

KLINIČNE SMERNICE ZA DIAGNOSTIKO IN SPREMLJANJE OTROK S CEREBRALNO PARALIZO V REHABILITACIJI *CLINICAL DIAGNOSTIC GUIDELINES AND FOLLOW UP OF CHILDREN WITH CEREBRAL PALSY IN REHABILITATION PROGRAMS*

asist. mag. Katja Groleger Sršen, dr. med.

Univerzitetni rehabilitacijski inštitut Republike Slovenije - Soča, Ljubljana

Povzetek

V prispevku so predstavljeni definicija cerebralne paralize, dejavniki tveganja za njen razvoj in pregled podatkov, ki se zbirajo v okviru evropskega registra otrok s cerebralno paralizo. Temu sledijo smernice Ameriške akademije za nevrologijo za diagnostične preiskave, ki jih je treba opraviti, kadar posumimo na okvaro možganov pri novorojenčku in dojenčku. Da bi za tako heterogeno skupino otrok, kot so otroci s cerebralno paralizo, razvili dobre smernice za spremljanje morebitnih sekundarnih zapletov in smernice za terapevtske programe, je treba sistematično uporabljati sisteme za razvrščanje otrok glede na zmožnosti funkcioniranja na različnih področjih. V svetu je že razširjena uporaba sistema za razvrščanje otrok s cerebralno paralizo glede na grobo gibanje, kar je strokovnjakom že omogočilo pripravo smernic na primer za terapijo spastičnosti, pa tudi za spremljanje teh otrok, pri katerih lahko pride do izpaha kolka. Razvoj in uveljavitev sistemov za razvrščanje otrok s cerebralno paralizo za vsa druga področja funkcioniranja, na primer hranjenje, komunikacijo, kognitivne funkcije, vid, sluh in podobno, bi (bodo) omogočila razvoj na dokazih temelječih smernic za diagnostiko in ustrezne učinkovite terapevtske programe.

Ključne besede:

cerebralna paraliza, otrok, smernice.

Summary

This paper presents a definition of cerebral palsy (CP), risk factors for CP and review of data that are at present collected for the Surveillance of cerebral palsy in Europe. This is followed by guidelines of the American Academy of Neurology for diagnostic tests that should be performed when brain damage is suspected. In order to develop guidelines for such a heterogeneous group of children as are children with CP, to monitor the possible secondary complications and guidelines for therapeutic programs, it is necessary to systematically implement the use of different classification systems based on the different functional abilities. The Gross Motor Function Classification System is a system, already worldwide used that enabled experts to prepare guidelines for treatment of spasticity, as well as for monitoring children with CP that are at risk for hip dislocation. Development and implementation of systems for the classification of children with CP for all other areas of functioning, such as feeding, communication, cognitive function, vision, hearing and others, would enable us to develop evidence-based guidelines for the more diagnostic procedures and effective therapeutic programs.

Key words:

cerebral palsy, child, guidelines.

UVOD

Najnovjša **definicija** cerebralne paralize je usklajena s sodobnim biopsihosocialnim modelom, ki ga utemeljuje Mednarodna klasifikacija funkcioniranja (1). Z besedno

E-naslov za dopisovanje/E-mail for correspondence (KGS):
katja.groleger@mf.uni-lj.si

zvezo cerebralna paraliza (CP) poimenujemo skupino motenj v razvoju gibanja in drže, ki so posledica nenapredujoče okvare možganov razvijajočega se ploda ali dojenčka. Kot posledico okvare možganov pri otroku s cerebralno paralizo najdemo zmanjšane zmožnosti funkcioniranja na področju drže in gibanja, zaznavanja (vid, sluh in druge modalitete), hranjenja, govora, vedenja in spoznavnih funkcij ter epilep-

sijo (2, 3). Ob tem se je treba zavedati, da ne gre za etiološko diagnozo, temveč klinični izraz, ki združuje značilne, a zelo različne znake in simptome (3). Klinična slika se razvija skozi čas, med otrokovim razvojem, učenjem, vadbo in terapevtskimi programi ter pod vplivom drugih dejavnikov (3). Za cerebralno paralizo so značilni sekundarni zapleti (kontraktura, izpah kolka, skolioza), ki se pojavijo pozneje v razvoju otroka in mladostnika s cerebralno paralizo.

Dejavniki tveganja za nastanek okvare možganov in posledično cerebralne paralize so številni (4) in pogosto delujejo povezano in sočasno (koncept sinergije) (5). Klasičen primer takega delovanja je bilirubinska encefalopatija, pri kateri je povečana koncentracija nekonjugiranega bilirubina v krvi jasen vzrok za okvaro možganov. Toda v tem primeru imata pomembno vlogo acidoza in delovanje krvno-možganske pregrade in vplivata na to, pri kateri koncentraciji nekonjugiranega bilirubina pride do okvare možganov (5). Dinah Reddihough je v preglednem članku povzela izsledke študij ob koncu devetdesetih let prejšnjega stoletja (4). Rezultati študij so namreč pokazali, da je pomanjkanje kisika ob porodu pravzaprav redko vzrok za nastanek cerebralne paralize, in sicer le v šest do osem odstotkih primerov (6–8). Tudi v tej skupini gre morda za druge predhodne vzroke (9). Različni dogodki pred porodom naj bi prispevali k 75 odstotkom vseh primerov cerebralne paralize, čeprav navadno ne moremo določiti narave vzroka in tega, kdaj je do okvare tudi res prišlo (4). Ocene deleža otrok s cerebralno paralizo, pri katerih je do okvare prišlo po rojstvu, segajo od 10 (10) do 18 odstotkov (11). V več kot polovici primerov pa se cerebralna paraliza razvije pri prezgodaj rojenih otrocih (12).

Po podatkih Ameriške akademije za nevrologijo je **pojavnost cerebralne paralize v svetu** od 2 do 2,5 na 1000 živorojenih otrok (13). Podatki o pojavnosti cerebralne paralize v Evropi so pred ustanovitvijo evropske mreže registrov za otroke s cerebralno paralizo (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe; SCPE) leta 1998 segali od 1,5 do 3 na 1000 živorojenih otrok. V mrežo registrov se je najprej vključilo 14 centrov iz osmih evropskih držav (12). Po najnovjših podatkih je v SCPE zdaj vključenih že 20 centrov iz 16 držav, vključno s Slovenijo (<http://www.scpenetwork.eu/en/partners/>). Avtorji projekta so med drugim spremljali pojavnost cerebralne paralize v povezavi s porodno težo novorojenčkov. V prvo analizo so bili vključeni podatki o 6502 otrocih s cerebralno paralizo iz 13 geografsko omejenih populacij iz Evrope (14). Pojavnost cerebralne paralize je bila v povprečju 2,08 na 1000 živorojenih otrok. Med dojenčki, ki so ob rojstvu tehtali manj kot 1500 g, je bila pojavnost kar 70-krat višja kot v primerljivi skupini otrok s porodno težo nad 2500 g. Pojavnost cerebralne paralize se je povečevala v 70. letih prejšnjega stoletja, nato pa ostala enaka v 80. letih (14).

V nadaljevanju so predstavljene smernice za diagnostiko in spremljanje otrok s cerebralno paralizo. Poleg tega smo pripravili tudi priporočila o uporabi sistemov za razvrščanje otrok s cerebralno paralizo glede na funkcioniranje na raz-

ličnih področjih, kar bi nam v prihodnosti lahko omogočilo, da bi pripravili na dokazih temelječe smernice za učinkovite terapevtske programe za otroke s cerebralno paralizo.

Anamneza

V Sloveniji je bil že leta 1973 pod vodstvom prof. Milivoja Veličkovića Perata ustanovljen **Register rizičnih otrok**. V registru so se iz vseh slovenskih porodnišnic zbirali podatki o novorojenčkih z dejavniki tveganja za razvoj cerebralne paralize. Register rizičnih otrok, torej otrok z dejavniki tveganja za razvoj cerebralne paralize, je v seznamu zbirk osebnih podatkov uvrščen med registre Inštituta za varovanje zdravja (zaporedna številka 34). Podatke o otrocih zbirajo zdravstveni zavodi sprotno, upravljanje zbirke poteka na Pediatrični kliniki v Ljubljani, hranjenje podatkov pa je trajno (15, 16). Seznam podatkov se praktično ne razlikuje od podatkov v priporočilih, ki jih je pred nekaj leti pripravil skupni odbor italijanskega Združenja za fizikalno in rehabilitacijsko medicino (Societ Italiana di Medicina Fisica e Riabilitativa) in Združenja za otroško in adolescentno nevropsihiatrijo (Societ Italiana di Neuropsichiatria dell'Infanzia e dell'Adolescenza) (17, 18), ali od podatkov, ki se zbirajo za **evropski register otrok s cerebralno paralizo** (12, 19). To so podatki o:

- materi (starost, prejšnje nosečnosti),
- poteku nosečnosti (grozeča predčasna prekinitev, predležeča posteljica, intrauterine okužbe itn.),
- intrauterini rasti ploda (distrofija, prenizka teža za starost, previsoka teža),
- času (tedni gestacije) in poteku poroda,
- telesni teži, višini in obsegu glave novorojenčka,
- pokazateljih perinatalne encefalopatije (ocena po Apgarjevi, pH krvi iz popkovnice),
- hipotetičnem času nastanka okvare (prenatalno, perinatalno, postnatalno),
- opravljenih diagnostičnih preiskavah za potrditev in opredelitev okvare možganov,
- mestu in obsegu okvare,
- vzroku za okvaro (anoksija, ishemija, krvavitev, okužba, toksični delavniki, malformacije).

