



# Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade

CRIANÇAS NASCIDAS ENTRE 2001 E 2007

CRIANÇAS NASCIDAS ENTRE 2001 E 2007

Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade

Com o apoio:



**PROGRAMA DE  
VIGILÂNCIA NACIONAL DA  
PARALISIA CEREBRAL  
AOS 5 ANOS DE IDADE**

**CRIANÇAS NASCIDAS ENTRE 2001 E 2007**





## **Agradecimentos**

As atividades do Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade têm sido possíveis pelo apoio de várias entidades e organizações, das quais destacamos:

Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral;

Sociedade Portuguesa de Pediatria, as suas secções de Neonatologia e de Neurodesenvolvimento e a Unidade de Vigilância Pediátrica;

Sociedade Portuguesa de Neuropediatria;

Sociedade Portuguesa de Medicina Física e Reabilitação e a sua Secção de Pediatria de Reabilitação;

Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral Calouste Gulbenkian, Santa Casa da Misericórdia de Lisboa;

Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge – INSA;

Instituto Nacional de Reabilitação, I.P.;

Fundação Calouste Gulbenkian.

Agradece-se o indispensável apoio técnico da Dr<sup>a</sup> Carla Conceição, como consultora de neuroimagiologia do Programa, na interpretação e classificação das ressonâncias magnéticas.

Um agradecimento especial às crianças com paralisia cerebral e suas famílias e às equipas que notificam ao Programa, a sua colaboração voluntária torna possível a concretização deste projeto.

## **Ficha Técnica**

### **Título**

**Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de Idade - Crianças Nascidas entre 2001 e 2007**

### **Autores**

Daniel Virella, Teresa Folha, Maria da Graça Andrada, Ana Cadete, Rosa Gouveia, Joaquim Alvarelhão, Eulália Calado

### **Editor**

Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral

### **ISBN**

978-989-98285-2-0

### **Depósito Legal**

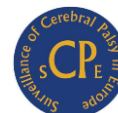
419789/16

### **Impressão**

Gráfica Comercial



VIGILÂNCIA NACIONAL DA PARALISIA CEREBRAL AOS 5 ANOS DE IDADE



## ÍNDICE

|         |   |    |
|---------|---|----|
| 1.      | Introdução .....  | 1  |
| 2.      | Notificação .....   | 3  |
| 3.      | Descrição das crianças com paralisia cerebral nascidas em Portugal entre 2001 e 2007                              | 7  |
| 3.1     | Caracterização clínica: Tipo clínico e morbilidade associada .....  | 9  |
| 3.2     | Factores associados ao risco de paralisia cerebral .....  | 12 |
| 3.2.1   | Factores sociodemográficos .....  | 13 |
| 3.2.2   | Factores relacionados com a gravidez, parto e período neonatal .....  | 14 |
| 3.2.3   | Outros factores etiológicos nas crianças com PC .....   | 19 |
| 3.2.4   | Ressonância magnética nas crianças com paralisia cerebral .....   | 21 |
| 4.      | Descrição das crianças com paralisia cerebral residentes em Portugal aos 5 anos, nascidas entre 2001 e 2007 ..... | 25 |
| 4.1     | Caracterização clínica .....  | 25 |
| 4.1.1   | Tipo clínico .....  | 25 |
| 4.1.2   | Défices associados .....  | 27 |
| 4.1.2.1 | Visão e audição .....   | 27 |
| 4.1.2.2 | Cognição .....  | 27 |
| 4.1.2.3 | Epilepsia .....   | 27 |
| 4.1.2.4 | Microcefalia .....  | 28 |
| 4.1.2.5 | Subluxação/luxação da anca .....  | 28 |
| 4.1.2.6 | Nutrição e estado estatura-ponderal .....   | 28 |
| 4.2     | Caracterização funcional .....  | 29 |
| 4.2.1   | Sistema de Classificação da Função Motora Global (Gross Motor Function Classification System - GMFCS) .....       | 29 |
| 4.2.2   | Motricidade Fina Bimanual (Bimanual Fine Motor Function – BFMF) ...   | 29 |
| 4.2.3   | Classificação do Desempenho na Alimentação .....  | 30 |
| 4.2.4   | Classificação da Comunicação – Expressão .....  | 30 |
| 4.2.5   | Classificação do Controlo da Baba .....   | 32 |
| 4.3     | Análise dos dados em relação à sua distribuição geográfica. ....  | 33 |
| 4.4     | Inclusão escolar aos 5 anos das crianças com paralisia cerebral .....   | 40 |
| 5.      | Comentários finais .....  | 46 |
| 6.      | Coordenação do Programa de Vigilância Nacional de Paralisia Cerebral aos 5 anos ...                               | 48 |
| 7.      | Referências bibliográficas .....  | 49 |
| 8.      | Índices de ilustrações (Figuras e Quadros) .....  | 51 |
| 9.      | Anexos .....  | 55 |
| Anexo 1 | - Notificadores individuais e institucionais .....  | 56 |
| Anexo 2 | - Formulário do PVNPC5A .....   | 57 |
| Anexo 3 | - Indicadores de gravidade do quadro clínico de paralisia cerebral .....  | 67 |
| Anexo 4 | - Fluxograma de diagnóstico e inclusão/exclusão de casos de PC .....  | 68 |
| Anexo 5 | - Fluxograma de classificação dos subtipos de PC .....  | 69 |
| Anexo 6 | - Síndromes, malformações e anomalias congénitas .....  | 71 |
| Anexo 7 | - Sistema de classificação da neuroimagem .....   | 73 |
| Anexo 8 | - Glossário .....   | 74 |
| Anexo 9 | - Critérios de exclusão da referência ao PVNPC5A .....  | 77 |



## 1. Introdução

A paralisia cerebral (PC) continua a ser a deficiência motora mais frequente na infância, tendo a sua prevalência sido estimada, numa recente publicação englobando dados de 20 registos de 15 países europeus, em 1,7% (IC 99%=1,57-1,99) dos nado-vivos (Sellier et al., 2015).

