

Pregledni članek / Review article

## NOVI REGISTER ZA CEREBRALNO PARALIZO

### THE NEW CEREBRAL PALSY REGISTER

A. Radšel, M. Jekovec Vrhovšek

*Klinični oddelek za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo, Pediatrična klinika,  
Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija*

#### IZVLEČEK

**Izhodišča:** V Slovenski register za cerebralno paralizo, ki je del Evropskega registra za cerebralno paralizo, vpisujemo bolnike od leta 2010. V elektronski obliki je na voljo od leta 2011.

**Material in metode:** Slovenski register za cerebralno paralizo trenutno vključuje 371 otrok s cerebralno paralizo, rojenih med letoma 1998 in 2009. Vir podatkov o otrocih so predvsem vprašalniki, ki so jih izpolnili pediatri iz razvojnih ambulant, delno pa tudi dokumentacija, s katero razpolagamo na Pediatrični kliniki v Ljubljani.

**Rezultati:** Večina otrok (90,6 %) ima spastično obliko cerebralne paralize. Po razvrstitvi glede na grobe motorične funkcije (GMFCS) je s 40,2 % na prvem mestu najblažja oblika bolezni (stopnja I), najtežjo obliko bolezni (stopnja V) pa ima 17 % otrok. Pri več kot polovici otrok (55,5 %) so v nosečnosti ugotovili vsaj en dejavnik tveganja. Tretjina otrok (33,5 %) ima pridruženo epilepsijo, dve tretjini otrok (65,7 %) pa drugo pridruženo motnjo (govorno-jezikovne motnje, vedenjske motnje, motnje vida in sluha ipd.). Polovica otrok ima normalne kognitivne zmožnosti ( $IQ > 70$ ). Skoraj vsi otroci (98,4 %) so vključeni v razvojno-nevrološko obravnavo.

**Zaključek:** S Slovenskim registrom za cerebralno paralizo smo dobili dober pregled stanja slovenskih otrok s cerebralno paralizo. Po naših izkušnjah je elektronsko vodenje registra enostavno, varno, zanesljivo, pregledno in dinamično ter ima številne prednosti pred klasičnimi papirnimi registri.

**Ključne besede:** register, elektronska baza podatkov, cerebralna paraliza, epilepsija.

#### ABSTRACT

**Background:** Slovene national CP register (SRCP) is a part of much bigger European surveillance system and was first established in 2010 and upgraded to electronic version in 2011.

**Materials and methods:** 371 children, born between 1998 and 2009, are currently registered in SRCP. Their data were collected mostly through questionnaires filled by neurodevelopmental pediatricians.

**Results:** Most children (90.6%) have spastic form of CP. Considering Gross Motor Function Classification System 40.2% of children fall in the mildest form of CP (stage I), the most severe form (stage V) is present in 17 %. More than half of children (55.5 %) have at least one pregnancy risk factor. One third of patients (33.5%) has concurrent epilepsy, two thirds (65.7%) have another disorder (affected speech, behavior, eyesight, hearing...). Cognitive functions are normal ( $IQ > 70$ ) in half of patients. Almost all patients (98.4%) are included in neurodevelopmental treatment and follow up.

**Conclusions:** SRCP gave us a good insight into the group of Slovene children with CP. Our experience pro-

ved electronic registration to be simple, safe, reliable and dynamic and has multiple advantages over classical paper registers.

