



**UNIVERSIDADE DA BEIRA INTERIOR**

**Ciências da Saúde**

# **Abordagem ao Recém-nascido com Paralisia Cerebral: a propósito de um caso clínico**

**Soraia Eliana Oliveira Miranda Mendes**

Dissertação para obtenção do Grau de Mestre em

**Medicina**

(Ciclo de estudos integrado)

Orientador: Dr. Ricardo Jorge Barros da Costa

**Covilhã, maio de 2020**

# Dedicatória

*Aos meus pais, que todos os dias me mostram a infinitude do amor e da dedicação e me lembram que não há limites para quem sonha.*

*Ao meu irmão, por me dar a mão e me acompanhar todos os dias da minha vida, por celebrar comigo as pequenas vitórias desta longa caminhada de 6 anos.*

# Agradecimentos

Ao meu orientador, Doutor Ricardo Jorge Barros da Costa, pela orientação e pela disponibilidade durante o desenvolvimento deste trabalho.

À Faculdade de Ciências de Saúde pelo desenvolvimento pessoal e profissional que me proporcionou durante os últimos 6 anos.

Aos meus pais, Fernanda e José, pela dedicação, apoio incondicional e valores transmitidos que me permitiram um percurso académico do qual me orgulho muito.

Ao meu irmão Rúben, por todo o incentivo e confiança nas minhas capacidades, por me lembrar que ainda diferentes todos somos importantes.

Às minhas amigas, Joana, Margarida, Patrícia, Mariana e Lígia, pelo incentivo durante a realização desta dissertação e por partilharem comigo e tornarem estes 6 anos uma experiência incrível.

Às minhas colegas de casa e grandes amigas, Mélanie e Catarina, por serem a minha família neste último ano, por todo o apoio e bons momentos que me proporcionaram.

Um sentido obrigada!

## Resumo

A Paralisia Cerebral descreve um grupo de distúrbios permanentes do desenvolvimento do movimento e da postura, com limitação funcional, atribuídos a insultos não progressivos a um cérebro em desenvolvimento. Considerada uma das principais causas de incapacidade física em idade pediátrica, a Paralisia Cerebral associa-se a múltiplos fatores de risco. As diversas manifestações clínicas dependem da localização da lesão cerebral e da idade da criança e permitem a classificação da Paralisia Cerebral em Espástica, Discinésica e Atáxica. A distribuição anatómica e a severidade das manifestações também representam critérios utilizados na classificação.

Reconhecendo as comorbilidades potencialmente associadas, a atual possibilidade de fazer um diagnóstico precoce permite uma intervenção personalizada atempada e uma monitorização rigorosa e dirigida da saúde da criança.

A inexistência de uma cura torna a melhoria da qualidade de vida, a funcionalidade e a evicção do sofrimento os focos das intervenções terapêuticas. Para isto, existem diversas terapias disponíveis, farmacológicas e não farmacológicas. A fisioterapia, terapia ocupacional, fármacos para controlo sintomático e cirurgias constituem alguns exemplos de tratamentos disponíveis. Sendo o bem-estar a preocupação dos cuidados paliativos, estes desempenham um importante papel na gestão da saúde da criança com Paralisia Cerebral.

Neste trabalho é descrito um caso clínico de um menino de 12 anos de idade diagnosticado, no seu primeiro ano de vida, com Paralisia Cerebral no contexto de encefalopatia hipóxico-isquémica. Desde o seu nascimento, o menino é acompanhado por profissionais de saúde do Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira e Associação de Paralisia Cerebral de Coimbra. Este acompanhamento ao longo da sua vida permitiu o diagnóstico de diversas comorbilidades, como Síndrome de West, luxação bilateral da anca, escoliose toraco-lombar, refluxo gastroesofágico, disfagia, Síndrome de Apneia Obstrutiva do Sono, desnutrição, infeções respiratórias e otites de repetição.

Como intervenções terapêuticas, o menino frequenta sessões de fisioterapia e terapia ocupacional desde o seu diagnóstico e recebe injeções de toxina botulínica semestralmente, desde 2011. Foi intervencionado em 2012, realizando-se funduplicatura de Nissen e gastrostomia. Atualmente, é acompanhado por uma equipa intra-Hospitalar de Suporte em Cuidados Paliativos Pediátricos através de visitas domiciliárias, mantém-se estável do ponto de vista neurológico e respiratório, alimenta-se exclusivamente por gastrotomia, sob ventilação não invasiva durante o sono e encontra-se polimedicado para controlo sintomático.

A partir deste caso clínico foi feita uma revisão da literatura sobre a Paralisia Cerebral, referindo-se, especificamente, as diversas medidas a considerar no acompanhamento de uma criança após o seu diagnóstico.

## Palavras-Chave

Paralisia Cerebral, espasticidade, fisioterapia, cuidados paliativos, criança.

## Abstract

Cerebral Palsy is a group of permanent disorders of movement and posture development, with functional limitation, attributed to non-progressive insults to a developing brain. Considered one of the main causes of physical disability in pediatric age, Cerebral Palsy has multiple risk factors. The various clinical expressions depend on the location of the brain damage and age of the child and allow the classification of Cerebral Palsy into Spastic, Dyskinetic and Ataxic. The anatomical distribution and severity of the manifestations are included in the criteria used in the classification.

Recognizing the potentially associated comorbidities and the current possibility of making an early diagnosis allows a timely personalized intervention and a rigorous and targeted monitoring of the child's health.

The lack of a cure makes the improvement of quality of life, functionality and avoidance of suffering, the focus of the therapeutic interventions. For this, there are several pharmacological and non-pharmacological therapies available. Physiotherapy, occupational therapy, drugs for symptomatic control and surgeries are some of the available treatments. The wellbeing is the main concern of palliative care, so they play an important role in the management of the child's health with Cerebral Palsy.

This paper describes a clinical case of a 12-year-old boy diagnosed with Cerebral Palsy in his first year of life in the context of a hypoxic-ischemic encephalopathy. Since his birth, the boy has been accompanied by health professionals from the Coimbra Paediatric Hospital, Cova da Beira University Hospital and the Coimbra Cerebral Palsy Association. This monitoring over the course of his life has allowed him to be diagnosed with various comorbidities such as West Syndrome, bilateral hip dislocation, thoracic-lumbar scoliosis, gastroesophageal reflux, dysphagia, obstructive sleep apnea syndrome, malnutrition, respiratory infections and recurring otitis.

Since his diagnosis, the boy attends some therapeutic interventions such as physiotherapy and occupational therapy sessions and gets botulinum toxin injections every six months since 2011. He had an intervention in 2012, and the techniques performed were Nissen fundoplication and gastrostomy. Currently, he is followed by an intra-Hospital Palliative Care Support team through home visits. The child remains neurologically and respiratory stable, feeds exclusively by gastrostomy, under non-invasive ventilation during sleep and he is polymedicated for symptomatic control.

A review of the literature on Cerebral Palsy was carried out from this clinical case, referring specifically to the various measures to be considered when following up a child after its diagnosis.

## Keywords

Cerebral Palsy, spasticity, physiotherapy, palliative care, child.

# Índice

|   |     |
|---|-----|
| Dedicatória .....                                 | ii  |
| Agradecimentos .....                              | iii |
| Resumo.....                                       | iv  |
| Abstract.....                                     | vi  |
| Lista de figuras .....                            | x   |
| Lista de Gráficos .....                           | xi  |
| Lista de Acrónimos .....                          | xii |
| 1 Introdução .....                                | 1   |
| 2 Objetivos.....                                  | 4   |
| 3 Métodos .....                                   | 5   |
| 4 Caracterização da Paralisia Cerebral .....      | 6   |
| 4.1 Definição .....                               | 6   |
| 4.2 Epidemiologia.....                            | 6   |
| 4.3 Fatores de risco e Causas .....               | 7   |
| 4.3.1 Fatores sociodemográficos .....             | 7   |
| 4.3.2 Fatores pré-natais .....                    | 8   |
| 4.3.3 Fatores perinatais.....                     | 9   |
| 4.3.4 Fatores pós-natais .....                    | 10  |
| 4.3.5 Causas .....                                | 10  |
| 4.4 Patogénese .....                              | 10  |
| 4.5 Manifestações clínicas.....                   | 11  |
| 4.6 Classificação .....                           | 12  |
| 4.6.1 Padrão motor .....                          | 13  |
| 4.6.2 Distribuição anatómica.....                 | 14  |
| 4.6.3 Severidade .....                            | 14  |
| 4.7 Comorbilidades .....                          | 16  |
| 4.7.1 Sensoriais e Perceptivas .....              | 16  |
| 4.7.2 Cognitivas .....                            | 17  |
| 4.7.3 Comunicacionais .....                       | 17  |
| 4.7.4 Comportamentais .....                       | 18  |
| 4.7.5 Epilepsia.....                              | 18  |
| 4.7.6 Dificuldades alimentares e malnutrição..... | 18  |

|        |  |    |
|--------|--|----|
| 4.7.7  | Sialorreia .....   | 19 |
| 4.7.8  | Incontinência .....  | 19 |
| 4.7.9  | Distúrbios musculoesqueléticos secundários.....  | 19 |
| 4.7.10 | Dor .....  | 20 |
| 4.7.11 | Distúrbios do Sono .....   | 20 |
| 4.7.12 | Distúrbios Psiquiátricos .....   | 20 |
| 4.7.13 | Distúrbios respiratórios .....   | 20 |
| 4.8    | Diagnóstico .....  | 21 |
| 4.8.1  | HINE (Hammersmith Infant Neurologic Examination) .....   | 22 |
| 4.8.2  | GMA (The Prechtl's General Movement Assessment).....   | 23 |
| 4.8.3  | Ressonância Magnética Crânio-Encefálica .....  | 23 |
| 4.9    | Gestão do Doente .....   | 24 |
| 4.9.1  | Tratamento da Espasticidade .....  | 24 |
| 4.9.2  | Tratamento da Distonia .....   | 26 |
| 4.9.3  | Fisioterapia .....   | 26 |
| 4.9.4  | Terapia Ocupacional.....   | 28 |
| 4.9.5  | Órteses .....  | 28 |
| 4.9.6  | Comorbilidades.....  | 29 |
| 4.9.7  | Cuidados Paliativos .....  | 32 |
| 4.10   | Prevenção .....  | 34 |
| 5      | Caso Clínico.....  | 35 |
| 5.1    | Discussão do Caso Clínico .....  | 42 |
| 6      | Conclusão .....  | 44 |
| 7      | Referências .....  | 45 |
|        | Anexos .....   | 51 |
|        | Anexo 1.Representação dos 5 níveis de classificação do Gross Motor Function Classification System (GMFCS), Manual Ability Classification System (MACS), Communication Function Classification (CFCS) e Eating and Drinking Ability Classification System (EDACS) ..... | 51 |
|        | Anexo 2. Autorização da Comissão de Ética do CHUCB.....  | 52 |

# Lista de figuras

Figura 1. Representação dos 5 níveis do *Gross Motor Function Classification System* (GMFCS) para crianças entre os 6 e 12 anos de idade. .... 15

## Lista de Gráficos

|   |    |
|---|----|
| Gráfico 1. Distribuição dos subtipos de Paralisia Cerebral, segundo o SCPE.....                         | 14 |
| Gráfico 2. Evolução do peso de X.M.S desde o nascimento até aos 2 anos de idade. ....                   | 39 |
| Gráfico 3. Evolução do peso de X.M.S entre os 2 e os 5 anos de idade. ....                              | 39 |
| Gráfico 4. Evolução da estatura de X.M.S desde o nascimento até aos 2 anos de idade. ....               | 40 |
| Gráfico 5. Evolução da estatura de X.M.S entre os 2 e os 5 anos de idade. ....                          | 40 |
| Gráfico 6. Evolução da estatura de X.M.S desde os 5 anos de idade até à atualidade. ....                | 41 |
| Gráfico 7. Evolução do perímetro cefálico de X.M.S desde o nascimento até aos 2 anos de idade.<br>..... | 41 |

## Lista de Acrónimos

|                   |   |
|-------------------|---|
| AACPDM            | <i>American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine</i>     |
| AIMS              | <i>Alberta Infant Motor Scale</i>   |
| AOT               | <i>Action Observation Treatment</i>                                       |
| APCC              | Associação de Paralisia Cerebral de Coimbra                               |
| APOE              | Apolipoproteína E   |
| AVC               | Acidente Vascular Cerebral  |
| BFMF              | <i>Bimanual Fine Motor Function</i>                                       |
| CDC               | <i>Centers for Disease Control and Prevention</i>                         |
| CFCS              | <i>Communication Function Classification System</i>                       |
| CHUCB             | Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira                             |
| CIMT              | <i>Constraint-Induced Movement Therapy</i>                                |
| CP                | Paralisia Cerebral  |
| CPP               | Cuidados Paliativos Pediátricos   |
| CSP               | Cuidados de Saúde Primários   |
| DAYC              | <i>Developmental Assessment of Young Children</i>                         |
| DEXA              | Absorsimetria radiológica de dupla energia                                |
| DGS               | Direção Geral da Saúde  |
| DRGE              | Doença do Refluxo Gastro-Esofágico  |
| ECCI              | Equipa de Cuidados Continuados Integrados                                 |
| EDACS             | <i>Eating and Drinking Ability Classification System</i>                  |
| EEG               | Eletroencefalografia  |
| FC                | Frequência Cardíaca   |
| GMA               | <i>General Movements Assessment</i>                                       |
| GMFCS             | <i>Gross Motor Function Classification System</i>                         |
| HABIT             | <i>Hand-Arm Bimanual Intensive Training</i>                               |
| HAT               | <i>Hypertonia Assessment Tool</i>   |
| HINE              | <i>Hammersmith Infant Neurologic Examination</i>                          |
| HIV               | Vírus da Imunodeficiência Humana ( <i>Human immunodeficiency vírus</i> )  |
| HP-CHUC           | Hospital Pediátrico- Centro Hospitalar Universitário de Coimbra           |
| ICF               | <i>International Classification of Functioning, Disability and Health</i> |
| ICPCN             | <i>International Children's Palliative Care Network</i>                   |
| IVF               | Fertilização in Vitro ( <i>In vitro Fertilization</i> )                   |
| IVH               | Hemorragia Intraventricular ( <i>Intraventricular Hemorrhage</i> )        |
| MACS              | <i>Manual Ability Classification System</i>                               |
| MgSO <sub>4</sub> | Sulfato de Magnésio   |
| NICE              | <i>National Institute for Health and Care Excellence</i>                  |

|         |  |
|---------|--|
| NSMDA   | <i>Neuro Sensory Motor development</i>   |
| OMS     | Organização Mundial da Saúde   |
| PC      | Paralisia Cerebral   |
| PHDA    | Perturbação da Hiperatividade e Défice de Atenção                                      |
| PVHI    | Enfarte Hemorrágico Periventricular ( <i>Periventricular haemorrhagic infarction</i> ) |
| PVL     | Leucomalácia Periventricular ( <i>Periventricular leukomalacia</i> )                   |
| PVNPC5A | Plano de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos                          |
| QI      | Quociente de inteligência  |
| RCIU    | Restrição do Crescimento Intra-Uterino   |
| RMN     | Ressonância Magnética Nuclear  |
| RN      | Recém-nascido  |
| SAOS    | Síndrome de Apneia Obstrutiva do Sono  |
| SCPE    | <i>Surveillance of Cerebral palsy in Europe</i>  |
| SNC     | Sistema Nervoso Central  |
| TORCH   | Toxoplasmose, Outras, Rubéola, Citomegalovírus, Herpes simplex                         |
| UCC     | Unidade de Cuidados Continuados  |
| USA     | Estados Unidos da América ( <i>United States of América</i> )                          |
| VNI     | Ventilação Não Invasiva  |

# 1 Introdução

A Paralisia Cerebral, uma das principais causas de incapacidade física em idade pediátrica, constitui um grupo de distúrbios permanentes do desenvolvimento do movimento e da postura. Podendo impactar a funcionalidade das crianças, a PC resulta da ocorrência de insultos de carácter não progressivo durante o período de desenvolvimento cerebral.(1,2)

A prevalência mundial desta perturbação admite o valor de 2,11/1000 nados vivos e pode variar considerando o contexto em que os dados são recolhidos.(3) Em Uganda, um país subdesenvolvido, a prevalência atinge o valor de 2,9/1000 nados vivos.(4)

São diversas as condições cuja presença contribui para a ocorrência das lesões cerebrais causadoras da Paralisia Cerebral, estas são fatores de risco. Considerando o período em que ocorrem, os fatores de risco classificam-se em pré-natais, perinatais e pós-natais.(5)

Infeções maternas, corioamnionite ou um parto pré-termo representam alguns fatores de risco pré-natais, enquanto que eventos hipóxico-isquémicos, como a asfixia perinatal e AVC hemorrágico/isquémico, são fatores perinatais. Durante a infância, infeções como a meningite podem representar fatores de risco pós-natais.(5-8) Fatores sociodemográficos, como o género masculino ou a idade materna, também podem ser considerados fatores de risco.(9)

Os mecanismos a partir dos quais os fatores de risco provocam alterações patológicas a nível cerebral não são totalmente compreendidos, no entanto, existem hipóteses que contribuem para uma melhor compreensão do processo. Estas baseiam-se, essencialmente, no potencial lesivo das citocinas características de um processo infeccioso/inflamatório, bem como no efeito necrótico e apóptico da isquemia e hipoxia para o tecido nervoso.(10)

Dependendo da localização da lesão cerebral, as manifestações clínicas apresentadas pela criança, assim como o impacto no seu desenvolvimento psicomotor podem variar. Deste modo, pode objetivar-se um amplo espectro de perturbações, desde quase imperceptíveis a incapacidades motoras graves.(5,11,12)

De acordo com os sinais objetivados aquando a avaliação clínica da criança e, consequentemente, o padrão motor manifestado, a Paralisia Cerebral pode ser classificada em Espástica, Discinésica e Atáxica. A existência de um subtipo misto, em que se verifica a existência de características clínicas de mais do que um tipo de PC não é unânime. Entidades que não reconhecem a existência deste subtipo de PC consideram que, nestas situações, a Paralisia Cerebral deve ser classificada de acordo com as manifestações clínicas dominantes.(11) A distribuição anatómica dos sinais clínicos permite uma classificação em unilateral e bilateral.(13,14)

Aplicando escalas como o *Gross Motor Function Classification System (GMFCS)*, *Bimanual Fine Motor Function (BFMF)* e *Manual Ability Classification System (MACS)* é possível avaliar os membros inferiores e superiores e, consequentemente, a severidade das manifestações

motoras.(11) Neste contexto, existem outras ferramentas passíveis de aplicação como a *Viking Speech Scale*, CFCS e EDACS.(11,15,16)

Crianças com Paralisia Cerebral podem apresentar inúmeras comorbidades. Estas podem ser sensoriais, perceptivas, cognitivas, comunicacionais, comportamentais, dificuldades alimentares e malnutrição, distúrbios musculoesqueléticos, distúrbios do sono, distúrbios psiquiátricos, distúrbios respiratórios, epilepsia, sialorreia, incontinência e dor. (5,17,18)

Um diagnóstico precoce de PC é essencial dada a possibilidade de instituir terapêutica numa fase de crescimento cerebral em que a neuroplasticidade existente permite, a longo prazo, obter melhores resultados e prevenir complicações.(10,19) Este pode ser estabelecido com base na combinação de uma avaliação neurológica, do reconhecimento de fatores de risco clínicos e de achados neuroimagiológicos.(19) Para tal, pode recorrer-se à RM crânio-encefálica, e a ferramentas como a GMA (The Pretchtl's General Movement Assessment) e a HINE (Hammersmith Infant Neurologic Examination).(19)

Atualmente, ainda não são conhecidas intervenções capazes de curar este distúrbio, pelo que a gestão do doente se centra na melhoria da qualidade de vida, funcionalidade e evicção do sofrimento.(14,19)

Considerando a variabilidade de comorbidades potencialmente apresentadas, o acompanhamento por uma equipa multidisciplinar é essencial. Pediatras, neurologistas, enfermeiros, ortopedistas, cirurgiões gerais, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionais e terapeutas da fala, são alguns exemplos de profissionais envolvidos no processo.(13,17)

São variadas as intervenções terapêuticas disponíveis, podendo estas consistir em fármacos, cirúrgias, ortéses, terapia ocupacional e fisioterapia. Consoante as comorbidades apresentadas pelas crianças, outras terapias podem ser aplicáveis. (18)

Segundo a OMS, os cuidados paliativos pediátricos constituem cuidados ativos holísticos, isto é, focam-se no corpo, mente e espírito da criança. Destinam-se à criança, mas também proporcionam suporte à família. Começando aquando o diagnóstico, estes cuidados prolongam-se durante toda a vida da criança, independentemente da existência ou não de um tratamento dirigido. Perante o carácter multidimensional dos cuidados paliativos, os profissionais de saúde têm como função a avaliação e o alívio do sofrimento físico, psicológico e social da criança. Para uma abordagem eficaz é necessária interdisciplinaridade, com inclusão da família e dos recursos disponíveis na comunidade. Mesmo com recursos limitados, os CPP podem ser implementados, sendo que esta prestação de cuidados pode ser em centros terciários, nos CSP ou no domicílio.(20)

Os Cuidados Paliativos Pediátricos incluem qualquer intervenção que permita aliviar o sofrimento, retardar a progressão da doença e melhorar a qualidade de vida.(21) Visto que as intervenções terapêuticas aplicadas a uma criança com Paralisia Cerebral têm os mesmos objetivos, podem considerar-se componentes dos cuidados paliativos.(21) Deste modo, os múltiplos profissionais de saúde envolvidos na gestão da saúde da criança são elementos de uma equipa multidisciplinar prestadora de CPP. No entanto, sempre que pertinente, podem providenciar o

acesso da criança a cuidados especializados fornecidos por profissionais especializados nesta área.(21)

## 2 Objetivos

Considerando a prevalência da Paralisia Cerebral, esta entidade é raramente passível de observação em meio clínico. Para além disso, as diversas comorbilidades potencialmente associadas tornam essencial uma abordagem multidisciplinar. Deste modo, a presente dissertação tem como principais objetivos:

- Realizar uma revisão da literatura, com exposição dos aspetos mais relevantes da Paralisia Cerebral, contribuindo para o maior conhecimento acerca deste distúrbio e da gestão de uma criança com este diagnóstico;
- Descrever um caso clínico de Paralisia Cerebral acompanhado por profissionais de saúde no CHUCB.