A importância da vigilância epidemiológica ativa da PC é referida nas recomendações da União Europeia, através do grupo de peritos do EURO-PERISTAT, enquanto indicador dos cuidados de saúde perinatais (Zeitlin, Mohangoo, Delnord (Ed.), 2013). A elevada heterogeneidade de manifestações clínicas e o facto de estas estarem presentes ao longo do ciclo de vida do indivíduo, salientam a importância da atividade da vigilância epidemiológica da paralisia cerebral como uma das ações de primeiro plano para o desenvolvimento de estratégias de prevenção, intervenção e acompanhamento (Badawi et al., 2016).

O uso de métodos observacionais de pesquisa e investigação, numa perspectiva de longo prazo permite construir um conhecimento amplo e abrangente para responder às diversas questões possíveis de elaborar, quer por parte dos profissionais, sejam eles clínicos ou decisores, quer por parte das próprias pessoas com PC e/ou respetivos dos familiares, (Taruscio, Kodra, Ferrari, & Vittozzi, 2014).

O Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade (PVNPC5A), iniciado em 2006, adotou uma metodologia colaborativa de desenvolvimento das suas atividades e nas relações com os seus colaboradores e parceiros, partilhando as definições e critérios de classificação da Surveillance of Cerebral Palsy Europe (SCPE, 2000). Atualmente, conta com a colaboração de mais de 60 notificadores em todo o país, incluindo as regiões autónomas da Madeira e dos Açores, que através do preenchimento do formulário de notificação tem permitido manter a classificação de registo de base populacional, que segundo os critérios da SCPE corresponde à inscrição de mais de 80% dos casos esperados.

Muito embora, o desenho, planeamento e implementação sejam idênticos ao usado na vigilância de outras condições de saúde, a vigilância epidemiológica ativa na PC apresenta alguns desafios únicos, requerendo um enorme esforço para se garantir um elevado grau de cobertura e representatividade (Virella et al., 2015). Evitar a diminuição da notificação, principalmente nas situações clínicas menos graves, implica a consciencialização de todos os profissionais que trabalham nesta área para a importância desta participação. Nesse sentido, para além da colaboração com outras entidades (p.ex., Ministério da Educação, Instituto Nacional de Saúde), foram realizadas durante 2016 encontros regionais, em Guimarães, Viseu, Coimbra, Évora, Beja e Faro, com o objetivo de apresentar os resultados do PVNPC5A aos que nele colaboraram ou que têm interesse na sua dinâmica e impacto, numa iniciativa de sensibilização denominada “O



Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade vai ao encontro do País”.

Os relatórios do PVNPC5A têm apresentado indicadores de prevalência e de incidência, (Virella, Andrada, Folha, Gouveia, & Calado, 2009) e uma descrição pormenorizada das características funcionais e clínicas das crianças com PC, dos seus fatores etiológicos e de risco, propondo indicadores de gravidade do quadro clínico da PC (Virella et al., 2012),

O PVNPC5A liderou o projeto europeu de identificação de um instrumento de classificação da atividade de ‘comunicação’ na PC para os registos epidemiológicos (Virella et al., 2016). O PVNPC5A participa nos principais eventos científicos das áreas da PC, de perturbações do neurodesenvolvimento e da saúde na infância, com a apresentação de dados atualizados do Programa.

O PVNPC5A foi o primeiro registo de PC na Europa com dimensão nacional, atualmente acompanhado na SCPE pela Bélgica, Dinamarca, Eslovénia, Islândia e Noruega. O PVNPC5A faz parte do grupo inicial de subscritores da integração da SCPE na Plataforma Europeia de Registos de Doenças Raras do ‘Joint Research Centre’ da Comissão Europeia, em Janeiro de 2016. Esta integração garante a sustentabilidade da SCPE, como estrutura europeia de vigilância mas não proporciona apoio financeiro ou estrutural direto aos programas de vigilância nacionais, regionais ou locais participantes.

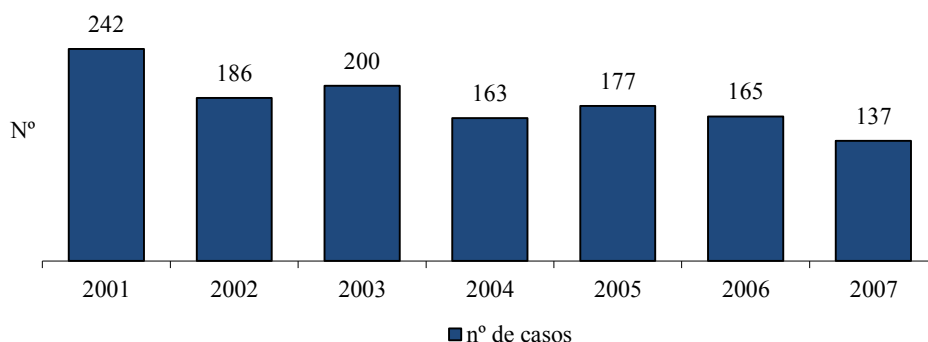
Portugal dispõe, hoje, de um conjunto único de condições para contribuir para a investigação a nível nacional, europeu e mundial na área da PC. A rede de notificadores do PVNPC5A permite identificar potenciais beneficiários de intervenções inovadoras para programas de investigação complementares e a potencial participação em estudos sobre intervenções. O envolvimento das organizações representativas das crianças, jovens e adultos que vivem com PC, através da Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral (FAPPC) e das suas associadas, é um veículo para ações de carácter regional e local e tem garantido a sustentabilidade do PVNPC5A. Os notificadores e a FAPPC permitem ainda disseminar informação de forma célere e fidedigna. Por último, a equipa de coordenação, pela sua multidisciplinaridade e coesão garante o cumprimento dos requisitos de qualidade técnica, éticos e legais.