Preiskavne metode, postavljanje diagnoze in razvrščanje otrok s cerebralno paralizo

Kadar posumimo, da gre pri novorojenčku ali dojenčku za okvaro možganov, je treba opraviti ustrezne diagnostične preiskave. Priporočila za preiskave na podlagi dokazov je Ameriška akademija za nevrologijo objavila leta 2004 (13):

- **Uporaba slikovnih preiskav:** magnetna resonanca (MRI) ali računalniška tomografija (CT), kadar prva ni na voljo (raven A, razreda I in II). Slikanje možganov je priporočljivo takrat, ko vzrok za cerebralno paralizo pri otroku še ni bil pojasnjen (na primer s slikanjem v

obporodnem obdobju). Bolj priporočljiva je uporaba magnetne resonance, ker je bolj zanesljiva pri pojasnjevanju vzroka za okvaro in časa okvare (raven A, razreda I in III) (13).

Enako pričakujejo tudi avtorji projekta SCPE (12), saj je v formularju za prijavo v register treba natančno zapisati, kje je okvara in ali ta obsega belo, sivo možganovino ali bazalne ganglije oziroma ali gre za napake v razvoju, kot so na primer motnje proliferacije, migracije, organizacije možganskih celic ali kakšne druge motnje (19).

- Srednje močni in šibki dokazi podpirajo **priporočila o genetskem testiranju in iskanju vrojenih presnovnih motenj** (13):
 - testi za genetske in vrojene presnovne bolezni naj ne bodo del rutinskih preiskav (raven A, razreda II in III);
 - teste za genetske in vrojene presnovne bolezni je smiselno narediti takrat, ko v anamnezi ni jasnih podatkov o možnem vzroku za okvaro možganov ali pa s slikovnimi preiskavami ne najdemo značilne strukturne spremembe možganov oziroma če najdemo dodatne, neznačilne spremembe (raven C, razreda III in IV);
 - če pri otroku s cerebralno paralizo s CT ali MRI najdemo za cerebralno paralizo neznačilne spremembe možganov, moramo razmisliti o možnosti genetske ali vrojene presnovne bolezni (raven C, razreda III in IV).

Ker se *pri otrocih s hemiparetično obliko cerebralne paralize* pojavljajo tudi nepojasnjene okvare možganov v obliki možganske kapi, večinoma v povirju srednje možganske arterije, avtorji smernic Ameriške akademije za nevrologijo menijo, da je v tem primeru smiselno opraviti **preiskave v zvezi z motnjami strjevanja krvi** (raven B, razreda II in III) (13).

Poleg slikovnih in laboratorijskih preiskav nam pri ugotavljanju okvare možganov in posledično zmanjšanih zmoglosti gibanja dovolj zanesljivo pomaga tudi ocenjevanje spontanega celostnega gibanja (spontaneous general movements, GMs) (20). Metodo ocenjevanja je razvil Prechtel s sodelavci. Ugotovili so, da lahko zgodaj v razvoju novorojenčka in dojenčka v njegovem gibanju najdemo značilno zvijanje (angl. writhing), pozneje pa drenčanje (v starosti med tretjim in petim mesecem; angl. fidgety), ki naj bi bilo povezano s kalibracijo proprioceptivnega sistema (20). Gibanje je kompleksno, vendar tekoče in elegantno ter vključuje vse telo s spremenljivim zaporedjem gibov rok, nog, vratu in trupa. Značilno je, da se začne postopno in tako tudi izzveni. Spreminjajo se njegova hitrost, smer in intenzivnost. Ugotovili so, da je tako gibanje značilno že za zgodnje fetalno obdobje in traja do konca šestega meseca po rojstvu (21). V primeru okvare živčevja pa se pojavijo v celostnem gibanju značilne spremembe. Gibanje ni več tako kompleksno in spremenljivo, temveč v obdobju zvijanja postane monotono in borno (boren repertoar) ali pa krčevito sinhrono. Pozneje v obdobju drenčanja lahko najdemo nenormalno drenčanje

ali pa drenčanja sploh ni oziroma lahko najdemo kaotično gibanje (21). Avtorji so v času razvijanja metode razmišljali, da bo z oceno gibanja in ugotovitvijo, da gibanje ni normalno, morda mogoče zgodaj odkriti otroke, pri katerih se bo pozneje razvila cerebralna paraliza. Snider je s sodelavci ugotovil, da je povezava med oceno spontanega celostnega gibanja in tradicionalnimi nevrološkimi testi za dojenčke šibka, zato so sklepali, da je Prechtelova metoda ocenjevanja »edinstven nevrološki konstrukt« (22). Ta pričakovanja podpira tudi pregled študij o občutljivosti in specifičnosti preiskav in testov za napoved razvoja cerebralne paralize pri malih otrocih, ki so ga leta 2013 pripravili Bosanquet in sodelavci (23). Po občutljivosti in specifičnosti metode si sledijo ocena spontanega celostnega gibanja (98 %; 91 %), ultrazvočna preiskava glave (74 %; 92 %) in nevrološki pregled (88 %; 87 %). Magnetno resonančno slikanje je imelo ob upoštevanju korigirane starosti za nedonošenčke zelo dobro napovedno vrednost (občutljivost med 89 % in 97 % ter specifičnost med 86 % in 100 %) (23). Novejše študije so potrdile, da ima ocena spontanega celostnega gibanja v obdobju drenčanja v kombinaciji z MRI (ob upoštevanju korigirane starosti za nedonošenčke) odlično napovedno vrednost za poznejši razvoj cerebralne paralize (24, 25). Tak rezultat je pravzaprav logičen, saj so Spittle in sodelavci že leta 2008 poročali o tem, da je bila kakovost spontanega celostnega gibanja skupine nedonošenih otrok značilno povezana z ugotovljenimi spremembami bele možganovine pri oceni z MRI (26). Podobno so ugotovili tudi Ferrari in sodelavci pri donošenih otrocih, pri katerih je prišlo do perinatalne asfiksije. Potrdili so povezanost med pojavom krčevitega sinhronega gibanja, okvaro bazalnih ganglijev ter talamusa in poznejšim razvojem cerebralne paralize (27).

Po dostopni literaturi sicer ni podatkov o tem, da bi katero izmed strokovnih združenj izdalo priporočilo, naj se pri otrocih z dejavniki tveganja za razvoj cerebralne paralize opravi tudi ocena spontanega celostnega gibanja, vendar bi o tem vsekakor veljalo razmisliti. Metoda je neinvazivna, poceni in zato dostopna, čeprav je za zanesljivo ocenjevanje gibanja treba opraviti izobraževanje. Prvotno je potekalo ocenjevanje dojenčkovega gibanja le prek opazovanja posnetka, pozneje pa so Guzzetta (28) in sodelavci potrdili, da je ocena spontanega gibanja, razen v posebej zahtevnih primerih, povsem zanesljiva tudi brez posnetka. To metodo še poenostavi in poceni. V Sloveniji je izobraževanje opravilo kar nekaj pediatrov, pa tudi drugih strokovnih sodelavcev, ki delajo z dojenčki, ki imajo v anamnezi znane dejavnike tveganja za razvoj cerebralne paralize (29, 30).

Ker je populacija otrok s cerebralno paralizo tako raznovrstna in je obdobje, v katerem pride do okvare možganov tako široko, s tem pa tudi čas, ko se pokažejo značilni znaki in simptomi, ni splošnega dogovora o tem, **kdaj postavimo diagnozo**. Navadno jo je mogoče postaviti pred drugim letom starosti (13). Diagnozo pri otroku s cerebralno paralizo postavimo glede na značilne klinične znake in simptome, ki so posledica okvare zgornjega motoričnega nevrona. Dia-

gnoza ne temelji na rezultatih laboratorijskih ali slikovnih preiskav, zato lahko že pri njenem postavljanju najdemo med strokovnjaki odstopanja. V zvezi s tem so v okviru SCPE preverili zanesljivost strokovnjakov pri postavljanju diagnoze (31) in ugotovili, da je zanesljivost odlična ($\kappa = 1,00$), še posebej, če strokovnjaki otroka ocenijo ob pregledu in pri postavljanju diagnoze in razvrščanju otrok s cerebralno paralizo upoštevajo navodila SCPE. Zanesljivost pri postavljanju diagnoze na podlagi dokumentacije je bila še vedno zelo dobra, vendar slabša ($\kappa = 0,73$) (31).