**Key words:** register, electronic data base, cerebral palsy, epilepsy.

## IZHODIŠČA

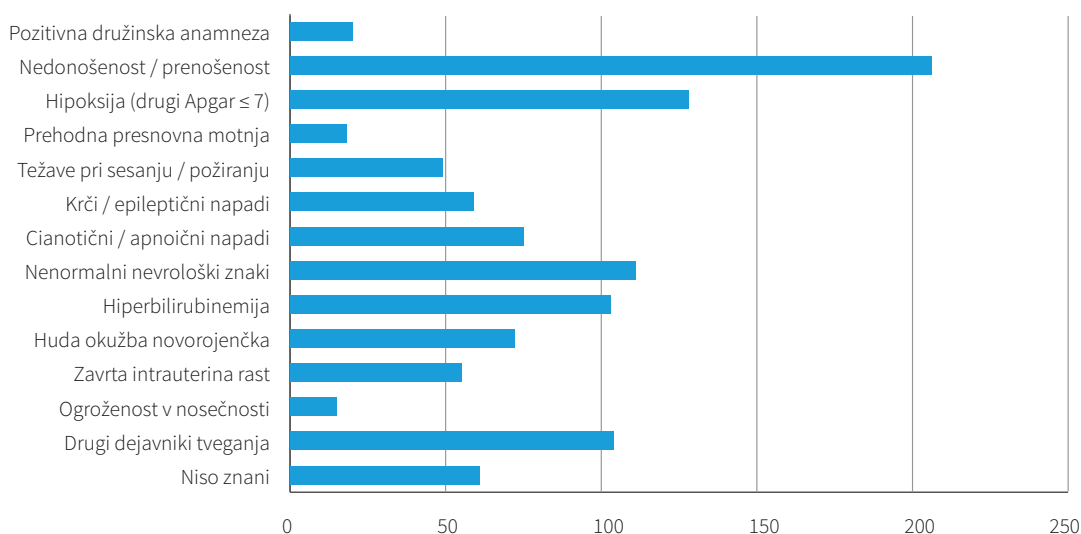
Cerebralna paraliza (CP) je skupina motenj v gibalnem razvoju, ki so posledica nenapredujoče okvare možganov v zgodnjem razvojnem obdobju. Pojavnost cerebralne paralize je z 1,5–2/1.000 rojstev eden najpogostejših vzrokov trajne okvare telesnih funkcij pri otrocih (1). CP se izraža v različnih oblikah. Najpogostejša je spastična oblika CP (enostranska ali obojestranska), ki predstavlja 90 % vseh primerov CP, sledita diskinetična oblika (distonična in horeo-atetotična) in ataksična oblika (1).

Glede na stopnjo okvare otroke s CP razvrstimo po različnih klasifikacijskih sistemih in lestvicah. Za oceno funkcije grobe motorike, predvsem spodnjih udov, uporabljamo petstopenjsko lestvico GMFCS (angl. *Gross Motor Function Classification System*) (2). Za oceno delovanja zgornjih udov in fine motorike uporabljamo petstopenjsko lestvico BFMF (angl. *Bimanual Fine Motor Function*) (3). Okvare v sporazumevanju opredeljujemo s pomočjo petstopenjske klasifikacijske lestvice komunikacijskih funkcij (angl. *Communication Function Classification System*, CFCS) (4). V klinično sliko CP poleg motenj koordinacije, drže in gibanja pogosto uvrščamo tudi druge težave, kot so inteligenčna manj zmožnost, učne težave, motnje govora, epileptični krči (epilepsija), motnje hranjenja, motnje vida in motnje sluha (4, 5). Pogostost epileptičnih krčev (epilepsije) pri otrocih s CP znaša v povprečju 35 % (15–55%; 0,65/1.000 rojenih otrok) in se z naraščanjem stopnje CP povečuje (6, 7). Podatki o pogostosti drugih pridruženih težav se glede na navedbe avtorjev močno razlikujejo (5). Epilepsija je posledica tiste poškodbe možganov, ki je povzročila gibalne motnje in druge oviranosti. Pri večini otrok napadi niso posebno hudi in jih lahko zadovoljivo obvladujemo z ustreznimi protiepileptičnimi zdravili. Pri manjšini otrok s CP, predvsem pri otrocih z obsežno možgansko poškodbo, so napadi hudi, zdravljenje z zdravili pa je manj uspešno. Če je pri otroku ob CP prisotna tudi kognitivna oviranost, se tveganje za prisotnost epilepsije poveča na 94 % (8). Diagnoza

