razvojnem stadiju mozga. Tijekom prvog i drugog tromjesečja dominira kortikalna neurogeneza koju karakteriziraju procesi proliferacije, migracije i organizacije neuronskih stanica (de Graaf-Peters i Hadders-Algra, 2006; Kostović i Petanjek, 2007). Patologija mozga u ovom stadiju razvoja uzrokuje moždane malformacije (Barkovich i sur., 2001; Staudt, 2010).

Krajem drugog i početkom trećeg tromjesečja, kada je završena „velika arhitektura“ mozga (neuralna citogeneza i histogeneza), dolazi do procesa diferencijacije, rasta aksona i dendrita, formiranja sinapsi i mijelinizacije, koji se nastavljaju i u postnatalnom životu (de Graaf-Peters i Hadders-Algra, 2006; Kostović i Petanjek, 2007). Poremećaji moždanog razvoja tijekom ovog perioda uglavnom rezultiraju lezijama (Staudt, 2010). Njihovi uzroci su mnogobrojni, a ključni čimbenik su upalni procesi s pretjeranom produkcijom citokina, oksidativnim stresom i pretjeranim opuštanjem glutamata što za sobom povlači ekscitotoksičnu kaskadu (Johnston i sur., 2001; Hagberg i Mallard, 2005).

Tradicionalan pristup utvrđivanja vremena nastanka moždane ozljede odgovorne za CP, odnosi se na klasificiranje ozljede kao prenatalnog, perinatalnog ili postnatalnog uzroka. Danas nam neuroradiološke metode pokazuju kako morfologija određene lezije ovisi o maturaciji mozga za vrijeme ozljede. Selektivna vulnerabilnost različitih

dijelova mozga tijekom različitih stadija njegova razvoja od velike je važnosti ne samo u određivanju moždane patologije nego i vremena ozljede. Stoga je logično određeni tip moždane ozljede povezati sa znanim vremenskim prozorom unutar kojeg dotična lezija nastaje (Flodmark, 2006).

Periventrikularna ozljeda mozga je među najčešćim patologijama koje su u pozadini nastanka CP (Ashwal i sur., 2004; Staudt i sur., 2008; Towsley i sur., 2010). Ova se vrsta lezije najčešće događa tijekom ranog trećeg tromjesečja trudnoće kao posljedica intrauterinog inzulata ili kao komplikacija nedonošenosti (Kragelöh-Mann, 2004; Staudt i sur., 2004). Vjeruje se kako je motorna disfunkcija u osoba s ovom vrstom lezije posljedica strukturalne ozljede kortikospinalnih projekcija u periventrikularnoj bijeloj tvari. Istraživanja su pokazala kako transkranijalna magnetska stimulacija (TMS) zahvaćene hemisfere, u osoba s velikim unilateralnim periventrikularnim lezijama, ne izaziva motorički odgovor u ciljanim mišićima (kontralateralne) paretičke ruke. Ovi rezultati upućuju kako ova lezija zahvaća križane kortikospinalne projekcije zahvaćene hemisfere (Staudt i sur., 2002), što nam objašnjava distribucijski obrazac na koji nailazimo u kliničkoj slici.

Krajem trećeg tromjesečja te u djece rođene u terminu, najranjivija je siva tvar, bilo kortikalna ili duboka siva tvar (thalamus, bazalni gangliji) (Cowan i sur., 2003). Infarkt središnje cerebralne arterije je uglavnom zabilježen u djece koja su rođena u terminu, iako može zahvatiti i izrazito nezrelu nedonoščad.