Pri razvrščanju otrok s cerebralno paralizo uporabljamo več sistemov, pri čemer upoštevamo:

- **anatomsko razporeditev okvar** (spastična oblika pri okvari možganske skorje, diskinetična oblika pri okvari bazalnih ganglijev, ataksična oblika pri okvari malih možganov in mešana oblika pri difuzni okvari možganov);
- **anatomsko razporeditev motene funkcije gibanja** (po švedski klasifikaciji: hemipareza, dipareza, tetrapareza (32) oziroma po navodilih SCPE: enostranska in obojstranska cerebralna paraliza (12));
- **stopnjo funkcijskih sposobnosti** (grobe gibalne veščine, funkcija rok, motnje hranjenja in požiranja, sposobnosti komunikacije, kognitivne sposobnosti, vid in sluh).

Skupina vodilnih strokovnjakov iz različnih držav sveta je leta 2009 v okviru Mednarodne zveze za protetiko in ortotiko (ISPO) pripravila pregled novosti v postopkih obravnave otrok s cerebralno paralizo (33). Skupina je priporočila, naj se za te otroke uporabljata sistem za razvrščanje glede na funkcijo gibanja (34) in sistem za razvrščanje otrok s cerebralno paralizo glede na funkcijo rok (35). Dodatno so zapisali, naj se uporabljajo tudi sistem za razvrščanje glede na inteligenčni kvocient (torej IQ nad ali pod 70) in drugi taki sistemi, ko bodo na voljo (33). Enako predlagamo tudi za populacijo otrok s cerebralno paralizo v Sloveniji.

1. Sistem za razvrščanje otrok s cerebralno paralizo glede na grobe gibalne funkcije

(angl. The Gross Motor Function Measure, GMFCS): omogoča razvrščanje otrok že tik pred starostjo dveh let, nato pa v obdobjih od 2. do 4. leta starosti, od 4. do 6. leta starosti, od 6. do 12. leta in od 12. do 18. leta (34). Vsak izmed otrok je razvrščen v eno izmed petih stopenj. V starosti od 4 do 6 let zmorejo v posamezni stopnji te veščine:

- **stopnja I:** hodijo po ravnem in stopnicah v zaprtem prostoru in na prostem brez pomoči, začenjajo skakati in teči;
- **stopnja II:** hodijo v zaprtih prostorih in na prostem po ravni površini, pomoč potrebujejo v zahtevnejših okoliščinah (hoja po stopnicah, po neravnem terenu);
- **stopnja III:** sedijo na navadnem stolu, hodijo v zaprtih prostorih s pomočjo pripomočkov, ki jih držijo z rokami, stopajo po stopnicah ob pomoči odrasle osebe;
- **stopnja IV:** v najboljšem primeru zmorejo prehoditi kratko razdaljo v zaprtem prostoru ob pomoči hodulje

in odrasle osebe, a ne morejo sami menjati smeri ali vzdrževati ravnotežja na neravni površini; potrebujejo transport z vozičkom ali pa upravljajo voziček na električni pogon;

- **stopnja V:** potrebujejo polno pomoč pri gibanju, ne zmorejo dobro nadzorovati položaja glave in trupa pri sedenju, prevažajo jih v vozičku (34).

Podatki o stopnji GMFCS se zbirajo za register SCPE (12) in za slovenski Register oseb s cerebralno paralizo (zbirka podatkov pod zaporedno številko 39) (16). GMFCS je po vsem svetu v uporabi že več kot petnajst let. V tem času so študije pokazale, da je veljaven in zanesljiv instrument (36). Hkrati pa je zanesljivost razvrščanja pri otrocih pred drugim letom starosti nekoliko slabša, s tendenco razvrščanja v višje stopnje, redkeje pa v nižje, kot so otroci razvrščeni pozneje, v starosti med drugim in četrtem letom (37). Zato priporočamo, da se **pri otroku s cerebralno paralizo enkrat na leto preveri, v katero stopnjo GMFCS spada**. Sistem za razvrščanje je v slovenskem jeziku v celoti na voljo na spletni strani CanChild (Mc Master University, Hamilton, Kanada) (38).

Spremljanje pasivnega obsega giba v sklepih spodnjih udov

Splošno znano je dejstvo, da se pri otrocih s cerebralno paralizo sčasoma zmanjšajo obsegi pasivne gibljivosti sklepov spodnjih udov. V eni novejših študij so Nordmarkova in sodelavci spremljali spreminjanje obsega pasivne gibljivosti sklepov pri populaciji otrok s cerebralno paralizo na Švedskem, starih od dveh do 14 let, ki so jih razvrstili tudi v eno izmed stopenj GMFCS (39). Študija je pokazala, da so se pasivni obsegi gibljivosti sčasoma zmanjšali v vseh sklepih. Zmanjšanje obsega zunanje rotacije v kolku, poplitealnega kota in dorzalne fleksije stopala je bilo večje v prvih petih do desetih letih življenja, medtem ko se je obseg abdukcije kolkov bolj zmanjšal v prvih sedmih letih življenja (39). Našli so razlike med otroki s hemiparetično obliko cerebralne paralize ter otroki z diparetično in tetraparetično obliko cerebralne paralize. Pri prvih sta se zunanja rotacija v kolku in dorzalna fleksija stopala zmanjšali manj kot pri drugih oblikah cerebralne paralize. Pri bilateralnih oblikah cerebralne paralize se je najbolj zmanjšal obseg poplitealnih kotov, imeli pa so največji obseg dorzalne fleksije stopal, kar ustreza pokrčenemu vzorcu hoje (angl. crouch gait). Ob analizi sprememb pasivne gibljivosti glede na stopnjo GMFCS so ugotovili, da se abdukcija kolkov, poplitealni koti in izteg v kolenu bolj zmanjšajo pri otrocih v višjih stopnjah GMFCS (IV in V), medtem ko se zunanja rotacija v kolku in dorzalna fleksija stopala najbolj zmanjšata pri otrocih v nižjih stopnjah GMFCS (I in II) (39). Glede na to je pri otrocih s cerebralno paralizo treba redno spremljati obseg pasivne gibljivosti sklepov spodnjih udov. Ker so spremembe večje pri otrocih do četrtega ali petega leta (39), je za te otroke treba pogosteje izvajati meritve pasivne gibljivosti.

Priporočamo, da se pri otrocih s cerebralno paralizo do šestega leta meritve pasivne gibljivosti sklepov spodnjih udov izvajajo redno na šest mesecev, pri starejših otrocih pa enkrat na leto.

Spremljanje položaja kolkov

Delni ali popolni izpah kolka je pogost zaplet pri otrocih s cerebralno paralizo (40, 41), predvsem pri tistih, ki spadajo v četrto in peto stopnjo GMFCS (42). Hägglund in sodelavci so analizirali pogostnost tega zapleta pri otrocih s cerebralno paralizo, ki so bili rojeni od leta 1992 do 1997 na območju južne Švedske s celotno populacijo 1,3 milijona prebivalcev. Spremljali so migracijski indeks glave stegenice in ugotovili, da je ta jasno povezan s stopnjo GMFCS: v prvi stopnji nihče izmed otrok ni imel migracijskega indeksa večjega od 33 %, v drugi stopnji je imelo 10 % otrok migracijski indeks večji od 33 %, v tretji stopnji je bilo takih otrok 18 %, v četrti stopnji 45 % in v peti stopnji kar 75 % (42). Izračun migracijskega indeksa je sicer veljavno in zanesljivo orodje za oceno položaja glave stegenice (43, 44). Glede na rezultate študije so Hägglund in sodelavci priporočili redno spremljanje otrok s cerebralno paralizo z rentgenskim slikanjem kolkov (tabela 1). Še natančneje so smernice za spremljanje položaja kolkov pri otrocih s cerebralno paralizo pripravili v Avstraliji (45) (tabela 1).

Spremljanje kostne gostote

Fehlingova je s sodelavci leta 2012 objavila sistematičen pregled in smernice za vodenje otroka s cerebralno paralizo in osteoporozo (46). Pri otrocih s cerebralno paralizo se lahko razvije znižana kostna gostota, kar vodi v razvoj povečane tveganja za zlom kosti. Pri otrocih s cerebralno paralizo morata biti za postavitev diagnoze osteoporoze izpolnjena dva kriterija: znižana kostna gostota ob merjenju z DXA,

pri čemer je z-rezultat manjši od 2,0, in podatek o zlomu dolge kosti spodnjih udov, kompresijskem zlomu vretenca ali zlomu več dolgih kosti zgornjih udov v preteklosti (46). Znano je, da se tveganje za znižano kostno gostoto pojavi pri otrocih s cerebralno paralizo, ki imajo s težo manj obremenjene kosti (ne stojijo ali hodijo) (47, 48), dobivajo protiepileptično terapijo (49), so slabo prehranjeni in manj izpostavljeni sončni svetlobi (50). Te dejavnike je potrebno upoštevati tudi pri vrednotenju rezultatov meritve kostne gostote. Prevalenco zlomov kosti zaradi znižane kostne gostote so ocenili na 20 odstotkov pri otrocih in mladih odraslih, ki ne hodijo. Pojavnost zlomov pri otrocih s težko obliko cerebralne paralize je od 7 do 9,7 odstotka na leto (51). Večinoma pride do zloma v predelu distalnega femurja (50, 52). Glede na objavljene rezultate študij, ki so jih analizirali Fehlingova in sodelavci, menijo, da lahko na podlagi verjetnih dokazov za preprečevanje znižanja kostne gostote priporočijo uporabo bisfosfonatov, kalcija in vitamina D. Ob tem niso našli zadostnih rezultatov, da bi v tem smislu priporočili aktivnosti, pri katerih otrok nosi svojo težo. Na tem področju je bilo objavljenih le malo študij (46). Med ukrepi za izboljšanje kostne gostote pri otrocih, kjer se je osteoporozo že razvila, so avtorji menili, da so dokazi za učinkovitost bisfosfonatov pri zdravljenju in preprečevanju zlomov možni, za učinkovitost obremenjevanja kosti s težo, jemanja vitamina D in kalcija pa nezadostni (46). Vsekakor bo na tem področju treba opraviti dodatne raziskave, da bomo zatrdno vedeli, kako pogosta je zmanjšana kostna gostota pri otrocih s cerebralno paralizo, kateri so učinkoviti nemedikamentozni ukrepi, ki morda lahko zmanjšajo tveganje za razvoj osteoporoze, in kateri so tisti, ki so učinkoviti pri zdravljenju.