### 3 Métodos

Para a realização desta revisão bibliográfica, foi feita uma pesquisa, de Agosto a Dezembro de 2019, na base de dados *Pubmed*. As palavras-chave utilizadas foram *cerebral palsy* AND *definition, classification, incidence, prevalence, risk factors, causes e rehabilitation*. Consideraram-se artigos publicados a partir de 2010, em inglês e espanhol, cujo conteúdo diz respeito à espécie humana, com idades compreendidas entre os 0 e 18 anos. Foi incluído na revisão um artigo publicado em 2007 dado a sua relevância para o tema revisto.

Utilizaram-se dados apresentados pelo Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade e informação fornecida por entidades oficiais, como a Direcção Geral da Saúde (DGS), o Instituto Nacional de Saúde Doutor Ricardo Jorge, o Ministério da Saúde Brasileiro, *National Institute for Health and Care Excellence* (NICE), *Surveillance of Cerebral Palsy in Europe* (SCPE), *American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine* (AACPDM) e *Centers for Disease Control and Prevention* (CDC), através dos seus websites oficiais.

Também os websites <https://www.cerebralpalsyguide.com>, <https://cerebralpalsy.org.au>, <https://www.macsnu.com>, <https://www.medscape.com/medicalstudents> e <https://www.can-child.ca> foram fonte de informação. Nestes utilizou-se *cerebral palsy* como palavra-chave, excepto nos websites *Medscape* e *Cerebral Palsy alliance* em que se utilizaram também *West Syndrome* e *cerebral palsy diagnosis*, respectivamente.

Para a pesquisa de informação acerca dos cuidados paliativos, na base de dados *Pubmed*, utilizou-se a palavra-chave *palliative care*, considerando-se os artigos publicados a partir de 2010, em inglês e espanhol, cujo conteúdo diz respeito à espécie humana, com idades compreendidas entre os 0 e 18 anos. A mesma palavra-chave foi aplicada para pesquisa no website do *Journal of Medical Science and Clinical Research*. Informação partilhada no website da *International Children's Palliative Care Network* (icpcn) também foi utilizada.

Para a descrição do caso clínico foi recolhida informação registada no processo clínico do paciente.

## 4 Caracterização da Paralisia Cerebral

### 4.1 Definição

Atualmente, a Paralisia cerebral é considerada uma das principais causas de incapacidade física em idade pediátrica. O crescente conhecimento acerca da mesma, nomeadamente das suas diversas manifestações clínicas e comorbilidades, traduz-se na necessidade de uma frequente atualização da definição deste termo clínico descritivo.(1)

Em 2004 realizou-se, em Bethesda (Maryland, USA), o *International Workshop on Definition and Classification of Cerebral Palsy*, cujo resultado se traduziu numa nova definição de Paralisia Cerebral. No entanto, em 2006, essa definição sofreu algumas alterações traduzindo-se na mais recente disponível:

*Cerebral palsy (CP) describes a group of permanent disorders of the development of movement and posture, causing activity limitation, that are attributed to non-progressive disturbances that occurred in the developing fetal or infant brain. The motor disorders of cerebral palsy vary often accompanied by disturbances of sensation, perception, cognition, communication, and behavior, by epilepsy, and by secondary musculoskeletal problems.*(2)

Assim, Paralisia Cerebral descreve um grupo de perturbações do desenvolvimento do movimento e postura permanentes, com limitação funcional, causadas por distúrbios não progressivos que ocorreram precocemente durante o desenvolvimento cerebral, seja durante o desenvolvimento fetal ou após o nascimento, durante a infância. A perturbação motora é frequentemente acompanhada de outros distúrbios, sendo que estes podem ser sensitivos, cognitivos, comunicativos, perceptivos, comportamentais, epilepsia ou musculoesqueléticos secundários.(2)

### 4.2 Epidemiologia

Em Portugal, de acordo com os dados do Programa Nacional de Vigilância da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade, a taxa de incidência de PC em crianças nascidas entre 2001 e 2007 é de 1,55 em 1000 nados-vivos. No entanto, quando se consideram coortes de ano de nascimento com duração 3 anos, como por exemplo, numa coorte constituída pelos nascimentos entre 2001 e 2003, verifica-se uma diminuição da taxa de incidência global de PC aos 5 anos.(9)

Uma revisão sistemática e meta-análise, publicada em 2013, baseada em estudos disponíveis na literatura que tratavam dados de crianças nascidas a partir de 1985, propõe uma prevalência mundial de 2,11 em 1000 nados vivos.(3)

Sellier et al.(2016), baseando-se em dados provenientes de 20 registos de 15 países europeus, verificaram que, entre 1980 e 2003, a prevalência diminuiu de 1,90 para 1,77 em 1000 nados vivos.(22)

Quando analisada em países subdesenvolvidos, nomeadamente Uganda, a prevalência de Paralisia Cerebral assume valores como 2,9 em 1000 nados vivos, justificáveis pela falta de melhores cuidados maternos e neonatais.(4)

Considerando os estudos acima referidos, pode constatar-se que a prevalência deste distúrbio não progressivo toma valores diferentes consoante o contexto analisado. No entanto, este indicador também varia com outros fatores, nomeadamente o peso ao nascimento e a idade gestacional. A prevalência da Paralisia cerebral é inversamente proporcional ao peso ao nascimento e à idade gestacional, verificando-se o seu aumento em recém-nascidos com baixo peso e em prematuros.(3)

O baixo status socioeconómico é, potencialmente, um fator que contribui para o aumento da prevalência da PC. Existem estudos acerca desta possível relação, ainda assim, a ausência de uma definição universalmente aceite de status socioeconómico e dos parâmetros a avaliar traduz-se em resultados contraditórios, pelo que é difícil inferir uma relação direta entre este fator e a Paralisia Cerebral. Contudo, o conhecimento de uma influência negativa do baixo status socioeconómico em situações consideradas fatores de risco para a PC, como a prematuridade, o baixo peso ao nascimento e a ocorrência de trauma pós-natal, permite-nos ponderar uma relação indireta com o distúrbio em questão.(23)

### **4.3 Fatores de risco e Causas**

Distinguir os conceitos fator de risco e causa é essencial para a compreensão do processo patológico da Paralisia Cerebral.

As lesões cerebrais ou condições diretamente associadas a estas, que ocorrem numa fase precoce do desenvolvimento e se traduzem num distúrbio compatível com Paralisia Cerebral, são a causa. As condições cuja presença aumenta a probabilidade de ocorrência destas lesões cerebrais são fatores de risco. Quando se pretende conhecer a causa do distúrbio, o foco da atenção é o percurso da criança desde o período fetal até ao momento atual, enquanto que, quando o propósito é avaliar o risco de desenvolver esta perturbação, considera-se uma criança não diagnosticada e reconhecem-se fatores capazes de se traduzir em PC.(5)

#### **4.3.1 Fatores sociodemográficos**

Dados referentes a crianças diagnosticadas com Paralisia Cerebral, nascidas em Portugal entre 2001 e 2007, mostram uma maior afetação de rapazes, sendo o seu risco de apresentação do distúrbio 20% superior ao das raparigas.(9)

Também a idade materna influencia as taxas de incidência da PC, verificando-se maior incidência em filhos cuja idade materna é extrema, isto é, idades inferiores a 20 anos e superiores a 39 anos. (9,10)

Ainda que as taxas de omissão de informação acerca da escolaridade materna sejam consideráveis, a diminuição deste fator poderá, potencialmente, contribuir para o aumento do risco de PC.(9)

Assim, fatores sociodemográficos como o gênero masculino, idade materna e, possivelmente, a escolaridade materna podem considerar-se fatores de risco para a Paralisia Cerebral.

Considerando que qualquer lesão não progressiva que ocorra precocemente durante desenvolvimento cerebral é uma potencial causa deste distúrbio, os fatores de risco associados também podem estar presentes em qualquer altura deste período. Assim, para facilitar a sua compreensão, os fatores de risco podem dividir-se em fatores de risco pré-natais, perinatais e fatores de risco pós-natais.(5)

#### 4.3.2 Fatores pré-natais

Durante a gravidez são diversos os fatores que influenciam o risco de uma criança apresentar Paralisia Cerebral.

Crianças com PC apresentam maior prevalência de malformações congénitas que a população geral. Quando comparados, os gémeos dizigóticos apresentam menor incidência deste distúrbio que os gémeos monozigóticos. Para além disso, em famílias consanguíneas verifica-se um maior risco de Paralisia Cerebral. Todas estas observações, de certa forma, demonstram um envolvimento genético. Com o avanço tecnológico e a possibilidade de sequenciar o genoma, foi possível concluir que existem diversos genes envolvidos na patogénese desta perturbação.(10) Existem diversos estudos acerca de possíveis fatores de risco genéticos, sendo o genótipo *APOE* um dos mais estudados. Este genótipo codifica a apolipoproteína E (ApoE), uma proteína transportadora de lípidos abundante no cérebro. Diversos alelos foram associados ao aumento do risco de Paralisia Cerebral, no entanto, os resultados dos vários estudos são divergentes.(7) Trombofilias hereditárias(24) e uma resposta inflamatória fetal anormal, com polimorfismos de citocinas identificados, associam-se a um risco de Paralisia Cerebral acrescido.(6) Assim, ainda que alguns resultados sejam controversos, a genética poderá ser considerada um fator de risco de PC.

O modo como as crianças são concebidas, nomeadamente por fertilização *in vitro*, é um importante aspecto a considerar quando se estudam fatores de risco da PC. Nestes casos, existe alta frequência de gémeos, baixo peso ao nascimento e prematuridade. Todos estes aspetos se relacionam com o acrescido risco da criança apresentar Paralisia Cerebral, no entanto, a IVF, por si só, também se associa a maior risco.(10)

Uma gravidez múltipla, quando comparada com uma gravidez única, apresenta maior risco de apresentar o distúrbio.(5-7) Neste contexto, este pode ser facilmente atribuído à tendência para o nascimento prematuro e/ou baixo peso, que também são fatores de risco independentes.(24) Contudo, um RN a termo resultante de gestação múltipla continua a apresentar maior risco de PC comparativamente a um RN a termo de gestação única.(7)

Infeções maternas(6,10), nomeadamente do grupo TORCH(5,7,9,25), sífilis(9,25), HIV(9,25), infeções por vírus Zika(7,26), chikungunya(7) e processos infecciosos respiratórios ou genito-urinários (5) são capazes de infligir lesões cerebrais. Considerando a possibilidade de transmissão ao feto, a infeção pode generalizar-se e desencadear uma resposta do RN, a designada sépsis neonatal.(5,9) Para além disto, as infeções contraídas pela mulher, durante a gravidez, podem associar-se a patologia placentar. A corioamnionite(5-7,27) e a funisite(6), particularmente a funisite necrotizante, são alguns exemplos. A vilite crónica, enfartes, vasculopatia trombotica fetal e necrose vascular associada ao mecónio são outras patologias placentares implicadas.(6) Um descolamento da placenta durante a gestação pode contribuir para a ocorrência de lesões cerebrais manifestadas posteriormente sob a forma de Paralisia Cerebral.(14)

Distúrbios das hormonas tiroideias da grávida(12), considerando o seu importante papel no desenvolvimento cerebral precoce do feto, podem predispor a lesões durante o período intra-uterino. (24)

A restrição do crescimento intra-uterino(10) pode, por si só, ser considerado um fator de risco, no entanto, associa-se a condições também consideradas de risco, nomeadamente, pré-eclâmpsia(6,29,30), diabetes(6) e distúrbios placentares como o descolamento da placenta(14) ou corioamnionite.(27)

Uma criança que nasce antes das 37 semanas gestacionais apresenta uma considerável elevação da possibilidade de apresentar manifestações clínicas compatíveis com PC.(5,6,9,10,31) Condições como a hemorragia intraventricular e leucomalácia periventricular são comuns em RN pré-termo, podendo ser consideradas indicadores de risco perante a prematuridade.(6,31) Patologia placentar como descolamento da placenta(28) ou corioamnionite(27), infeções(31) ou gestação múltipla(6) podem precipitar um parto precoce.

### 4.3.3 Fatores perinatais

Eventos hipóxico-isquémicos(5), como acidentes vasculares cerebrais isquémicos(8) ou hemorrágicos(7) e asfixia perinatal(6,9) podem causar lesões cerebrais. Atualmente, o uso do termo “asfixia perinatal” não é encorajado dado que, as manifestações clínicas características desta situação podem ser secundárias a outras condições presentes durante a gravidez, como a infeção ou alterações placentares.(6) Assim, pode falar-se em hipoxia aguda durante o parto.(6) Nesta situação, devido ao sofrimento fetal, pode verificar um baixo apgar que, isoladamente, pode ser considerado também um fator de risco. (5,6)

Uma possível consequência dos fatores anteriormente referidos é a encefalopatia neonatal, uma síndrome caracterizada por convulsões, nível de consciência alterado e um exame neurológico alterado.(6)

No recém-nascido, as convulsões são o evento neurológico mais comum, com prevalência superior em prematuros. Podem surgir como manifestação clínica em contexto de infeção do SNC, hemorragia intraventricular, leucomalácia periventricular ou acidente vascular cerebral isquémico, considerando-se um fator de risco.(10,32)

A aspiração meconial, síndrome de desconforto respiratório e hipoglicemia criam um estado respiratório e metabólico, respetivamente, propício a lesões cerebrais.(33)

Em crianças diagnosticadas, a frequente presença de malformações cerebrais sugere que estas possam ser interpretadas como fator de risco.(6,7)

Outra condição que, quando presente, pode elevar a possibilidade de uma criança ser diagnosticada com Paralisia cerebral é a hiperbilirrubinémia, que pode originar kernicterus. Esta é mais comum em RN pré-termo.(7,34)

#### 4.3.4 Fatores pós-natais

Durante o desenvolvimento das crianças, infeções como meningite(5,9,10), traumas(9,10) e acidentes vasculares cerebrais(9) aumentam a probabilidade de lesão cerebral e, consequentemente Paralisia Cerebral.

#### 4.3.5 Causas

Como referido anteriormente, a alteração que se verifica a nível cerebral, seja lesão ou malformação congénita, é a causa da Paralisia Cerebral. Os fatores de risco acima descritos aumentam a probabilidade desta alteração cerebral ocorrer sendo muitas vezes referidos como causas da PC visto que, de forma indireta, têm um papel ativo na ocorrência desta perturbação cerebral.(5) Para além disso, existe a possibilidade da alteração cerebral estar presente e não se traduzir clinicamente em Paralisia Cerebral. Assim, na prática, distinguir entre fatores de risco e a causa é extremamente difícil, verificando-se uma sobreposição entre estas.(5)

No entanto, consideram-se como causas da PC os seguintes:

- Malformações cerebrais congénitas;(5)
- Infeções congénitas ou adquiridas;(5)
- Hemorragia intraventricular;(5)
- Lesões da substância branca, nomeadamente, a Leucomalácia Periventricular;(5)
- Lesão dos núcleos da base e da substância cinzenta;(5)
- Lesões hipóxico-isquémicas, por exemplo, AVC e enfartes focais;(5)
- Kernicterus;(5)
- Lesão cerebral traumática pós-natal.(5)

### 4.4 Patogénese

Considerando os múltiplos fatores de risco associados à Paralisia Cerebral, esta pode considerar-se uma patologia de etiologia multifatorial. Os mecanismos a partir dos quais os fatores de risco propiciam as alterações cerebrais e, consequentemente, as manifestações clínicas, não são totalmente compreendidos. No entanto, existem hipóteses que permitem uma melhor compreensão do processo.(10)

Ainda que as malformações cerebrais, genéticas ou adquiridas, possam ser responsáveis pela PC, a maioria dos casos deve-se a lesões.(35)

Estas lesões cerebrais podem ser consequência de isquemia, hipoxia intrauterina ou hipoxia durante o parto, que causam uma diminuição do aporte de glicose e/ou oxigénio às células cerebrais e conduzem à necrose ou apoptose das mesmas. (10,35) Este mecanismo clarifica a forma como fatores de risco capazes de induzir hipoxia, isquemia ou estados semelhantes se podem traduzir em lesões cerebrais. (10)

Outra hipótese capaz de clarificar a patogénese da PC é a hipótese inflamatória. Esta sugere que, quando existe uma infeção ou inflamação, há um aumento das citocinas no sangue fetal e, conseqüentemente, no seu cérebro. Estes mediadores inflamatórios são capazes de causar lesão cerebral. (10)

A acumulação de substâncias, nomeadamente, bilirrubina indireta, pode ser tóxica traduzindo-se em lesão cerebral. (25)

Assim, ainda que limitado, o conhecimento acerca da patogénese da Paralisia Cerebral permite um melhor entendimento geral desta patologia.

#### 4.5 Manifestações clínicas

Uma criança com Paralisia Cerebral pode, desde um período precoce da sua vida, apresentar determinados sinais característicos desta patologia. Estes podem ser objetivados clinicamente e dependem da zona do cérebro afetada pela lesão.

