

Εγκεφαλική παράλυση: ιστορική αναδρομή, ορισμός, παθοφυσιολογική και τοπογραφική ταξινόμηση

Β.Χ. Σκουτέλης^{1,2,3}, Α. Ντινόπουλος^{3,4}, Π. Παπαγγελόπουλος^{3,5}, Β. Κοντογεωργάκος^{3,5}

¹Τμήμα Φυσικοθεραπείας, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο «Αττικών», ²Ερευνητικό Εργαστήριο Νευρομυϊκής και Καρδιοαγγειακής Μελέτης της Κίνησης, Τμήμα Φυσικοθεραπείας, Σχολή Επιστημών Υγείας και Πρόνοιας, Πανεπιστήμιο Δυτικής Αττικής, ³Ιατρική Σχολή, Εθνικόν και Καποδιστριακόν Πανεπιστήμιο Αθηνών, ⁴Γ' Παιδιατρική Κλινική, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο «Αττικών», ⁵Α' Ορθοπαιδική Κλινική, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο «Αττικών», Ελλάδα

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η εγκεφαλική παράλυση είναι μια πολυσυμπτωματική, ετερογενής νευροκινητική διαταραχή, που ξεκινάει από τη γέννηση και παραμένει σε όλη τη διάρκεια της ζωής του ατόμου. Ο όρος εγκεφαλική παράλυση συνιστά έναν κλινικό περιγραφικό όρο, παρά μια συγκεκριμένη νόσο και, ως εκ τούτου, θα πρέπει να ορίζεται με σαφήνεια και να ταξινομείται σε κατηγορίες, προκειμένου κλινικοί ιατροί και θεραπευτές, καθώς και άλλοι επαγγελματίες, που ασχολούνται ή πρόκειται να ασχοληθούν με άτομα με εγκεφαλική παράλυση, να μπορέσουν να κατανοήσουν και να διαμορφώσουν την πολυσχιδή της εικόνα. Στην παρούσα ανασκόπηση, μετά από μια σύντομη ιστορική αναδρομή για την ύπαρξη της εγκεφαλικής παράλυσης στην πορεία του χρόνου, γίνεται μια αναλυτική περιγραφή του ορισμού της, καθώς και της παθοφυσιολογικής και τοπογραφικής ταξινόμησής της.

Λέξεις ευρετηρίου: εγκεφαλική παράλυση, ορισμός, ταξινόμηση

Παραπομπή Β.Χ. Σκουτέλης, Α. Ντινόπουλος, Π. Παπαγγελόπουλος, Β. Κοντογεωργάκος. Εγκεφαλική παράλυση: ιστορική αναδρομή, ορισμός, παθοφυσιολογική και τοπογραφική ταξινόμηση. Επιστημονικά Χρονικά 2020; 25(4): 615-628

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η Εγκεφαλική Παράλυση (Ε.Π.) συνιστά μια καλά αναγνωρισμένη, σύνθετη νευρολογική διαταραχή, που αρχίζει κατά τη γέννηση και παραμένει σε όλη τη διάρκεια της ζωής του ατόμου [1]. Η Ε.Π. είναι κυριότερη αιτία σοβαρής παιδικής αναπηρίας, προσβάλλοντας περίπου 1 στα 500 βρέφη [2]. Η Ε.Π. έχει σοβαρές συνέπειες στη λειτουργικότητα και την ποιότητα ζωής τόσο των παιδιών, όσο και των οικογενειών τους.

ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΕΠΙΣΚΟΠΗΣΗ

Μολονότι η Ε.Π. έχει αναγνωρισθεί από την αρχαιότητα, με ιστορικά στοιχεία ακόμη και από την εποχή των Σουμερίων [3], δεν υπάρχει εκτενής ιατρική αναφορά πριν τον 19ο αιώνα. Η πρώτη γραπτή μαρτυρία για την Ε.Π. απαντά στα έργα του Ιπποκράτη (460-377 π.Χ.), ο οποίος ανέφερε ότι «λίγα από τα παιδιά που γεννιούνται στους επτά μήνες» ή «στους εννέα μήνες, έχοντας νοσήσει ενδομητρίως...επιβιώνουν...και από αυτά, όμως, ορισμένα έχουν καλή εξέλιξη» και, επίσης, ότι «οι έγκυοι που προσβάλλονται από πυρετούς, και αδυνατίζουν υπερβολικά, δίχως φανερή αιτία, γεννούν δύσκολα και επικίνδυνα ή αποβάλλουν επικίνδυνα» [4]. Η ύπαρξη της Ε.Π. πριν την εποχή του Ιπποκράτη επιβεβαιώνεται από ιερογλυφικά αρχαίων Αιγυπτιακών μνημείων ή μελέτες σε μούμιες (π.χ. Φαραώ Μερνεφθά Σιπτάχ, 1195-1189 π.Χ.). Στη μετά Χριστόν εποχή προ του 19ου αιώνα, ανάλογες πληροφορίες πηγάζουν από ιστορικά συγγράμματα με βιογραφικές αναφορές αυτοκρατόρων (Τιβέριος Κλαύδιος, 10 π.Χ.-54 μ.Χ.), πίνακες ζωγραφικής (π.χ. Χοσέ δε

Ριμπέρα 1642. Αγόρι με στρεβλά πόδια, Μουσείο του Λούβρου, Παρίσι) και βυζαντινές εικόνες [5].

Η Ε.Π. εξετάζεται για πρώτη φορά λεπτομερώς στα μέσα του 19ου αιώνα από τον Άγγλο ορθοπαιδικό χειρουργό Δρ. William John Little, ο οποίος αναφέρθηκε σε μια «κατάσταση σπαστικής ακαμψίας των άκρων των νεογνών» που την απέδωσε σε «δυστοκία, πρόωρη γέννηση και περιγεννητική ασφυξία» [6], βασιζόμενος στην εικοσαετή κλινική του έρευνα και παρατήρηση δύο εκατοντάδων και πλέον βρεφών και μικρών παιδιών που εκδήλωναν σφικτούς, σπαστικούς μύες στα άνω και κάτω άκρα τους. Η κατάσταση αυτή αρχικά ονομάστηκε «νόσος του Little» (Little's disease) ως αποτέλεσμα του έργου του [7].