2. Sistem za razvrščanje otrok s cerebralno paralizo glede na funkcijo rok (angl. Manual Ability Classification System, MACS, (35)): sistem omogoča razvrščanje otrok s cerebralno paralizo glede na funkcijo

Tabela 1: Preventivni program rentgenskega slikanja kolkov za otroke s cerebralno paralizo

Stopnja GMFCS	Švedske smernice (42)	Avstralske smernice (45)
I.	Ni potrebno.	Slikanje v starosti od 12 do 24 mesecev ali ob postavitvi diagnoze, nato klinično spremljanje v starosti treh in petih let (preveriti stopnjo GMFCS), posebna previdnost pri otrocih s hemiparezo (tip IV po Wintersu (ref)) .
II.	Slikanje med 2. in 6. letom; dodatno sledenje, če je migracijski indeks večji od 33 odstotkov ali pa najdemo manjši obseg gibov v kolku.	Slikanje v starosti od 12 do 24 mesecev ali ob postavitvi diagnoze, nato klinično in Rtg-spremljanje enkrat na leto do starosti 5 let (preveriti stopnjo GMFCS); nadaljnje spremljanje je odvisno od stabilnosti položaja kolkov.
III. do V.	Slikanje ob postavitvi diagnoze, nato vsaj enkrat na leto do starosti osem let, nato glede na stanje individualno.	Slikanje v starosti od 12 do 24 mesecev ali ob postavitvi diagnoze, nato klinično in Rtg-spremljanje na 6 mesecev do starosti 7 let (preveriti stopnjo GMFCS); nadaljnje spremljanje je odvisno od stabilnosti položaja kolkov (če je migracijski indeks manj kot 30 odstotkov, spremljanje enkrat na leto).
Čista ataksija	Ni potrebno.	

rok v eno izmed petih stopenj, v starosti od štiri do 18 let, in sicer glede na otrokove sposobnosti ravnanja s predmeti v vsakodnevnem življenju:

- **stopnja I:** s predmeti zmore ravnati lahkotno in uspešno;
- **stopnja II:** ravnati zmore z večino predmetov, vendar je kakovost in/ali hitrost ravnanja nižja;
- **stopnja III:** s težavami ravna s predmeti; pomoč potrebuje za pripravo ali/in prilagoditev aktivnosti;
- **stopnja IV:** ravnanje zmore le z omejenim izborom predmetov, s katerimi je ravnanje preprosto, če so okoliščine prilagojene;
- **stopnja V:** s predmeti ne ravna, sposobnosti za opravljanje preprostih nalog so zelo omejene (35).

Tudi za MACS so poleg veljavnosti in zanesljivosti (53–55) prav nedavno potrdili, da se stopnja, v katero razvrstimo otroka, skozi daljše časovno obdobje ne spreminja (56). Te trditve temeljijo na rezultatih študije, v katero so avtorice vključile 1267 otrok s cerebralno paralizo in jih spremljale v obdobju od leta 2005 do leta 2010. Intraklasni koeficient je znašal kar 0,97 za ocene, ki so bile opravljene v razmiku enega leta, oziroma 0,96, kadar je med eno in drugo oceno preteklo od tri do pet let (56). V času študije je kar 70 odstotkov otrok ob štirih zaporednih ocenah (enkrat na leto) ostalo v isti stopnji. Rezultati so bili enaki pri mlajših in starejših otrocih, zato avtorice menijo, da starost ne vpliva na stabilnost ocene in da ima tudi MACS dobro (enako kot GMFCS) napovedno vrednost za poznejši razvoj funkcijskih sposobnosti otrok s cerebralno paralizo (56).

V okviru registra SCPE se sicer uporablja druga lestvica za razvrščanje glede na funkcijo rok, Bimanual Fine Motor Function (12, 57). Pri razvrščanju otrok upošteva njihovo sposobnost ravnanja s predmeti (ena ali obe roki) in sposobnosti prijemanja, kar je bolj ozko področje funkcioniranja, kot ga vključuje MACS. Poleg tega za BMFM še vedno ni podatkov o veljavnosti in zanesljivosti, kar je velika pomanjkljivost. Ker se v Sloveniji sistem MACS uporablja v redni klinični praksi že od leta 2005 (54), predlagamo, da se podatki o stopnji zbirajo še naprej, vendar bolj sistematično in tudi v okviru slovenskega registra za otroke s cerebralno paralizo. Prevod MACS v slovenščino je dostopen na spletni strani http://www.macs.nu/files/MACS_Slovenien.pdf.

Znano je torej, da otroci s cerebralno paralizo skozi daljše časovno obdobje ostanejo večinoma v isti stopnji GMFCS in MACS (56, 58, 59), zato nam podatek o stopnji, v katero je uvrščen otrok, omogoča (60):

- natančnejšo in v funkcijo usmerjeno komunikacijo s starši o tem, kaj bo otrok zmožgal v prihodnosti (npr. »Ali bo otrok hodil?«),
- načrtovanje dodatnih diagnostičnih preiskav (npr. rentgensko slikanje kolkov),
- načrtovanje potrebnih terapevtskih programov (vrsta programov in intenzivnost),

- predvidevanje pričakovanih sekundarnih zapletov (izpah kolka, kontrakture, skolioza)
- in načrtovanje opreme s pripomočki (npr. ortoze, stojka, hodulja, voziček) (60).

Motnji gibanja so pogosto pridružene te motnje: zaostanek v duševnem razvoju je prisoten pri 52 % otrok s cerebralno paralizo, epilepsija pri 45 %, motnje vida pri 28 %, motnje govora in komunikacije pri 38 %, okvara sluha pri 12 % (študije razredov I in III) (13, 61). Glede na pogostnost omenjenih motenj je otroke s cerebralno paralizo treba usmerjeno pregledati in opraviti dodatne preiskave (raven A, razreda I in II). Pri vsakem je treba oceniti tudi hranjenje in požiranje, prehranjenost, rast, gostoto kosti ter morebitne motnje zaznavanja dražljajev. Otroci s pridruženo epilepsijo potrebujejo redno spremljanje z EEG, čeprav ni študij, ki bi opredelile vlogo EEG pri pojasnjevanju etiologije cerebralne paralize (13).

3. Sistem za razvrščanje otrok s cerebralno paralizo glede sposobnosti komunikacije

Pri otroku s cerebralno paralizo lahko najdemo tudi kortikobulbarno okvaro, kar vodi v zmanjšane zmožnosti oblikovanja govora (dizartrija) ali pa se govor niti ne razvije. Enako velja tudi za razvoj zmožnosti hranjenja in požiranja. Težave na področju govora ima kar 38 odstotkov otrok s cerebralno paralizo (61). Zaradi zmanjšanih zmožnosti gibanja imajo otroci s cerebralno paralizo lahko težave tudi pri razvoju jezikovnih zmožnosti, ki so potrebne za razvoj bolj zapletenih vzorcev govora. Zmanjšane jezikovne zmožnosti so povezane z zmanjšanimi besednimi intelektualnimi zmožnostmi ob zmanjšanih duševnih zmožnostih. Zmanjšane funkcijske zmožnosti gibanja in premikanja ust vključujejo težave pri hranjenju, požiranju ter slinjenju, kar lahko pomembno vpliva tudi na prehranjenost otroka, dihanje, njegovo rast in samopodobo.

Najnovejša v družini lestvic za razvrščanje otrok s cerebralno paralizo je lestvica za razvrščanje glede na sposobnosti komunikacije (Communication Function Classification System, CFCS (62)). Po začetni fazi razvoja lestvice, preizkušanju lestvice in delfski analizi so že potrdili tudi njeno zanesljivost ob ponovnem testiranju in zanesljivost med ocenjevalci (62). Študija veljavnosti še poteka, prav tako še ni jasno, ali bodo ocene stabilne skozi daljše časovno obdobje, torej ali bo otrok tudi pozneje v razvoju ostal v isti stopnji. Pri razvrščanju je treba upoštevati vse načine komunikacije, torej uporabo govora, gest, vedenja, pogleda, izraza obraza in uporabo nadomestne komunikacije (znakovni jezik, slike, komunikacijske knjige in aparature za komunikacijo). Razlike med stopnjami temeljijo na uspešnosti pošiljanja in sprejemanja sporočila, hitrosti komunikacije in vrsti komunikacijskega partnerja:

- **stopnja I:** učinkovito sporoča in sprejema sporočila v komunikaciji z znanimi in neznanimi partnerji;

- **stopnja II:** učinkovito, vendar počasneje sporoča in/ali sprejema sporočila v komunikaciji z znanimi in/ali neznanimi partnerji;
- **stopnja III:** učinkovito sporoča in sprejema sporočila v komunikaciji z znanimi partnerji;
- **stopnja IV:** sporoča in/ali sprejema sporočila v komunikaciji z znanimi partnerji, vendar ne vedno – komunikacija je občasno učinkovita;
- **stopnja V:** redko učinkovito sporoča in sprejema sporočila v komunikaciji z znanimi partnerji; komunikacija je za večino ljudi težko razumljiva.