A informação epidemiológica sobre a PC em Portugal (Cadete et al., 2015) disponibiliza o conhecimento das características das crianças com PC nascidas no século XXI, contribuindo para planificar e promover as medidas necessárias para a concretização plena dos seus direitos de cidadania.

## 2. Notificação

As crianças com PC aos 5 anos de idade (e as crianças nascidas a partir de 2001 e falecidas antes de completar 5 anos de idade tendo diagnóstico confirmado de PC) são notificadas ao PVNPC5A, diretamente pelo notificador ou através do sistema de vigilância da UVP-SPP, por médicos (pediatras, neuropediatras, cirurgiões pediátricos, ortopedistas infantis, fisiatras), enfermeiros, terapeutas, psicólogos ou outros profissionais que trabalhem com elas. Os dados das crianças de 5 anos de idade com PC foram, até 2012, complementados com dados de crianças identificadas no âmbito da Educação Especial, fornecidos pela Direção Geral de Inovação e de Desenvolvimento Curricular, do Ministério da Educação. Os dados das crianças com PC falecidas antes dos 5 anos de idade foram, até 2010, complementados com a análise dos dados das certidões de óbito, fornecidos pelo Instituto Nacional de Estatística, através do Departamento de Epidemiologia do Instituto Nacional de Saúde.

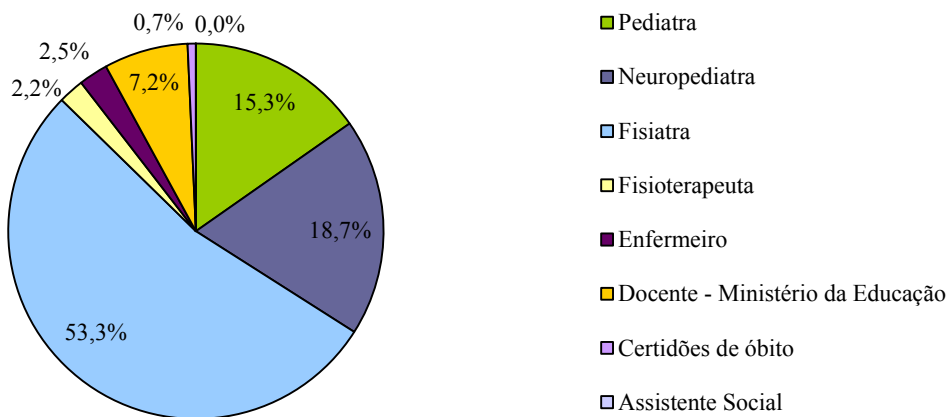
Até 31 de Outubro de 2016, o PVNPC5A recebeu 1681 notificações correspondentes a 1270 casos nascidos entre 2001 e 2007 (Fig. 1). Em números absolutos, 242 dos casos registados nasceram em 2001, 186 em 2002, 200 em 2003, 163 em 2004, 177 em 2005, 165 em 2006 e 137 em 2007.



*Dados em 31 de outubro de 2016*

**Figura 1. Casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, por ano de nascimento (n=1270).** PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

As 1681 notificações foram efetuadas por 66 notificadores (Anexo 1). O número de notificações recebidas por notificador variou entre 1 e 137. Foram notificadas por mais do que um notificador 24,7% das crianças registadas (19,1% por dois notificadores e 5,7% por três ou mais notificadores). A área profissional dos notificadores (Fig. 2), é variada, mas 53,3% das notificações foi feita por médicos fisiatras.

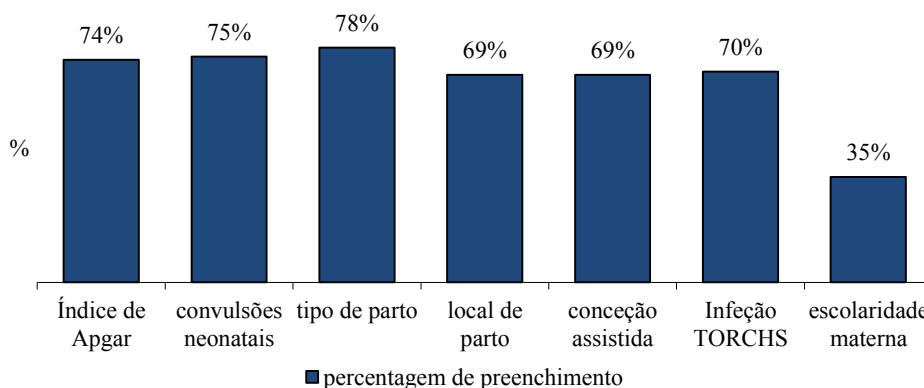


Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 2. Distribuição por área profissional dos notificadores (n=66) dos casos de paralisia cerebral notificados ao PVNPC5A (n=1270).** PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