Crianças com Paralisia Cerebral podem apresentar os seguintes sinais:

- Alterações do tónus muscular, como hipotonia ou hipertonia; (5,11)
- Reflexos patológicos, nomeadamente reflexos aumentados, presença de sinais piramidais ou persistência de reflexos primitivos; (11)
- Ataxia do tronco e da marcha; (11)
- Tremor intencional; (11)
- *Past Pointing* ( a criança, ao realizar um movimento dirigido a determinado alvo, não o atinge imediatamente necessitando de ajustar o seu movimento); (11)
- Movimentos involuntários, não controlados, recorrentes e ocasionalmente estereotipados; (11)
- Movimentos gerais de contração síncrona (*cramped synchronous general movements*), caracterizados por contração rígida e relaxamento do tronco e das extremidades. (36)
- Ausência de *fidgety movements* (pequenos movimentos do pescoço, tronco e membros, de velocidade moderada com aceleração variável, em todas as direções). (5,36)

O desenvolvimento psicomotor da criança é afetado pelo que, dependendo da sua idade, esta pode apresentar diversas manifestações patológicas que variam amplamente entre perturbações quase impercetíveis e incapacidades motoras graves. (5)

Em criança com idade inferior a 6 meses:

- Quando está em decúbito dorsal e se pega ao colo, a sua cabeça não acompanha o movimento do corpo, sem tentativa de controlo cefálico;(12)
- Ao movimentar-se há sensação de rigidez ou flacidez;(12)
- Quando segurado nos braços adopta uma posição de extensão do tronco e pescoço agindo como se se afastasse;(12)
- Quando pegado ao colo, as suas pernas ficam rígidas e cruzam, em posição de tesoura;(12)

Em criança com idade entre 6 e 10 meses:

- Não rola em qualquer direção;(5,12)
- Não consegue juntar as mãos;(12)
- Tem dificuldade em levar as suas mãos à boca;(12)
- Movimenta apenas uma mão enquanto mantém a outra cerrada;(5,12)
- Não se consegue sentar aos 8 meses;(5)

Em criança com idade superior a 10 meses:

- Gatinha lateralmente empurrando com uma mão e uma perna, arrastando a mão e perna oposta;(12)
- Desloca-se arrastando as nádegas ou de joelhos, mas nunca gatinha com os 4 membros;(12)
- Não consegue andar aos 18 meses;(5)

Podem existir também dificuldades alimentares independentemente da idade (5) e assimetria manual precoce(preferência manual) antes do ano de idade (corrigida).(5)

Assim, clinicamente verifica-se a existência de uma perturbação da postura e movimento. (5,12)

É importante ter em conta que as manifestações apresentadas podem ser transitórias e não se traduzir em disfunção a longo prazo, nomeadamente em prematuros. Esta é a razão pela qual se deve considerar a idade corrigida da criança.(5)

Quando a lesão cerebral ocorre num período posterior ao desenvolvimento de determinadas capacidades, estas podem ser perdidas. Isto é especialmente importante quando se consideram situações de dano cerebral pós-natal.(5)

## 4.6 Classificação

A Paralisia Cerebral pode ser classificada considerando o padrão motor, a distribuição e a severidade das manifestações apresentadas pela criança.(13,14) Os sistemas de classificação baseiam-se no padrão de envolvimento bulbar, do tronco e dos membros.(13)

#### 4.6.1 Padrão motor

Considerando as manifestações neurológicas apresentadas pelas crianças, a Paralisia Cerebral pode ser classificada em 3 subtipos diferentes: Espástica, Discinésica e Atáxica.(11,12)

A Paralisia Cerebral Espástica caracteriza-se por hipertonia, um sinal de Babinski positivo e hiperreflexia. Esta hipertonia associa-se a uma resistência aumentada dependente da velocidade do movimento, o que se designa de espasticidade. A hiperreflexia pode associar-se a um aumento da zona de reflexo ou a clónus. Os membros inferiores podem apresentar uma rotação interna e adução das ancas, sendo que ao levantar e durante a marcha pode verificar-se uma flexão da anca e dos joelhos. Juntamente com o pé equino, estas características posicionais dos membros inferiores caracterizam a marcha em “tesoura”. Braços em flexão com as mãos cerradas, frequentemente associadas a adução do polegar, e movimento rígidos mal direccionados descrevem uma postura patológica dos membros superiores.(11)

A Paralisia Cerebral Discinésica caracteriza-se por movimentos involuntários, não controlados, recorrentes e ocasionalmente estereotipados, tónus muscular flutuante e predominância de padrões de reflexo primitivos persistentes. Para além disso, as crianças podem apresentar uma expressão facial monomórfica e protusão da língua (*tongue thrusting*). Este tipo de PC subdivide-se em Distónica e Coreo-atetótica.(11)

A Paralisia Cerebral Distónica apresenta-se com posturas anormais associadas a uma aparente hipocinésia. Estas alterações de postura, sob a forma de rotação, extensão ou flexão de diversas partes do corpo, devem-se à contração muscular sustentada. Também se verificam movimentos involuntários e movimentos voluntários distorcidos. O tónus muscular está aumentado, mas flutua, incitando-se facilmente o seu aumento. A Paralisia Cerebral Coreo-atetótica caracteriza-se por hiperkinésia e hipotonia, no entanto, o tónus flutua apresentando-se maioritariamente diminuído. Neste subtipo de PC, as crianças apresentam coreia e atetose. Coreia representa os movimentos rápidos, involuntários, instáveis e frequentemente fragmentados. Atetose retrata movimentos de “contorção”, lentos e inconstantes.(11)

A Paralisia Cerebral Atáxica caracteriza-se pela perda da coordenação muscular, sendo que os movimentos são realizados com força, ritmo e precisão anormal. Existe ataxia do tronco e da marcha com conseqüente distúrbio do equilíbrio, *Past pointing* (a criança, ao realizar um movimento dirigido a determinado alvo, não o atinge imediatamente necessitando de ajustar o seu movimento) e tremor, predominantemente lento e de intenção.(11)

A existência de um outro subtipo, a Paralisia Cerebral Mista, ainda que não seja consensual, pode ser considerada quando uma criança apresenta características compatíveis com mais do que um subtipo de PC.(12) Entidades que não reconhecem a existência deste subtipo de PC consideram que, nestas situações, a Paralisia Cerebral deve ser classificada de acordo com as manifestações clínicas dominantes.(11)

No gráfico abaixo, é possível observar a distribuição dos diversos subtipos de Paralisia Cerebral, de acordo com o SCPE.(11)

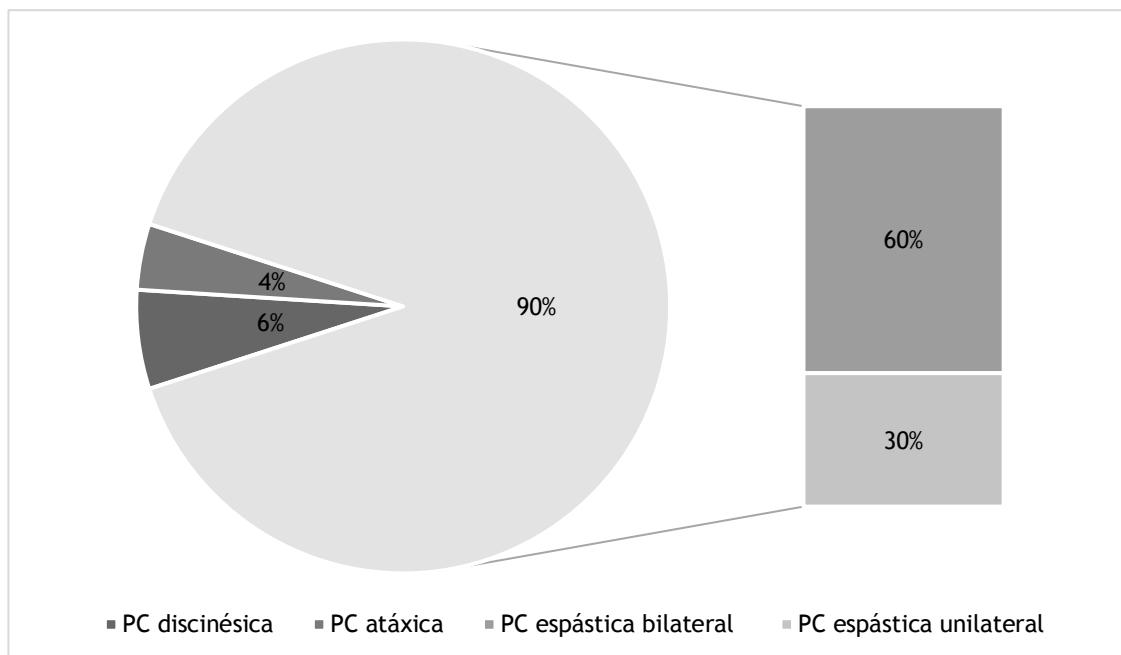


Gráfico 1. Distribuição dos subtipos de Paralisia Cerebral, segundo o SCPE. Adaptado de (11).

Como já foi referido anteriormente, as manifestações clínicas e, conseqüentemente, a classificação da Paralisia Cerebral segundo o padrão motor dependem da localização da lesão cerebral. Lesões no córtex motor ou nos tratos piramidais traduzem-se em espasticidade, sinal característico da Paralisia Cerebral Espástica. Se o dano ocorrer ao nível dos gânglios da base ou do cerebelo, a criança pode apresentar manifestações características de um quadro clínico de Paralisia Cerebral Discinésica. No entanto, perante um cerebelo danificado, pode identificar-se uma ataxia, permitindo a classificação de Paralisia Cerebral Atáxica.(18)

#### 4.6.2 Distribuição anatómica

De acordo com a distribuição, a Paralisia Cerebral Espástica pode ser classificada em unilateral e bilateral.(13,14) No entanto, ainda é comum classificá-la em hemiplegia (afetação unilateral) ,diplegia (maior envolvimento dos membros inferiores do que os membros superiores) e quadriplegia (envolvimento dos membros superiores e inferiores).(13,14)

#### 4.6.3 Severidade

A severidade das manifestações motoras apresentadas pelas crianças com Paralisia Cerebral pode ser avaliada recorrendo ao uso de escalas. Atualmente, as mais utilizadas são o *Gross Motor Function Classification System* (GMFCS)(2,11,13-15) para avaliação dos membros inferiores, e a *Bimanual Fine Motor Function* (BFMF)(2,11) e o *Manual Ability Classification System* (MACS)(2,11,13,15), para avaliação dos membros superiores (anexo1).

O *Gross Motor Function Classification System* (GMFCS) é uma classificação em 5 níveis que distingue as crianças com Paralisia Cerebral baseando-se nas suas capacidades motoras,

limitações, necessidade de dispositivos de mobilidade portáteis ou mobilidade em cadeira de rodas(Figura 2). Esta escala é aplicável a crianças com idade até aos 18 anos.(37)

Atualmente, existe uma versão da GMFCS que possibilita a participação dos familiares nesta classificação, o *GMFCS Family and Self Report Questionnaire*, passível de aplicação em crianças ou jovens dos 2 aos 18 anos.(37)

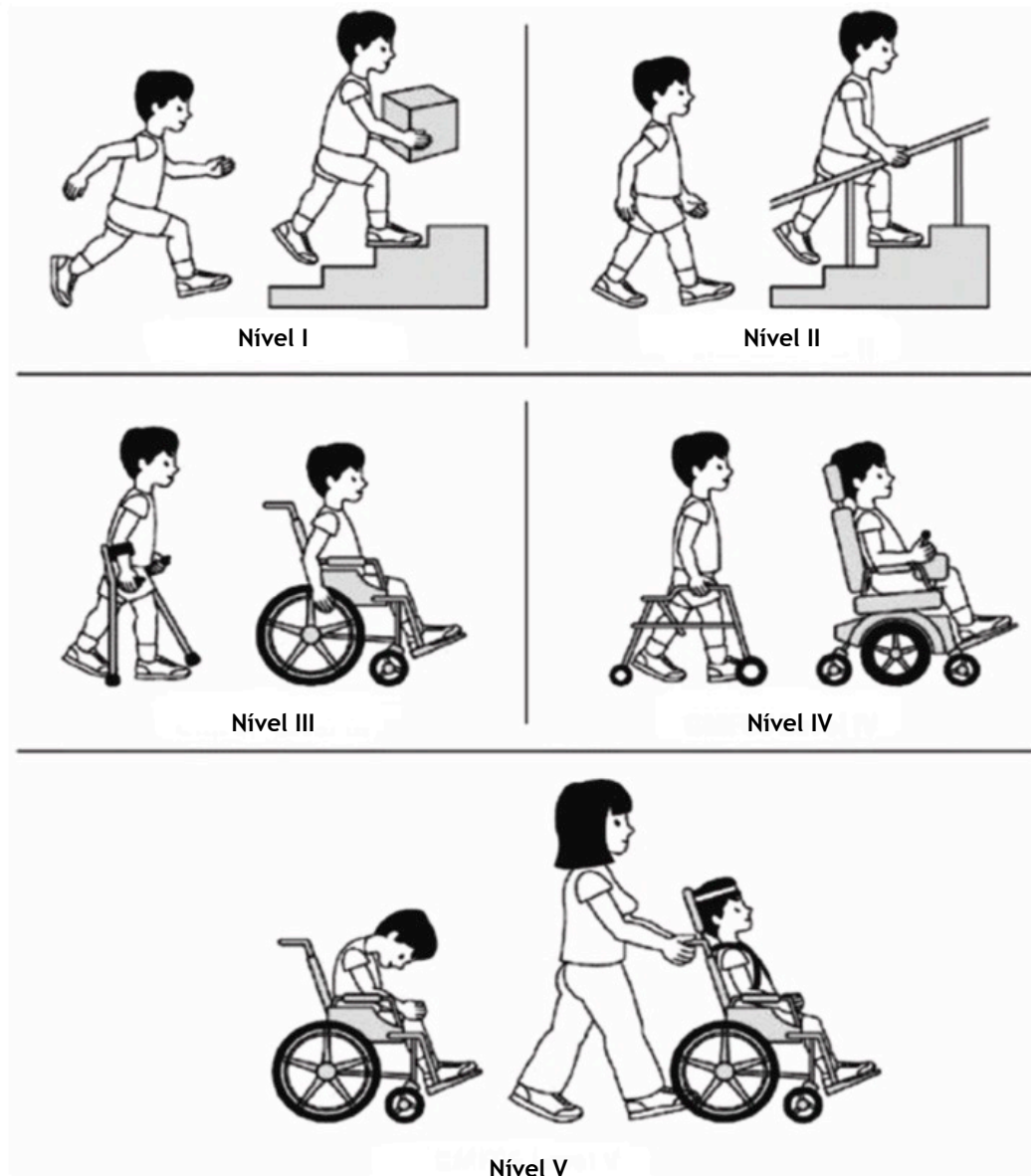


Figura 1.Representação dos 5 níveis do *Gross Motor Function Classification System* (GMFCS) para crianças entre os 6 e 12 anos de idade. Imagem ediatada com respetiva tradução da legendagem, retirada de (13).

Assim, uma criança classificada com nível I, normalmente, consegue andar sem restrições, no entanto, uma criança classificada com nível V, geralmente, apresenta uma mobilidade muito limitada mesmo ao usar dispositivos de assistência à mobilidade (anexo1).(11,14,15,37)

A *Bimanual Fine Motor Function* (BFMF) é uma escala equivalente ao GMFCS, no entanto foca-se na função motora nos membros superiores avaliando a capacidade da criança agarrar, segurar e manipular objetos com cada uma das mãos. (2,11)

A *Manual Ability Classification System* (MACS), tal como a BFMF, é uma escala utilizada para avaliar a função motora dos membros superiores em 5 níveis. Baseia-se na capacidade da criança ou jovem manipular objetivos por iniciativa própria e na sua necessidade de assistência ou adaptação na realização das atividades manuais diárias. Esta escala aplica-se a crianças entre os 4 e 18 anos de idade (anexo1).(11,15) A Mini-MACS é uma versão aplicável a crianças entre 1 e 4 anos de idade.(38)

Devido às alterações motoras, as crianças com PC podem apresentar dificuldades ao beber e comer pelo que é necessária uma avaliação neste contexto. Assim, foi criada a escala *Eating and Drinking Ability Classification System* (EDACS). Esta aplica-se em idade igual ou superior a 3 anos e apresenta 5 níveis (anexo1).(15)

Da mesma forma, os distúrbios motores apresentados em crianças com Paralisia Cerebral podem ser avaliados recorrendo, nomeadamente, ao *Communication Function Classification System* (CFCS)(anexo1)(16), com 5 níveis, e à *Viking Speech Scale*(11), com 4 níveis.

## 4.7 Comorbilidades

Para além da perturbação da postura e movimento consequente das alterações clínicas anteriormente descritas, existem outras possíveis condições acompanhantes. Estas podem ser causadas primariamente pelas alterações cerebrais responsáveis pela PC ou constituir uma consequência das alterações motoras ou limitações funcionais impostas por estas.(39)

### 4.7.1 Sensoriais e Perceptivas

Neste contexto, podem existir distúrbios sensoriais ao nível de qualquer sistema (tacto, visão, audição, olfato, paladar, propriocepção e vestibular) assim como alterações no processamento, ou seja, a percepção sensorial pode encontrar-se afetada.(5)

A audição é um dos sentidos frequentemente afetados em casos de Paralisia Cerebral. O défice auditivo(5,9) pode ser causado por otites médias, considerando-se um distúrbio transitório da condução dos sons, ou pode ser de carácter neurossensorial.(39,40) Independentemente da causa associada ao défice, este vai interferir no processamento auditivo. Dada a importância do processamento na capacidade de localizar e lateralizar o som, reconhecer padrões auditivos, atenção, discriminação auditiva e memória auditiva, este é determinante no desenvolvimento infantil, nomeadamente, social e cognitivo. Assim, alterações auditivas podem refletir-se no desenvolvimento da criança.(39)

A visão é um sentido importante na coordenação visomotora, orientação espaço-temporal, comunicação, linguagem, aprendizagem e memória. A privação visual numa fase precoce da vida pode associar-se a alterações anatómicas e funcionais, tendo um importante impacto na capacidade de responder a estímulos ambientais, participar nas atividades diárias, comunicar com a mãe e no seu desenvolvimento motor e cognitivo.(39,41) Alguns exemplos de alterações visuais, que se podem apresentar numa criança com PC, são dificuldade em controlar os movimentos dos olhos, estrabismo, erros refrativos, defeitos dos campos visuais e do processamento visual.(5,42)

Em Portugal, de acordo com os dados do Programa Nacional de Vigilância da Paralisia cerebral aos 5 anos de idade, 9,7% e 51,7% das crianças registadas como avaliadas apresenta défices auditivos e visuais, respectivamente.(9)

#### 4.7.2 Cognitivas

A estimulação da criança é essencial para o seu desenvolvimento cognitivo. Tudo o que possa interferir com esta estimulação tem o potencial de se traduzir numa cognição afetada. Como já referido acima, alterações da percepção ou distúrbios sensoriais, dado o envolvimento de domínios como a atenção, memória, linguagem ou discurso, podem impactar na cognição da criança.(5,39) Os distúrbios motores também têm uma ampla influência nesta dimensão, dado que, muitas vezes, impossibilitam a criança de frequentar atividades potencialmente estimuladoras.(39) No entanto, mesmo sem a influência destes fatores, a criança pode apresentar primariamente um défice cognitivo.(39)

Segundo o PVNPC5A, das 997 crianças nascidas entre 2001 e 2007, residentes em Portugal, registadas com avaliação cognitiva, 58,65% apresentava défice cognitivo ( $QI < 70$ ). (9)