CP je v prvi vrsti klinična in jo zaradi narave otrokovega razvoja težko postavimo pred prvim letom starosti. O sumu na CP lahko govorimo pri otrocih, ki so starejših od dveh let, dokončno pa diagnozo potrdimo po dopolnjenem petem letu starosti. Izvidi slikovnih preiskav osrednjega živčevja (magnetno-rezonančno slikanje (MRI), računalniška tomografija (CT), ultrazvočna preiskava glave (UZ)) so pogosto nenormalni in pomagajo pri ugotavljanju vzroka in patogeneze bolezni ter pripomorejo k boljšemu razumevanju povezave med strukturnimi spremembami in stopnjo gibalne okvare (8). Vzroka CP ni mogoče odpraviti ali pozdraviti, zato je zdravljenje podporno in usmerjeno predvsem v lajšanje težav in premagovanje simptomov.

Bolnike s CP smo v Slovenski register za cerebralno paralizo (SRCP) pričeli vpisovati leta 2010. Register je bil vzpostavljen na pobudo skupine strokovnjakov s področja CP iz 17 evropskih držav (tudi iz Slovenije), ki sodelujejo v več let potekajočem evropskem projektu Evropska baza podatkov za nadzor otrok s CP (angl. *Surveillance of Cerebral Palsy in Europe*, SCPE). Od leta 1998 v SCPE zbirajo podatke otrok s CP iz 25 centrov iz 17 evropskih držav (1). Namen SCPE je spremljanje števila otrok s CP in njihovih lastnosti. Ker so v SCPE vsi otroci vključeni pod enakimi pogoji, so njihovi podatki dobro primerljivi in služijo kot odličen in dovolj velik vzorec, ki ga uporabljajo pri iskanju odgovorov na številna klinična, vzročna in epidemiološka vprašanja v zvezi s CP. Zaradi raznolike narave CP in razmeroma majhne pogostosti bolezni (približno 2/1.000) namreč otroke znotraj posameznih držav težko primerjamo.

Leta 2011 so SRCP zaradi boljše preglednosti in poenostavitve analiziranja podatkov s pomočjo računalniškega programa REDCap (angl. *Research Electronic Data Capture*) REDCap spremenili v elektronsko bazo podatkov. Računalniški program REDCap je namenjen oblikovanju zbirk kliničnih in raziskovalnih podatkov in ga široko uporabljajo predvsem v akademskih raziskovalnih krogih. Tre-



Slika 1. Napovedni dejavniki za CP.

Figure 1. Prognostic factors for CP.

nutno ga uporablja več kot 900 različnih ustanov v več kot 70 državah z več kot 100.000 končnimi uporabniki (9). Odlikujejo ga varnost, zanesljivost, lahka dostopnost, anonimnost, dinamičnost, enostaven prenos podatkov (enostaven izvoz podatkov v različne formate dokumentov), sprotne preverjanje kakovosti vnosa podatkov, sprotne statistične obdelave zbranih podatkov ipd.

V želji po celostnem prikazu otrok s CP so leta 2013 SRCP temeljito prenovili in ga dopolnili s specifičnimi podatki ob upoštevanju slovenske organiziranosti obravnave otrok s CP (npr. poglavje o zdravljenju in poglavje o socialno-ekonomskih razmerah, v katerih otrok živi ipd.).

## MATERIAL IN METODE

V SRCP je trenutno vpisanih 371 otrok s CP, rojenih v obdobju 1998–2009. Osnovni vir podatkov o otrocih so vprašalniki, ki so jih izpolnili pediatri iz razvojnih ambulant, delno pa podatki izvirajo iz dokumentacije na Pediatrični kliniki. Podatki iz vprašalnikov zajemajo naslednje elemente: demografske podatke, podatke o nosečnosti, rojstvu in zgodnjem poporodnem poteku, podatke o CP, izvide slikovnih