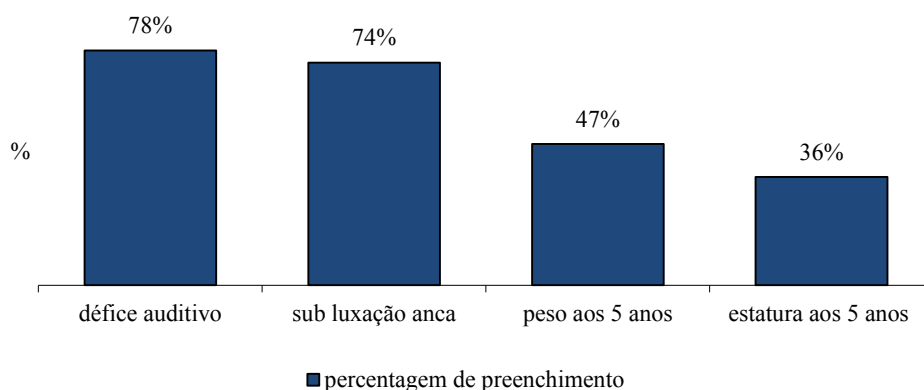
A adesão ao preenchimento dos formulários do PVNPC5A (Anexo 2) foi superior a 80% na grande maioria dos itens. Todos os itens relativos ao tipo clínico de PC registaram taxas de preenchimento superiores a 90%.

Destacam-se nas figuras 3 e 4 aqueles itens em que não foi atingida a taxa de 80% de preenchimento. Sublinha-se a importância do preenchimento quer do tipo de escolaridade materna, como indicador do nível social das famílias, quer dos itens relativos ao peso e ao comprimento/estatura das crianças aos 5 anos de idade, como indicadores nutricionais.



Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 3. Preenchimento do inquérito de vigilância** – itens dos fatores de risco cuja percentagem de omissões foi superior a 20%. Casos de paralisia cerebral notificados ao PVNPC5A (n=1270). PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade; TORCHS – Toxoplasmose, outros, rubéola, citomegalovirus, herpesvirus, sífilis.



*Dados em 31 de outubro de 2016*

**Figura 4. Preenchimento do inquérito de vigilância** – Itens do quadro clínico cuja proporção de omissões foi superior a 20%, dos casos de paralisia cerebral notificados ao PVNPC5A (n=1270). PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

Os dados obtidos nas variáveis GMFCS, nível cognitivo, déficit visual e epilepsia permitiram a classificação do nível de gravidade (Anexo 3) em 67,4% dos casos.

Verificou-se uma melhoria de preenchimento do tipo de inclusão escolar comparativamente ao relatório de 2001-2003, passando a taxa de preenchimento de 40% para 60%.

De entre os 1270 casos registados, foram identificados 33 casos que faleceram antes dos 5 anos de idade (2,6%): 11 nascidos em 2001, 11 em 2002, 10 em 2003, 5 em 2004, 5 em 2005, 2 em 2006 e 6 em 2007.

Tendo por base a expectativa tradicional de 2 casos de PC por 1000 nado-vivos (Johnson A, 2002) e o número total de 766.310 nado-vivos nascidos em Portugal de 2001 a 2007, assumiu-se como expectativa a sinalização de um total de 1533 crianças com PC nascidas em Portugal nos 7 anos de coortes de nascimento. Os 1187 casos nascidos em Portugal registados pelo PVNPC5A são 77,4% do número esperado. No entanto, se a estimativa fosse de apenas 1,8 casos de PC por 1000 nado-vivos, como apontam os dados europeus mais recentes (Sellier E, 2015), seriam esperados 1379 casos e a cobertura seria de 86,1%.



### 3. Descrição das crianças com paralisia cerebral nascidas em Portugal entre 2001 e 2007

A descrição das 1187 crianças nascidas em Portugal destina-se à análise da incidência da PC e dos fatores de risco associados. Nesta análise estão incluídas crianças com PC falecidas antes de completar 5 anos de idade.

A taxa global de incidência de PC para crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007, com base nos casos registados no PVNPC5A, foi de 1,55‰ nado-vivos (IC95% 1,46 – 1,64) (Quadro I). A taxa mais elevada foi registada em 2001, sendo estatisticamente semelhante em 2002, 2003 e 2005 mas estatisticamente inferior em 2004, 2006 e 2007, anos em que há claramente uma subnotificação de casos. A variação da taxa de incidência acumulada de PC aos 5 anos de idade por triénios deslizantes de coortes de anos de nascimento (para suavizar a variabilidade anual) está representada na fig. 12. Parece haver uma redução significativa da taxa de incidência acumulada ao longo dos 7 anos, em concordância com o verificado pela SCPE (Selliers et al., 2015).