#### 4.7.3 Comunicacionais

A linguagem relaciona-se intimamente com a comunicação, sendo o seu desenvolvimento essencial para a existência de um processo comunicativo eficaz. O desenvolvimento da linguagem pressupõe a existência de um SNC inalterado, assim como um sistema sensorial, um processamento dos estímulos sensoriais e um desenvolvimento cognitivo íntegro. Na Paralisia Cerebral, qualquer um destes fatores se pode encontrar afetado e, conseqüentemente, a comunicação também. As alterações motoras características da PC, por não permitirem um controlo muscular suficientemente eficaz para a produção da fala ou por impossibilitarem a participação das crianças em atividades estimuladoras também impactam negativamente na capacidade comunicativa das crianças.(5,14)

#### 4.7.4 Comportamentais

Ainda que pouco exploradas na literatura, alterações comportamentais são identificadas em crianças com PC. Estas podem traduzir-se em dificuldade em relacionar-se com os colegas, em manter a atenção e a concentração, hiperatividade, características antissociais ou transtornos da conduta.(5,13)

#### 4.7.5 Epilepsia

A epilepsia é uma importante condição que se pode associar a qualquer tipo de padrão motor ou severidade, no entanto, a sua prevalência aumenta com a severidade do comprometimento motor. Relaciona-se com as alterações cerebrais responsáveis pelo quadro clínico compatível com PC.(5,17) Segundo o PVNPC5A, 44,2% das crianças nascidas entre 2001 e 2007, residentes em Portugal, registadas com informação acerca da presença de epilepsia, apresentava esta patologia.(9)

#### 4.7.6 Dificuldades alimentares e malnutrição

As alterações cerebrais e consequentes manifestações motoras características da PC podem dificultar o controlo da fase oral da deglutição, assim como alterar as fases faríngea e esofágica, traduzindo-se numa disfagia, isto é, dificuldade em deglutir os alimentos.(5,39,43)

Fatores como dismotilidade esofágica, dismotilidade antroduodenal, hérnias do hiato, aumento da pressão intra-abdominal secundária à espasticidade, escoliose e posição supina, relacionados com a etiologia da PC e suas manifestações, podem traduzir-se em refluxo gastroesofágico. Este associa-se a regurgitação e vômitos, que contribuem para a perda dos nutrientes ingeridos.(5,43)

Um défice de vitamina D também pode ser objetivada em crianças com Paralisia Cerebral. Relaciona-se com a menor exposição solar a que estas estão sujeitas devido às suas dificuldades de deambulação, bem como com a toma de fármacos anti-epilépticos. Considerando o importante papel desta vitamina lipossolúvel a nível ósseo, esta comorbilidade contribui para a osteopenia e potenciais fraturas.(44)

Alterações na motilidade intestinal, imobilidade prolongada, hipotonia generalizada, diminuição da ingestão de fluídos e fibras podem causar obstipação. Se crónica e não tratada, a obstipação pode manifestar-se sob a forma de náuseas, vômitos, dor abdominal, saciedade precoce e recusa alimentar.(5,43)

Uma cognição afetada pode traduzir-se na incapacidade de comunicar a fome, saciedade ou mesmo outros sintomas. (39,43)

Também a terapêutica anti-epiléptica, nomeadamente, o Ácido Valpróico, pode causar anorexia e recusa alimentar. (43)

Assim, todos os fatores anteriormente descritos podem causar diminuição da ingestão alimentar o que, por sua vez, se pode traduzir em malnutrição. (43)

#### 4.7.7 Sialorreia

A disfunção motora oral, disfagia e/ou distúrbio sensitivo intraoral podem potenciar a ocorrência de sialorreia, uma das principais comorbilidades presentes nas crianças e jovens com Paralisia Cerebral. (5,17,45)

#### 4.7.8 Incontinência

As alterações musculares manifestadas pelas crianças ou jovens com PC dificultam o controlo muscular pelo que as incontinências fecal e urinária podem ocorrer.

As dificuldades de mobilidade também podem dificultar o acesso à casa de banho contribuindo, assim, para a ocorrência de episódios de incontinência. (46)

#### 4.7.9 Distúrbios musculoesqueléticos secundários

As contraturas são uma das consequência das alterações do tónus muscular manifestado pelas crianças com Paralisia Cerebral, nomeadamente, da espasticidade. (18,47)

Resultado da combinação da espasticidade, fraqueza muscular e controlo muscular inadequado, a escoliose é um distúrbio frequente em crianças com PC. (17,48)

De forma semelhante, a luxação da anca é uma condição frequentemente presente ainda que, ao nascimento, não haja alteração ao nível da articulação coxo-femoral. Este deslocamento ósseo, pode dever-se às alterações do tónus muscular, como a espasticidade. (17,49)

A diminuição da deambulação inerente à PC e conseqüente diminuição da massa muscular, podem conduzir a uma diminuição da densidade mineral óssea e, conseqüentemente à osteoporose. Uma maior fragilidade do tecido ósseo torna-o mais suscetível a fraturas. Existem outros fatores potencialmente associados a estas alterações ósseas, nomeadamente, a diminuição da ingestão alimentar de vitamina D ou cálcio e a medicação anti-convulsivante. (50)

#### 4.7.10 Dor

A dor é uma comorbidade de alta prevalência em crianças e jovens com Paralisia Cerebral. Esta dor pode ser uma consequência direta das alterações musculoesqueléticas apresentadas, como a escoliose ou a luxação da anca, das alterações do tônus muscular, da imobilidade, de condições específicas como obstipação, vômitos e doença do refluxo gastro-esofágico, de mobilizações nas tarefas do dia-a-dia, ou até de intervenções terapêuticas. (5,51,52)

#### 4.7.11 Distúrbios do Sono

Nas crianças e jovens com Paralisia Cerebral podem ocorrer diversos fenómenos capazes de causar distúrbios de sono. Medicação, dor, convulsões, pobre higiene do sono, intervenções próximas à hora de deitar, necessidade de reposicionamento, alterações musculares características ou disfunções encefálicas com comprometimento do controlo respiratório e cardíaco, do ritmo vigília/sono e o nível de alerta durante a vigília são alguns exemplos. (5,39)

Os distúrbios frequentemente identificados são a insónia inicial, a sonolência diurna excessiva, os distúrbios de transição do sono, suores noturnos e apneia de sono. (5)

#### 4.7.12 Distúrbios Psiquiátricos

Na população geral, a diminuição da atividade física, distúrbios de sono e dor são alguns dos fatores que contribuem para o aumento do risco de desenvolver distúrbios psiquiátricos. Considerando que estes fatores são condições frequentemente manifestadas na Paralisia Cerebral, a existência de distúrbios psiquiátricos, neste contexto, é compreensível. (53) Distúrbios comunicacionais, sensitivos e cognitivos também contribuem para a existência de distúrbios psiquiátricos. Depressão, ansiedade, distúrbios de conduta, distúrbios do espectro do autismo e Perturbação da Hiperatividade e Défice de Atenção (PHDA) são alguns dos distúrbios associados à Paralisia Cerebral. (5)

#### 4.7.13 Distúrbios respiratórios

A disfagia e o refluxo gastroesofágico potenciam a aspiração recorrente sendo, consequentemente, responsáveis pelo desenvolvimento de infeções respiratórias. A ineficiência dos mecanismos de limpeza das vias aéreas associados ao distúrbio neuromotor característico da PC contribui para a acumulação de secreções, que predispõem a infeção. As deformidades da coluna vertebral, como a escoliose, durante o desenvolvimento da criança podem conduzir a uma deformação da caixa torácica e interferir com o desenvolvimento pulmonar, repercutindo-se no processo respiratório. Também a malnutrição pode contribuir para o declínio da função respiratória, a colonização bacteriana das vias aéreas e a diminuição da resistência à infeção. (54)

## 4.8 Diagnóstico

Um diagnóstico precoce de Paralisia Cerebral é essencial dada a possibilidade de instituir terapêutica numa fase de crescimento cerebral em que a neuroplasticidade existente permite, a longo prazo, obter melhores resultados e prevenir complicações.(10,19)

Até recentemente, o diagnóstico de Paralisia Cerebral era considerado clínico e baseava-se, essencialmente, no reconhecimento de manifestações neurológicas ou motoras características e sinais, como alterações do desenvolvimento psicomotor (descritas na secção 4.5).(5,10,19)

Atualmente, o diagnóstico depende da combinação de uma avaliação neurológica, do reconhecimento de fatores de risco clínicos e de achados neuroimagiológicos.(19)

Geralmente, os sintomas surgem antes dos 2 anos e o diagnóstico ocorre entre os 12 e 24 meses, no entanto, com esta nova abordagem é possível um diagnóstico mais precoce.(19)

O reconhecimento de fatores de risco na história da criança (pré-natal, perinatal, pós-natal é extremamente importante no diagnóstico.(5,10) Isto porque alerta para a necessidade de investigação e, conseqüentemente, permite um diagnóstico precoce.(5)

A abordagem inicial difere consoante se trate de uma criança com ou sem fatores de risco.

A vigilância do desenvolvimento das crianças sem fatores de risco identificados ou manifestações clínicas patológicas, normalmente ocorre de forma concordante com a preconizada pelo Programa Nacional de Saúde Infantil e Juvenil.(5,10,55)

Existe a possibilidade de uma criança não apresentar fatores de risco neonatais mas vir a exibir, posteriormente, manifestações clínicas durante a infância.(19) Nestes casos, o diagnóstico de PC ocorre mais tardiamente, quando os pais ou profissionais de saúde se apercebem das manifestações neuromotoras ou do não atingimento de determinada(s) *milestone(s)*.(10) Ocorrendo após os 5 meses de idade, a abordagem, neste contexto, consiste na realização de uma boa história clínica com enfoque em potenciais fatores de risco, numa avaliação neurológica, motora e neuroimagiológica.(19) A avaliação neurológica é feita com recurso à HINE (*Hammersmith Infant Neurologic Examination*), a motora com a DAYC (*Developmental Assessment of Young Children*), AIMS (*Alberta Infant Motor Scale*) ou NSMDA (*Neuro Sensory Motor development*) e a imagiológica com a Ressonância Magnética crânio-encefálica.(19) Em crianças com fatores de risco ou manifestações clínicas no período neonatal ou antes dos 5 meses de idade, a abordagem baseia-se numa combinação de uma história clínica com enfoque nos fatores de risco e de avaliações motoras e neuroimagiológicas. A avaliação motora depende essencialmente da GMA (*The Prechtl's General Movement Assessment*).(19) A avaliação neuroimagiológica é feita com a RM crânio-encefálica.(10,19) Caso a RM não apresente alterações mas haja persistência de manifestações clínicas neurológicas ou motoras compatíveis com PC,

recomenda-se a repetição da técnica imagiológica próxima dos 2 anos de idade, assim como frequentes avaliações motoras.(10,19)

Como resultado da avaliação nos diversos contextos acima apresentados, pode-se excluir ou confirmar o diagnóstico de Paralisia Cerebral. Em caso de exclusão, devem considerar-se outras condições, nomeadamente, genéticas, metabólicas, mitocondriais, neurológicas progressivas ou neuromusculares que possam manifestar-se de forma semelhante à Paralisia Cerebral.(5,10,13)

No entanto, também se pode obter um resultado incerto ou um alto risco de PC. Este último resultado verifica-se quando a criança apresenta disfunção motora e fatores de risco ou alterações neuroimagiológicas.(19)

No caso de crianças com alto risco ou diagnóstico de PC pode proceder-se à avaliação preliminar da severidade das manifestações motoras, no entanto, esta é mais precisa após os 2 anos de idade com o uso do *Gross motor functional classification system* (GMFCS). Antes dos 2 anos de idade usam-se a HINE e a RM crânio-encefálica. De forma semelhante, a classificação do padrão motor e distribuição anatómica são importantes, ainda que antes dos 2 anos possam variar com o desenvolvimento da criança.

O mais importante em idades inferiores a 24 meses é a classificação em unilateral ou bilateral visto que as intervenções variam entre estas duas apresentações topográficas.(19)

Assim, perante um alto risco ou diagnóstico de PC, a criança deve ser referenciada precocemente para iniciar intervenções dirigidas e investigar potenciais comorbilidades associadas, sendo que durante todos este processo a monitorização do seu desenvolvimento é primordial.(19)

#### 4.8.1 HINE (*Hammersmith Infant Neurologic Examination*)

A HINE, aplicada em crianças entre os 2 e 24 meses, pode ser utilizada para detetar e diagnosticar precocemente e no prognóstico da Paralisia Cerebral. Divide-se em 3 partes: avaliação neurológica (numericamente classificada), avaliação do desenvolvimento das *milestones* e avaliação do comportamento. A avaliação neurológica é composta por 26 itens divididos em 5 domínios: nervos cranianos, postura, movimentos, tónus e reflexos. Cada item é pontuado de 0 a 3. A pontuação total obtem-se através da soma da classificação dos 26 itens, podendo atingir um máximo de 78. Quanto maior a pontuação melhor o estado neurológico.(10) Uma criança com classificação <73, (aos 6,9 ou 12 meses) considera-se com alto risco de Paralisia Cerebral. Uma classificação <40 é quase indicativa de Paralisia Cerebral, prevendo também incapacidade de deambular, enquanto que uma classificação entre 40 e 60 associa-se a PC com capacidade de deambular.(56)

#### 4.8.2 GMA (*The Prechtl's General Movement Assessment*)

Durante o desenvolvimento fisiológico, a criança apresenta movimentos espontâneos que se vão alterando ao longo do tempo, de uma forma previsível. A GMA consiste na gravação da criança, durante 3 a 5 minutos, acordada e deitada, sem estímulos, com posterior análise do vídeo.(57) Existem 2 padrões de movimento, identificados nestas imagens, fortemente relacionados com a Paralisia Cerebral: movimentos de contração síncrona (*cramped synchronous general movements*), caracterizados por contração rígida e relaxamento do tronco e das extremidades, e ausência de movimentos irregulares (*fidgety movements*), pequenos movimentos do pescoço, tronco e membros, de velocidade moderada com aceleração variável, em todas as direções.(10,36,58)

#### 4.8.3 Ressonância Magnética Crânio-Encefálica

A Ressonância Magnética Crânio-Encefálica é a técnica imagiológica de eleição na abordagem diagnóstica da Paralisia Cerebral. No entanto, segunda a SCPE, a ecografia transfontanelar também é uma técnica utilizada. Ambas permitem a visualização das estruturas cerebrais e a identificação de alterações patológicas potencialmente associadas às manifestações clínicas presente ou futuramente apresentadas pela criança.(10,19) Perante a realização destes exames, podem identificar-se malformações, lesões predominantemente da substância branca ou cinzenta.(10,19)

As malformações, tipicamente nos 1º e 2º trimestres de gravidez, podem ser classificados em distúrbios da formação cortical e outras malformações. Os distúrbios da formação cortical podem implicar alterações na proliferação, como Hemimegalencefalia ou microcefalia; na migração, como lissencefalia- Paquigiria; ou na organização, como Polimicrogiria, Esquizencefalia ou Displasia Cortical.(10,11) Exemplos de outras malformações são a Holoprosencefalia, a Malformação Dandy-Walker, a Agenesia do corpo caloso ou a Hipoplasia Cerebelar.(11)

Algumas Lesões predominantemente da substância branca, cuja ocorrência se verifica caracteristicamente no 3º trimestre ou no período perinatal e identificadas por RM, são a Leucomalácia Periventricular (PVL), Hemorragia Intraventricular (IVH), Enfarte Hemorrágico Periventricular (PVHI) ou Ventriculomegalia progressiva.(10,11)

As lesões predominantemente da substância cinzenta tendem a ocorrer tardiamente durante o 3º trimestre e podem ser lesões corticais ou subcorticais e lesões do tálamo ou gânglios basais, que podem ser consequência de um AVC.(11)

Lesões cerebelares ou insultos vasculares focais também podem ser identificados.(19)

Para além da importância no reconhecimento da etiologia, a RM também é relevante no prognóstico, nomeadamente no que respeita à capacidade de deambulação.(19)

## 4.9 Gestão do Doente

Após o diagnóstico de Paralisia Cerebral ou de alto risco desta, a criança deve ser precocemente referenciada para iniciar intervenções dirigidas.(19) Desta forma, é possível maximizar a neuroplasticidade e minimizar os distúrbios musculoesqueléticos e de crescimento.(19)

Atualmente, ainda não existem terapias dirigidas ao distúrbio primário responsável pelas manifestações clínicas compatíveis com PC.(14) Perante a impossibilidade de cura, o acompanhamento da criança baseia-se essencialmente em terapêuticas cujos objetivos são otimizar a função motora, a cognição e comunicação, através de intervenções promotoras da aprendizagem e da neuroplasticidade; evitar o surgimento de comorbilidades e minimizar a sua influência na funcionalidade ou na aprendizagem; e promover a manutenção da saúde mental dos pais ou cuidadores.(19) Assim, de uma forma geral, através do controlo das manifestações clínicas pretende-se a melhor atividade, participação e qualidade de vida possível para a criança.(14)

Considerando as manifestações clínicas e o carácter diversificado das potenciais comorbilidades, o acompanhamento de uma criança com Paralisia Cerebral implica uma abordagem multidisciplinar.(13) Pediatras, neurologistas, ortopedistas, cirurgiões gerais, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionais, terapeutas da fala, psicólogos, nutricionistas, enfermeiros, professores, assistentes sociais, são alguns exemplos de profissionais envolvidos no processo.(13,17)

A abordagem terapêutica, escolhida pelos profissionais de saúde em parceria com a criança e a sua família, deve basear-se na aplicação da *International Classification of Functioning, Disability and Health* (ICF) que permite a identificação dos domínios que carecem de intervenção.(14)

Nas múltiplas avaliações de que a criança pode ser alvo é importante adotar uma conduta extremamente cuidadosa dado que a criança pode apresentar distúrbios associados, nomeadamente cognitivo, que dificultam a sua cooperação.(47)

São diversas as terapias disponíveis para a manutenção da qualidade de vida das crianças com PC. Estas podem ser farmacológicas, não farmacológicas, reversíveis ou irreversíveis, dependendo também dos sinais clínicos apresentados.(13)

### 4.9.1 Tratamento da Espasticidade

Atentando ao gráfico 2 anteriormente representado, o subtipo de Paralisia Cerebral mais comumente identificado é o espástico, pelo que a espasticidade é o sinal clínico mais frequentemente apresentado.(11)

Perante uma criança com espasticidade, a realização de uma avaliação física inicial é essencial. Desejando-se a melhor atividade, participação e qualidade de vida para a criança, deve perceber-se se o tratamento da espasticidade poderá ser prejudicial no quotidiano desta. Conhecer a distribuição (unilateral vs. Bilateral), o padrão particular e a severidade do distúrbio é

importante. Neste sentido, o recurso a escalas como a Escala de Ashworth, para medir o tónus, ou à GMFCS, para medir a performance motora e funcionalidade, pode ser útil.(59)

A avaliação por um fisioterapeuta e, em certos casos, por um terapeuta ocupacional, deve ser prioritário dado que uma terapia essencialmente física constitui a base do tratamento da espasticidade.(47,59) Posteriormente a esta apreciação, deve formular-se um programa adequada às necessidades da criança. Isto implica respeitar os pontos de vista dos indivíduos envolvidos, ponderar a probabilidade de atingimento dos objetivos terapêuticos, considerar dificuldades que possam surgir e implicações para a criança e cuidadores aquando a implementação do programa.(47) Um aspecto importante respeitante à Fisioterapia e/ou Terapia Ocupacional é definir quem providencia estas terapias. Esta decisão depende essencialmente da vontade, da capacidade de realizar ou da necessidade de formação da criança e da família na concretização deste tipo de terapêutica.(47) Ainda que a responsabilidade de realizar Fisioterapia e/ou Terapia Ocupacional recaia sobre os profissionais de saúde, a cooperação por parte dos cuidadores e do indivíduo afetado é encorajada. Esta sinergia pode refletir-se em ações como escovar os dentes em pé, junto ao lavatório.(47)