Λίγο αργότερα, το 1889 ο επιφανής Καναδός ιατρός Δρ. William Osler πρότεινε τον όρο «εγκεφαλική παράλυση» (cerebral palsy) μέσα από το σύγγραμμά του «Οι εγκεφαλικές παραλύσεις των παιδιών» (The cerebral palsies of children), το οποίο στηρίχτηκε σε νευροπαθολογική μελέτη 151 προσβεβλημένων παιδιών [8]. Ο Δρ. Osler θεωρούσε ότι η Ε.Π. οφειλόταν σε δυστοκία, υποξία, επιληψίες ή πιθανό αιμορραγικό εγκεφαλικό επεισόδιο προγεννητικά ή μεταγεννητικά. Ακολούθως, το 1897, ο Αυστριακός νευρολόγος Sigmund Freud διαφοροποιήθηκε από τις θεωρίες των Little και Osler, υποστηρίζοντας ότι η ίδια η δυστοκία ίσως να αποτελεί το σύμπτωμα και όχι την αιτία της Ε.Π., προβάλλοντας για πρώτη φορά την προγεννητική εγκεφαλική βλάβη ως έναν

πιθανό αιτιολογικό παράγοντα. Το έργο του Freud συνέβαλε σημαντικά στην ιστορία της Ε.Π., εξαιτίας του συστήματος ταξινόμησης που ανέπτυξε και χρησιμοποιείται σχεδόν αμετάβλητο έως και σήμερα, καθώς και της μετατόπισης του ερευνητικού ενδιαφέροντος στις προγεννητικές επιπτώσεις [5].

Παρ' όλ' αυτά, η Ε.Π. καθίσταται ένα ενδιαφέρον επιστημονικό πεδίο μελέτης μετά το Β' Παγκόσμιο Πόλεμο [9]. Το 1947, συγκροτείται η Αμερικανική Ακαδημία Εγκεφαλικής Παράλυσης (American Academy of Cerebral Palsy), με επικεφαλή τον ορθοπαιδικό χειρουργό Δρ. Winthrop Phelps, με σκοπό «να προάγει και να ενθαρρύνει την επαγγελματική εκπαίδευση, έρευνα και προσήλωση για την κατανόηση της Ε.Π. και τη βελτίωση της φροντίδας και αποκατάστασης των πασχόντων» [10]. Το 1957 ο παιδίατρος Δρ. Ronnie Mac Keith και ο καθηγητής Paul Polani, καθοδηγούμενοι από την ανάγκη καθολικής συγκατάνευσης, συγκρότησαν στο Ηνωμένο Βασίλειο μια μικρή, άτυπη ομάδα, υπό την ονομασία «Λέσχη του Little» (Little Club), με σκοπό να εξετάσουν την ορολογία και την ταξινόμηση της Ε.Π. [11]. Οι δύο αυτές επιστημονικές ομάδες άνοιξαν νέους δρόμους για τον ορισμό, την αιτία και την ταξινόμηση της Ε.Π., τοποθετώντας την στο κέντρο των υπηρεσιών θεραπείας και αποκατάστασης [1].

ΟΡΙΣΜΟΣ ΤΗΣ ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΗΣ ΠΑΡΑΛΥΣΗΣ

Ο ορισμός της Ε.Π. ήταν από παλιά μία πρόκληση για τους επιστήμονες, όπως φανερώνεται από τις προσπάθειες που

καταβάλλονταν από το 1950 έως το 2000. Το 1956 σε μία δημοσίευση της Αμερικανικής Ακαδημίας Εγκεφαλικής Παράλυσης παρατίθενται διάφοροι ορισμοί που είχαν προταθεί από τα μέλη της, καταλήγοντας σε μία απλή περιγραφή, σύμφωνα με την οποία η Ε.Π. «αποτελεί ένα σύμπλεγμα συμπτωμάτων που προκαλείται από μη προϊούσα εγκεφαλική βλάβη» [12]. Το 1958, τα μέλη της Λέσχης του Little όρισαν την Ε.Π. ως «μία μόνιμη αλλά όχι αμετάβλητη διαταραχή της στάσης και της κίνησης, που εκδηλώνεται κατά τα πρώτα χρόνια της ζωής, συνεπεία μη προϊούσας διαταραχής του εγκεφάλου» [11]. Έξι χρόνια αργότερα, οι ίδιοι επιστήμονες, με επιμελητή τον **Martin Bax**, αναδιατύπωσαν τον ορισμό της Ε.Π. με μία απλουστευμένη πρόταση, περιγράφοντάς την ως «μία διαταραχή της στάσης και της κίνησης, συνεπεία ανωμαλίας ή βλάβης του ανώριμου εγκεφάλου», έχοντας ως κύριο γνώμονα την καθολική αποδοχή του και την εύκολη απόδοσή του σε άλλη γλώσσα [13]. Εκτοτε και μέχρι τα τέλη του 1990 διάφοροι ορισμοί προτάθηκαν, με πιο γνωστό αυτόν που ανέκυψε στο πλαίσιο μίας σειράς διεθνών συνόδων για την Ε.Π. κατά τα τέλη του 1980 σε Ευρώπη και Αμερική, ο οποίος ανέδειξε την ετερογένεια της κατάστασης: «ένας γενικός όρος που καλύπτει μια ομάδα μη εξελισσόμενων, αλλά συχνά μεταβαλλόμενων συνδρόμων με κινητικά ελλείμματα, τα οποία είναι δευτερογενή των βλαβών ή των ανωμαλιών του εγκεφάλου, που ανακλύονται κατά τα πρώτα στάδια της ανάπτυξής του» [14].

Το 2000 και ακολούθως το 2007, το Ευρωπαϊκό Δίκτυο Μητρώων Καταγραφής Παιδιών με Ε.Π. (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe [SCPE]) αναγνώρισε την πληθώρα και γενικότερη συνάφεια των

ορισμών της Ε.Π., περιγράφοντας **τα πέντε κοινά μεταξύ τους στοιχεία**: η Ε.Π. «(α) συνιστά ένα γενικό όρο, (β) ο οποίος αναφέρεται σε μία ομάδα μόνιμων αλλά όχι αμετάβλητων διαταραχών, (γ) που αφορούν στην κίνηση ή/και στάση και την κινητική λειτουργία, (δ) συνεπεία μη προϊούσας προσβολής/βλάβης/ανωμαλίας (ε) στον αναπτυσσόμενο/ανώριμο εγκέφαλο» [15,16]. Ο πλέον πρόσφατος ορισμός διατυπώθηκε το **2004** [17], από ειδικούς επιστήμονες, στο πλαίσιο συναφούς Διεθνούς Συμποσίου Εργασίας που διενεργήθηκε στη Βηθεσδά των Η.Π.Α., ο οποίος επικαιροποιήθηκε και επικυρώθηκε το **2006** [1], προβάλλοντας τις συνοδές μη κινητικές νευροεξελικτικές ή αισθητηριακές διαταραχές και τα δευτεροπαθή αναπτυσσόμενα ορθοπαιδικά προβλήματα που εκδηλώνει η νόσος: «*η Ε.Π. περιγράφει μία ομάδα μόνιμων διαταραχών ανάπτυξης της στάσης και της κίνησης, οι οποίες προκαλούν περιορισμό δραστηριότητας και οφείλονται σε μη προϊούσες διαταραχές του αναπτυσσόμενου νεογνικού και βρεφικού εγκεφάλου. Οι κινητικές διαταραχές της Ε.Π. συχνά συνοδεύονται από διαταραχές αίσθησης, αντίληψης, νόησης, επικοινωνίας και συμπεριφοράς, από επιληψία και από δευτερογενή μυοσκελετικά προβλήματα*» [1].