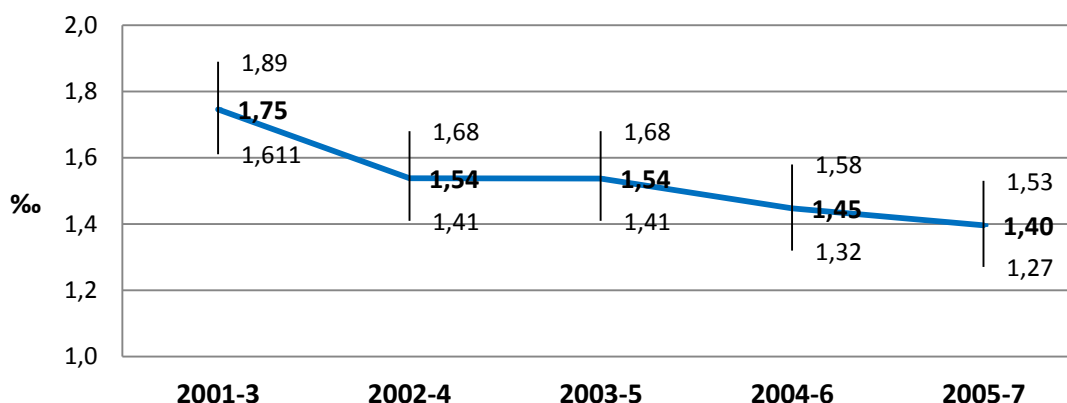
**Quadro I. Taxa de incidência de paralisia cerebral aos 5 anos de idade para crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007.**

| Ano de nascimento | Nado-vivos | Casos registados | Taxa de incidência (% NV) | IC95% da taxa de incidência |
|-------------------|------------|------------------|---------------------------|-----------------------------|
| 2001              | 112.774    | 227              | 2,01                      | 1,77 – 2,23                 |
| 2002              | 114.383    | 176              | 1,54                      | 1,33 – 1,78                 |
| 2003              | 112.515    | 190              | 1,69                      | 1,465 – 1,95                |
| 2004              | 109.298    | 151              | 1,38                      | 1,18 – 1,62                 |
| 2005              | 109.399    | 168              | 1,54                      | 1,32 – 1,79                 |
| 2006              | 105.449    | 150              | 1,42                      | 1,21 – 1,67                 |
| 2007              | 102.492    | 125              | 1,22                      | 1,02 – 1,45                 |
| 2001-2007         | 766.310    | 1187             | 1,55                      | 1,46 – 1,64                 |

IC95 – limites de 95% de intervalo de confiança; NV – nado-vivos.

*Dados em 31 de outubro de 2016*

## Taxas de Incidência Acumulada por triénios

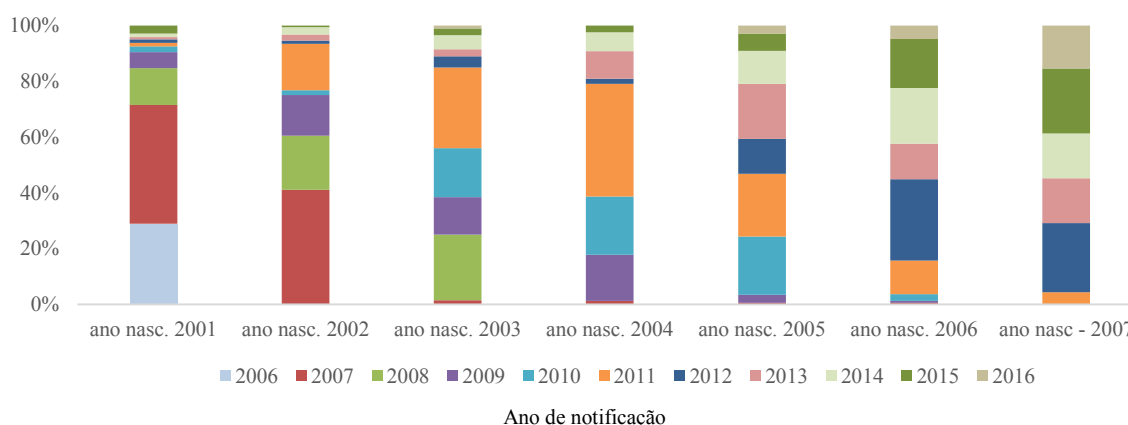


### Triénio da coorte de nascimento

Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 5. Variação da taxa de incidência acumulada de paralisia cerebral aos 5 anos de idade por triénios deslizantes de coortes de anos de nascimento**, baseada nas crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A e nascidas em Portugal entre 2001 e 2007 (n=1187) e no número de nado-vivos registados pelo Instituto Nacional de Estatística. Os números nas barras de intervalo representam as estimativas das taxas de incidência acumulada e os limites dos seus intervalos de confiança de 95%. A redução da taxa de incidência acumulada é significativa (p=0,004). PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

Para ajudar a interpretar os dados da incidência, analisamos a data de notificação em cada ano de nascimento. Assim, a fig. 6 ilustra a distribuição do número de casos notificados segundo o ano de nascimento, referindo em cada ano qual o ano de notificação.



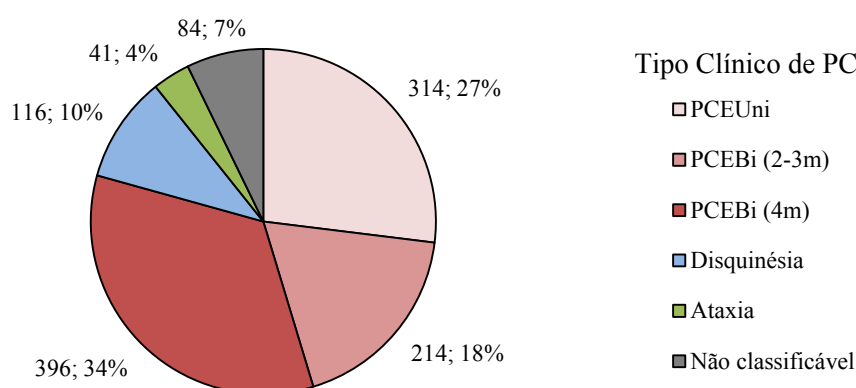
Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 6. Distribuição das notificações recebidas no PVNPC5A por ano de notificação para cada ano de nascimento**, baseada nas crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A e nascidas entre 2001 e 2007 (n=1250). As cores nas barras representam os anos em que foram recebidas as notificações das crianças e a percentagem é relativa ao total de notificações para cada coorte anual de nascimento. Ano nasc. – coorte (ano) de nascimento; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