Durante a formulação do plano terapêutico deve ponderar-se o uso de estratégias de manutenção da postura, podendo combiná-las com técnicas de alongamento passivo ou ativo. Com isto pretende-se prevenir ou retardar o desenvolvimento de contraturas e deformidades musculoesqueléticas, potenciando a funcionalidade e participação em atividades por parte da criança. Técnicas de *Task-focused active-use therapy* como *Constraint-Induced Movement Therapy* seguida de *bimanual therapy*, para melhorar as habilidades manuais ou terapia de fortalecimento muscular, podem ser usadas quando a fraqueza muscular contribui para perda de função.(47)

Para além da Fisioterapia e da Terapia Ocupacional, o uso de órteses pode ser uma outra opção de tratamento. Podem ser usadas para melhorar a postura, a função dos membros superiores e a capacidade de andar; prevenir ou retardar o desenvolvimento de contraturas e luxação da ança; aliviar o desconforto ou a dor e prevenir ou tratar lesões teciduais.(47)

O tratamento farmacológico, considerado um adjuvante da terapia física, é escolhido considerando o carácter generalizado ou focalizado da espasticidade.(47) Se existir generalização, as opções são o Baclofeno, Benzodiazepinas como o Diazepam, Dantroleno e Tinazidina.(59) Todos estes fármacos são administrados por via oral, no entanto, um bomba infusora de Baclofeno pode ser aplicada cirurgicamente, permitindo a sua administração intratecal.(13,14,47,59) Em casos de espasticidade focalizada pode optar-se por injeções de Toxina Botulínica A, fenol e álcool.(13,14,47,59)

Outras opções terapêuticas irreversíveis estão disponíveis, nomeadamente, cirúrgicas. A Rizotomia Dorsal Seletiva é um procedimento maioritariamente utilizado em crianças cuja espasticidade nos membros inferiores interfere com a capacidade de deambular. Recomenda-se a sua realização em crianças com GMFCS de nível II e III, com o objetivo de melhorar a habilidade de andar.(47)

#### 4.9.2 Tratamento da Distonia

A distonia, um distúrbio em que ocorrem contrações musculares involuntárias sustentadas ou intermitentes responsáveis por movimentos repetitivos e/ou posturas anormais, pode estar presente na Paralisia Cerebral Distónica ou outros tipos de PC, nomeadamente a Espástica.(60)

Perante uma criança com distonia é necessário proceder-se a uma avaliação neurológica, podendo recorrer-se ao uso da *Hypertonia Assessment Tool* (HAT) para confirmar a presença deste distúrbio e saber se é generalizada ou focalizada. É necessário conhecer a sua severidade sendo que, para tal, pode usar-se a *Barry Albright Dystonia Scale*.(60) A *Dyskinesia Impairment Scale* é uma escala promissora na avaliação da severidade da distonia, sendo que pode ser aplicada também em casos de coreoatetose.(61)

O impacto deste sinal na funcionalidade e na qualidade de vida também é relevante.(60)

A abordagem a uma criança com distonia, à semelhança do que ocorre em casos de espasticidade, implica o envolvimento de fisioterapeutas, terapeutas ocupacionais e terapeutas da fala. Os seus planos terapêuticos devem ser objetivos e personalizados, procurando responder às necessidades do indivíduo afetado. A manutenção da postura, de forma a otimizar o controlo motor, é um dos principais objetivos perante uma criança com distonia. (60) Assim, considerando o efeito que podem ter na postura, as ortéses são uma opção terapêutica neste contexto.(60)

Em casos de distonia focalizada, causadora de posturas dolorosas ou limitantes da funcionalidade, pode ponderar-se a injeção de Toxina Botulínica.(60)

Se a distonia for generalizada pode optar-se por medicação oral, nomeadamente, o baclofeno e, alternativamente, Triexifenidil. No contexto de distonia generalizada severa, muito impactante na qualidade de vida, podem recorrer-se a outras opções terapêuticas como o Baclofeno intratecal (referido acima no tratamento da espasticidade) ou a estimulação cerebral profunda.(60)

A flutuante severidade da Distonia na PC implica uma monitorização e frequente reavaliação da criança, procurando um ajuste terapêutico sempre que pertinente.(60,61)

#### 4.9.3 Fisioterapia

A fisioterapia apresenta um papel importante na manutenção da saúde da criança com Paralisia Cerebral.

São diversas as técnicas a que se recorre neste tipo de terapia sendo estas frequentemente direccionadas a parâmetros estruturais e funcionais, como a amplitude do movimento, força e tónus muscular.(62) Com a fisioterapia pretende-se prevenir ou retardar o desenvolvimento de contraturas e deformidades musculoesqueléticas e permitir que a criança participe nas atividades dirigidas à sua idade.(47)

*Constraint-Induced Movement Therapy* (CIMT), é uma técnica frequentemente utilizada na reabilitação de crianças com Paralisia Cerebral espástica hemiplégica. Baseia-se essencialmente na restrição do movimento do membro superior mais afetado, o que resulta na estimulação do movimento do membro contralateral. No mesmo contexto, *Hand-Arm Bimanual Intensive Training* (HABIT) representa uma intervenção estruturada que contribui para um melhor e mais frequente uso do membro afetado em atividades bimanuais. A combinação das duas técnicas pode ser considerada como opção terapêutica, visto que CIMT seguida de HABIT permite a transposição do ganho de função do membro mais afetado para o desempenho nas atividades bimanuais.(63)

A *mirror therapy*, em que um espelho é colocado no plano sagital permitindo a observação do membro superior não afetado como se fosse o afetado, é outro exemplo de terapia que tem sido usado na reabilitação de crianças com Paralisia Cerebral.(63) O *Action Observation Treatment* (AOT, que consiste em observar um indivíduo saudável a realizar determinada ação e, posteriormente, tentar repeti-la, constitui uma técnica com potencial para ser incluído nos planos dos fisioterapeutas para reabilitação das crianças com PC.(64) Um ensaio clínico com aplicação de musicoterapia em crianças com PC bilateral severa mostrou que esta técnica representa uma potencial ferramenta para a reabilitação dos membros superiores.(65)

Com o objetivo de investigar a eficácia das técnicas utilizadas na reabilitação dos membros inferiores, realizou-se uma revisão sistemática. Esta demonstrou que algumas das terapias apresentavam, efetivamente, resultados benéficos para as crianças com PC. O alongamento muscular sustentado (>30 segundos) pode ser útil para melhorar a amplitude dos movimentos; o treino de força contribui para o aumento da força muscular, a marcha e a função motora; o treino em passadeira impacta positivamente na marcha e na resistência, sendo que em crianças mais novas pode realizar-se com suporte parcial do peso corporal; o treino com suporte de peso é útil para aumentar a densidade mineral óssea; o treino de resistência, como o nome indica, aumenta a resistência aeróbia; e a massagem aumenta a noção de bem-estar na criança;(62)

Dado que a melhora da capacidade de deambular impacta positivamente na capacidade de realizar as atividades diárias de forma independente, o treino da mesma pode ser objeto de intervenção. O treino de marcha funcional mostrou ser uma técnica eficiente neste contexto.(66)

Considerando que a Paralisia Cerebral, por definição, implica a existência de um distúrbio da postura, esta pode ser objeto de intervenção. *Gross motor tasking, trunk targeted training*, treino em passadeira sem suporte de peso corporal e treino de equilíbrio reactivo são intervenções potencialmente úteis para o controlo da postura. (67) Também a hipoterapia é capaz de melhorar o controlo da postura.(67,68)

*Bobath therapy, Conductive Education, Vojta therapy, Patterning, Goal-oriented approach, Functional and task-oriented training e Sensory integration* representam outras abordagens terapêuticas comumente utilizadas na reabilitação de crianças com distúrbio neurológico como PC.(59,68)

Com o desenvolvimento tecnológico surgiu a possibilidade de fornecer terapia através da internet, evitando o deslocamento da criança aos serviços de saúde. Como se verifica num estudo realizado em 2014, o treino interativo no domicílio, fornecido através da internet, pode potenciar

uma melhoria da condição funcional da criança. Neste estudo, 30 minutos diários foram fornecidos a um grupo de crianças durante 20 semanas, verificando-se melhoria funcionais nos membros superiores e inferiores e nas atividades diárias.(69) A utilização de sistemas de realidade virtual, robot based therapy, ou fatos terapêuticos também representam potenciais ferramentas de reabilitação.(70-72)

Sendo um dos pilares da manutenção da saúde das crianças com PC, a fisioterapia pode combinar-se com outras terapias de forma a otimizar os resultados obtidos. Após intervenções cirúrgicas como a Rizotomia Selectiva Dorsal, ou tratamento farmacológico com Toxina Botulínica ou Baclofeno, um plano de fisioterapia adaptado é recomendado, considerando-se um componente essencial num eficiente acompanhamento da criança.(47)

#### 4.9.4 Terapia Ocupacional

A abordagem a uma criança com PC implica um acompanhamento multidisciplinar. Como referido anteriormente, o terapeuta ocupacional integra a equipa de profissionais envolvidos neste processo.(5) A aplicabilidade deste tipo de terapia no contexto de Paralisia Cerebral deve-se essencialmente ao facto desta ser direcionada a atividade diárias, tais como comer, vestir, usar a casa de banho, tomar banho ou, em casos de mobilidade reduzida, ser capaz de transferir-se.(73) O seu benéfico impacto na realização das atividades diárias é consequência da melhoria das capacidades físicas, cognitivas e sociais, bem como da postura e da motricidade fina que proporciona. Este tipo de terapia recorre a diversos exercícios, consoante as limitações apresentadas pela criança. Focando-se essencialmente nos membros superiores, a Terapia Ocupacional pode recorrer a técnicas comuns à Fisioterapia, como a *Constraint Induced Movement Therapy* (CIMT).(73) Esta interposição de recursos é representativa da interdisciplinaridade existente no acompanhamento de crianças com PC.(18)

#### 4.9.5 Órteses

Consideradas componentes da fisioterapia, as órteses são dispositivos externos frequentemente utilizados para manter a posição funcional das articulações e potenciar a mobilidade e a postura.(18,73) Talas, gessos, bengalas e cadeira de rodas são alguns exemplos.(18,73)

Em casos de espasticidade, como referido acima, podem ser utilizadas para melhorar a postura, a função dos membros superiores e a capacidade de deambular, prevenir ou retardar o desenvolvimento de contraturas e luxação da ança, aliviar o desconforto ou a dor e prevenir ou tratar lesões teciduais.(47)

Quando se pondera o recurso a um destes dispositivos, com a participação da criança e dos seus cuidadores, devem avaliar-se os riscos e benefícios. Se decidido o uso de órtese, esta deve ser personalizada de acordo com as necessidades da criança. Os profissionais de saúde devem fornecer todas as informações necessárias para que este uso seja correto (por exemplo, período de uso e modo de utilização) e, caso surjam dúvidas, onde é possível esclarecê-las.(47)

Quando existe espasticidade dos membros superiores pode considerar-se o uso de *gaiters* do cotovelo, que permitem a manutenção da capacidade de extensão do antebraço; orteses

rígidas para o pulso, para impedir o desenvolvimento de contraturas e deformidades do pulso e da mão; e em casos de deformidade, como o *thumb in palm*, ortéses dinâmicas para melhorar a funcionalidade do membro superior.(47)

Crianças com pé equino que influencia negativamente a marcha, podem usar órteses tornozelo-pé. Estas podem ser sólidas ou articuladas, dependendo da capacidade de controlo da extensão do joelho e anca por parte da criança. Outro tipo de ortéses, *ground reaction force ankle-foot orthoses*, pode aplicar-se quando existe uma boa amplitude de movimentos passivos da anca e dos joelhos, mas uma *crouch gait*.(47)

Considerando o risco de luxação da anca na Paralisia Cerebral, sistemas de posicionamento podem ser adotados para evitar ou retardar a sua ocorrência.(74)

Crianças com formas mais severas de PC podem apresentar uma mobilidade reduzida, sendo a cadeira de rodas uma solução a considerar.(73) A incapacidade de controlo postural, neste contexto, também pode justificar o uso de sistemas de assento adaptados. Ainda que a informação disponível acerca destes sistemas seja limitada, sugere um possível benefício na participação e atividade das crianças em que se aplicam.(75)

Distúrbios musculoesqueléticos secundários como escoliose e cifose também podem justificar o uso de ortéses para o tronco.(47)

#### 4.9.6 Comorbilidades

Reconhecendo as múltiplas comorbilidades possivelmente apresentadas pela criança com PC, a monitorização é uma peça essencial.

Quando é estabelecido um diagnóstico de Paralisia cerebral, deve ser feita uma referência para que seja realizada uma avaliação pelo oftalmologista e optometrista. Esta pode ser feita a qualquer momento do acompanhamento da criança caso exista preocupação por parte dos cuidadores ou dos profissionais de saúde.(5,17)

Perante a possibilidade de défices auditivos associados, uma regular avaliação audiológica é necessária.(5,17) Implantes cocleares são opções disponíveis caso se verifique um défice auditivo neurossensorial.(18)

Uma avaliação cognitiva da criança é encorajada, no entanto, a forma como é realizada deve ser personalizada, isto é, a ferramenta escolhida para esta tarefa deve ser adequada às limitações da criança. Se esta avaliação for feita com ferramentas tipicamente utilizadas em crianças com desenvolvimento fisiológico, sem distúrbios físicos, os seus resultados não serão fidedignos.(17,76) Um programa de estimulação cognitiva de 2 horas semanais durante 8 semanas, aplicado em crianças com PC com diversos níveis de GMFCS, mostrou uma melhoria no seu rendimento cognitivo. Este resultado representa o benefício que programas de estimulação cognitiva podem ter na reabilitação.(77)

As dificuldades comunicacionais apresentadas podem ser geridas com recurso a terapia da fala. Este tipo de terapia pode usar como ferramentas *eletronic communication boards*, tablets, computadores, teclados, por exemplo.(18,73)

Podendo ser diagnosticada em crianças com Paralisia Cerebral, a epilepsia é uma condição neurológica cuja gestão é essencialmente farmacológica, existindo diversas opções terapêuticas. No entanto, é importante garantir que movimentos discinésicos não são interpretados como manifestações de epilepsia.(5,78)

A presença ou suspeita de disfagia devem desencadear uma investigação clínica. Esta pode implicar a observação da criança no momento da refeição por um profissional, como o terapeuta da fala. A realização de exames complementares de diagnóstico como a videofluoroscopia pode ser ponderada. De forma a tornar mais eficiente os momentos de refeição, existem algumas medidas a considerar, como a alteração da postura ou posição durante a refeição, modificação da textura ou sabores dos alimentos ou adoção de diferentes técnicas ou utensílios alimentares. A terapia da fala, através de diversas técnicas, contribui para uma melhoria da mastigação e deglutição e, conseqüentemente, do processo alimentar.(5,18) Em casos de Paralisia Cerebral severa, em que as medidas anteriormente referidas são insuficientes para melhorar a condição da criança, a gastrostomia é uma intervenção cirúrgica potencialmente adequada.(18)

Para além da disfagia, também o refluxo gastroesofágico é uma condição que pode surgir em casos de PC. Quando causa sintomas que motivam a procura de cuidados de saúde ou complicações associadas, denomina-se Doença do refluxo gastroesofágico (DRGE). O tratamento desta pode implicar mudanças nos hábitos alimentares, medicação, alimentação por sonda nasogástrica ou técnicas cirúrgicas, como a funduplicatura.(79)

A abordagem da obstipação pode basear-se essencialmente em tratamento farmacológico combinado com medidas alimentares ou de estilo de vida.(80) Também a incontinência urinária pode ser gerida recorrendo ao uso de fármacos.(18)

Considerando que todas estas comorbilidades relacionadas com a alimentação, em última instância, podem traduzir-se em malnutrição, deve avaliar-se regularmente o estado nutricional da criança. Esta avaliação implica procedimentos tão simples, como medição e pesagem, ou análises clínicas.(5,43)

A sialorreia, perda involuntária da saliva, é outro exemplo de comorbilidade apresentada pelas crianças com PC. Inicialmente, deve avaliar-se a possibilidade de existirem fatores predisponentes a esta condição como a postura, medicação ou refluxo gastroesofágico.(5,45) As opções terapêuticas dirigidas a esta queixa são diversas, podendo ser não farmacológicas ou farmacológicas. A terapia da fala pode ser considerada uma terapia de 1ª linha, com fármacos anticolinérgicos ou injeção de toxina botulínica como adjuvantes.(5,45) Para casos mais severos, sem resposta ao tratamento farmacológico, existem tratamentos cirúrgicos.(45,81)

Dado que as contraturas resultam da espasticidade manifestada por algumas crianças com PC, o tratamento desta é, indiretamente, a opção terapêutica mais apropriada para a gestão das contraturas. Como referido anteriormente, a fisioterapia, o uso de órteses, fármacos ou cirúrgias são intervenções a considerar, dependendo da situação clínica.(18,47) O mesmo se verifica com a escoliose, visto que a espasticidade é um importante fator no seu desenvolvimento.(18,47)

A possibilidade de desenvolvimento de luxação da anca implica uma monitorização rigorosa da criança. Sinais clínicos como dor na anca, diferença no comprimento das pernas, dificuldade na abdução da anca e na amplitude do seu movimento, aumento do tónus muscular na anca, dificuldades em manter a posição ortostática ou sentar e dificuldade acrescida aquando a higienização, devem ser reconhecidos como possíveis indicadores de luxação. Na presença de algum destes sinais ou aos 24 meses de idade deve realizar-se uma radiografia. Caso se confirme uma luxação da anca superior a 30°, deve repetir-se o exame após 6 meses. Uma repetição semestral é recomendada perante uma luxação que aumente mais de 10% em cada ano. Uma repetição anual deste exame complementar de diagnóstico pode considerar-se em crianças ou jovens com GMFCS III, IV ou V.(47)

Em casos de contraturas, escoliose e luxação da anca, a avaliação por um cirurgião ortopédico pode ser essencial dada a cirurgia ser uma opção de tratamento disponível.(18,47)

Sendo a diminuição da densidade mineral óssea uma possível comorbilidade, é necessário ter conhecimento dos seus fatores de risco. A incapacidade de deambular, o défice de vitamina D, a disfagia, o baixo peso para a idade, antecedentes de fraturas de baixo impacto ou a toma de anticovulsivantes são alguns exemplos.(5) Se algum destes fatores for reconhecido na criança deve proceder-se a uma avaliação da vitamina D e cálcio consumidos na dieta, considerando a realização de análises laboratoriais dirigidas a estes elementos.(5,50) Consoante os resultados desta avaliação pode ponderar-se a suplementação com vitamina D e/ou cálcio.(5,50) Uma monitorização rotineira destes valores é necessária para que todas as intervenções terapêuticas sejam adequadas às necessidades da criança.(5,50) Um plano personalizado promovendo o movimento ativo, com atividades de suporte de peso, assim como um acrescido cuidado aquando a movimentação da criança podem reduzir o risco de osteopenia e de ocorrência de fratura.(5) Em crianças com fratura deve considerar-se a realização de uma DEXA. Se queixas de dor óssea, uma radiografia da região correspondente é recomendada. Tanto no caso de fratura como na dor óssea, testes laboratoriais são recomendados. Caso diagnosticada, a osteoporose pode ser gerida com recurso a fármacos como os bifosfonatos.(5,50)