Lestvica ni uvrščena med instrumente v evropskem registru SCPE (12). Glede na trenutno dostopne podatke bi njeno uporabo težko priporočili za redno uporabo v klinični praksi, po drugi strani pa bi bilo smiselno pripraviti uradni prevod v slovenščino in preveriti zanesljivost razvrščanja s CFCS pri slovenski populaciji otrok s cerebralno paralizo. Brez natančne slike o komunikacijskih funkcijah populacije otrok s cerebralno paralizo na ravni države ne moremo načrtovati števila logopedov, ki bi jih potrebovali za učinkovito strokovno delo, niti ne pogostosti potrebnih terapevtskih obravnav in morebitne opreme z zahtevnimi pripomočki za nadomestno komunikacijo.

4. Sistem za razvrščanje otrok s cerebralno paralizo glede na motnje hranjenja in požiranja

Čeprav so težave pri hranjenju in požiranju pri otrocih s cerebralno paralizo pogoste (63) in pomembno vplivajo na otrokov razvoj (večja pogostnost aspiracij, okužb dihal, slabše pridobivanje teže), ti podatki niso vključeni v register SCPE (12). Prav tako ni še nihče poročal o razvoju sistema za razvrščanje otrok s cerebralno paralizo, čeprav bi bil podatek o pogostosti in stopnji težav pomemben za učinkovito načrtovanje sistematične obravnave teh otrok v okviru nacionalnega programa zdravstvenega varstva. Prav zaradi tega vzroka smo se na otroškem oddelku Univerzitetnega rehabilitacijskega inštituta RS že pred leti odločili, da bomo poiskali veljaven in zanesljiv sistem za ocenjevanje motenj hranjenja in požiranja pri otrocih s cerebralno paralizo. Po pregledu literature smo se odločili, da v uporabo, najprej za raziskovalno delo, pozneje pa tudi za redno klinično delo, uvedemo test Dysphagia Disorder Survey (DDS) (64), s pomočjo katerega lahko prepoznamo posameznike s težavami pri hranjenju in požiranju. Lahko ločimo med posamezniki z znaki, ki kažejo na moteno pripravo hrane v ustih ali na motnje pri začetnem požiranju, v fazi požiranja v žrelu ali požiralniku (64). Skupaj s testom DDS so Sheppardova in sodelavci razvili tudi lestvico za razvrščanje in obravnavo oseb z disfagijo, DMSS (Dysphagia Management Staging Scale) (64). Lestvica omogoča razvrščanje oseb z disfagijo v eno izmed petih stopenj, ki se razlikujejo po resnosti težav pri hranjenju.

- **Stopnja I, brez motnje:** ni simptomov motenj hranjenja ali požiranja v fazi priprave ust, začetku požiranja, fazi požiranja v žrelu ali požiralniku. Sposobnosti požiranja so primerne in prilagojene vsem vrstam hrane in tekočin. Ni simptomov tvegane vedenja ali zavračanja hranjenja. Lahko je potrebna pomoč pri hranjenju.
- **Stopnja II, blaga motnja:** motnje hranjenja in požiranja ter tvegane oblike vedenja ali zavračanje hranjenja je mogoče premostiti z dieto, zdravili ali prilagojeno strategijo hranjenja. Oseba je zadovoljivo prehranjena in hidrirana brez sekundarnih zapletov pri dihanju.
- **Stopnja III, zmerna motnja:** motnje hranjenja in požiranja ter tvegane oblike vedenja ali zavračanje hranjenja je mogoče premostiti s **kombinacijo** omejitev pri dieti, prilagojenih tehnik oziroma strategij hranjenja in požiranja ter zdravil. Oseba je zadovoljivo prehranjena in hidrirana brez sekundarnih zapletov pri dihanju.
- **Stopnja IV, težja motnja:** obravnava motenj hranjenja in požiranja ter tveganih oblik vedenja ali zavračanja hranjenja vključuje **kombinacijo** omejitev pri dieti, prilagojenih tehnik oziroma strategij hranjenja in požiranja ter zdravil. Z motnjo povezane težave na področju prehranjenosti, hidracije in sekundarnih zapletov pri dihanju ostajajo kljub kombinaciji omenjenih tehnik in strategij.
- **Stopnja V, težka motnja:** težave rešujemo s pomočjo delne ali popolne **prehrane po sondi**. Z motnjo povezane težave na področju prehranjenosti, hidracije in sekundarnih zapletov pri dihanju lahko vztrajajo kljub kombinaciji omenjenih tehnik in strategij ali pa so zadovoljivo urejene (64).

Lestvico lahko uporabljamo v povezavi s testom DDS ali pa samostojno. DDS in DMSS nista namenjena oceni akutno nastalih težav na področju hranjenja in požiranja (64). Oba sta veljavna in zanesljiva instrumenta (64, 65), za DDS smo zanesljivost med ocenjevalci potrdili tudi za slovenski prevod (66). Uporabe DMSS še ne moremo priporočiti kot del kliničnih smernic. Menimo, da bi bilo pri lestvici DMSS treba preveriti zanesljivost slovenskega prevoda, jo uporabljati pri razvrščanju vzorca otrok s cerebralno paralizo skozi daljše obdobje ter tudi za to lestvico ugotoviti, ali stopnja, v katero so bili razvrščeni otroci s cerebralno paralizo, ostaja enaka.

Kadar so motnje na področju hranjenja pri otrocih s cerebralno paralizo zelo izražene, se pri njih razvijejo podhranjenost, upočasnjena rast in pozneje tudi zapoznela puberteta. V tem primeru otrok potrebuje zgodnjo diagnostiko težav pri požiranju, izključitev aspiracij ter ustrezno terapevtsko obravnavo. Če z vsemi ukrepi ne moremo premostiti težav pri hranjenju in to ni varno, otrok potrebuje vstavevtev perkutane gastične stome. Po drugi strani pa se pri otrocih, ki se težko gibljejo, vendar nimajo težav s hranjenjem in požiranjem, lahko razvije tudi čezmerna telesna teža (67).

5. Sistem za razvrščanje glede na funkcijo vida

Register SCPE za otroke s cerebralno paralizo predvideva zbiranje podatkov o funkciji vida, vendar so ti podatki zelo skopi: ali gre pri otroku za okvaro vida, ali uporablja očala ali kakšen drug pripomoček zaradi okvare vida in ali je okvara zelo težka (izguba vida obeh oči večja kot 6/60 na Snellenovi lestvici oziroma manjša kot 0,1 na decimalni lestvici (12)). Gotovo so ti podatki zelo skromni in ne zadoščajo, da bi imeli dobro predstavlo o populaciji otrok s cerebralno paralizo ali za to, da bi lahko načrtovali sistematično oskrbo teh otrok. Alimovičeva iz Malega doma v Zagrebu je pripravila podroben pregled študij (68) o pogostosti posameznih motenj vida pri otrocih s cerebralno paralizo (69–74). Ugotovila je, da se podatki o pogostnosti motenj vida zelo razlikujejo in segajo od 38 do 80 odstotkov. Pri tem so večinoma opisane refrakcijske motnje (kratkovidnost, daljnovidnost, astigmatizem) in motnje gibanja oči (konvergentno in divergentno škiljenje, nistagmus) (68). Poleg tega so avtorji študij zbrali tudi podatke o pojavnosti okvare vida, ki je posledica okvare možganov (govorijo o možganski okvari vida), in segajo od 16 do 84 odstotkov vključenih otrok s cerebralno paralizo. Da Costa (75) in Ghasha (76) s sodelavci sta v svojih študijah ugotovila, da imajo otroci s cerebralno paralizo, ki so uvrščeni v višje stopnje GMFCS, več pridruženih motenj. Alimovičeva povzema tudi podatke o tem, da imajo otroci z različnimi oblikami cerebralne paralize različne motnje vida: otroci s spastično cerebralno paralizo in otroci z diparezo imajo pogosteje daljnovidnost in škiljenje, najpogosteje težave s fuzijo in globinskim vidom; otroci s tetraparezo ali mešano obliko cerebralne paralize pa imajo najpogosteje miopijo, možgansko okvaro vida, diskinetično škiljenje in težave pri usmerjanju pogleda (76–83). Posebna skupina so otroci s hemiparetično obliko cerebralne paralize. Mercuri s sodelavci je poročal, da ima kar 78 % otrok s hemiparezo hkrati tudi motnjo vida (84). Glede na pogostost motenj vida pri otrocih s cerebralno paralizo je zelo pomembno, da opravimo natančno oceno različnih okvar vidne funkcije, kar je podlaga za ustrezno terapevtsko obravnavo. Tako Audova s sodelavci piše o pregledu vseh dostopnih testov za funkcijo vida, ki so namenjeni otrokom s hemiparezo (85), torej testov za oceno vseh faz procesiranja vidnih dražljajev – zaznavanje (ostrina vida, vidno polje itn.), občutenje dražljajev (sposobnost razumeti, kaj vidimo, kar vpliva na primer na načrtovanje gibanja za soročne aktivnosti) in vidno-gibalno integracijo (85). Poleg tega so pomembni tudi tako imenovani kognitivni vid in njegovi vidiki, kot so pozornost in spomin na pretekle izkušnje (86, 87).