Σύμφωνα με τους ορισμούς αυτούς, από την έννοια της Ε.Π. εξαιρούνται όσα παιδιά έχουν (α) νευροαναπτυξιακές αναπηρίες που δεν επηρεάζουν πρωτοπαθώς την κίνηση και τη στάση, (β) κινητική δυσλειτουργία με απώλεια των αποκτηθεισών δεξιοτήτων, εξαιτίας εξελισσόμενων εγκεφαλικών διαταραχών και (γ) σοβαρή γνωστική διαταραχή χωρίς κινητικά σημεία, εκτός ίσως

από κάποιου βαθμού υποτονία [1,16]. Σήμερα, η συζήτηση για την ορολογία της Ε.Π. συνεχίζεται με πρόταση αλλαγής του ονόματος σε «διαταραχή φάσματος Ε.Π.» (cerebral palsy spectrum disorder), ως πιο ακριβής, σαφής και κατάλληλος όρος για μια τέτοια πολύπλευρη και ετερογενή νοσολογική οντότητα [18].

ΣΥΣΤΗΜΑΤΑ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗΣ ΤΗΣ ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΗΣ ΠΑΡΑΛΥΣΗΣ

Δεδομένου ότι η Ε.Π. συνιστά έναν κλινικό περιγραφικό όρο, τα άτομα με Ε.Π. χρειάζεται να ταξινομηθούν σε κατηγορίες, ώστε ιατροί και θεραπευτές να σχηματίσουν μία σαφή και ακριβή εικόνα κατά τη σύγκριση, πρόβλεψη και αξιολόγηση των ποικίλων προβλημάτων [1]. Σκοπός της ταξινόμησης είναι να διακρίνει τις διαφορές στη φύση, στην έκφραση και στο βαθμό σοβαρότητας της αναπηρίας [1] και, παράλληλα, να κατατάξει τα κοινά χαρακτηριστικά της υφιστάμενης κατάστασης για κλινική παρακολούθηση και κατηγοριοποίηση σε μητρώα, βάσεις δεδομένων και κλινικές έρευνες [19]. Από τα τέλη του 19ου αιώνα έχουν προταθεί ποικίλα συστήματα ταξινόμησης, με τα περισσότερα να αφορούν αποκλειστικά στην παθοφυσιολογία της διαταραχής, σε συνδυασμό με την ανατομική της κατανομή, όπως επιβεβαιώνεται από τις υποκατηγορίες της Ε.Π. στη Διεθνή Στατιστική Ταξινόμηση Νόσων και Συναφών Προβλημάτων Υγείας, δέκατη (ICD-10) και ενδέκατη (ICD-11) αναθεώρηση, του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας [20,21].

Παθοφυσιολογική ταξινόμηση

Οι πιο συνήθεις παθοφυσιολογικές διαταραχές στην Ε.Π. είναι η σπαστικότητα, η δυσκινησία, η αταξία, η υποτονία και η μικτή μορφή, με την ακαμψία να θεωρείται σπάνια ή, σύμφωνα με τις νεότερες βιβλιογραφικές αναφορές [22], ανυπόστατη.

Σπαστικότητα

Η **σπαστικότητα (spasticity)** αποτελεί την πιο κοινή μορφή υπερτονίας, η οποία προσβάλλει την πλειονότητα των παιδιών με Ε.Π., σε ποσοστό που αγγίζει έως και το 89% [23]. Προκαλείται από βλάβες του πυραμιδικού δεματίου και των παραπυραμιδικών κινητικών οδών [24]. Ως σπαστικότητα ορίζεται «μία κινητική διαταραχή, που χαρακτηρίζεται από αύξηση των τονικών μυοτατικών αντανακλαστικών (μυϊκός τόνος), η οποία είναι ανάλογη με την ταχύτητα της κίνησης (ταχοεξαρτώμενη), με υπερβολικά τενόντια αντανακλαστικά (φασικά μυοτατικά αντανακλαστικά), εξαιτίας υπερδιεγερσιμότητας του τονικού μυοτατικού αντανακλαστικού ως ένα συστατικό στοιχείο του συνδρόμου του ανώτερου κινητικού νευρώνα» [25]. Το σύνδρομο του ανώτερου κινητικού νευρώνα (Α.Κ.Ν.) αποτελεί μία κλινική έννοια με θετικά και αρνητικά σημεία, που χρησιμοποιείται για να αποδώσει τη βλάβη του πυραμιδικού δεματίου και των παράπλευρων κατιουσών κινητικών οδών σε οποιοδήποτε σημείο της πορείας τους. Στα θετικά σημεία του συνδρόμου του Α.Κ.Ν., πέραν της σπαστικότητας, περιλαμβάνονται η υπεραντανακλαστικότητα, ο κλόνος, το

αντανακλαστικό Babinski και η συσύσπαση, ενώ στα αρνητικά σημεία η μυϊκή αδυναμία, ο ελλειμματικός επιλεκτικός κινητικός έλεγχος, η φτωχή ισορροπία, ο ελλιπής συντονισμός, η ευκολότερη κόπωση, η απώλεια επιδεξιότητας λεπτών κινήσεων και τα αισθητικά ελλείμματα (απτικά, κιναισθητικά, ιδιοδεκτικά) [22,26]. Η σπαστικότητα εκδηλώνεται ως έντονη αντίσταση ή, με άλλα λόγια, μάγκωμα (catch), στην παθητική διάταση του μυός [22]. Όσο πιο γρήγορα ο μυς διατείνεται, τόσο πιο έντονο μυοτατικό αντανακλαστικό εκλύεται [27]. Η σπαστικότητα είναι γενικά ορατή ως σφίξιμο ή δυσκαμψία [28]. Η αρχική αντίσταση που συναντάται, ακολουθείται από μία ξαφνική αίσθηση χαλάρωσης, ένα φαινόμενο που αποκαλείται «αντίδραση δίκην σουγιά». Το σπαστικό μάγκωμα γίνεται καμιά φορά αισθητό κατά την έναρξη μία κίνησης [16]. Το τονικό μυοτατικό αντανακλαστικό εντοπίζεται πιο συχνά στους αντιβαρυστικούς μύες [δηλ. καμπήρες άνω άκρων και εκτείνοντες κάτω άκρων], απ' ό,τι στους ανταγωνιστές τους [29]. Η σπαστικότητα μπορεί να αλλάζει ανάλογα με την κατάσταση εγρήγορσης του παιδιού, τη δραστηριότητα ή τη στάση [16].