Os cuidadores apresentam um importante papel na gestão da dor que a criança possa sentir, sendo responsáveis pelo seu reconhecimento. Também os profissionais de saúde partilham esta responsabilidade, devendo questionar a existência de sinais de dor ou desconforto em todos os contactos com a criança. Se presentes queixas/sinais de dor, procede-se a uma avaliação. É essencial reconhecer o quão desafiante esta tarefa se pode tornar dado que, neste contexto, o comportamento associado à dor pode diferir do das crianças com desenvolvimento fisiológico. A presença de alterações cognitivas, sensitivas ou comunicacionais também pode representar um obstáculo nesta avaliação. Existem ferramentas disponíveis para a identificação e avaliação da severidade da dor, passíveis de aplicar quando necessário. Se identificadas intervenções que causam episódios agudos de dor deve tentar-se minimizar o desconforto durante esses procedimentos. Perante a incapacidade de identificar causas orgânicas das queixas álgicas devem considerar-se fatores psicológicos ou emocionais, bem como a possibilidade de sensibilidade aumentada a fatores ambientais precipitantes, podendo considerar-se analgesia de

forma empírica. Se os fármacos se revelarem uma medida ineficaz, uma avaliação por profissionais de cuidados paliativos pode ser o próximo passo. (5,82)

Distúrbios do sono são outra comorbilidade que deve ser frequentemente explorada nos diversos encontros com a criança. Quando objetivadas, estas perturbações devem ser avaliadas. Se identificada uma causa, esta deve ser tratada sempre que possível. No entanto, se não for possível reconhecer um fator específico pode considerar-se medicar empiricamente a criança com melatonina, principalmente se insónia inicial. Em caso de persistência do distúrbio deve proceder-se à referenciação para especialista. (5)

Considerando a importância que os distúrbios psiquiátricos podem ter na vida e na saúde das crianças com PC, o profissional de saúde deve preocupar-se em explorar a sua existência nas diversas consultas, podendo recorrer a ferramentas como o *Child Health Questionnaire* ou *Strengths and Difficulties Questionnaire*. Uma avaliação por um especialista pode ser necessária, de forma a que se delinieie um plano personalizado, em parceria com os cuidadores e a criança. Dependendo do distúrbio apresentada pela criança, a abordagem pode variar. (5)

As infeções respiratórias representam uma importante comorbilidades nas crianças com PC. Podendo estar associadas a distúrbios como a disfagia, o refluxo gastroesofágico ou malnutrição, o tratamento destes é, indiretamente, a melhor abordagem às infeções do trato respiratório. A fisioterapia ou o uso de dispositivos, como um insuflador-exsuflador mecânico ou um sistema de ventilação com percussão intrapulmonar e pressão expiratória positiva, permite uma melhoria na drenagem das secreções das vias aéreas. A correção cirúrgica da escoliose deve ser feita precocemente. Deste modo, evita-se a deformação da caixa torácica e a afetação pulmonar. (54)

#### 4.9.7 Cuidados Paliativos

De acordo com a Organização Mundial da Saúde (OMS), os cuidados paliativos pediátricos constituem cuidados ativos holísticos, isto é, focam-se no corpo, mente e espírito da criança. Ainda que maioritariamente destinados a esta, a família também é alvo de intervenção, recebendo suporte. Começando aquando o diagnóstico da doença, estes cuidados continuam ao longo da vida da criança, independentemente da existência ou não de um tratamento dirigido. Perante o carácter multidimensional dos cuidados paliativos, os profissionais de saúde têm como função a avaliação e o alívio do sofrimento físico, psicológico e social da criança. Assim, para uma abordagem eficaz é necessária interdisciplinaridade, com inclusão da família e dos recursos disponíveis na comunidade. Mesmo com recursos limitados, os CPP podem ser implementados, sendo que esta prestação de cuidados pode ser em centros terciários, nos CSP ou no domicílio. (20)

Os Cuidados Paliativos Pediátricos incluem qualquer intervenção que permita aliviar o sofrimento, retardar a progressão da doença e melhorar a qualidade de vida. Possibilitam um acompanhamento personalizado da criança durante todas as fases da sua vida, prolongando-se após a sua morte. Na prática clínica, podem ser definidos como um grupo de tarefas específicas que incidem, essencialmente, em aspetos como a comunicação, a resolução de problemas, o

apoio na tomada de decisões, coordenação de cuidados prestados e intervenções físicas, sociais, espirituais, de suporte da equipa e relacionadas com o luto.(21)

Este tipo de cuidados aplica-se a diversas condições, ameaçadoras ou limitantes da vida, que se classificam em 4 grupos distintos:

- Grupo 1- Condições com risco de vida cujo tratamento curativo pode ser viável, mas pode falhar. A prestação de cuidados paliativos pode ser necessária caso o tratamento falhe ou quando se recorrem a tratamentos de prolongamento da vida. O cancro é uma doença incluída neste grupo;(20)
- Grupo 2- Condições em que a morte prematura é inevitável e podem existir longos períodos de interações dirigidas ao prolongamento da vida, permitindo a participação dos indivíduos em atividades da vida diária. Engloba doenças como a Fibrose Quística;(20)
- Grupo 3- Condições progressivas sem opções terapêuticas curativas com tratamento exclusivamente paliativo que se pode prolongar durante muitos anos. A Distrofia Muscular e a Doença de Batten pertencem a este grupo;(20)
- Grupo 4- Condições irreversíveis não progressivas que provocam incapacidade severa, associada a aumentada suscetibilidade para complicações e probabilidade de morte prematura.(20)

Considerando o carácter irreversível e não progressivo da Paralisia Cerebral, bem como as inúmeras comorbilidades associadas, este distúrbio insere-se no grupo 4, acima apresentado.(20)

Um estudo prospetivo, com aplicação da *Modified Paediatric Palliative Screening Scale* em crianças com Paralisia cerebral severa com idades entre 1 e 18 anos, permitiu identificar a necessidade de cuidados paliativos neste grupo. Assim, foi possível concluir que todas as crianças com PC severa necessitam deste tipo de cuidados, com início aquando o diagnóstico.(83)

A necessidade de cuidados paliativos na Paralisia Cerebral, relaciona-se com os inúmeros sintomas e as diversas comorbilidades apresentadas pela criança, que lhe causam sofrimento e afetam a sua qualidade de vida. O impacto que este distúrbio apresenta na família e nos cuidadores, o risco de descompensações agudas e o declínio que a saúde da criança sofre ao longo do tempo também contribuem para a aplicação de CPP neste contexto.(21)

A inexistência de uma cura faz com que todas as intervenções terapêuticas aplicadas a uma criança com Paralisia Cerebral tenham como finalidade proporcionar a melhor qualidade de vida possível, evitando o sofrimento. Assim, as medidas farmacológicas e não farmacológicas, como a fisioterapia, terapia ocupacional, terapia da fala, cirurgias ou ortéses, podem considerar-se componentes dos cuidados paliativos.(21) Deste modo, também os múltiplos profissionais de saúde envolvidos na gestão da saúde de uma criança com PC são elementos de uma equipa multidisciplinar prestadora de CPP. No entanto, sempre que pertinente, podem

providenciar o acesso da criança a cuidados especializados fornecidos por profissionais especializados nesta área.(21)

#### **4.10 Prevenção**

Existem algumas medidas passíveis de reduzir o risco futuro de uma criança apresentar manifestações compatíveis com um diagnóstico de Paralisia Cerebral.

Perante um parto pré-termo iminente, antes das 32-34 semanas de gestação, a administração de sulfato de magnésio confere neuroprotecção ao recém-nascido. Desta forma, o  $MgSO_4$  pode contribuir para a redução da prevalência de PC em crianças que nascem com baixo peso.(7)

A hipotermia terapêutica aplicada a crianças nascidas com idade gestacional superior a 36 semanas e que apresentam encefalopatia hipóxico-isquémica mostrou o potencial em reduzir o risco e a mortalidade por Paralisia Cerebral. Na prática, esta intervenção consiste na diminuição da temperatura do corpo e/ou cabeça em 2°C durante 48 horas.(7)

## 5 Caso Clínico

Grávida, de 26 anos, G1/P0/AO, apresentava como único antecedente familiar hipertensão arterial (avó materna com HTA), sem antecedentes de doenças genéticas familiares. Não possuía antecedentes pessoais relevantes, nomeadamente ginecológicos, sendo até então saudável. Não apresentava hábitos etílicos ou tabágicos e o seu PNV estava atualizado. O seu companheiro, de 35 anos, era saudável e não tinha antecedentes familiares relevantes. Não existia consanguinidade entre a grávida e o companheiro.

A gravidez, desde uma idade gestacional precoce, foi vigiada nos Cuidados de Saúde Primários de Belmonte, realizando-se, na totalidade, 8 consultas. Ao longo das diversas consultas, a grávida encontrava-se normotensa, com evolução do peso e da altura uterina de acordo com o esperado, sem alterações à auscultação do foco fetal e sem queixas relativas aos movimentos fetais. Não apresentava queixas de hemorragia vaginal; sem proteinúria, glicosúria e bacteriúria.

Análises sanguíneas às 10<sup>a</sup>, 21<sup>a</sup> e 33<sup>a</sup> semanas de gestação não apresentaram anormalidades. Relativamente aos resultados serológicos, a grávida apresentava antígenos HBs, VDRL e HIV negativos, era imune à rubéola e não imune à toxoplasmose. A tipagem ABO e Rh mostrou que a gestante possuía tipo de sangue 0+, não existindo a necessidade de administrar imunoglobulina anti-D. As uroculturas dos 3 trimestres foram negativas, bem como a pesquisa do streptococcus B. As glicémias em jejum e PTGO não levantaram suspeita de Diabetes gestacional.

Durante a gestação realizou 3 ecografias: a 1<sup>a</sup> ecografia, às 10 semanas, sugeriu gravidez de evolução normal, com crescimento fetal identificado no percentil 50; a 2<sup>a</sup> ecografia, às 22 semanas, mostrou gravidez de evolução normal, revelando um feto do sexo masculino; e a 3<sup>a</sup> ecografia, às 30 semanas+5 dias, confirmou uma gravidez de evolução normal e um feto com apresentação cefálica. Não se realizaram intervenções invasivas, nomeadamente, a amniocentese, nem se verificaram intercorrências durante todo o período de gestação. Assim, a gravidez foi considerada de baixo risco.

No dia 23/08/2007, às 39 semanas de gestação, a grávida foi internada no CHUCB. Durante o internamento, a vigilância do feto não sugeriu sofrimento fetal. A rotura de membranas ocorreu espontaneamente, com duração <12h, com líquido amniótico claro. O trabalho de parto evoluiu de forma espontânea, verificando-se bradicardia fetal durante o período expulsivo. Pelas 00:37H, de 24/08/2007, nasceu X.M.S, um menino com 3080g, em apneia, cianótico, bradicárdico (<50 bpm), sem tónus e reflexos. Iniciaram-se manobras de reanimação avançada, com necessidade de entubação do RN. Apresentou uma boa resposta da FC e da cor à entubação, com movimentos respiratórios espontâneos aos 20 minutos de vida, no entanto, manteve hipotonia e fraca resposta a reflexos. Assim, ao nascimento, X.M.S apresentava Apgar de 1,4,4 e >5 aos 1<sup>o</sup>, 5<sup>o</sup>, 10<sup>o</sup> e 20<sup>o</sup> minutos, respectivamente.

Devido ao seu estado clínico, o RN foi transferido para a Neonatologia para uma monitorização mais rigorosa. À chegada ao serviço foram feitas colheitas de sangue para hemograma, hemocultura e bioquímica e iniciou terapêutica com Ampicilina e Gentamicina. O hemograma não apresentava anormalidades, no entanto, a gasometria inicial revelou valores concordantes com um estado de acidose, pelo que se administrou bicarbonato. Repetiu administração de bicarbonato pelas 13h de vida.

Pelas 3h de vida, X.M.S apresentava movimentos clónicos dos membros e movimentos mastigatórios, sugestivos de convulsões, sendo medicado com fenobarbital. Até às 4h de vida, o RN encontrava-se entubado com O<sub>2</sub> diretamente pelo tubo endotraqueal, no entanto, por agravamento do SDR, objetivado por polipneia e tiragem global acentuada com retração xifóideia, foi conectado ao ventilador. Pelas 8h de vida, X.M.S voltou a apresentar movimentos sugestivos de convulsão que se tornaram mais frequentes, nomeadamente, movimentos de mastigação, movimentos distónicos dos membros e, por vezes, hipertonia do tronco. Fez dose de manutenção de fenobarbital e bólus de fentanil, com fraca resposta. Fez bólus de midazolam que se mostrou eficaz, pelo que prosseguiu com midazolam em perfusão. Devido aos sinais/sintomas respiratórios apresentados pelo RN, pelas 9h de vida, foi feita uma radiografia torácica que mostrou a existência de um pneumotórax à direita. Ao longo do dia, a radiografia torácica foi repetida para controlo.

Durante o internamento, foram feitas diversas gasometrias para controlo do estado metabólico e respiratório do RN, que mostraram uma boa evolução.

Em equipa, foi tomada a decisão de transferir X.M.S para a unidade de cuidados intensivos neonatais do Hospital Pediátrico de Coimbra. Até ao momento da transferência, o RN manteve-se hemodinamicamente estável, sem necessidade de aminas, com diurese mantida. As glicémias eram estáveis e encontrava-se com suplemento de gluconato de cálcio. Estava em pausa alimentar, com SNG em drenagem e as dejeções meconiais foram espontâneas.

Pelas 20:30h, X.M.S foi transferido para o Hospital Pediátrico de Coimbra, com o diagnóstico de asfixia perinatal, convulsões e pneumotórax à direita.

O internamento no Hospital Pediátrico de Coimbra permitiu a estabilização clínica do RN e a realização de exames como EEG e RMN crânio-encefálica, para esclarecimento do quadro clínico apresentado. O último EEG realizado neste internamento apresentava um traçado sugestivo de imaturidade, ligeiramente mais reativo em relação ao anterior e a RMN crânio-encefálica apresentava anomalias sugestivas de subfusão hemorrágica recente, sendo feito o diagnóstico de Hemorragia Cerebral e subdural ao nascimento. Existe registo da realização de uma ultrassonografia à cabeça e pescoço, sem acesso ao respectivo relatório.

Passados 11 dias de internamento, X.M.S foi transferido de novo para o CHUCB para manutenção de cuidados, com diagnóstico de encefalopatia hipóxico-isquémica no contexto de asfixia perinatal, convulsões neonatais, hipotonia e dificuldades alimentares.

Durante 8 dias, o RN permaneceu no serviço de Neonatologia. Ao primeiro dia de internamento, apresentava hipotonia axial, movimentos de hipertonia e rotação externa dos membros superiores, mastigação e pedalagem, intermitentes, com olhar errático, não fixava. Reflexos

de sucção muito fracos, sem choro vigoroso. Ao longo deste período, houve uma melhoria progressiva do quadro neurológico com resolução das convulsões e alimentação por tetina com bons reflexos de sucção e deglutição. Nesta altura, estaria medicado com Fenobarbital. No dia da alta (12/09/2007), o X.M.S tinha marcadas consultas de neuropediatria no Hospital Pediátrico de Coimbra e Consulta de Risco Neonatal no CHUCB.

No HP-CHUC, foi observado em consulta de Neuropediatria (2007-2016), Epilepsia (2009, 2016-2017), Pneumologia (2017), Genética (2008-2009), Ortopedia (2013-2018) e Reabilitação (a partir de 2016).

A primeira consulta de neuropediatria ocorreu a 25/09/2007 sendo que durante o período em que frequentou estas consultas, o paciente foi frequentemente avaliado através da realização de múltiplos EEG. Clinicamente, permaneceu instável com espasmos frequentes e episódios convulsivos. Estes episódios manifestaram-se sob a forma de crises tónico-clónicas generalizadas, crises atónicas e crises parciais, com necessidade recorrente de ajuste terapêutico. Em 2008 foi-lhe diagnosticado Síndrome de West.

Nas consultas de genética, no âmbito da avaliação de crianças com Síndrome de West, foram realizados estudos citogenéticos e estudos moleculares que não identificaram alterações kariótípicas ou mutações patogénicas. Repetiu, aos 19 meses de idade, a RMN crânio-encefálica que mostrou múltiplas alterações correspondentes a provável evolução sequelar de asfixia perinatal grave, com lesões mais evidentes na substância branca e córtex cerebral.

No Centro Hospitalar Universitário da Cova da Beira (CHUCB), desde o seu nascimento até à atualidade, frequenta consultas de Risco Neonatal/Desenvolvimento, mantendo ligação com as consultas realizadas no HP-CHUC.

Nas consultas de Risco Neonatal, ainda com idade inferior a 1 ano de idade, foi objetivada uma tetraparésia espástica e uma postura preferencial para a esquerda que se mantêm até à atualidade. Para além disto, constatou-se um grave atraso do desenvolvimento psicomotor. Não houve atingimento das milestones características das diversas idades, exceto o sorriso à voz humana aos 5 meses de idade. O desenvolvimento estado-ponderal encontra-se representado nos gráficos abaixo (Gráficos 2-7). Considerando a evolução do perímetro cefálico, uma microcefalia pós-natal foi diagnosticada.

Este atraso do desenvolvimento, bem como as manifestações e a história clínica da criança permitiram diagnosticá-lo com Paralisia Cerebral durante o seu primeiro ano de vida.

Este diagnóstico possibilitou o acompanhamento de X.M.S na Associação de Paralisia Cerebral de Coimbra através de consultas de neuropediatria, Medicina Física e de Reabilitação e Terapia Ocupacional. Também facilitaram a obtenção de ajudas técnicas (por exemplo, cadeira de transporte e cama). Os serviços da APCC são prestados à criança desde 2008.

Em 2010 X.M.S foi diagnosticado com luxação da anca esquerda. Um ano mais tarde, em 2011, o paciente recebe a sua primeira injeção de toxina botulínica na APCC. Posteriormente, em 2012, verificou-se a existência de luxação bilateral da anca.

Por episódios de disfagia e diagnóstico de refluxo gastroesofágico, associado a vários episódios de engasgamento, fez inicialmente alimentação enteral por SNG e, mais tarde, após

2012, realizou funduplicatura de Nissen por via laparoscópica e gastrostomia com colocação de botão gástrico.

Em 2013 diagnosticou-se escoliose toraco-lombar e, no ano 2016, fraturou o fémur esquerdo, que consolidou sem necessidade de intervenção cirúrgica.

A partir de 2016, X.M.S começou a frequentar as consultas de reabilitação no Hospital Pediátrico onde, até à atualidade, recebe injeções de toxina botulínica por espasticidade marcada.

Em 2017 devido ao diagnóstico de SAOS, inicia VNI durante o sono. E por dificuldade na eliminação de secreções tem necessidade de apoio de um cough assist.

No mesmo ano, o paciente começou a ser acompanhado pela Equipa intra-Hospitalar de Suporte em Cuidados Paliativos Pediátricos através de visitas domiciliárias conjuntas com a ECCI da Covilhã e UCC de Belmonte.

Em 2019, atendendo à sua osteopenia, sofreu nova fratura a nível do fémur direito, sem necessidade de intervenção cirúrgica.

Desde o seu nascimento até à atualidade, X.M.S frequenta sessões de fisioterapia e terapia ocupacional.

Ao longo da sua vida, esta criança apresenta inúmeros episódios de urgência e internamentos, tanto no CHUCB como no HP-CHUC, por infeções respiratórias de repetição, assim como episódios de otites de repetição.

Atualmente, X.M.S, de 12 anos, mantém seguimento multidisciplinar no CHUCB e HP-CHUC, sendo acompanhado pela Equipa intra-Hospitalar de Suporte em cuidados Paliativos Pediátricos através de visitas domiciliárias conjuntas com a ECCI da Covilhã e UCC de Belmonte. Tem-se mantido estável do ponto de vista neurológico e respiratório. Durante o sono está sob VNI. Alimenta-se exclusivamente por gastrostomia. Realiza injeções de toxina botulínica semestralmente e, para potenciar os efeitos da mesma, frequenta sessões de fisioterapia semanais. Tem necessidade de múltipla medicação de ambulatório nomeadamente Vigabatrina, Clonazepam, Gabapentina, Amitriptilina, Tizanidina, Diazepam, Fentanil transcutâneo, Morfina em SOS, Esomeprazol, Dagravit e suplementação energética às refeições com Energivit.