Pri procesiranju vidne informacije imata pomembno vlogo dva dela skorje okcipitalnega režnja – ventralna in dorzalna vidna pot (88). Dorzalna vidna pot procesira informacije iz okcipitalne skorje v skorjo zadajšnjega parietalnega režnja in po podatkih novejših študij je vloga te poti nadzor v realnem času – iz trenutka v trenutek – preoblikovanje informacij o lokaciji in predmetih, ki so na voljo in predstavljajo okvir

za izvedbo posameznega dejanja; gre bolj za olajševanje izvedbe večšin. V nasprotju s tem pa ventralna vidna pot, ki procesira informacije, ki potujejo iz okcipitalnega režnja v skorjo temporalnega režnja, sodeluje pri prepoznavanju velikosti, položaja, oblike in usmerjenosti predmeta glede na druge predmete in površine. Procesira torej identiteto predmeta in njegov položaj, s posebnim poudarkom na spominu o preteklih izkušnjah in shranjevanju vidnih zaznav, ki jih posameznik uporabi v prihodnosti. Ventralna in dorzalna pot imata torej različni vloge. Pri pacientih z okvarjeno dorzalno potjo tako na primer lahko vidimo težave pri pobiranju predmeta, medtem ko nimajo nobenih težav pri opisu velikosti, usmerjenosti ali oblike predmeta (89, 90). Percepcija vidnih dražljajev vključuje več specifičnih področij: sposobnost razlikovanja oziroma prepoznavanja predmetov, vidno-prostorska orientacija, prepoznavanje stalnosti oblike, ločevanje predmeta od ozadja, razlikovanje barv, sposobnost zaporednega prepoznavanja – unilateralni interval med dražljaji in sposobnost prepoznavanja vidnih dražljajev v času (ref). Vsa ta področja vida prispevajo k zaznavanju in razumevanju vidnih dražljajev.

Audova je s sodelavci pripravila pregled vseh veljavnih in zanesljivih testov za oceno funkcije vida pri otrocih s hemiparezo (ref) in po analizi psihometričnih lastnosti meni, da je za oceno smiselno uporabljati te tri: Motor-free Visual Perceptual test (82, 91, 92), Test of Visual Perceptual Skills revised (TVPS-R) (92) in Developmental Test of Visual Perception (DTVP) (93). Po dostopnih podatkih v literaturi za funkcijo vida pri otrocih s cerebralno paralizo ni še nihče razvil sistema za razvrščanje. Vsekakor pa je potrebno, da se pri vseh otrocih s cerebralno paralizo opravi celovita ocena funkcije vida, rezultati preiskav pa se posredujejo skupaj z navodili o najpomembnejših elementih terapevtske obravnave, ki jo otrok potrebuje.

6. Sistem za razvrščanje glede na funkcijo sluha

Okvaro sluha najdemo pri 12 odstotkih otrok in je pogostejša pri otrocih, ki so bili rojeni z zelo nizko porodno težo, s kernikterusom, meningitisom ali po zelo hudi hipoksično-ishemični okvari (13). Okvara je bolj verjetna pri otrocih, ki imajo tudi zaostanek v duševnem razvoju in nenormalen izvid slikanja možganov. Pri otrocih s cerebralno paralizo je treba izvesti preiskave sluha (raven A, razreda dokazov I in II). Glede na to je Ameriško združenje za pediatrijo pripravilo smernice za preiskave in iskanje otrok z okvaro sluha (94). Pripravili so seznam dejavnikov tveganja za okvaro sluha v obdobju prvih dveh let po rojstvu:

- **od rojstva do 28. dne:** senzorevralna naglušnost v družini, za katero predvidevamo, da je prirojena, okužba s toksoplazmozo, virusom rdečk, citomegalovirusom, herpesom ali sifilisom v času nosečnosti, anatomske anomalije ušes ali glave z obrazom, zelo zvišane vrednosti bilirubina, ki zahtevajo izmenjalno transfuzijo, porodna

teža pod 1500 g, bakterijski meningitis, nizka ocena po Apgarjevi (med 0 in 3 po petih minutah in med 0 in 6 po desetih minutah), težave z dihanjem po rojstvu (aspiracija mekonija), podaljšana potreba po mehanski podpori dihanja več kot 10 dni, zdravila z znanim ototoksičnim delovanjem (npr. gentamicin), ki jih je otrok dobival več kot pet dni v kombinaciji z diuretiki, ki delujejo na ravni zanke, in displastični znaki, ki so značilni za Downov ali Waardenburgov sindrom;

- **od 29. dne do 24. meseca:** skrb, ki jo izrazijo starši ali otrokovi skrbniki o otrokovem razvoju sluha, govora ali celostnega razvoja, prisotnost katerega koli že naštetega dejavnika tveganja, poškodba glave z zlomom temporalne kosti, nalezljive bolezni (meningitis, mumps, ošpice), pogosta vnetja srednjega ušesa z izlivom, nevrodegenerativne bolezni (npr. Hunterjev sindrom) ali demielinizacijske bolezni (Friedreichova ataksija, Charcot-Marie-Tooth sindrom).

Poleg pregleda za objektivno oceno sluha priporočajo še oceno slušnih evociranih potencialov možganskega debla in oceno metode kratkotrajnega zvočnega sevanja ušesa (TEO-AE – angl. transient evoked otoacoustic emission) (95).

Glede na mednarodno klasifikacijo okvar, prizadetosti in oviranosti Svetovne zdravstvene organizacija (MKB-10) je gluha tista oseba, ki je izgubila sluh na frekvencah 500, 1000 in 2000 Hz povprečno na ravni 80 Db ali več; naglušna oseba je tista, ki ima povprečno izgubo sluha na frekvencah 500, 1000 in 2000 Hz na ravni med 40 in 80 Db) (96). Ločimo popolno izgubo sluha, zelo težko okvaro sluha (več kot 91 Db), težko okvaro sluha (71–91 Db), zmerno težko okvaro sluha (56–70 Db), zmerno okvaro sluha (41–55 Db) in blago okvaro sluha (26–40 Db). Podobno kot pri zbiranju podatkov o okvari vida je tudi za okvaro sluha v okviru evropskih registrov cerebralne paralize (12) predvideno le opredeljevanje tistih otrok, ki imajo ugotovljeno okvaro sluha, in posebej tistih, ki imajo zelo hudo okvaro sluha (nad 70 Db) (12). To gotovo ne zadošča za dober pregled populacije in sistematično delo, ki bi zadostilo potrebam vseh otrok z okvaro, zato priporočamo, da se podatki o stopnji okvare sluha pri otrocih s cerebralno paralizo zbirajo bolj natančno in sistematično.

7. Sistem za razvrščanje glede na kognitivne sposobnosti

Za register SCPE (12) se zbirajo le podatki, ki otroke glede na inteligenčni kvocient razvrstijo v naslednje stopnje: verjetna okvara (IQ med 74 in 80), blaga okvara (med 50 in 69), zmerna/težka okvara (od 20 do 49) in težka/zelo težka okvara (manj kot 20) kar ustreza tudi kategorijam ICD-10 (96). Taka ocena nam da grobo sliko o otrokovih zmožnostih ali o značilnosti populacije otrok, ki jo spremljamo, vendar je tu treba opozoriti, da je otrokove zmožnosti treba oceniti bolj natančno in celovito. Še posebej se težava v kliničnem delu

pokaže takrat, ko ima otrok zmanjšane zmožnosti gibanja, ki vplivajo na zmožnost govora in uporabe aparata za nadomestno komunikacijo in je zato ocena lahko manj zanesljiva. Natančna ocena je zelo pomembna pri odločanju o potrebni pomoči otroku v programih vzgoje in izobraževanja ter tudi o tem, kateri program je za otroka primeren.

ZAKLJUČEK

Če upoštevamo funkcijske sposobnosti grobega gibanja, funkcije rok, hranjenja, komunikacije in druge funkcijske sposobnosti, je skupina otrok s cerebralno paralizo zelo raznovrstna, zato je najprej treba razviti zanesljive sisteme za razvrščanje glede na funkcijo, nato pa pripraviti smernice za spremljanje otrok s cerebralno paralizo glede na pričakovane sposobnosti in sekundarne zaplete ter smernice za učinkovite terapevtske metode in programe. Dober primer take dobre prakse sta razvoj in uporaba sistema za razvrščanje otrok s cerebralno paralizo glede na grobe gibalne sposobnosti. V zadnjih letih se je sistem izkazal kot dobra podlaga za pripravo priporočil v zvezi s spremljanjem otrok, pri katerih je prisotno tveganje za izpah kolka ali razvoj kontraktur. Podobno bo treba razviti in uporabiti tudi druge sisteme za razvrščanje otrok s cerebralno paralizo glede na druge funkcijske sposobnosti.