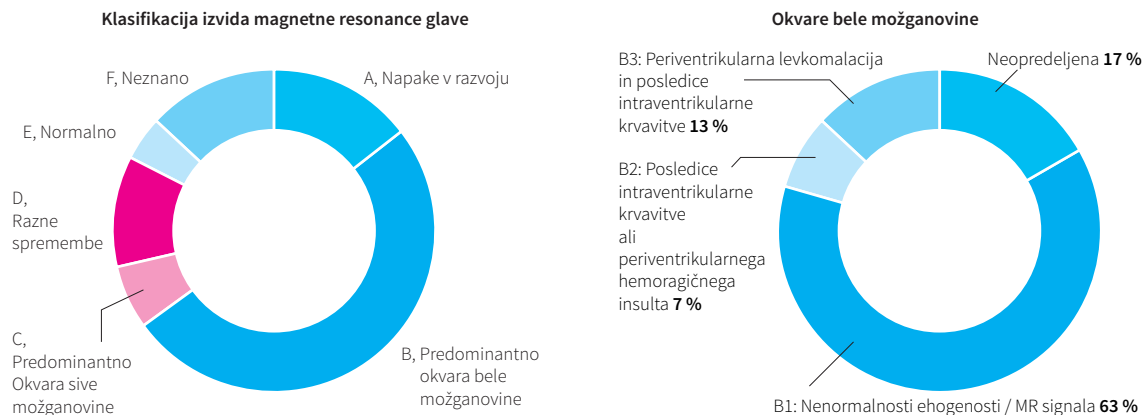
nevroloških preiskav, podatke o epilepsiji in pridruženih motnjah, oblike zdravljenja in socialno-ekonomske značilnosti. V nadaljevanju predstavljene statistične podatke smo pridobili z integrirano avtomatsko statistično analizo programa REDCap.

## REZULTATI

**Podatki o otrocih.** Med 371 vpisanimi otroki je 56,5 % dečkov in 43,4 % deklic. V času analize je živih 98,7 % otrok, 5 (1,3 %) otrok pa je umrlo.

**Podatki o cerebralni paralizi.** Večina otrok (90,6 %) ima spastično obliko CP, ki je v 75 % obojestranska. Diskinetična oblika je prisotna pri 7,3 % otrok (4,6 % distonična in 0,5 % horeo-atetotična). Pretežno z ataksijo se kaže CP pri 1,3 % otrok. Po GMFCS je s 40,2 % na prvem mestu najlažja oblika CP (stopnja I), najtežja oblika CP (stopnja V) pa ima 17 % otrok. Podobno so otroci porazdeljeni tudi glede na funkcijo fine motorike rok (BFMF). Rezultatov lestvic za oceno govora, komunikacije in disfagije še nimamo, saj podatke trenutno še zbiramo in vpisujemo v register.

**Podatki o nosečnosti, porodu in poporodnem poteku.** Dobra polovica (53 %) mater je prvorođk.



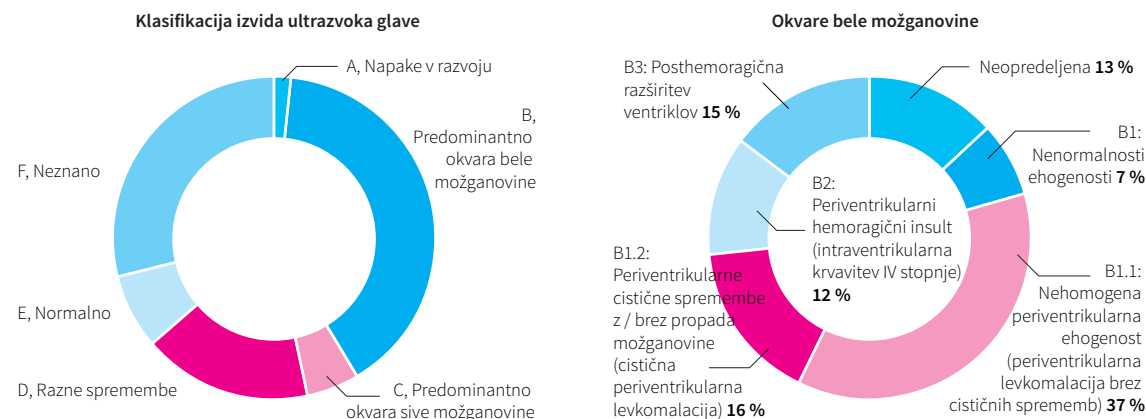
Slika 2. Klasifikacija izvidov MRI glave.