Kragelöh-Mann i Horber (2007) u sistematičnom pregledu MR nalaza djece sa CP iznose sljedeće distribucije patologija u odnosu na podtipove CP. Patološki MR nalaz pronađen je u skoro 90% slučajeva bilateralne spastične CP (Tablica 5). Najčešća lezija je periventrikularna ozljeda bijele tvari (60%). Kortikalne lezije ili ozljede duboke sive tvari te malformacije mozga su manje zastupljene (15% i 10%). Periventrikularna ozljeda bijele tvari češće je zastupljena u nedonoščadi nego u djece rođene u terminu (90% naspram 20%), dok su malformacije mozga kao i kortikalne lezije ili ozljede duboke sive tvari manje zastupljene u nedonoščadi (1.5% nasuprot 20% i 4% nasuprot 30%). Periventrikularna ozljeda bijele tvari odnosila se

je na periventrikularnu leukomalaciju (PVL) i/ili na posljedicu intraventrikularnog krvarenja. Malformacije mozga uglavnom su uključivale poremećaje kortikalnog razvoja bilateralne distribucije, kao što su shizencefalija, lizencefalija ili polimikrogirija. Kortikalne lezije odnosile su se na parasagitalne lezije ili difuzne kortiko-subkortikalne lezije.

Tablica 5. Distribucija patologija prema MR nalazi-ma u odnosu na podtipove CP (prema Kragelöh-Mann i Horber, 2008. uz dozvolu izdavača Elsevier Ltd.)

| | |
|--------------------------------------|--|
| Bilateralni spastični tip CP | 60% periventrikularne lezije 15% kortikalne lezije 10% lezije duboke sive tvari |
| Unilateralni spastični tip CP | 36% periventrikularne lezije 31% kortikalne lezije ili lezije duboke sive tvari 16% malformacije |
| Diskinetički tip CP | 14% periventrikularne lezije 54% lezije duboke sive tvari |
| Ataksični tip CP | 17% malformacije (uglavnom cerebeluma) 17% nespecifične lezije |

U slučaju unilateralne spastične CP 90% djece imalo je patološki MR nalaz. Malformacije mozga, poput fokalne kortikalne displazije ili unilateralne shizencefalije pronađene su u 16% slučajeva, periventrikularne lezije u 36%, a kortikalne lezije ili ozljede duboke sive tvari u 31% slučajeva (Tablica 5). Periventrikularna ozljeda bijele tvari češće je zastupljena u nedonoščadi (86% naspram 20%), dok su kortikalne lezije ili ozljede duboke sive tvari zastupljene znatno manje nego u djece rođene u terminu (0% naspram 41%). Malformacije mozga bile su podjednako zastupljene u obje skupine.

Istraživanja o MR nalazima djece s diskinetičkim tipom CP su rijetka. Yokochi i sur. (1991) u svom radu iznose kako je 68% djece s atetoidnim oblikom CP imalo patološki MR nalaz, uglavnom kortikalne lezije ili lezije duboke sive tvari, dok je periventrikularna lezija bijele tvari zabilježena u 14% slučajeva (Tablica 5). Za razliku od drugih tipova, patološki MR nalaz zabilježen je samo u 39% slučajeva ataksične CP (Esscher i sur., 1996).

Spoznaje o pozadinskoj patologiji CP bitne su u procesu planiranja terapijskih strategija (Seghier i Huppi, 2009), osobito u odabiru najprikladnijih (re)habilitacijskih programa, kao i tijekom razmatranja mogućih učinaka intervencija.

ZAKLJUČNA RAZMATRANJA

Nakon više od 150 godina debate još uvijek ne postoji jedinstvena, međunarodno prihvaćena definicija CP. Potrebno je procijeniti kako će predložena SCPE definicija i klasifikacija ispuniti zahtjeve kliničke i znanstvene prakse. U međuvremenu, postavljena definicija i klasifikacija nudi sveobuhvatniji pristup ovom kliničkom entitetu koji će utjecati na rad stručnjaka u terapiji, (re)habilitaciji i edukaciji osoba sa CP.

Značajan napredak postignut je u klasifikaciji grubih i finih motoričkih funkcija osoba sa CP. GMFCS, a potom BFMF i MACS, široko se primjenjuju među stručnjacima u klasificiranju sposobnosti pokreta donjih, odnosno gornjih ekstremiteta. Testiranje njihovih temeljnih svojstava, valjanosti i pouzdanosti, doprinijelo je povećanju njihove značajnosti u znanstvenim istraživanjima, ali i u kliničkom radu.