Literatura/References:

1. Moravec Berger D, ur. Mednarodna klasifikacija funkcioniranja, zmanjšane zmožnosti in zdravja: MKF. Ženeva: Svetovna zdravstvena organizacija; Ljubljana: Inštitut za varovanje zdravja Republike Slovenije (IVZ RS): Inštitut Republike Slovenije za rehabilitacijo (IRSR); 2006.
2. Carr LJ, Reddy SK, Stevens S, Blair E, Love S. Definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47: 508–10.
3. Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N, Dan B, et al. Proposed definition and classification of cerebral palsy, April 2005. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47: 571–6.
4. Reddihough DS, Collins KJ. The epidemiology and causes of cerebral palsy. *Aust J Physiother* 2003; 49: 7–12.
5. Stanley F, Blair E, Alberman E. Cerebral palsies: epidemiology and causal pathways. London: MacKeith; 2000.
6. Blair E, Stanley FJ. Intrapartum asphyxia: a rare cause of cerebral palsy. *J Pediatr* 1988; 112: 515–9.
7. Naeye RL, Peters EC, Bartholomew M, Landis JR. Origins of cerebral palsy. *Am J Dis Child* 1989; 143: 1154–61.

8. Yudkin PL, Johnson A, Clover LM, Murphy KW. Assessing the contribution of birth asphyxia to cerebral palsy in term singletons. *Paediatr Perinat Epidemiol* 1995; 9: 156–70.
9. The origins of cerebral palsy - a consensus statement. The Australian and New Zealand Perinatal Societies. *Med J Aust* 1995; 162: 85–90.
10. Holm VA. The causes of cerebral palsy. A contemporary perspective. *JAMA* 1982; 247: 1473–7.
11. Pharoah PO, Cooke T, Rosenbloom L. Acquired cerebral palsy. *Arch Dis Child* 1989; 64: 1013–6.
12. Cans C. Surveillance of cerebral palsy in Europe: a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47: 571–6.
13. Ashwal S, Russman BS, Blasco PA, 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.
14. Johnson A. Prevalence and characteristics of children with cerebral palsy in Europe. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44: 633–40.
15. Zakon o zbirkah podatkov s področja zdravstvenega varstva (ZZPPZ) 2000. Ur l RS 65/00.
16. Podatkovne zbirke. Ljubljana: Nacionalni inštitut za javno zdravje; c2010. Dostopno na http://www.ivz.si/podatkovne_zbirke
17. Gruppo SINTIA per la diagnosi delle PQ, coordinatore E. Fedrizzi. Documento approvato al Congresso Nazionale SINPIA. Rimini, 21-22 settembre 2000.
18. GIPCI Gruppo Italiano Paralisi Cerebral Infantili, a cura di E. Fedrizzi. La valutazione delle funzioni adattive nel bambino con paralisi cerebrale. Milano: Franco Angeli editore; 2000.
19. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe. SCPE; c2014. Dostopno na <http://www.scpenetwork.eu/>
20. Prechtel HFR, Hopkins B. Developmental transformations of spontaneous movements in early infancy. *Early Hum Dev* 1986; 4: 233–8.
21. Einspieler C, Prechtel HFR. Prechtel's assessment of general movements: a diagnostic tool for the functional assessment of the young nervous system. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2005; 11: 61–7.
22. Snider LM, Majnemer A, Mazer B, Campbell S, Bos AF. A comparison of the general movements assessment with traditional approaches to newborn and infant assessment: concurrent validity. *Early Hum Dev* 2008; 84: 297–303.
23. 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.
24. Skiöld B, Eriksson C, Eliasson AC, Adén U, Vollmer B. General movements and magnetic resonance imaging in the prediction of neuromotor outcome in children born extremely preterm. *Early Hum Dev* 2013; 89: 467–72.
25. Spittle AJ, Boyd RN, Inder TE, Doyle LW. Predicting motor development in very preterm infants at 12 months' corrected age: the role of qualitative magnetic resonance imaging and general movements assessments. *Pediatrics* 2009; 123: 512–7.
26. Spittle AJ, Brown NC, Doyle LW, Boyd RN, Hunt RW, Bear M, Inder TE. Quality of general movements is related to white matter pathology in very preterm infants. *Pediatrics* 2008; 121: 1184–9.
27. 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.
28. Guzzetta A, Belmonti V, Battini R, Boldrini A, Paolicelli PB, Cioni G. Does the assessment of general movements without video observation reliably predict neurological outcome? *Eur J Paediatr Neurol* 2007; 11: 362–7.
29. Šušteršič B, Šuštar K, Paro-Panjan D. General movements of preterm infants in relation to their motor competence between 5 and 6 years. *Eur J Paediatr Neurol* 2012; 16: 724–9.
30. Groleger K, Šušteršič B, Zavrl N, Vrečar I. Predictive value of the method of qualitative assessment of general movements - clinical experience in the period 1997 to 2002 in Slovenia. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44 suppl 92: 37.
31. Sellier E, Horber V, Krägeloh-Mann I, De La Cruz J, Cans C, SCPE Collaboration. Interrater reliability study of cerebral palsy diagnosis, neurological subtype, and gross motor function. *Dev Med Child Neurol* 2012; 54: 815–21.
32. Hagberg B, Hagberg G, Olow I. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden 1954–1970. *Acta Paediatr Scand* 1975; 64: 187–97.

33. Morris C, Condie D, eds. Recent developments in healthcare for cerebral palsy: implications and opportunities for orthotics. Copenhagen: International Society for Prosthetics and Orthotics; 2009.
34. Palisano R, Rosenbaum P, Bartlett D, Livingston M. Gross Motor Function Classification System - expanded & revised. Hamilton: CanChild Centre for Childhood Disability Research, McMaster University; 2007.
35. Eliasson AC, Krumlinde Sundholm L, Rösblad B, Beckung E, Arner M, Öhrvall AM, Rosenbaum P. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 549–54.
36. Wood E, Rosenbaum P. The Gross Motor Function Classification System for cerebral palsy: a study of reliability and stability over time. *Dev Med Child Neurol* 2000; 42: 292–6.
37. Gorter JW, Ketelaar M, Rosenbaum P, Helders PJ, Palisano R. Use of the GMFCS in infants with CP: the need for reclassification at age 2 years or older. *Dev Med Child Neurol* 2008; 51: 46–52.
38. Gross Motor Function Classification System (GMFCS). Hamilton: CanChild Centre for Childhood Disability Research, McMaster University; c2014. Dostopno na <http://motorgrowth.canchild.ca/en/GMFCS/originalversion.asp>
39. Nordmark E, Hägglund G, Lauge-Pedersen H, Wagner P, Westbom L. Development of lower limb range of motion from early childhood to adolescence in cerebral palsy: a population-based study. *BMC Med* 2009; 7: 65.
40. Howard CB, McKibbin B, Williams LA, Mackie I. Factors affecting the incidence of hip dislocation in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Br* 1985; 67: 530–2.
41. Lonstein JE, Beck K. Hip dislocation and subluxation in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 1986; 6: 521–6.
42. Hägglund G, Lauge-Pedersen H, Wagner P. Characteristics of children with hip displacement in cerebral palsy. *BMC Musculoskelet Disord* 2007; 8: 101.
43. Dobson F, Boyd RN, Parrott J, Natrass GR, Graham HK. Hip surveillance in children with cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Br* 2002; 84: 720–6.
44. Parrott J, Boyd RN, Dobson F, Lancaster A, Love S, Oates J, et al. Hip displacement in spastic cerebral palsy: repeatability of radiologic measurement. *J Pediatr Orthop* 2002; 22: 660–7.
45. Wynter M, Gibson N, Kentish M, Love SC, Thomason P, Graham HK. Consensus Statement on Hip Surveillance for Children with Cerebral Palsy: Australian Standards of Care: 2008. Australasian Academy of Cerebral Palsy and Developmental Medicine; 2008. Dostopno na http://www.ausacpdm.org.au/__data/assets/pdf_file/0007/14569/consensus_statement.pdf
46. Fehlings D, Switzer L, Agarwal P, Wong C, Sochetti E, Stevenson R, et al. Informing evidence-based clinical practice guidelines for children with cerebral palsy at risk of osteoporosis: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2012; 54: 106–16.
47. Henderson RC, Lin PP, Greene WB. Bone-mineral density in children and adolescents who have spastic cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 1995; 11: 1671–81.
48. Baer MT, Kozlowski BW, Blyler EM, Trahms CM, Taylor ML, Hogan MP. Vitamin D, calcium, and bone status in children with developmental delay in relation to anticonvulsant use and ambulatory status. *Am J Clin Nutr* 1997; 65: 1042–51.
49. Henderson RC, Lark RK, Gurka M, Worley G, Fung EB, Conaway M, et al. Bone density and metabolism in children and adolescents with moderate to severe cerebral palsy. *Pediatrics* 2002; 110: e5.
50. Munns CFJ, Cowell CT. Prevention and treatment of osteoporosis in chronically ill children. *J Musculoskelet Neuronal Interact* 2005; 5: 262–72.
51. Stevenson RD, Conaway M, Barrington JW, Cuthill SL, Worley G, Henderson RC. Fracture rate in children with cerebral palsy. *Pediatr Rehabil* 2006; 9: 396–403.
52. Henderson RC, Lark RK, Kecskemethy HH, Miller F, Harcke HT, Bachrach SJ. Bisphosphonates to treat osteopenia in children with quadriplegic cerebral palsy: a randomized, placebo-controlled clinical trial. *J Pediatr* 2002; 141: 644–51.
53. Morris C, Kurinczuk JJ, Fitzpatrick R, Rosenbaum PL. Reliability of the manual ability classification system for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 950–3.
54. Groleger K, Korelc S. Manual Ability Classification System - its application in Slovenia and inter-rater reliability. *Rehabilitacija* 2006; 5: 60–2.
55. Plasschaert VF, Ketelaar M, Nijhuis MG, Enkelaar L, Gorter JW. Classification of manual abilities in children with cerebral palsy under 5 years of age: how reliable is the Manual Ability Classification System? *Clin Rehabil* 2009; 23: 164–70.