Δυσκινησία

Η **δυσκινησία (dyskinesia)** συναντάται σχεδόν στο 7% των περιπτώσεων της Ε.Π. [23]. Είναι ένας γενικός όρος που περιγράφει τη δυσκολία ή την ανωμαλία στην εκτέλεση εκούσιων κινήσεων στα άκρα, συνεπεία βλάβης στα βασικά γάγγλια, κυρίως, ή και σε άλλες δομές του εγκεφάλου, όπως ο θάλαμος,

το εγκεφαλικό στέλεχος και η παρεγκεφαλίδα [30]. Η δυσκινησία, γνωστή και ως εξωπυραμιδική βλάβη, χαρακτηρίζεται από ανώμαλες, ακούσιες, ανεξέλεγκτες, επαναλαμβανόμενες και ενίοτε στερεοτυπικές κινήσεις ή στάσεις, με κυμαινόμενο μυϊκό τόνο, ελλειμματικό κινητικό έλεγχο και διαταραγμένο συντονισμό, κατά τη διάρκεια εκούσιας δραστηριοποίησης. Κατά συνέπεια, εκδηλώνονται διάφορα αποκλίνοντα κινητικά πρότυπα, ορισμένα από τα οποία είναι γρήγορα και σπασμώδη, ενώ άλλα είναι αργά και σκωληκοειδή ή εξαιρετικά αργά και υπερτονικά [29]. Κλινικά, η δυσκινητική Ε.Π. διαφοροποιείται σε δυστονία, αθέτωση και χορεία.

Η **δυστονία (dystonia)** στην παιδική ηλικία περιγράφεται ως «μια κινητική διαταραχή κατά την οποία ακούσιες παρατεταμένες ή διαλείπουσες μυϊκές συστολές προκαλούν στροφικές και επαναλαμβανόμενες, συνήθως στερεοτυπικές (προβλέψιμες), κινήσεις, ανώμαλες στάσεις ή και τα δύο» [22,30,31]. Σε επίπεδο φυσιολογίας, η δυστονία στα παιδιά χαρακτηρίζεται από (α) συσούσπαση αγωνιστών και ανταγωνιστών μυών, όπως φανερώνεται κλινικά από την προβολή άμεσης αντίστασης στην γρήγορη αντιστροφή της κατεύθυνσης της παθητικής κίνησης, (β) ενεργοποίηση δυστονικής κίνησης ή στάσης, μέσω υπερχείλισης της εκούσιας ενεργοποίησης παρακείμενων ή απομακρυσμένων μυϊκών ομάδων [22] και, επίσης, (γ) ακούσια ενεργοποίηση των δυστονικών μυών κατά την παθητική ή ενεργητική βράχυνσή (κίνησή) τους [31]. Εντούτοις, θα πρέπει να επισημανθεί ότι η συσούσπαση ενδέχεται να μην εκδηλώνεται τόσο συχνά στα παιδιά με δυστονία και,

επομένως, να μην αποτελεί το κύριο αίτιο της δυστονικής στάσης [32]. Από πλευράς ανατομικής εντόπισης, η δυστονία μπορεί να είναι εστιακή (ένα μέρος του σώματος, π.χ. δυστονία άνω άκρου), τμηματική (δύο ή περισσότερα παρακείμενα μέρη του σώματος), πολυεστιακή (δύο ή περισσότερες μη παρακείμενες περιοχές του σώματος), ημιδυστονία (μία πλευρά του σώματος) ή γενικευμένη [31]. Η αμιγής δυστονία δεν εκδηλώνεται σε κατάσταση πλήρους ηρεμίας, όπως στον ύπνο [30]· ωστόσο, σε περίπτωση που η δυστονία είναι παρούσα κατά την ηρεμία και επιφέρει σταθερή ακούσια στάση, τότε προκαλεί μάλλον υπερτονία και περιγράφεται ως δυστονική υπερτονία [22,26,31]. Ας σημειωθεί ότι στην Ε.Π. η δυστονία είναι κατά 90% γενικευμένη [33] και χαρακτηρίζεται από ανώμαλες στάσεις (αργή περιστροφή, έκταση, κάμψη των τμημάτων του σώματος) [16], οι οποίες μάλλον δίνουν την εντύπωση υποκινησίας (ελάττωση της κινητικής δραστηριότητας, δηλ. δύσκαμπτη κίνηση), με εναλλασσόμενο μυϊκό τόνο (συνήθως αυξημένος) [15,16]. Ως εκ τούτου, η δυστονία είναι δυνατόν να συγχέεται με τη σπαστικότητα, διότι, μέσα σε ελάχιστο χρονικό διάστημα, αν δεν παρατηρηθούν οι εναλλαγές στο πρότυπο μυϊκής ενεργοποίησης, το δυστονικό άκρο ομοιάζει πολύ με το σπαστικό άκρο [34].

Χορεία (από την ελληνική λέξη «χορός», αγγλ. chorea) είναι «μία διαρκής, τυχαία (μη προβλέψιμη) ακολουθία ενός ή περισσότερων διακριτών, ακούσιων κινήσεων ή τμημάτων κίνησης» [30]. Οι χορειακές κινήσεις είναι ταχείες, σύντομες, άρρυθμες και άτακτες, «δίκην μαριονέτας», με κύρια εντόπιση στα κεντρικά τμήματα των άκρων, αλλά και σε