Verifica-se que a notificação de casos se estende ao longo de vários anos para todas as coortes (ano) de nascimento. Assim, é provável que o número de casos referidos para as últimas coortes de nascimento em análise seja atualizado no futuro, pois certamente há atrasos na notificação. A existência de uma proporção muito relevante de casos notificados em anos posteriores aos de cumprimento dos 5-6 anos de idade ressalta a dificuldade da identificação dos casos nos anos-alvo e a importância de manter em aberto a notificação de cada coorte de nascimento até, provavelmente os 9 ou 10 anos de idade. Os notificadores mostram aperceber-se bem desta dificuldade, não apenas por enviarem notificações quando a criança com PC tem já mais de 7 anos, como também ao notificarem casos inequívocos de PC logo aos 4 anos, certamente aproveitando a oportunidade do contacto em consulta.

### 3.1. Caracterização clínica: Tipo clínico e morbilidade associada

Das 1187 crianças nascidas em Portugal, foi possível confirmar o tipo clínico predominante de PC em 1176 (Fig.14): espástica em 79,1% (IC95% 76,75 – 81,39), disquinética em 9,8% (IC95% 8,29 – 11,7), ataxia em 3,5% (IC95% 2,58 – 4,7) e em 7,1% (IC95% 5,81 – 8,76) foi considerado “não classificável” (SCPE, 2002) (Anexos 4 e 5).



*Dados em 31 de outubro de 2016*

**Figura 7. Distribuição pelo tipo clínico** das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A e nascidas em Portugal entre 2001 e 2007 (n=1187; dado registado em 1176 crianças). PCEBi(2-3m) – paralisia cerebral espástica bilateral afectando 2 ou 3 membros; PCEBi(4m) – paralisia cerebral espástica bilateral afectando os 4 membros; PCEUni – paralisia cerebral espástica unilateral; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

De entre as crianças com PC espástica (931), a afetação era referida como unilateral (hemiparesia) em 314 e como bilateral em 610 (Quadro V). Das crianças com PC espástica bilateral em que foi registada esta informação, 397 tinham os quatro membros afetados (65,2%). Nas crianças com afetação unilateral, em 53,7% o lado afetado era o direito.



**Quadro II. Classificação clínica da paralisia espástica em crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007 (n=1187).** A diferença de valores dos subtipos em relação ao total deve-se aos valores omissos nessas variáveis.

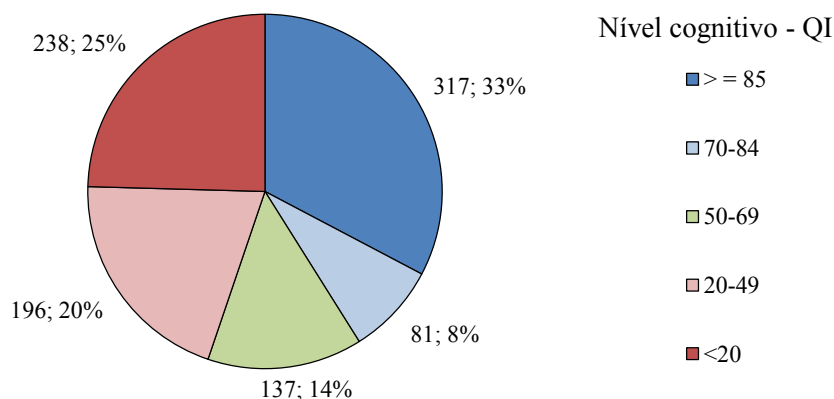
|                                     |             |
|-------------------------------------|-------------|
| Paralisia cerebral espástica (n)    | 931         |
| unilateral (n;%)                    | 314 (31,0%) |
| bilateral (n;%)                     | 610 (69,0%) |
| 2 membros afetados (n;%)            | 171 (28,1%) |
| 3 membros afetados (n;%)            | 41 (6,7%)   |
| 4 membros afetados (n;%)            | 397 (65,2%) |
| número de membros não registado (n) | 8           |

*Dados em 31 de outubro de 2016*

Das 116 crianças com PC disquinética, 34 foram classificadas como tendo PC disquinética de tipo distónico e 32 PC disquinética de tipo coreoatetósico.

Foi registado défice visual em 53,1% das crianças avaliadas (519/1187), tendo sido considerado défice grave em 31,2% delas (133/416); foi registado défice auditivo em 10,4% das crianças avaliadas (96/927), sendo considerado grave em 59,5% delas (47/79).

Foi registada avaliação cognitiva em 81,9% das crianças registadas, tendo sido consideradas como tendo défice cognitivo (QI<70) 59,1% (IC95% 56,27 – 62,42) das crianças avaliadas (576/975), e como défice grave (QI<50) 45% (IC95% 41,86 – 48,10) de todas as crianças (437/972) (Fig. 15).



*Dados em 31 de outubro de 2016*

**Figura 8. Distribuição pelo nível cognitivo** das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A e nascidas em Portugal entre 2001 e 2007 (n=969; dado não registado em 218 crianças). PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade; QI – quociente de inteligência.