Figure 2. Magnetic resonance imaging results classification.

V 28,3% je šlo za drugo nosečnost in v 14,6 % za najmanj tretjo nosečnost. Povprečna starost mater ob rojstvu je bila 28,4 leta. Otroci so bili rojeni ob povprečni gestacijski starosti 33,9 tedna (22–42) in ob povprečni porodni teži 2.210 g (440–4.850 g). 48,6 % otrok je imelo drugo oceno po Apgarjevi 7 ali manj. Kar 79 % otrok je bilo enojčkov, 15,9 % otrok pa plod dvo- ali večplodne nosečnosti. Pri več kot polovici otrok (55,5 %) smo v nosečnosti prepoznali vsaj en dejavnik tveganja, prav tako smo pri polovici otrok beležili zaplete v prvem mesecu življenja. Napovedne dejavnike za postavitve diagnoze CP prikazujemo na sliki 1. Po rojstvu je 67 % otrok potrebovalo zdravljenje v enoti intenzivne neonatalne nege in terapije, od teh 70,3 % intubacijo in umetno predihavaje več kot 72 ur. Pri 25,3

% novorojenčkov so se v prvih 72 urah pojavile konvulzije, 76,3 % novorojenčkov je imelo v prvem mesecu življenja druge zaplete. Pri 4,0 % otrok je okvara, ki je privedla do klinične slike CP, nastala po obdobju novorojenčka.

**Slikovne preiskave.** Pri 75,7 % otrok smo opravili vsaj eno slikovno nevrološko preiskavo: pri 38,8 % otrok magnetno resonančno slikanje (MRI) osrednjega živčevja (samo pri enem v obdobju novorojenčka), pri 61,2 % otrok pa smo v prvih tednih življenja opravili ultrazvočno preiskavo (UZ) glave. Obe preiskavi sta pri večini otrok pokazali okvaro pretežno bele možganovine (periventrikularna levkomalacija), kar je v skladu z velikim deležem otrok s spastično obliko CP (sliki 2 in 3). V dveh tretjinah



Slika 3. Klasifikacija izvidov UZ glave.

Figure 3. Brain ultrasound results classification.

primerov so bile okvare obojestranske. Pri 14,6 % otrok smo prepoznali možgansko malformacijo, pri 12,3 % pa pridružene prirojene nepravilnosti zunaj možganov. Pri 4,9 % otrok smo opredelili sindrom ali genetsko motnjo.

**Pridružene okvare.** Kar 33,5 % otrok, vpisanih v register, ima epilepsijo. 18,5 % otrok je imelo neonatalne konvulzije. Pri 26,6 % so epilepsijo prepoznali v prvem letu življenja. Najpogostejša oblika napadov so generalizirani konvulzivni napadi (24,1 %). Sledijo preprosti parcialni napadi (17,2 %) in kompleksni parcialni napadi (8,3 %). Oblike napadov ni bilo mogoče določiti pri 21,4 % bolnikov. Ob vpisu v register 81,5 % otrok še vedno prejema protiepileptična zdravila. Najpogostejša zdravila so fenobarbital (43,2 %), valprojska kislina (33,9 %) in levetiracetam (20,9 %). Samo 0,7 % otrok upošteva načela ketogene diete. Ob vpisu v register je bilo 33,1 % otrok brez napadov več kot dve leti.