Na última avaliação realizada no domicílio, ao exame objetivo X.M.S apresenta um peso de 20kg, edema periférico, úlcera de pressão em resolução e otorreia direita. Como plano terapêutica, nesta avaliação, prescreveu-se Fluocinolona Acetonida+Sulfato de Polimixina B+ Sulfato de neomicina+cloridrato de Lidocaína, acordou-se com os cuidadores um maior esforço para que permaneça durante mais tempo na cadeira, mantendo-se a medicação habitual.

Assim, X.M.S é uma criança com Paralisia Cerebral Distónica, classificada em grau 5 na GMFCS, em contexto de encefalopatia hipóxico-iscémica, diagnosticado com Síndrome de West, luxação bilateral da anca, escoliose toraco-lombar, alimentação exclusiva por gastrostomia, SAOS com necessidade de VNI, desnutrição grave e infeções respiratórias e otites de repetição.

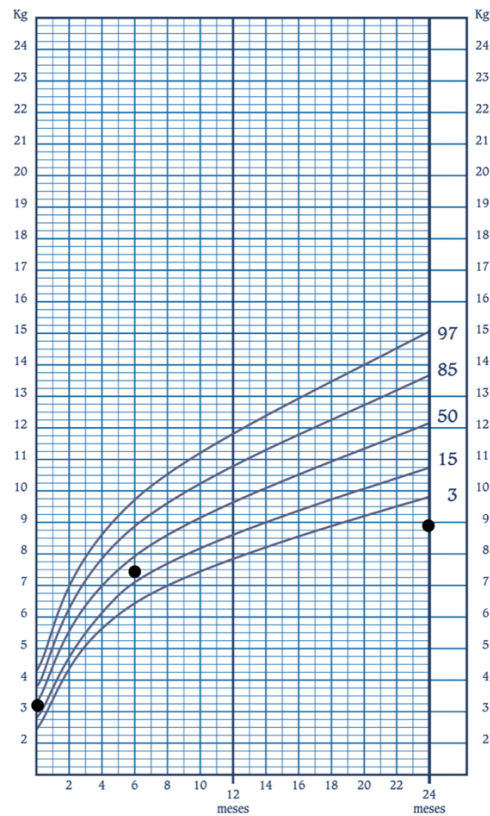


Gráfico 2. Evolução do peso de X.M.S desde o nascimento até aos 2 anos de idade. Imagem editada com marcação dos valores do peso, retirada de modelo do Boletim de Saúde Infantil e Juvenil.(85)

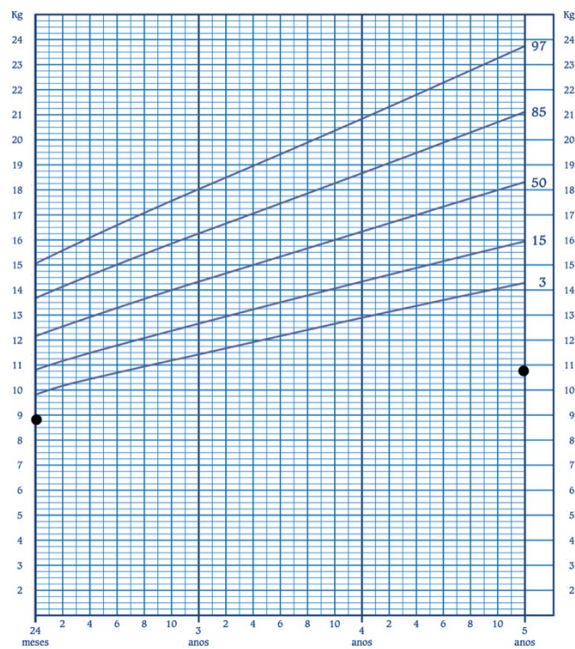


Gráfico 3. Evolução do peso de X.M.S entre os 2 e os 5 anos de idade. Imagem editada com marcação dos valores do peso, retirada de modelo do Boletim de Saúde Infantil e Juvenil.(85)

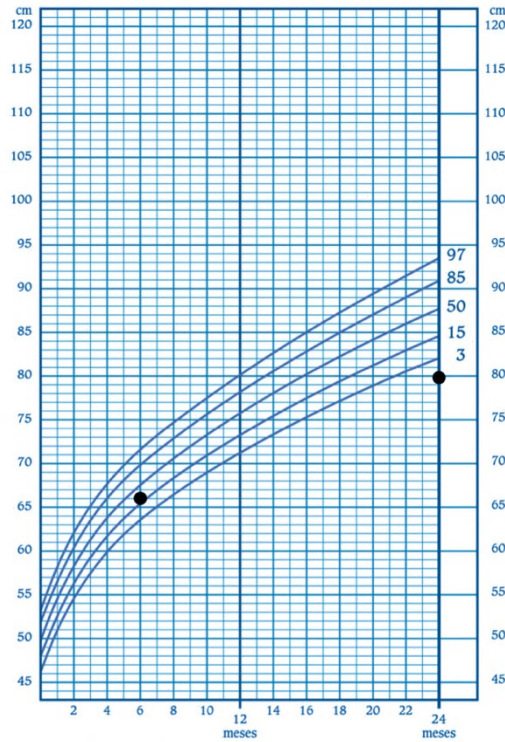


Gráfico 4. Evolução da estatura de X.M.S desde o nascimento até aos 2 anos de idade. Imagem editada com marcação dos valores da estatura, retirada de modelo do Boletim de Saúde Infantil e Juvenil. (85)

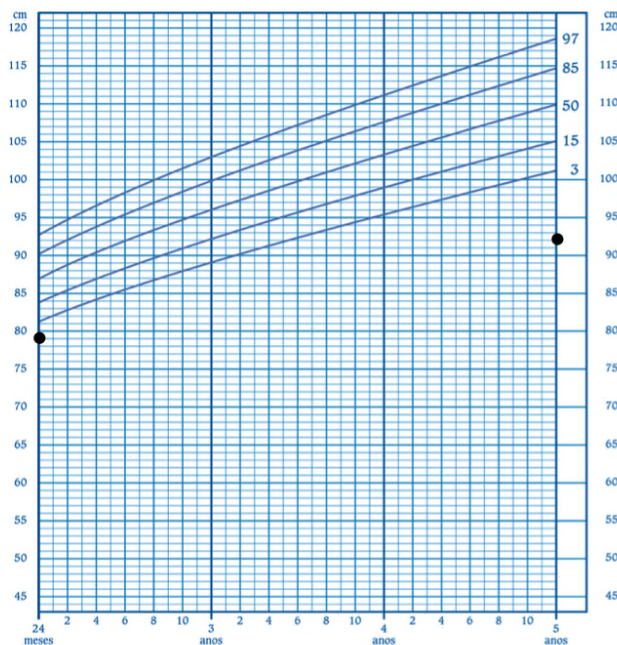


Gráfico 5. Evolução da estatura de X.M.S entre os 2 e os 5 anos de idade. Imagem editada com marcação dos valores da estatura, retirada de modelo do Boletim de Saúde Infantil e Juvenil. (85)

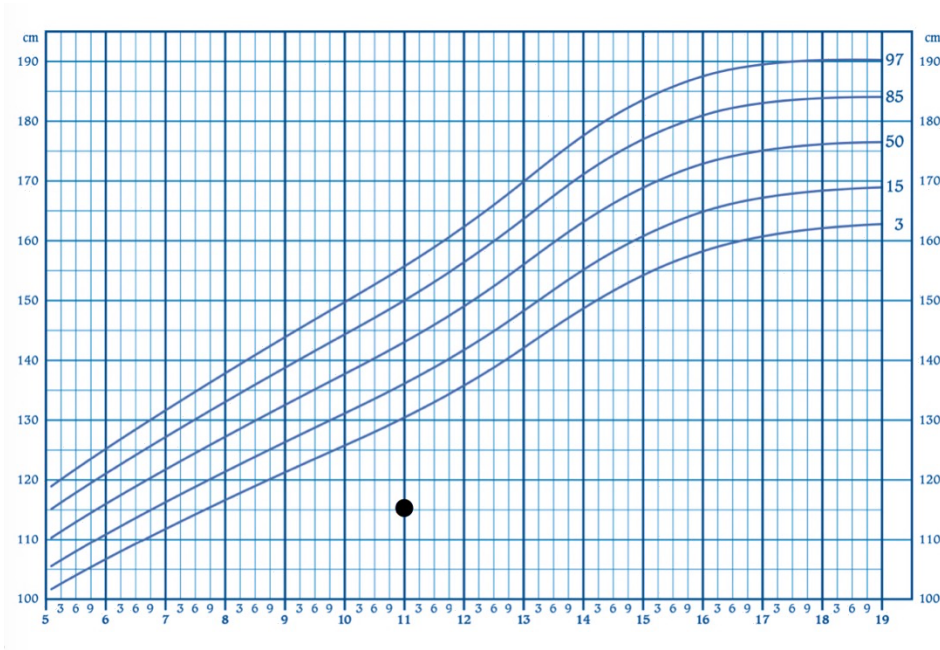


Gráfico 6. Evolução da estatura de X.M.S desde os 5 anos de idade até à atualidade. Imagem editada com marcação dos valores da estatura, retirada de modelo do Boletim de Saúde Infantil e Juvenil. (85)

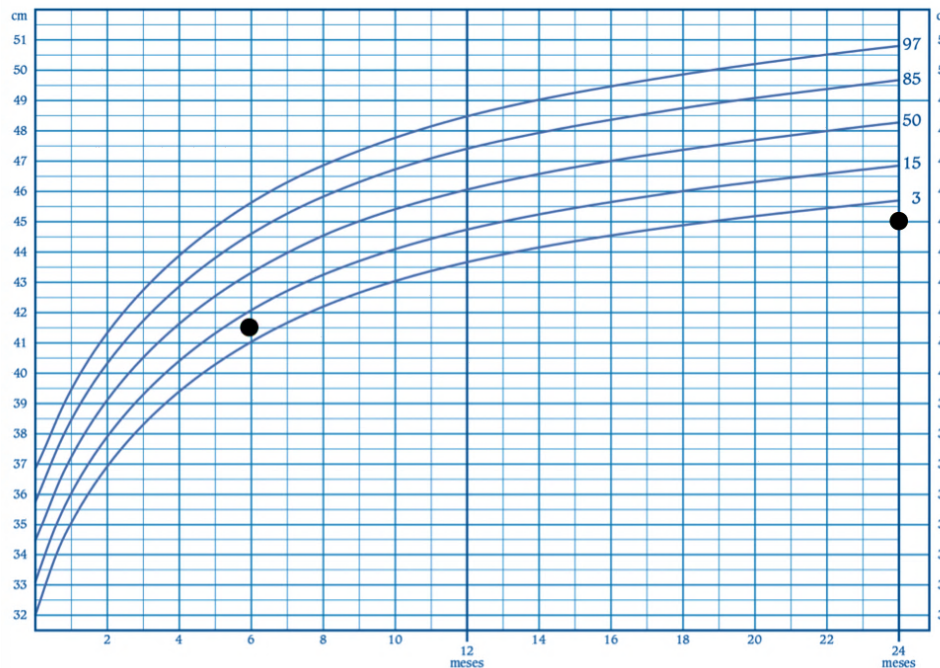


Gráfico 7. Evolução do perímetro cefálico de X.M.S desde o nascimento até aos 2 anos de idade. Imagem editada com marcação dos valores do perímetro cefálico, retirada de modelo do Boletim de Saúde Infantil e Juvenil. (85)

## 5.1 Discussão do Caso Clínico

A Paralisia Cerebral descreve um grupo de distúrbios permanentes do movimento e da postura, com limitação funcional, resultante de uma lesão não progressiva do cérebro durante o seu desenvolvimento. Este insulto ao sistema nervoso pode associar-se a diversos fatores de risco, pré-natais, perinatais e pós-natais.

Atentando nos antecedentes pessoais do X.M.S, a ocorrência de uma gravidez vigiada de baixo risco, sem intercorrências, confirma a inexistência de fatores de risco pré-natais. No entanto, considerando o baixo índice de Apgar, as convulsões e o diagnóstico de Asfixia Perinatal ao nascimento, a criança apresenta fatores de risco perinatais.

A realização da RM crânio-encefálica para esclarecimento do quadro clínico apresentado após o nascimento permitiu diagnosticar a hemorragia cerebral e subdural e, consequentemente, a encefalopatia hipóxico-isquémica. A encefalopatia também é considerada um fator de risco perinatal.

O diagnóstico de Paralisia Cerebral do X.M.S foi feito durante o primeiro ano de idade. Atualmente, segundo a literatura, é possível um diagnóstico antes dos 6 meses de idade. Uma criança que apresente fatores de risco neonatais, tal como o X.M.S, deve ser alvo de uma avaliação neuroimagiológica e motora por profissionais experientes. A RM crânio-encefálica e a GMA (*The Prechtl's General Movement Assessment*) seriam as ferramentas eleitas para tal.

Após ou ainda antes do diagnóstico, é importante garantir que as crianças têm acesso às intervenções terapêuticas necessárias para melhorar a sua qualidade de vida e a sua funcionalidade. Considerando as diversas comorbidades potencialmente associadas, também é necessária uma monitorização clínica rigorosa de forma a que, caso se verifiquem, estas condições sejam atempadamente diagnosticadas.

Neste contexto, o X.M.S recebe injeções semestrais de toxina botulínica, cujo efeito é potenciado pela associação da fisioterapia. Assim como a terapia ocupacional, a fisioterapia é uma intervenção prestada ao menino desde o seu primeiro ano de vida até à atualidade.

O recomendado acompanhamento multidisciplinar da criança permitiu o diagnóstico de várias condições frequentes na PC, como a epilepsia, a luxação bilateral da anca, o refluxo gastroesofágico, a disfagia, a escoliose, as fraturas do fémur e a SAOS. Considerando todas as especialidades em que X.M.S foi avaliado, pode concluir-se que todas estas comorbidades foram geridas adequadamente por profissionais especializados.

A epilepsia sob a forma de espasmos e outros tipos de convulsão, foi a condição mais precocemente manifestada. O controlo através de EEG permitiu o diagnóstico de Síndrome de West.

Esta síndrome é uma forma severa de epilepsia, definida como uma tríade constituída por espasmos, um padrão específico no EEG (hipsarritmia) e défice cognitivo. Esta condição clínica pode ter diversas etiologias, entre as quais a encefalopatia hipóxica-isquémica, sendo também a genética reconhecida como uma potencial causa. A maioria dos espasmos infatis surge a uma idade inferior aos 12 meses, sendo o sexo masculino mais afetado. O seu tratamento é

essencialmente farmacológico, podendo utilizar-se ACTH, corticosteroides e fármacos antiepilépticos convencionalmente utilizados na epilepsia. (84)

Neste caso, é provável que a encefalopatia hipoxico-isquémica seja a causa da Síndrome de West. No entanto, dada a possibilidade de ter uma etiologia genética, X.M.S foi avaliado em consulta de genética. Nesta avaliação não foram identificadas alterações genéticas potencialmente responsáveis pela síndrome manifestada e permitiu concluir que não existiam riscos caso os pais do menino desejassem mais filhos.

O recorrente ajuste medicamentoso para o controlo das convulsões retrata a abordagem personalizada de que crianças com PC devem ser alvo.

Dado o impacto que todas as comorbilidades apresentadas podem ter na qualidade de vida e o sofrimento que podem causar às crianças, a prestação de cuidados paliativos nestes casos é muito importante.

Todas as intervenções terapêuticas realizadas na gestão da saúde do X.M.S, pelos diversos profissionais de saúde, tinham como objetivo a melhor qualidade de vida e o menor sofrimento possível. Assim, a criança recebe cuidados paliativos desde uma fase precoce da sua vida. No entanto, de forma a otimizar estes cuidados, X.M.S é acompanhado por uma equipa de Cuidados Paliativos no domicílio. Este apoio domiciliário permite auxiliar os cuidadores e familiares, esclarecer dúvidas que possam surgir e gerir os sintomas de forma eficiente, nomeadamente, a dor.

A Paralisia Cerebral pode ser classificada segundo o padrão motor manifestado, a distribuição e a severidade do envolvimento motor. Sabe-se que nos dois primeiros anos de vida da criança, as manifestações clínicas podem sofrer alterações pelo que a classificação de acordo com o padrão motor não é uma prioridade.

No caso do X.M.S, no seu primeiro ano de vida objetivou-se espasticidade. No entanto, posteriormente, verificou-se a manifestação de movimentos distónicos. Assim, apesar da coexistência de espasticidade e distonia, foi feito o diagnóstico de Paralisia Cerebral distónica severa, com GMFCS V.

## 6 Conclusão

A revisão bibliográfica desenvolvida ao longo da presente dissertação explorou os diversos aspetos da Paralisia Cerebral, permitindo compreender a complexidade e o quão desafiante pode ser o acompanhamento de uma criança com este diagnóstico.

O caso apresentado descreve o quadro clínico de uma criança com Paralisia Cerebral severa. Diversos aspetos referidos na revisão da literatura são ilustrados, nomeadamente, os fatores de risco, o diagnóstico, as comorbilidades e a gestão da saúde da criança.

Os antecedentes pessoais da criança permitiram a identificação de fatores de risco perinatais, o que salienta a importância dos profissionais de saúde conhecerem e identificarem os fatores de risco perante determinada história clínica.

De acordo com a literatura mais recente, neste caso, um diagnóstico precoce poderia ser feito com recurso a ferramentas como a GMA e a RM crânio-encefálica. No entanto, isto não se verificou, possivelmente devido à atuação clínica recomendada na altura em que o diagnóstico foi feito.

Também as diversas comorbilidades apresentadas pela criança evidenciam a necessidade de um profundo conhecimento das mesmas, assim como, a importância de uma monitorização clínica rigorosa para que o diagnóstico e o tratamento sejam feitos atempadamente.

A gestão da saúde da criança com PC tem como objetivos a melhoria da qualidade de vida, funcionalidade e evicção do sofrimento. Para tal, existem diversas intervenções terapêuticas farmacológicas e não farmacológicas, sendo que os Cuidados Paliativos Pediátricos também apresentam um importante papel. Isto é retratado no caso clínico através das terapias prestadas à criança, como as injeções de toxina botulínica, medicação em ambulatório, fisioterapia e terapia ocupacional, bem como pelo acompanhamento domiciliário pelos Cuidados Paliativos.

Ainda que o caso clínico apresentado represente um caso de Paralisia Cerebral, é importante reconhecer a ampla variedade de apresentações clínicas desta entidade. Podendo variar entre distúrbios imperceptíveis e incapacidades motoras graves, é importante a noção de que a abordagem de uma criança com PC deve ser sempre personalizada.

Considerando a prevalência da Paralisia Cerebral, são poucos os profissionais de saúde com alguma experiência no acompanhamento de crianças com este diagnóstico. Para além disso, a informação disponível capaz de orientar a atuação clínica dos profissionais de saúde encontra-se fragmentada. Desta forma, a criação de protocolos que contemplem especificamente todos os aspetos da gestão da saúde de uma criança com Paralisia Cerebral, permitiria uma abordagem mais eficiente. Dada a importância da multidisciplinaridade na PC, a realização destes protocolos deveria incluir profissionais de saúde de diversas áreas. A criação de uma plataforma, a nível nacional, onde fossem registados os diversos casos diagnosticados e a forma como foram clinicamente abordados contribuiria para a partilha de experiências entre os profissionais de saúde e, conseqüentemente, um maior conhecimento.