Navedena razmatranja predstavljena u ovom radu naglašavaju nužnost sveobuhvatnog promatranja CP kao neurorazvojnog poremećaja. Stoga je potrebno u procijeni snaga i potreba osobe sa CP uzeti u obzir sve aspekte funkcionalnog ograničenja; ne samo motoričke već i perceptivne, vizualne, auditivne, kognitivne, komunikacijske i socijalne. Ovakva procjena zahtijeva interdisciplinarno/transdisciplinarno okruženje unutar kojeg će se planirati i razvijati najprikladnije intervencije s ciljem što većeg osamostaljivanja osobe za svakodnevni život.

Univerzalno prihvaćanje koncepta CP, kao i zajednički jezik u promatranju i procjeni, pridonijeti će jasnijoj komunikaciji i učinkovitijoj suradnji između stručnjaka, olakšati odabir terapijskih i (re)habilitacijskih programa te vrednovanje njihovih učinaka.

LITERATURA

- Aksu, F. (1990): Nature and prognosis of seizures in patients with cerebral palsy, *Developmental Medicine and Child Neurology*, 32, 661-668.
- Ashwal, S., Russman, B.S., Blasco, B.A., Miller, G., Sandler, A., Shevell M. (2004): Practice parameter: Diagnostic assessment of the child with cerebral palsy, *Neurology* 62, 851-863.
- Backung, E., Hagburg, G. (1997): Neuroimparments, activity limitations and participation restrictions in children with cerebral palsy, *Developmental Medicine and Child Neurology*, 39, 369-372.
- Barkovich, A.J., Kuzniecky, R.I., Jackson, G.D. (2001): Classification system for malformations of cortical development, *Neurology*, 57, 2168-2178.
- Bax, M., Goldstein, M., Rosenbaum, P., Leviton, A., Panteh, N. (2005): Proposed definition and classification of cerebral palsy, *Development Medicine and Child Neurology*, 47, 571-576.
- Bax, M. (1964): Terminology and classification of cerebral palsy, *Development Medicine and Child Neurology*, 6, 295-297.
- Bertoz, A. (2002): *The brain's sense of movement: perspectives in cognitive neuroscience*. USA: Harvard University Press.
- Bundy, A.C., Lane, S.J., Fisher, A.G., Murray, E.A. (2002): *Sensory integration: theory and practice*. F.A. Davis Company
- Cans, C., De-la-Cruz, J., Mermet, M.A. (2008): Epidemiology of cerebral palsy, *Paediatrics and Child Health*, 18, 9, 393-398.
- Christerson, S. (2002): Diagnosis and management of gastrointestinal problems in the neurologically impaired child, *Paediatrica Croatica*, 46, 61-70.
- Colver, A.F., Sethumadhaven, T. (2003): The term diplegia should be abandoned, *Archives of Disease in Childhood*, 88, 286-290.
- Cowan, F., Rutherford, M., Groenendaal, F. (2003): Origin and timing of brain lesions in term infants with neonatal encephalopathy, *Lancet*, 361, 736-742.
- Eliasson, A.C., Krumlind-Sundholm, L., Rösblad, B., Beckung, E., Arner, M., Öhrvall, A.M., Rosenbaum, P. (2006): The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability, *Development Medicine and Child Neurology*, 48, 549-554.
- Esscher, E., Flodmark, O., Hagberg, G. (1996): Non-progressive ataxia: origins, brain pathology and impairments in 78 Swedish children, *Development Medicine and Child Neurology*, 38, 285-296.
- Ferrari, A., Cioni, G. (2005): Guidelines for rehabilitation of children with cerebral palsy, *Europa Medicophysica*, 41, 3, 243-260.
- Flodmark, O. (2007): The brain imaging perspective. U: Baxter, P. (ur.): *The definition and classification of cerebral palsy (str.18-19)*, *Developmental Medicine and Child Neurology*.
- Floel, A., Hummel, F., Duque, J., Knecht, S., Cohen, L.G. (2008): Influence of somatosensory input on interhemispheric interactions in patients with chronic stroke, *Neurorehabilitation and Neural Repair*, 22, 5, 477-485.
- de Graaf-Peters, V.B., Hadders-Algra, M. (2006): Ontogeny of the human central nervous system: What is happening when?, *Early Human Development*, 82, 257-266.
- Hagberg, H., Mallard, C. (2005): Effects of inflammation on central nervous system development and vulnerability, *Current Opinion in Neurology*, 18, 119-124.
- Johnston, M.V., Trescher, W.H., Ihida, A. (2001): Neurobiology of hypoxic-ischemic injury in the developing brain, *Pediatric Research*, 49, 735-741.