κορμό, αυχένα, πρόσωπο και γλώσσα [30]. Η **αθέτωση** (ελληνογενής όρος της αγγλικού «athetosis», από τη λόγια λέξη «άθετος», δηλ. άνευ θέσεως ή τόπου) αποτελεί «μια βραδεία, συνεχή, ακούσια σκωληκοειδή (μεταβάλλεται διαρκώς) κίνηση, η οποία παρεμποδίζει τη διατήρηση μίας σταθερής στάσης» [30]. Η αθέτωση τυπικά προσβάλλει τα άκρα, κυρίως τα περιφερικά τμήματα (χέρια, πόδια), αλλά και τον κορμό, τον αυχένα, το πρόσωπο και τη γλώσσα. Στην αθέτωση, σε αντίθεση με τη χορεία, επηρεάζονται επανειλημμένα οι ίδιες περιοχές του σώματος [30]. Επισημαίνεται ότι στα παιδιά η αθέτωση σπάνια εκδηλώνεται μεμονωμένα, αλλά συνήθως συνδυάζεται με τη χορεία και καλείται **χορειοαθέτωση (choreoathetosis)** [15]. Η χορειοαθέτωση χαρακτηρίζεται από υπερκινησία (ακούσια υπερβολική κίνηση, δηλ. ταραχώδης κίνηση) και εναλλασσόμενο τόνο (εναλλαγή υποτονίας και υπερτονίας, κυρίως υποτονία) [30]. Εάν είναι δύσκολο να προσδιοριστούν οι υπομορφές της δυσκινησίας λόγω συνεμφάνισης των χαρακτηριστικών τους, τότε χρησιμοποιείται ο όρος δυσκινησία [16]. Τέλος, αξίζει να σημειωθεί ότι ο όρος αθέτωση χρησιμοποιούνταν στο παρελθόν με τη σημασία της δυσκινησίας για να περιγράψει τις εν γένει ακούσιες κινήσεις των άκρων [35].

Αταξία

Η **αταξία** απαντά σχεδόν στο 4% των περιπτώσεων της Ε.Π. [23]. Εκδηλώνεται τυπικά σε παρεγκεφαλιδικές βλάβες και συνήθως προσβάλλει ολόκληρο το σώμα. Η αταξία (ataxia) είναι λόγια λέξη, που σημαίνει «έλλειψη τάξεως/ομαλότητας» και

χρησιμοποιείται ως όρος στη Νευρολογία για να δηλώσει την έλλειψη συντονισμού και ελέγχου των εκούσιων κινήσεων και την διατάραξη της ισορροπίας του σώματος στη στάση και τη βάδιση. Συγκεκριμένα, ως αταξία νοείται «η ανικανότητα να παραχθεί φυσιολογική ή αναμενόμενη τροχιά εκούσιας κίνησης, η οποία δεν μπορεί να αποδοθεί σε αδυναμία ή ακούσια μυϊκή δραστηριοποίηση στις προσβεβλημένες αρθρώσεις» [26]. Στην αταξία υπάρχει τάση για υποτονία, ενώ οι εκούσιες κινήσεις εκτελούνται με παθολογικό ρυθμό (δυσδιαδοχοκινησία) και ακρίβεια (δυσμετρία), εμφανίζοντας δυσσυνεργία (διάσπαση πολυαρθρικής κίνησης) και τρόμο στον τελικό σκοπό [15,26].

Υποτονία ή ατονία

Άλλος ένας υποτόπος της Ε.Π., που αναφέρεται στα διάφορα συστήματα ταξινόμησης, είναι η υποτονία. Ως **υποτονία (hypotonia)** νοείται η παθολογική ελάττωση του μυϊκού τόνου, ένας όρος που μερικές φορές αντικαθίσταται με το **ατονία (atonia)**, που σημαίνει έλλειψη του μυϊκού τόνου [29,36]. Η υποτονία (ή ατονία) χαρακτηρίζεται από γενικευμένη μυϊκή υποτονία με φυσιολογικά ή υπερδραστήρια εν τω βάθει τενόντια αντανακλαστικά και φυσιολογική ηλεκτρονευρομυογραφική δραστηριότητα [37]. Συνήθως είναι παροδική και συναντάται στα βρέφη μέχρι να εκδηλώσουν δυσκινησία, αταξία ή σπαστικότητα. Η δυσκινησία εκδηλώνεται τον 2ο με 3ο χρόνο της ζωής, η αταξία διαγιγνώσκεται συνήθως όταν το παιδί βαδίζει ή η συλληπτική του ικανότητα

αναμένεται πιο ακριβής, ενώ η σπαστικότητα εμφανίζεται τους πρώτους μήνες, ξεκινώντας συνήθως από τα απώτερα τμήματα και σταδιακά προς τα εγγύτερα τμήματα των άκρων [34,38]. Υπάρχουν, επίσης, βρέφη και παιδιά με υποτονία κορμού και υπερτονία/σπαστικότητα άνω και κάτω άκρων, δίνοντας την εικόνα μικτού τόνου [34]. Παρά ταύτα, η ταξινόμηση της υποτονίας δεν χαίρει ευρείας αποδοχής [28]. Τα περισσότερα παιδιά που διαγιγνώσκονται με υποτονία έχουν νοητική και γενικευμένη αναπτυξιακή καθυστέρηση, καθώς και γενετικά σύνδρομα, όπως π.χ. Down και Prader-Willi, γεγονός που τα αποκλείει από την κατηγορία της υποτονικής Ε.Π. [39]. Σημειώτεον ότι η Ευρωπαϊκή ταξινόμηση περιλαμβάνει την υποτονία μόνο όταν συνυπάρχει με την αταξία [15], ενώ στην Αυστραλιανή ταξινόμηση, η υποτονία θεωρείται υποτύπος της Ε.Π. μόνο εφόσον δεν οφείλεται σε νοητική καθυστέρηση [40].

Μικτές μορφές εγκεφαλικής παράλυσης

Ο όρος μικτή Ε.Π. χρησιμοποιείται εφόσον υπάρχει συνδυασμός δύο, ή περισσότερων υποτύπων κινητικής διαταραχής, λόγω εκτεταμένης εγκεφαλικής βλάβης (φλοιός, βασικά γάγγλια, παρεγκεφαλίδα) [41]. Στα παιδιά η εμφάνιση μίξης σπαστικότητας και δυστονίας ενδέχεται να είναι πιο συχνή από την εμφάνιση αμιγούς σπαστικότητας ή δυστονίας. Εντούτοις, η χρήση του όρου δεν ενδείκνυται, παρά μόνο όταν δεν κυριαρχεί κανένας υποτύπος Ε.Π. Σε περίπτωση ύπαρξης και άλλης νευροκινητικής διαταραχής συνιστάται να αναφερθεί ως

δευτερογενής της κύριας διάγνωσης [1,16,42]. Παραδείγματος χάριν, η δυστονική στάση του άνω άκρου σε ένα παιδί με σπαστική Ε.Π. δεν αρκεί για να ταξινομηθεί το παιδί στη δυστονική Ε.Π. όμως, η δυστονική στάση του κορμού, της κεφαλής και των άνω άκρων, με εκδήλωση σπαστικότητας στα κάτω άκρα, θα μπορούσε να θεωρηθεί κυρίαρχο νευρολογικό σημείο και, συνεπώς, η εν λόγω κινητική διαταραχή να χαρακτηριστεί ως δυστονική Ε.Π. [16,42].