Pri dveh tretjinah (65,8 %) bolnikov ugotavljamo druge pridružene motnje: govorno-jezikovne motnje, vedenjske motnje, motnje hranjenja in druge bolezni. Motnje vida ima 42,9 % otrok: 65,4 % otrok z motnjami vida potrebuje očala ali druge pripomočke za vid, 13,8 % otrok pa ima hudo okvaro vida. Pri 7,8 % otrok ugotavljamo okvare sluha; pri polovici je okvara sluha ocenjena kot huda. Polovica otrok (50,1 %) ima normalne kognitivne zmožnosti ( $IQ > 70$ ), najhujšo stopnjo kognitivne okvare ( $IQ < 20$ ) ugotavljamo pri 12,7 % otrok. Rezultati testiranja IQ so na voljo le za 14,5 % otrok, pri ostalih pa je bila ocena kognitivnih zmožnosti opredeljena klinično. Z izvidi merjenja kostne gostote razpolaga 7,6 % otrok, 6,7 % otrok pa se je do vpisa v register zdravilo zaradi osteoporoze.

Skoraj vsi otroci (98,4 %) so bili vključeni v razvojno-nevrološko obravnavo: 33,4 % v prvih treh mesecih starosti in 35,9 % med 3. in 6. mesecem starosti. Po prvem letu starosti je razvojno ambulantno prvič obiskalo 11,8 % otrok. Ostali podatki o zdravljenju so pomanjkljivi, saj smo jih začeli vpisovati v register šele pred kratkim. Enako velja za podatke o družinskih socialno-ekonomskih razmerah.

## ZAKLJUČEK

S Slovenskim registrom za cerebralno paralizo (SRCP) smo dobili dober pregled stanja slovenskih otrok s cerebralno paralizo. Podatki SRCP so primerljivi s podatki iz registrov drugih evropskih držav. Register ponuja koristne in dragocene povratne informacije, s katerimi si lahko pomagajo zlasti strokovnjaki, vključeni v multidisciplinarno obravnavo otrok s cerebralno paralizo. Register je tudi trdna osnova za načrtovanje ukrepov za nadaljnje izboljšanje kakovosti življenja otrok s cerebralno paralizo. Naše izkušnje z elektronskim vodenjem registra potrjujejo, da sta tovrstno zbiranje in vodenje podatkov zelo enostavna, varna, zanesljiva, pregledna in dinamična ter izkazuje številne prednosti v primerjavi s klasičnimi papirnimi registri.

## LITERATURA

1. SCPE. Prevalence and characteristics of children with cerebraleypalsy in Europe. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44(9): 633–40.
2. Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebraleypalsy. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39(4): 214–23.
3. 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(6): 851–63.
4. Hidecker MJ, Paneth N, Rosenbaum PL, Kent RD, Lillie J, Eulenberg JB et al. Developing and validating the Communication Function Classification System for individuals with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53(8): 704–5.
5. Beckung E, Hagberg G. Neuroimpairments, activity limitations, and participation restrictions in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44(5): 309–16.
6. Sellier E, Uldall P, Calado E, Sigurdardottir S, Torrioli MG, Platt MJ et al. Epilepsy and

- cerebral palsy: characteristics and trends in children born in 1976–1998. *Eur J Paediatr Neurol* 2012; 16(1): 48–55.
7. Wallace JS. Epilepsy in cerebral palsy. *Dev Med Ch Neurol* 2001; 43: 713–7.
  8. D'Amelio M, Shinnar S, Hauser WA. Epilepsy in children with mental retardation and cerebral palsy. V: Devinsky O and Weatbrook LE, eds. *Epilepsy and Developmental Disabilities*. Boston: Butterworth–Heinemann, 2001: 3–16.
  9. Yin R, Reddiough D, Ditchfield M, Collins K. Magnetic resonance imaging findings in cerebral palsy. *J Paediatr Child Health* 2000; 36(2): 139–44.
  10. REDCap [internet]. Vanderbilt University. Dosegljivo na: <http://www.project-redcap.org>.

**Kontaktna oseba / Contact person:**

Anja Radšel, dr. med.

Klinični oddelek za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo

Pediatrična klinika

Univerzitetni klinični center Ljubljana

Bohoričeva 20

SI-1525 Ljubljana

e-pošta: [anja.radsel@gmail.com](mailto:anja.radsel@gmail.com)