- Joković-Oreb, I., Antunović, A., Celizić, M. (2006): Komponente programa oralno-motoričke stimulacije, Hrvatska revija za rehabilitacijska istraživanja, 42, 1, 105-112.
- Kaelin-Lang, A. (2008): Enhancing rehabilitation of motor deficits with peripheral nerve stimulation, NeuroRehabilitation, 23, 1, 89-93.
- Koman, L.A., Smith, B.P., Shift, J.J. (2004): Cerebral palsy, Lancet, 363, 1619-1631.
- Kostović, I., Petanjek, Z. (2007): Developmental reorganization of the human cerebral cortex, Paediatrica Croatica, 51(Supl 1), 93-98.
- Kragelöh-Mann, I., Cans, C. (2009): Cerebral palsy update, Brain Development, 31, 537-544.
- Kragelöh-Mann, I. (2008). Understanding causation of cerebral palsy by using magnetic resonance imaging, Paediatrics and Child Health, 18, 399-404.
- Kragelöh-Mann, I. (2004): Imaging of early brain injury and cortical plasticity, Experimental Neurology, 190, 84-90.
- Kragelöh-Mann, I., Horber, V (2007): The role of magnetic resonance imaging in elucidating the pathogenesis of cerebral palsy: a sympatic review, Development Medicine and Child Neurology, 49, 144-151.
- Kurz, M.J., Wislon, T.W. Neuromagnetic activity in the somatosensory corticies of children with cerebral palsy, Neuroscience Letters (u tisku), DOI: 10.1016/2010.11.053
- Mejaški – Bošnjak, V. (2007): Neurološki sindromi dojenačke dobi i cerebralna paraliza, Paediatrica Croatica, 51(Supl 1), 120-129.
- Morris, C., Kurinczuk, J.J., Fitzpatrick, R. (2006): Reliability of the Manual Ability Classification System for children with cerebral palsy, Development Medicine and Child Neurology, 48, 797-803.
- Morris, C. Barlett, D. (2004): Gross Motor Function Classification System: impact and utility, Development Medicine and Child Neurology, 46, 60-65.
- Mutch, L., Alberman, E., Hagberg, B. (1992): Cerebral palsy epidemiology: where are we now and where are we going, Development Medicine and Child Neurology, 34, 547-551.
- Palisano, R., Rosenbaum, P., Walter, S., Russel, D., Wood, E., Galuppi, B. (1997): Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy, Developmental Medicine and Child Neurology, 39, 214-223.
- Pospiš, M. (1996): Cerebralna paraliza – multidisciplinarni pristup. Varaždinske toplice: Tonimir.
- Raina, P., O'Donnell, M., Rosenbaum, P. (2005): The health and well-being of caregivers of children with cerebral palsy, Paediatrics, 115, 626-636.
- Rosenbaum, P., Paneth, N., Leviton, A, Goldstein, M., Bax, M (2006): A report: the definition and classification of cerebral palsy, April 2006, Developmental Medicine and Child Neurology, 109, 8-14
- Russman, B.S., Ashwal, S. (2004): Evaluation of the child with cerebral palsy, Seminars in Paediatric Neurology, 11, 1, 47-57.
- Seghier, M.L., Huppi, P.S. (2009): The role of functional magnetic resonance imaging in the study of brain development, injury and recovery in the newborn, Seminars in Perinatology, 10, 79-86.
- Simeonsson, R.J., Lollar, D., Hollowell, J., Adams, M. (2000): Revision of the International Classification of Impairments, Disabilities and Handicaps: a developmental issues, Journal of Clinical Epidemiology, 53, 2, 113-124.
- Staudt, M. (2010): Brain plasticity following early life brain injury, Seminars in Perinatology, 34, 87-92.
- Staudt, M., Ticini, L.F., Grodd, W., Krageloh-Mann, I., Karnath, HO (2008): Functional topography of early periventricular brain esions in relation to cytoarchitectonic probabilistic maps, Brain and Language, 106, 177-183.
- Staudt, M., Gerloff, C., Grodd, W., Holthausen, H., Niemann, G., Krageloh-Mann, I. (2004): Reorganization in congenital hemiparesis acquired at different gestational age, Annals of Neurology, 56, 854-863.