Ακαμψία

Ο όρος **ακαμψία** (ακριβής μετάφραση της αγγλικής λέξης rigidity) χρησιμοποιείται για να περιγράψει την **υπερτονία**, δηλαδή την αυξημένη αντίσταση στην παθητική διάταση, σε όλο το εύρος τροχιάς και σε οποιαδήποτε κατεύθυνση της κίνησης (κάμψη ή έκταση), ανεξάρτητα από την ταχύτητά της [22]. Η συνεχής αίσθηση σκληρότητας που δημιουργείται στην εξωτερικά επιβαλλόμενη κίνηση της άρθρωσης περιγράφεται ως «ακαμψία δίκην μολυβδοσωλήνα». Όταν η ακαμψία συνδυάζεται με τρόμο, η αντίσταση έχει την αίσθηση γραναζιού που περιστρέφεται και τότε καλείται «ακαμψία δίκην οδοντωτού τροχού». Στην ακαμψία μπορεί να υπάρχει συσύσπαση αγωνιστών και ανταγωνιστών μυών, ανάλογη με αυτή της δυστονίας, εξού και η καταχρηστική χρήση του όρου άκαμπος/δύοκαμπος αντί του όρου δυστονικός, για την περιγραφή της ανώμαλης στάσης που προκαλείται από τη δυστονία. Εντούτοις, σε αντίθεση με τη δυστονία, η ακαμψία δεν εκδηλώνει

ανώμαλες, σταθερές στάσεις ή και ακραίες θέσεις στις αρθρώσεις [22].

Η ακαμψία ως νευροκινητική διαταραχή είναι σπάνια ή δεν συναντάται καθόλου στην Ε.Π., παρά μόνο σε παρκινσονικά σύνδρομα της παιδικής ηλικίας. Για το λόγο αυτό, η ακαμψία δεν θεωρείται έγκυρη και γενικώς αποδεκτή υπομορφή της Ε.Π. [22,28,43]. Η κατ' εξακολούθηση χρήση του όρου ακαμψία στην Ε.Π. μπορεί, συν τοις άλλοις, να οφείλεται στις αρχικές ταξινομήσεις των Little και Freud στα τέλη του 19ου αιώνα, οι οποίοι ως ακαμψία περιέγραφαν αυτό που σήμερα ορίζουμε σπαστικότητα, μια λέξη που εκείνη την εποχή χρησιμοποιούνταν σπάνια ή αντικαθιστούνταν από την λέξη ακαμψία, χωρίς ουσιώδεις σημασιολογικές διαφορές. Ας επισημανθεί ότι ο όρος ακαμψία μπορεί να χρησιμοποιηθεί για να περιγράψει το δύσκαμπο, ακίνητο άκρο, ως δευτερογενής εκδήλωση των συγκάμψεων στους σπαστικούς μύες, κάτι που όμως συνιστά μία μυοσκελετική συνέπεια και όχι μία νευροκινητική διαταραχή [22,28].

ΤΟΠΟΓΡΑΦΙΚΗ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ

Τα παιδιά με Ε.Π. ομαδοποιούνται, επίσης, βάσει της τοπογραφικής κατανομής της προσβολής, στις εξής τρεις κατηγορίες, οι οποίες αποτελούν και τους βασικούς υποτύπους της σπαστικής Ε.Π.: τετραπληγία, διπληγία και ημιπληγία. Ο όρος **τετραπληγία (tetraplegia ή quadriplegia)** δηλώνει ότι έχουν επηρεασθεί και τα τέσσερα άκρα, με ισοδύναμη ή εντονότερη προσβολή των άνω άκρων. Ο όρος **διπληγία (diplegia)** χρησιμοποιείται όταν έχουν επηρεασθεί και

τα τέσσερα άκρα, αλλά τα κάτω άκρα έχουν προσβληθεί πολύ περισσότερο από τα άνω άκρα. Με τον όρο **ημιπληγία (hemiplegia)** αναφερόμαστε σε προσβολή της μίας πλευράς του σώματος, όπου το άνω άκρο συνήθως επηρεάζεται περισσότερο από το κάτω άκρο [2].

Στις διάφορες τοπογραφικές ταξινομήσεις γίνεται, επίσης, αναφορά των όρων **μονοπληγία** (προσβολή του ενός άκρου, συνήθως του κάτω άκρου, monoplegia), **τριπληγία** (προσβολή τριών άκρων, συνήθως τα δύο κάτω άκρα και το ένα άνω άκρο, triplegia) και **παραπληγία** (αποκλειστική προσβολή των κάτω άκρων, paraplegia) [12,29,44]. Εντούτοις, σε κλινικό επίπεδο οι όροι μονοπληγία και τριπληγία χαρακτηρίζονται από αβεβαιότητα, καθότι ενδέχεται να περιγράφουν μόνο το πιο εμφανές ανατομικό πρότυπο προσβολής, χωρίς να λαμβάνονται υπ' όψιν τα λιγότερο επηρεασμένα μέρη του σώματος [28]. Επίσης, η παραπληγία θεωρείται πλέον αδόκιμος όρος για την Ε.Π., καθότι σε όλα σχεδόν τα παιδιά με αναπηρία εγκεφαλικής αιτιολογίας παρατηρείται κάποιου βαθμού προσβολή των άνω άκρων, ακόμη και αν είναι ελάχιστη [34]. Εξάλλου, η παραπληγία σαν όρος ήταν ανέκαθεν συνυφασμένος με κατώσεις του νωτιαίου μυελού [28].

Στους ανωτέρω όρους η κατάληξη -πληγία, που δηλώνει την πλήρη απώλεια της μυϊκής δύναμης για κίνηση (σοβαρή παράλυση), πολλές φορές αντικαθίσταται από την κατάληξη -πάρεση (π.χ. τετραπάρεση), που δηλώνει τη μερική μυϊκή αδυναμία και, άρα, μικρότερο βαθμό σοβαρότητας. Ωστόσο, στη διεθνή βιβλιογραφία οι δύο αυτές καταλήξεις

χρησιμοποιούνται κατ' εναλλαγή για τον σχηματισμό των δύο τύπων λέξεων, χωρίς να υπάρχει μεταξύ τους σημασιολογική διαφορά [45].