## 7 Referências

1. Ruiz Brunner M de las M, Cuestas E. La construcción de la definición parálisis cerebral: un recorrido histórico hasta la actualidad. *Rev Fac Cienc Med Cordoba*. 2019;76(2):113-7.
2. Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, Goldstein M, Bax M. A report: The definition and classification of cerebral palsy April 2006. *Dev Med Child Neurol*. 2007;49(109):8-14.
3. Oskoui M, Coutinho F, Dykeman J, Jetté N, Pringsheim T. An update on the prevalence of cerebral palsy: A systematic review and meta-analysis. *Dev Med Child Neurol*. 2013;55(6):509-19.
4. Kakooza-Mwesige A, Andrews C, Peterson S, Mangen FW, Eliasson AC, Forssberg H. Prevalence of cerebral palsy in Uganda: a population-based study. *Lancet Glob Heal*. 2017;5(12):1275-82.
5. National Institute for Health and Care Excellence (2017). Cerebral palsy in under 25s: assessment and management NICE guideline NG62.
6. MacLennan AH, Thompson SC, Gecz J. Cerebral palsy: Causes, pathways, and the role of genetic variants. *Am J Obstet Gynecol*. 2015;213(6):779-88.
7. Korzeniewski SJ, Slaughter J, Lenski M, Haak P, Paneth N. The complex aetiology of cerebral palsy. *Nat Rev Neurol*. 2018;14(9):528-43.
8. Wagenaar N, Martinez-Biarge M, Van Der Aa NE, Van Haastert IC, Groenendaal F, Benders MJNL, et al. Neurodevelopment after perinatal arterial ischemic stroke. *Pediatrics*. 2018;142(3):e20174164.
9. Virella D, Folha T, Andrade MG, Cadete A, Gouveia R, Gaia T, Alvarelhão J CE. *Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade em Portugal: crianças nascidas entre 2001 e 2007*. 2nd ed. Cerebral F das AP de P, editor. Lisboa; 2013.
10. Michael-Asalu A, Taylor G, Campbell H, Lelea LL, Kirby RS. Cerebral Palsy: Diagnosis, Epidemiology, Genetics, and Clinical Update. *Adv Pediatr*. 2019;66:189-208.
11. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe | EU RD Platform [Internet]. [cited 2020 Apr 7]. Available from: [https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/scpe\\_en](https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/scpe_en)
12. What is Cerebral Palsy? | CDC [Internet]. [cited 2020 Feb 15]. Available from: <https://www.cdc.gov/ncbddd/cp/facts.html>
13. Fairhurst C. Cerebral palsy: The whys and hows. *Arch Dis Child Educ Pract Ed*. 2012;97(4):122-31.
14. Wimalasundera N, Stevenson VL. Cerebral palsy. *Pract Neurol*. 2016;16(3):184-94.
15. Overview of Four Functional Classification Systems Commonly Used in Cerebral Palsy. *Children*. 2017;4(12):30.
16. CFCS - Communication Function Classification Systems [Internet]. [cited 2020 Feb 16]. Available from: <http://cfcs.us/>

17. Reddihough D. Cerebral palsy in childhood. *Aust Fam Physician*. 2011;40(4):192-6.
18. Cerebral Palsy Guide - Your Guide to Cerebral Palsy [Internet]. [cited 2020 Apr 21]. Available from: <https://www.cerebralpalsyguide.com/>
19. Novak I, Morgan C, Adde L, Blackman J, Boyd RN, Brunstrom-Hernandez J, et al. Early, accurate diagnosis and early intervention in cerebral palsy: Advances in diagnosis and treatment. *JAMA Pediatr*. 2017;171(9):897-907.
20. What is Children's Palliative Care? - ICPCN [Internet]. [cited 2020 Apr 13]. Available from: <http://www.icpcn.org/about-icpcn/what-is-childrens-palliative-care/>
21. Klick JC, Hauer J. Pediatric palliative care. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*. 2010;40(6):120-51.
22. Sellier E, Platt MJ, Andersen GL, Krägeloh-Mann I, De La Cruz J, Cans C, et al. Decreasing prevalence in cerebral palsy: A multi-site European population-based study, 1980 to 2003. *Dev Med Child Neurol*. 2016;58(1):85-92.
23. Solaski M, Majnemer A, Oskoui M. Contribution of socio-economic status on the prevalence of cerebral palsy: A systematic search and review. *Dev Med Child Neurol*. 2014;56(11):1043-51.
24. Hoon AH, Faria AV. Pathogenesis, neuroimaging and management in children with cerebral palsy born preterm. *Dev Disabil Res Rev*. 2010;16(4):302-12.
25. Folha T, Virella D, Cadete A, Gouveia R, Gaia T. Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral : infecções TORCH em crianças com paralisia cerebral nascidas em 2001-2010. 2018;7(23):12-5.
26. Pessoa A, Van Der Linden V, Yeargin-Allsopp M, Carvalho MDCG, Ribeiro EM, Van Naarden Braun K, et al. Motor abnormalities and epilepsy in infants and children with evidence of congenital zika virus infection. *Pediatrics*. 2018;141(suppl 2):167-79.
27. Thomas W, Speer CP. Chorioamnionitis: Important risk factor or innocent bystander for neonatal outcome? *Neonatology*. 2011;99(3):177-87.
28. Downes KL, Grantz KL, Shenassa ED. Maternal, Labor, Delivery, and Perinatal Outcomes Associated with Placental Abruptio: A Systematic Review. *Am J Perinatol*. 2017;34(10):935-57.
29. Mann JR, McDermott S, Griffith MI, Hardin J, Gregg A. Uncovering the complex relationship between pre-eclampsia, preterm birth and cerebral palsy. *Paediatr Perinat Epidemiol*. 2011;25(2):100-10.
30. Mor O, Stavsky M, Yitshak-Sade M, Mastrolia SA, Beer-Weisel R, Rafaeli-Yehudai T, et al. Early onset preeclampsia and cerebral palsy: A double hit model? *Am J Obstet Gynecol*. 2016;214(1):105e1-9.
31. Boyle AK, Rinaldi SF, Norman JE, Stock SJ. Preterm birth: Inflammation, fetal injury and treatment strategies. *J Reprod Immunol*. 2017;119:62-6.
32. Spagnoli C, Falsaperla R, Deolmi M, Corsello G, Pisani F. Symptomatic seizures in preterm newborns: A review on clinical features and prognosis. *Ital J Pediatr*. 2018;44(1):115.

33. McIntyre S, Taitz D, Keogh J, Goldsmith S, Badawi N, Blair E. A systematic review of risk factors for cerebral palsy in children born at term in developed countries. *Dev Med Child Neurol.* 2013;55(6):499-508.
34. Rose J, Vassar R. Movement disorders due to bilirubin toxicity. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2015;20(1):20-5.
35. Graham HK, Rosenbaum P, Paneth N, Dan B, Lin JP, Damiano DiL, et al. Cerebral palsy. *Nat Rev Dis Prim.* 2016;2:15082.
36. Einspieler C, Peharz R, Marschik PB. Fidgety movements --- tiny in appearance, but huge in impact. *J Pediatr (Rio J)* [Internet]. 2016;92(3 suppl 1):S64-70. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jped.2015.12.003>
37. CanChild [Internet]. [cited 2020 Feb 15]. Available from: <https://www.canchild.ca/en/resources/42-gross-motor-function-classification-system-expanded-revised-gmfcs-e-r#>
38. MACS - Manual Ability Classification System [Internet]. [cited 2020 Feb 15]. Available from: <https://www.macs.nu/>
39. Saúde M da. Diretrizes de Atenção à Pessoa com Paralisia Cerebral. 1st ed. Saúde M da, editor. Brasília/DF; 2014. 74 p.
40. Reid SM, Modak MB, Berkowitz RG, Reddihough DS. A population-based study and systematic review of hearing loss in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2011;53(11):1038-45.
41. Deramore Denver B, Froude E, Rosenbaum P, Wilkes-Gillan S, Imms C. Measurement of visual ability in children with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol.* 2016;58(10):1016-29.
42. Ego A, Lidzba K, Brovedani P, Belmonti V, Gonzalez-Monge S, Boudia B, et al. Visual-perceptual impairment in children with cerebral palsy: A systematic review. *Dev Med Child Neurol.* 2015;57(s2):46-51.
43. Penagini F, Mamei C, Fabiano V, Brunetti D, Dilillo D, Zuccotti GV. Dietary intakes and nutritional issues in neurologically impaired children. *Nutrients.* 2015;7(11):9400-15.
44. Le Roy C, Meier M, Witting S, Pérez-Bravo F, Solano C, Castillo-Durán C. Effect of supplementation with a single dose of Vitamin D in children with cerebral palsy. Preliminary randomised controlled study. *Rev Chil Pediatr.* 2015;86(6):393-8.
45. Dias BLS, Fernandes AR, Maia Filho H de S. Sialorrhoea in children with cerebral palsy. *J Pediatr (Rio J).* 2016;92(6):549-58.
46. Vande Velde S, Van Renterghem K, Van Winckel M, De Bruyne R, Van Biervliet S. Constipation and fecal incontinence in children with cerebral palsy. Overview of literature and flowchart for a stepwise approach. *Acta Gastroenterol Belg.* 2018;81(3):415-8.
47. National Institute for Health and Clinical Excellence (2012). Spasticity in under 19s: management NICE guideline CG145.
48. Fontes S, Alegrete N, Vieira I. Caracterização das alterações vertebrais em crianças

- com Paralisia Cerebral. *Rev Port Ortop e Traumatol.* 2013;21(3):341-8.
49. Miller SD, Juricic M, Hesketh K, Mclean L, Magnuson S, Gasior S, et al. Prevention of hip displacement in children with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol.* 2017;59(11):1130-8.
  50. Ozel S, Switzer L, Macintosh A, Fehlings D. Informing evidence-based clinical practice guidelines for children with cerebral palsy at risk of osteoporosis: an update. *Dev Med Child Neurol.* 2016;58(9):918-23.
  51. Poirot I, Laudy V, Rabilloud M, Roche S, Ginhoux T, Kassai B, et al. Prevalence of pain in 240 non-ambulatory children with severe cerebral palsy. *Ann Phys Rehabil Med.* 2017;60(6):371-5.
  52. Parkinson KN, Dickinson HO, Arnaud C, Lyons A, Colver A. Pain in young people aged 13 to 17 years with cerebral palsy: Cross-sectional, multicentre European study. *Arch Dis Child.* 2013;98(6):434-40.
  53. Whitney DG, Warschausky SA, Peterson MD. Mental health disorders and physical risk factors in children with cerebral palsy: a cross-sectional study. *Dev Med Child Neurol.* 2019;61(5):579-85.
  54. Boel L, Pernet K, Toussaint M, Ides K, Leemans G, Haan J, et al. Respiratory morbidity in children with cerebral palsy: an overview. *Dev Med Child Neurol.* 2019;61(6):646-53.
  55. Direção Geral da Saúde. Programa Nacional de Saúde Infantil e Juvenil. Norma nº 010/2013. 2013.
  56. Alliance CP. Hammersmith Infant Neurological Examination (HINE). clinical fact sheet 17a. 2018.
  57. What is the General Movements Assessment? | Cerebral Palsy Alliance [Internet]. [cited 2020 Mar 5]. Available from: <https://cerebralpalsy.org.au/our-research/about-cerebral-palsy/what-is-cerebral-palsy/signs-and-symptoms-of-cp/general-movements-assessment/>
  58. Hadders-Algra M. Neural substrate and clinical significance of general movements: an update. *Dev Med Child Neurol.* 2018;60(1):39-46.
  59. Chung CY, Chen CL, Wong AMK. Pharmacotherapy of spasticity in children with cerebral palsy. *J Formos Med Assoc.* 2011;110(4):215-22.
  60. Dystonia | AACPD - American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine [Internet]. [cited 2020 Apr 3]. Available from: <https://www.aacpdm.org/publications/care-pathways/dystonia>
  61. Lumsden DE, Lundy C, Fairhurst C, Lin JP. Dystonia severity action plan: A simple grading system for medical severity of status dystonicus and life-threatening dystonia. *Dev Med Child Neurol.* 2013;55(7):671-2.
  62. Franki I, Desloovere K, De Cat J, Feys H, Molenaers G, Calders P, et al. The evidence-base for basic physical therapy techniques targeting lower limb function in children with cerebral palsy: A systematic review using the international classification of functioning, disability and health as a conceptual framework. *J Rehabil Med.*

- 2012;44(5):385-95.
63. Gordon AM. Impaired Voluntary Movement Control and Its Rehabilitation in Cerebral Palsy. Vol. 957, *Advances in experimental medicine and biology*. 2016. 291-311 p.
  64. Buccino G, Molinaro A, Ambrosi C, Arisi D, Mascaro L, Pinardi C, et al. Action Observation Treatment Improves Upper Limb Motor Functions in Children with Cerebral Palsy: A Combined Clinical and Brain Imaging Study. *Neural Plast*. 2018;2018:4843985.
  65. Marrades-Caballero E, Santonja-Medina CS, Sanz-Mengibar JM, Santonja-Medina F. Neurologic music therapy in upper-limb rehabilitation in children with severe bilateral cerebral palsy: A randomized controlled trial. *Eur J Phys Rehabil Med*. 2018;54(6):866-72.
  66. Booth ATC, Buizer AI, Meyns P, Oude Lansink ILB, Steenbrink F, van der Krogt MM. The efficacy of functional gait training in children and young adults with cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis. *Dev Med Child Neurol*. 2018;60(9):866-83.
  67. Dewar R, Love S, Johnston LM. Exercise interventions improve postural control in children with cerebral palsy: A systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2015;57(6):504-20.
  68. Franki I, Desloovere K, De Cat J, Feys H, Molenaers G, Calders P, et al. The evidence-base for conceptual approaches and additional therapies targeting lower limb function in children with cerebral palsy: A systematic review using the international classification of functioning , disability and health as a framework. *J Rehabil Med*. 2012;44(5):396-405.
  69. Lorentzen J, Greve LZ, Kliim-Due M, Rasmussen B, Bilde PE, Nielsen JB. Twenty weeks of home-based interactive training of children with cerebral palsy improves functional abilities. *BMC Neurol*. 2015;15(1):1-12.
  70. Monge Pereira E, Molina Rueda F, Alguacil Diego IM, Cano de la Cuerda R, de Mauro A, Miangolarra Page JC. Empleo de sistemas de realidad virtual como método de propiocepción en parálisis cerebral: Guía de práctica clínica. *Neurología*. 2014;29(9):550-9.
  71. Bayón C, Martín-Lorenzo T, Moral-Saiz B, Ramírez Ó, Pérez-Somarrriba Á, Lerma-Lara S, et al. A robot-based gait training therapy for pediatric population with cerebral palsy: Goal setting, proposal and preliminary clinical implementation. *J Neuroeng Rehabil*. 2018;15(1):1-15.
  72. Almeida KM, Fonseca ST, Figueiredo PRP, Aquino AA, Mancini MC. Effects of interventions with therapeutic suits (clothing) on impairments and functional limitations of children with cerebral palsy: a systematic review. *Brazilian J Phys Ther*. 2017;21(5):307-20.
  73. Reabilitação e Paralisia Cerebral: Visão Geral, Aparelhos Ortóticos, Fisioterapia [Internet]. [cited 2020 Apr 6]. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/310740-overview#showall>
  74. Pérez-de la Cruz S. Childhood cerebral palsy and the use of positioning systems to

- control body posture: Current practices. *Neurologia*. 2017;32(9):610-5.
75. Angsupaisal M, Maathuis CGB, Hadders-Algra M. Adaptive seating systems in children with severe cerebral palsy across International Classification of Functioning, Disability and Health for Children and Youth version domains: A systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2015;57(10):919-30.
  76. Yin Foo R, Guppy M, Johnston LM. Intelligence assessments for children with cerebral palsy: A systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2013;55(10):911-8.
  77. Muriel V, García-Molina A, Aparicio-López C, Enseñat A, Roig-Rovira T. Estimulación cognitiva en niños con parálisis cerebral. *Rev Neurol*. 2014;59(10):443-8.
  78. National Institute for Health and Clinical Excellence (2012). *Epilepsies : diagnosis and management NICE guideline (CG137)*.
  79. National Institute for Health and Care Excellence (2015). *Gastro-oesophageal reflux disease in children and young people: diagnosis and management*.
  80. National Institute for Health and Care Excellence (2010). *Constipation in children and young people : diagnosis and management NICE guideline CG99*.
  81. Hernández-Palestina MS, Cisneros-Lesser JC, Arellano-Saldaña ME, Plascencia-Nieto SE. Resección de glándulas submandibulares para manejo de sialorrea en pacientes pediátricos con parálisis cerebral y poca respuesta a la toxina botulínica tipo A. Estudio piloto. *Cir Cir*. 2016;84(6):459-68.
  82. Hauer J, Houtrow AJ. Pain assessment and treatment in children with significant impairment of the central nervous system. *Pediatrics*. 2017;139(6).
  83. Author C. To assess the need of palliative care in children with cerebral palsy using. 2019;07(08):383-7.
  84. Infantile Spasm (West Syndrome): Background, Etiology, Epidemiology [Internet]. [cited 2020 Apr 19]. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/1176431-overview>

## Anexos

### Anexo 1. Representação dos 5 níveis de classificação do Gross Motor Function Classification System (GMFCS), Manual Ability Classification System (MACS), Communication Function Classification (CFCS) e Eating and Drinking Ability Classification System (EDACS)

|            | GMFCS   | MACS  | CFCS  | EDACS  |
|------------|---|---|---|--|
| <b>I</b>   | Walks without limitation                        | Handles objects easily and successfully                             | Effective sender and receiver                               | Eats and drinks safely and efficiently   |
| <b>II</b>  | Walks with limitations (no mobility aid by 4yo) | Handles most objects with reduced speed/quality                     | Effective but slow paced sender and receiver                | Eats and drinks safely but with some limitations to efficiency                               |
| <b>III</b> | Walks with hand-held mobility device            | Handles objects with difficulty, help to prepare or modify activity | Effective sender and receiver with familiar partners        | Eats and drinks with some limitations to safety; there may also be limitations to efficiency |
| <b>IV</b>  | Self-mobility with limitations, may use power   | Handles limited number of objects in adapted setting                | Inconsistent sender and receiver with familiar partners     | Eats and drinks with significant limitations to safety                                       |
| <b>V</b>   | Transported in manual wheelchair                | Does not handle objects   | Seldom effective sender and receiver with familiar partners | Unable to eat or drink safely, consider feeding tube   |

## Anexo 2. Autorização da Comissão de Ética do CHUCB



|   |                  |
|---|------------------|
| Assunto: Projecto de Investigação n.º 58/2019-"Abordagem ao Recém-nascido com Paralisia Cerebral: a |                  |
| Para: Exmo. Sr. Presidente do Conselho de Administração   | Nº: 80/2019      |
| De: Gabinete de Investigação e Inovação   | Data: 14-11-2019 |

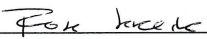
Em relação ao assunto em epígrafe, junto envio o pedido de Soraia Eliana Oliveira Miranda Mendes, aluna de Mestrado Integrado em Medicina da Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade da Beira Interior, para a realização de um estudo subordinado ao tema "Abordagem ao Recém-nascido com Paralisia Cerebral: a propósito de um caso clínico", a realizar no serviço de internamento Pediatria do Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira.

Envio ainda o parecer nº 48/2019, emitido pela Comissão de Ética para a Saúde do Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira.

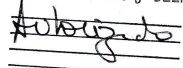
Informo que se encontram reunidos todos os requisitos necessários de acordo com o Regulamento e Procedimentos do Centro de Investigação Clínica.

Com os melhores cumprimentos,

A Coordenadora do Gabinete de Investigação e Inovação,

  
(Dr.ª Rosa Saraiva)

RS/MA

C.H.U.C.B., EPE  
Reunião de C.A. em 6 DEZ. 2019  
  
Presidente e Diretor Clínico:  
Dr. João Matos  
Vogais Executivas:  
Dr. Vítor Pinto  
Dr.ª Soraia Duarte  
Enf. Paula Rodrigues