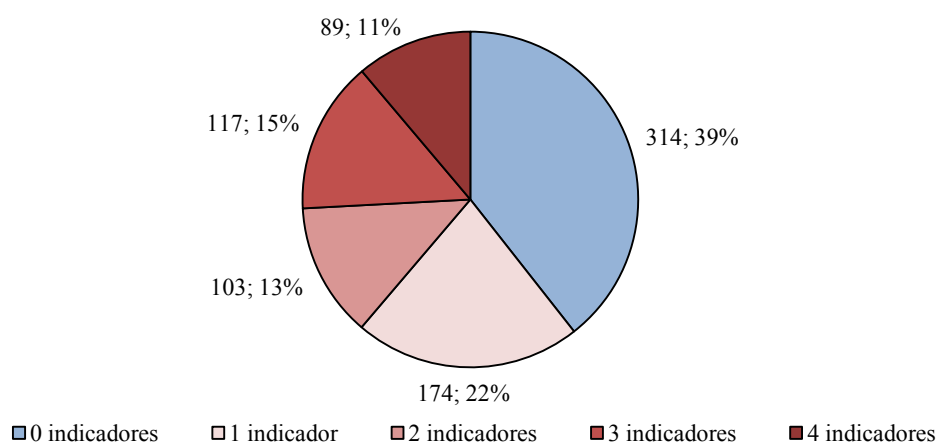
Das 1022 crianças em que foi obtida informação sobre a existência de epilepsia, esta estava presente em 459 (44,9%; IC95% 41,89 – 47,97). De entre as crianças com medicação anti-epiléptica (413), 37,2% estavam em monoterapia e 62,8% em politerapia.

De entre as 1187 crianças registadas, nascidas em Portugal nos anos de 2001 a 2007, foram identificadas 33 que faleceram antes dos 5 anos de idade (2,8%; IC95% 1,98 – 3,88): 8 nascidas em 2001, 8 em 2002, 4 em 2003, 3 em 2004, 4 em 2005, 2 em 2006 e 4 em 2007.

O PVNPC5A considera importante a avaliação do Grau de Gravidade da PC. O Major and Chronic Diseases – Report 2007, (*European Commission. DGHC, 2008*) recomenda o desenvolvimento de esforços no sentido de se avaliar, de forma padronizada, os níveis de gravidade da PC.

No sentido de levar a cabo esta complexa tarefa, a SCPE (Jonhson, 2002), ao estudar crianças europeias com PC, nascidas na década de 70-90, utilizou 2 indicadores: cognição (QI <50), locomoção (função motora global - GMFCS níveis IV e V). Mais recentemente, a SCPE agregou mais dois indicadores, epilepsia e défice visual grave, passando a avaliar o nível de gravidade com estes 4 indicadores (Cans et al., 2004).

Nos anos em estudo, o PVNPC5A verificou que 39% das crianças com PC, nascidas em Portugal, não apresentava nenhum indicador de gravidade, no entanto sublinha-se que em 11% dos casos foi registada a presença dos 4 indicadores (Fig. 9)

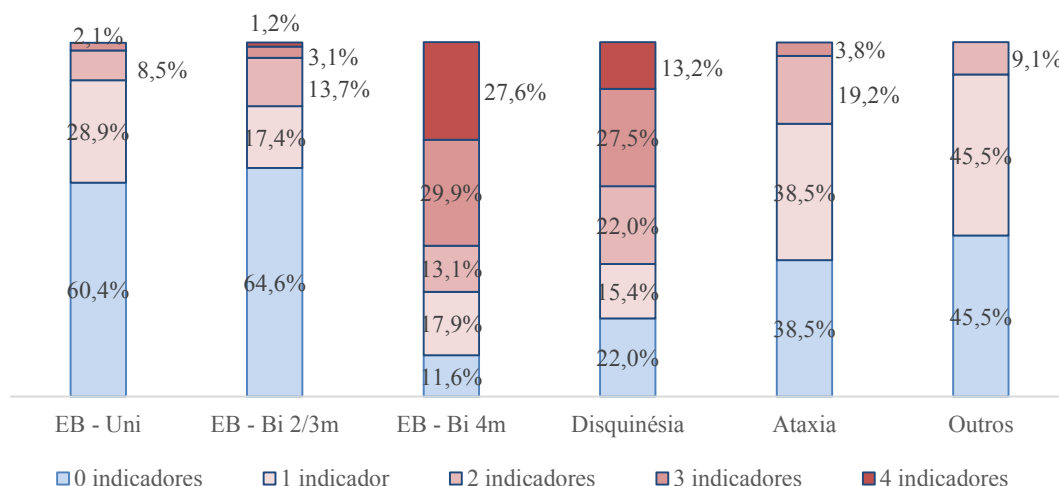


Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 9. Distribuição por número de indicadores de gravidade presentes (QI <50, GMFCS IV e V, epilepsia ativa e défice visual grave), em crianças registadas no PVNPC5A, nascidas em Portugal entre 2001 e 2007 (n=1187; avaliação feita em 797 crianças). GMFCS - Sistema de Classificação da Função Motora Global; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade; QI – quociente de inteligência.**

Das crianças registadas no PVNPC5A, nascidas em 2001-2007 em Portugal, aos 5 anos de idade tinham PC espástica 4 de cada 5 crianças, sendo a afetação bilateral em quase 2 de cada 3 delas. Apenas 2 de cada 5 crianças não tinham indicadores de gravidade e 2 de cada 5 tinham pelo menos dois indicadores. Verificou-se défice cognitivo 3 de cada 5 crianças, sendo grave em cerca de metade. Tinham epilepsia 2 de cada 5 crianças registadas.