Παρ' όλ' αυτά, υπάρχει μία διαφωνία μεταξύ κλινικών και επιστημόνων σχετικά με τον ορισμό της διπληγίας και, σε ορισμένες περιπτώσεις, μία εμφανής αδυναμία διάκρισης μεταξύ διπληγίας και τετραπληγίας και, γενικότερα, ύπαρξης σαφή και αξιόπιστου καθορισμού της τετραπληγίας, όταν παρουσιάζει μεγαλύτερη επιβάρυνση του ενός ή των δύο άκρων ή της μίας πλευράς του σώματος [1,46]. Ως εκ τούτου, συστήνεται η αποφυγή της χρήσης των εν λόγω όρων, εκτός και εάν παρέχονται σαφείς ορισμοί [1]. Αντ' αυτών, προτείνεται η χρήση των απλών και πρακτικών όρων αμφοτερόπλευρη (ή αμφίπλευρη, αγγλ. bilateral) και ετερόπλευρη (ή μονόπλευρη, αγγλ. unilateral) σπαστική Ε.Π., όπως αυτοί εισήχθησαν και υιοθετήθηκαν από το Ευρωπαϊκό δίκτυο SCPE [16]. Η αμφοτερόπλευρη σπαστική Ε.Π. διαγιγνώσκεται εάν προσβάλλονται τα άκρα και των δύο πλευρών του σώματος, ενώ η ετερόπλευρη σπαστική Ε.Π. εάν προσβάλλονται τα άκρα της μίας πλευράς του σώματος [15]. Σύμφωνα με Ευρωπαϊκές μελέτες, σχεδόν το ήμισυ του συνόλου των περιπτώσεων της Ε.Π. παρουσιάζουν

αμφοτερόπλευρη σπαστική Ε.Π., ενώ ετερόπλευρη σπαστική Ε.Π. εκδηλώνει περίπου το 35% [23].

ΕΠΙΛΟΓΟΣ

Η Ε.Π. συνιστά μια πολυσύνθετη και ανομοιογενής διαταραχή που έχει προσελκύσει το ενδιαφέρον των επιστημόνων εδώ και 70 και πλέον χρόνια, προσπαθώντας να την ορίσουν και να την ταξινομήσουν με σαφήνεια και ακρίβεια. Η πολύπλοκη κλινική και παθοφυσιολογική εικόνα της Ε.Π. άνοιξε, επίσης, τις συζητήσεις για αλλαγή του ονόματός της. Η κατανόηση και η γνώση του ορισμού, καθώς και της παθοφυσιολογικής και τοπογραφικής ταξινόμησης της Ε.Π. είναι απολύτως αναγκαία σε όλους τους κλινικούς ιατρούς, θεραπευτές ή άλλους επαγγελματίες της υγείας ή της εκπαίδευσης (π.χ. ειδικοί γυμναστές) που ασχολούνται ή πρόκειται να ασχοληθούν με τα παιδιά με Ε.Π., ώστε να σχηματίσουν μια ξεκάθαρη και ακριβή εικόνα κατά τη σύγκριση, πρόγνωση και εκτίμηση των διαφόρων νευροκινητικών προβλημάτων της πολυσυμπτωματικής αυτής νοσολογικής οντότητας.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, Goldstein M, Bax M. A report: The definition and classification of cerebral palsy April 2006. *Developmental Medicine and Child Neurology*. [Online] 2007;49(SUPPL. 2): 8-14.
2. Graham HK, Rosenbaum P, Paneth N, Dan B, Lin JP, Damiano DiL, et al. Cerebral palsy. *Nature Reviews Disease Primers*. [Online] 2016;2.
3. Cioni G, Paolicelli PB. Cerebral Palsy Detection: from John Little to the Present. In: Ferrari A, Cioni G (eds.) *The Spastic Forms of Cerebral Palsy*. [Online] Milano: Springer Milan; 2010. p. 3-15.
4. Λυπουρλής Δ. Ιπποκράτης: γυναικολογία, μαιευτική, τόμος Α. Θεσσαλονίκη: Ζήτρος; 2001.
5. Panteliadis CP, Vassilyadi P. Cerebral Palsy: A Historical Review. In: Panteliadis CP (ed.) *Cerebral Palsy*. [Online] 3rd ed. Switzerland: Springer International Publishing; 2018. p. 1-12.
6. Little WJ. Course of lectures on the deformities of the human frame. *The Lancet*. [Online] 1844;41(1072): 809-815.
7. Evans ES. Cerebral Palsy. *Proceedings of the Royal Society of Medicine*. [Online] 1946;39(6): 317-320.
8. Osler W. *The cerebral palsies of children: a clinical study from the infirmary for nervous diseases*. P. Blakist. Philadelphia; 1889.
9. Bjorklund R. *Cerebral palsy*. China: Marshall Cavendish Benchmark; 2007.
10. Morris C. Definition and classification of cerebral palsy: A historical perspective. *Developmental Medicine and Child Neurology*. [Online] 2007;49(SUPPL. 2): 3-7.
11. Keith RC Mac, Mackenzie ICK, Polani PE. Definition of Cerebral Palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*. [Online] 1959;1(5): 23-23.
12. Minear WL. A classification of cerebral palsy. *Pediatrics*. 1956;18(5): 841-852.
13. Bax MCO. Terminology and classification of cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*. [Online] 1964;6: 295-307.
14. Mutch L, Alberman E, Hagberg B, Kodama K, Perat MV. Cerebral Palsy Epidemiology: Where are We Now and Where are We Going? *Developmental Medicine & Child Neurology*. [Online] 1992;34(6): 547-551.
15. Cans C. Surveillance of cerebral palsy in Europe: A collaboration of cerebral palsy surveys and registers. *Developmental Medicine and Child Neurology*. [Online] 2000;42(12): 816-824.
16. Cans C, Dolk H, Platt MJ, Colver A, Prasauskiene A, Krägel-Oh-Mann I. Recommendations from the SCPE collaborative group for defining and classifying cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology*. [Online] 2007;49(SUPPL. 2): 35-38.

17. Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N, Dan B, et al. Proposed definition and classification of cerebral palsy , April 2005 Executive Committee for the Definition of Cerebral Palsy. *Developmental medicine and child neurology*. [Online] 2005;47(April): 571–576.
18. Shevell M. Cerebral palsy to cerebral palsy spectrum disorder. *Neurology*. [Online] 2019;92(5): 233–235.
19. Palisano RJ, Rosenbaum P, Bartlett D, Livingston MH. Content validity of the expanded and revised Gross Motor Function Classification System. *Developmental Medicine and Child Neurology*. [Online] 2008;50(10): 744–750.
20. WHO. ICD-11: International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, 11th Revision. [Online] Available from: <https://icd.who.int/browse11/l-m/en>
21. Π.Ο.Υ. ICD-10: Διεθνής Στατιστική Ταξινόμηση Νόσων και Συναφών Προβλημάτων Υγείας Δέκατη Αναθεώρηση.. 2008th ed. Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας (ed.) Υπουργείο Υγείας και Κοινωνικής Αλληλεγγύης; 2010.
22. Sanger TD, Delgado MR, Gaebler-Spira D, Hallett M, Mink JW. Classification and definition of disorders causing hypertonia in childhood. *Pediatrics*. [Online] 2003;111(1): e89–e97.
23. Beckung E, Carlsson G, Carlsdotter S, Uvebrant P. The natural history of gross motor development in children with cerebral palsy aged 1 to 15 years. *Developmental Medicine & Child Neurology*. [Online] 2007;49(10): 751–756.
24. Bar-On L, Molenaers G, Aertbeliën E, Van Campenhout A, Feys H, Nuttin B, et al. Spasticity and Its Contribution to Hypertonia in Cerebral Palsy. *BioMed Research International*. [Online] 2015;2015: 1–10.
25. Lance JW. The control of muscle tone, reflexes, and movement: Robert Wartenbeg Lecture. *Neurology*. [Online] 1980;30(12): 1303–1303.
26. Sanger TD, Chen D, Delgado MR, Gaebler-Spira D, Hallett M, Mink JW, et al. Definition and classification of negative motor signs in childhood. *Pediatrics*. [Online] 2006;118(5): 2159–2167.
27. Gracies JM. Pathophysiology of spastic paresis. II: Emergence of muscle overactivity. *Muscle and Nerve*. [Online] 2005;31(5): 552–571.
28. Dan B, Mayston M, Paneth N, Rosenbloom L. Cerebral palsy: science and clinical practice. Hart HM (ed.) UK: Mac Keith Press; 2014.
29. Perlstein MA. Infantile cerebral palsy: classification and clinical correlations. *Journal of the American Medical Association*. [Online] 1952;149(1): 30–34.
30. Sanger TD, Chen D, Fehlings DL, Hallett M, Lang AE, Mink JW, et al. Definition and classification of hyperkinetic movements in childhood. *Movement Disorders*. [Online] 2010;25(11): 1538–1549.
31. Sanger TD. Toward a definition of childhood dystonia. *Current Opinion in Pediatrics*. [Online] 2004;16(6): 623–627.

32. Malfait N, Sanger TD. Does dystonia always include co-contraction? A study of unconstrained reaching in children with primary and secondary dystonia. *Experimental Brain Research*. [Online] 2007;176(2): 206–216.
33. Albright L. Neurosurgical treatment of dystonia. In: Gage JR, Schwartz MH, Koop SE, Novacheck TF (eds.) *The Identification and treatment of gait problems in cerebral palsy*. 2nd ed. London: Mac Keith Press; 2009. p. 429–438.
34. Miller F. *Cerebral palsy*. 1st ed. Singapore: Springer Sciences+Business Media Inc; 2005. 1055 p.
35. Foley J. The athetoid syndrome. A review of a personal series. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. [Online] 1983;46(4): 289–298.
36. Lesný IA. Follow-up study of hypotonic forms of cerebral palsy. *Brain and Development*. [Online] 1979;1(2): 87–90.
37. Sankar C, Mundkur N. Cerebral palsy-definition, classification, etiology and early diagnosis. *Indian Journal of Pediatrics*. [Online] 2005;72(10): 865–868.
38. Levitt S, Addison A. *Treatment of Cerebral Palsy and Motor Delay*. 6th ed. India: Wiley-Blackwell; 2019. 441 p.
39. Smithers-Sheedy H, Badawi N, Blair E, Cans C, Himmelmann K, Krägeloh-Mann I, et al. What constitutes cerebral palsy in the twenty-first century? *Developmental Medicine & Child Neurology*. [Online] 2014;56(4): 323–328.
40. Watson L, Blair E, Stanley F. *Report of the Western Australian cerebral palsy register - to birth year 1999*. Telethon Institute for Child Health Research. Perth; 2006. p. 96.
41. Jones MW, Morgan E, Shelton JE, Thorogood C. Cerebral Palsy: Introduction and Diagnosis (Part I). *Journal of Pediatric Health Care*. [Online] 2007;21(3): 146–152.
42. Reid SM, Carlin JB, Reddihough DS. Distribution of motor types in cerebral palsy: How do registry data compare? *Developmental Medicine and Child Neurology*. [Online] 2011;53(3): 233–238.
43. Blair E, Cans C, Sellier E. Epidemiology of the Cerebral Palsies. In: Panteliadis CP (ed.) *Cerebral Palsy*. [Online] 3rd ed. Switzerland: Springer International Publishing; 2018. p. 19–28.
44. Ingram TTS. The neurology of cerebral palsy. *Archives of Disease in Childhood*. [Online] 1966;41(218): 337–357.
45. Berg B. Cerebral Palsy. In: Aminoff MJ, Daroff RB (eds.) *Encyclopedia of the Neurological Sciences*. [Online] 2nd ed. USA: Academic Press; 2014. p. 687–690.
46. Gorter JW, Rosenbaum PL, Hanna SE, Palisano RJ, Bartlett DJ, Russell DJ, et al. Limb distribution, motor impairment, and functional classification of cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology*. [Online] 2004;46(7): 461–467.

Cerebral palsy: historical perspective, definition, pathophysiological and topographical classification

V.C. Skoutelis^{1,2,3}, A. Dinopoulos^{3,4}, P. Papagelopoulos^{3,5}, V. Kontogeorgakos^{3,5}

¹Department of Physiotherapy, “Attikon” University General Hospital, ²Laboratory of Neuromuscular and Cardiovascular Study of Motion, Department of Physiotherapy, Faculty of Health and Caring Sciences, University of West Attica, ³Medical School, National and Kapodistrian University of Athens, ⁴Third Department of Paediatrics, “Attikon” University General Hospital, ⁵First Department of Orthopaedic Surgery, “Attikon” University General Hospital, Greece

ABSTRACT

Cerebral palsy is a multisymptomatic, heterogeneous neuromotor disorder, which starts at birth and persists throughout a person’s life. The term cerebral palsy is a clinical descriptive term rather than a specific disease and should therefore be clearly defined and classified in groups, in order for clinical physicians and therapists, as well as other professionals, who are or will be dealing with people with cerebral palsy, to be able to understand and shape its diverse picture. In the present review, following a brief historical perspective of the presence of the cerebral palsy over the years, a detailed description is given of its definition, as well as its pathophysiological and topographical classification.

Keywords: cerebral palsy, definition, classification

Citation V.C. Skoutelis, A. Dinopoulos, P. Papagelopoulos, V. Kontogeorgakos. Cerebral palsy: historical perspective, definition, pathophysiological and topographical classification. *Scientific Chronicles* 2020; 25(4): 615-628