56. Öhrvall AM, Krumlind-Sundholm L, Eliasson AC. The stability of the Manual Ability Classification System over time. *Dev Med Child Neurol* 2014; 56: 185–9.
57. Beckung E, Hagberg G. Neuroimpairments, activity limitations and participation restrictions in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44: 309–16.
58. Rosenbaum PL, Walter SD, Hanna SE, Palisano RJ, Russell DJ, Raina P, et al. Prognosis for Gross Motor Function in cerebral palsy: creation of motor development curves. *JAMA* 2002; 288: 1357–63.
59. Palisano RJ, Cameron D, Rosenbaum PL, Walter SD, Russell D. Stability of the Gross Motor Function Classification System. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 424–8.
60. Morris C, Bartlett D. Gross Motor Function Classification System: impact and utility. *Dev Med Child Neurol* 2004; 46: 60–5.
61. von Wendt L, Rantakallio P, Saukkonen AL, Mäkinen H. Epilepsy and associated handicaps in a 1 year birth cohort in Northern Finland. *Eur J Pediatr* 1985; 144: 149–51.
62. Hidecker MJC, Paneth N, Rosenbaum PL, Kent RD, Lillie J, Eulenberg JB, et al. Developing and validating the Communication Function Classification System (CFCSS) for individuals with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 704–10.
63. Warerman ET, Koltai PJ, Downey JC, Cacace AT. Swallowing disorder in a population of children with cerebral palsy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1992; 24: 63–71.
64. Shepard JJ. Dysphagia Disorders Survey and Dysphagia Management Staging Scale: user's manual and test forms revised. Lake Hopatcong: Nutritional Management Associates; 2002.
65. Mus LJE. Clinical assessment of dysphagia in children with cerebral palsy using DDS and DMSS [master's thesis Clinical Language, Speech & Hearing Sciences]. Utrecht: Utrecht University; 2010.
66. Korošec B, Marot V, Omahna M, Majdič N, Groleger Sršen K. Slovenski prevod standardiziranega presejalnega testa za oceno disfagije: zanesljivost med ocenjevalci. *Rehabilitacija* 2013; 12: 22–8.
67. Rogozinski BM, Davids JR, Davis RB, Christopher LM, Anderson JP, Jameson GG, Blackhurst DW. Prevalence of obesity in ambulatory children with cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 2007; 89: 2421–6.
68. Alimović S. Visual impairments in children with cerebral palsy. *Hrvat Rev Rehabil Istraž* 2012; 48: 96–103.
69. Altman HE, Hiatt RL, DeWeese MW. Ocular findings in cerebral palsy. *South Med J* 1966; 59: 1015–8.
70. Arnoldi KA, Pendarvis L, Jackson J, Batra NN. Cerebral palsy for the pediatric eye care team part III: diagnosis and management of associated visual and sensory disorders. *Am Orthopt J* 2006; 56: 97–107.
71. Elmenshawy AA, Ismael A, Elbehairy H, Kalifa NM, Fathy MA, Ahmed AM. Visual impairment in children with cerebral palsy. *Int J Acad Res* 2010; 2: 67–71.
72. Guzzetta A, Mecuri E, Cioni G. Visual disorders in children with brain lesions: 2. Visual impairment associated with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2001; 5: 115–9.
73. Hou M, Sun DR, Shan RB, Wang K, Yu R, Zhao JH, Jiang YP. Comorbidities in patients with cerebral palsy and their relationship with neurologic subtypes and Gross Motor Function Classification System levels. *Zhonghua Er Ke Za Zhi* 2010; 48: 351–4.
74. Venkateswaran S, Shevell MI. Comorbidities and clinical determinants of outcome in children with quadriplegic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 216–22.
75. da Costa MF, Salomao SR, Berezovsky A, de Haro FM, Ventura DF. Relationship between vision and motor development in children with spastic cerebral palsy: new evidence from electrophysiology. *Behav Brain Res* 2004; 149: 145–50.
76. Ghasia F, Brunstrom J, Gordon M, Tychsen L. Frequency and severity of visual sensory and motor deficits in children with cerebral palsy: Gross Motor Function Classification Scale. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2008; 49: 572–80.
77. Black P. Visual disorders associated with cerebral palsy. *Br J Ophthalmol* 1982; 66: 46–52.
78. Buckley E, Seaber JH. Dyskinetic strabismus as a sign of cerebral palsy. *Am J Ophthalmol* 1981; 91: 652–7.
79. Erkkilä H, Lindberg L, Kallio AK. Strabismus in children with cerebral palsy. *Acta Ophthalmol Scand* 1996; 74: 636–8.
80. Fantl EW, Perlstein MA. Ocular refractive characteristics in cerebral palsy. *Am J Dis Child* 1961; 102: 36–41.

81. Jacobson L, Ygge J, Flodmark O, Ek U. Visual and perceptual characteristics, ocular motility and strabismus in children with periventricular leukomalacia. *Strabismus* 2002; 10: 197–83.
82. Kozeis N, Anogeianaki A, Mitova DT, Anogianakis G, Mitov T, Klisarova A. Visual function and visual perception in cerebral palsied children. *Ophthalmic Physiol Opt* 2007; 27: 44–53.
83. Pennefather PM, Tin W. Ocular abnormalities associated with cerebral palsy after preterm birth. *Eye (Lond)* 2000; 14: 78–81.
84. Mercuri E, Spano M, Bruccini G, Firsoni M, Trombetta J, Blandino A, et al. Visual outcome in children with congenital hemiplegia: correlation with MRI findings. *Neuropediatrics* 1996; 27: 184–8.
85. Auld M, Boyd R, Moseley GL, Johnston L. Seeing the gaps: a systematic review of visual perception tools for children with hemiplegia. *Disabil Rehabil* 2011; 33: 1854–65.
86. Dunn W. The impact of sensory processing abilities on the daily lives of young children and their families: a conceptual model. *Infants Young Child* 1997; 9: 23–35.
87. Dutton G, Calvert J, Ibrahim H, Macdonald E, McCulloch D, Macintyre-Beon C, Spowart K. Impairment of cognitive vision: its detection and measurement. In: Dutton G, Bax M, eds. *Visual impairment in children due to damage to the brain*. London: Mac Keith Press; 2010. p. 117–61.
88. Kandel ER, Schwartz JH, Jessell TM. *Principles of neural science*. 4th ed. McGraw Hill; 2000.
89. Goodale M. The functional organization of the central visual pathways. In: Dutton G, Bax M, eds. *Visual impairment in children due to damage to the brain*. London: Mac Keith Press; 2010. p. 5–19.
90. Milner AD, Goodale M. *The visual brain in action*. Oxford: Oxford University Press; 2006.
91. Stiers P, De Cock P, Vandenbussche E. Separating visual perception and non-verbal intelligence in children with early brain injury. *Brain Dev* 1999; 21: 397–406.
92. Duff S, Charles J. Enhancing prehension in infants and children: fostering neuromotor strategies. *Phys Occup Ther Pediatr* 2004; 24: 129–72.
93. Burtner P, Dukeminier A, Ben L, Qualls C, Scott K. Visual perceptual skills and related school functions in children with hemiplegic cerebral palsy. *NZ J Occup Ther* 2006; 53: 24–9.
94. Cunningham M, Cox EO, Committee on Practice and Ambulatory Medicine and the Section on Otolaryngology and Bronchoesophagology. Hearing assessment in infants and children: recommendations beyond neonatal screening. *Pediatrics* 2003; 111: 436.
95. Hatzopoulos S, Prosser S, Mazzoli M, Rosignoli M, Martini A. Clinical applicability of transient evoked otoacoustic emissions: identification and classification of hearing loss. *Audiol Neurootol* 1998; 3: 402–18.
96. *International statistical classification of diseases and related health problems*. 10th rev. Geneva: World Health Organization; 2007.