- Staudt, M., Grodd, W., Gerloff, C., Erb, M., Sitz, J., Kragelöh-Mann, I. (2002): Two types of ipsilateral reorganization in congenital hemiparesis. A TMS and fMRI study, *Brain*, 125, 2222-2237.
- Švel, I., Marušić-Della Marin, B., Šikić, N., Grgurić, J., Buljan, G., Mejaški-Bošnjak, V., Lujić, L. (1988): Epidemiologija cerebralne paralize. U: Križ, M., Mikloušić, A.M., Gazdik, M. (ur.): Rano oštećenje mozga – Cerebralna paraliza. (str.14-21). Zagreb: August Cesarec.
- Towsley, K., Shevell, M.I., Dagenais, L. Population-based study of neuroimaging findings in children with cerebral palsy, *European Journal of Pediatric Neurology* (u tisku), 2010, doi:10.106/j.ejpn.2010.07.005
- Yokochi, K., Aiba, K., Kodama, M. (1991): Magnetic resonance imaging in athetotic cerebral palsied children, *Acta Paediatrica Scandinavia*, 80, 818-823.

CEREBRAL PALSY: REDEFINITION AND RECLASSIFICATION

Abstract: Definition and classification of cerebral palsy (CP) are constantly reconsidered. The previous definitions have not emphasised non-motoric neurodevelopmental problems that often accompany CP, as well as the progression of musculoskeletal problems. Today, the limitations of person with CP in performing activities of daily living, are increasingly assessing. Thus, the level of functional limitation becomes a key criteria in the redefinition of CP.

The concept of unique definition and classification of CP is still evolving. New parameters in the definition and classification of this clinical entity should meet the needs of clinicians and scientists, but also families and the public, in order to create a common, international language and to improve mutual communication. Simplified SCPE (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe) classification based on neurological symptoms, and classification systems for classification of gross (GMFCS – Gross Motor Function Classification System) and fine motor function (BFMF - Bimanual Fine Motor Function and MACS - Manual Ability Classification System) have become universally accepted instruments in working with people with CP.

Although the one of the proposed dimensions of classification is cause and time of occurrence of CP, the classification by the cause would be currently unrealistic. However, the latest findings in developmental neurobiology and neuroradiology play an important role in revealing the pathogenesis of CP, and thus facilitates planning and developing of the most appropriate therapy treatments and (re)habilitation intervention.

The considerations behind the process of redefining and reclassifying CP are aimed towards unambiguously leading of national registries, easier monitoring of prevalence and comparison of the effects of interventions, and to more productive collaboration between experts in different fields.

Key words: cerebral palsy, functional limitations, classification systems, methods of brain imaging