Foi também analisada a distribuição do grau de gravidade segundo o tipo clínico de PC, (Fig. 10).



Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 10. Distribuição por Quadro Clínico segundo o número de indicadores de gravidade (QI <50, GMFCS IV e V, epilepsia ativa e défice visual grave), em crianças registadas no PVNPC5A, nascidas em Portugal entre 2001 e 2007 (n=792; avaliação feita em 797 crianças). GMFCS - Sistema de Classificação da Função Motora Global; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade; QI – quociente de inteligência.**

Verifica-se na fig. 10 que são os quadros de PC espástica bilateral (4 membros afetados) e de PC disquinética que têm maior proporção de casos com o nível mais elevado de gravidade.

### 3.2. Factores associados ao risco de paralisia cerebral em crianças nascidas em Portugal

Para a análise das 1187 crianças com PC nascidas em Portugal, foram utilizadas as estatísticas referentes aos nado-vivos publicadas pelo INE, Estatísticas Demográficas referentes aos anos entre 2001 e 2007.

### 3.2.1. Factores sociodemográficos

A maioria das crianças registadas é do género masculino (55,8%) (teste binomial para 50%;  $p < 0,001$ ). Apenas entre os casos nascidos em 2005, se verificou paridade entre géneros (82 rapazes e 86 raparigas). Os rapazes nascidos em Portugal em 2001-2007 tiveram um risco de ter PC significativamente superior às raparigas, cerca de 20% maior (Quadro VI).

**Quadro III. Risco de paralisia cerebral aos 5 anos de idade associado ao género**, para crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007 ( $n=1187$ ). O grupo de menor risco (género feminino) é considerado como referência para o cálculo do risco relativo de paralisia cerebral aos 5 anos de idade.

|                            | M + F                                   | M           | F           |
|----------------------------|---|-------------|-------------|
| Nado-vivos                 | 766.310                                 | 395.430     | 370.849     |
| Casos registados           | 1187                                    | 662         | 525         |
| Taxa de incidência (% NV)  | 1,55                                    | 1,67        | 1,42        |
| IC95 da taxa de incidência | 1,46 – 1,64                             | 1,55 – 1,81 | 1,30 – 1,54 |
| Risco de PC M vs. F        | Risco Relativo 1,18; IC95% 1,055 – 1,33 |             |             |

F – feminino; IC95 – limites de 95% de intervalo de confiança; M – masculino; NV – nado-vivos; PC – paralisia cerebral.

*Dados em 31 de outubro de 2016*

A menor taxa de incidência de PC ocorreu nos filhos de mães com idade entre 20 e 29 anos na altura do nascimento da criança (1,13‰); esta taxa de incidência manteve-se estável em comparação com o anterior relatório do PVNPC5A, referente aos nascidos em 2001-2003. O risco de ter PC foi semelhante nos grupos com mães entre 20 e 39 anos; o risco associado ao grupo com mães entre 35 e 39 anos diminuiu, em comparação com o anterior relatório. Pelo contrário, verificou-se um aumento significativo do risco (54%) no grupo com mães acima dos 39 anos e mantém-se o risco acrescido no grupo com mães com menos de 20 anos (32%) (Quadro IV).

**Quadro IV. Risco de paralisia cerebral aos 5 anos de idade associado à idade materna** à altura do nascimento, para crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007 ( $n=959$ ). O grupo de menor risco (idade materna 20-29 anos) é considerado como referência para o cálculo do risco relativo de paralisia cerebral aos 5 anos de idade.

|                                       | <20 anos                                | 20-29 anos   | 30-34 anos  | 35-39 anos  | >39 anos     |
|---------------------------------------|---|--------------|-------------|-------------|--------------|
| Nado-vivos                            | 40.821                                  | 368.574      | 235.531     | 137.117     | 20.710       |
| Casos registados                      | 61                                      | 416          | 287         | 157         | 36           |
| Taxa de incidência (% NV)             | 1,49                                    | 1,13         | 1,22        | 1,145       | 1,74         |
| IC95 da taxa de incidência            | 1,16 – 1,92                             | 1,025 – 1,24 | 1,09 – 1,37 | 0,98 – 1,34 | 1,26 – 2,405 |
| Risco de PC <20 anos vs. 20-29 anos   | Risco Relativo 1,32; IC95% 1,01 – 1,73  |              |             |             |              |
| Risco de PC 30-34 anos vs. 20-29 anos | Risco Relativo 1,08; IC95% 0,93 – 1,255 |              |             |             |              |
| Risco de PC 35-39 anos vs. 20-29 anos | Risco Relativo 1,01; IC95% 0,84 – 1,22  |              |             |             |              |
| Risco de PC <39 anos vs. 20-29 anos   | Risco Relativo 1,54; IC95% 1,095 – 2,16 |              |             |             |              |

IC95 – limites de 95% de intervalo de confiança; NV – nado-vivos; PC – paralisia cerebral.

*Dados em 31 de outubro de 2016*

A taxa de incidência de PC foi idêntica nos filhos de mãe primípara ou múltipara (1,3%).

As estimativas de risco de PC associadas à escolaridade da mãe à altura do parto devem ser encaradas como apenas exploratórias, atendendo à elevada proporção de casos com omissão desta informação (67,1%). Em comparação com o anterior relatório do PVNPC5A, referente aos nascidos em 2001-2003, o grupo de maior risco deslocou-se das mães com frequência do Ensino Superior para as que frequentaram apenas o 2º e 3º ciclos do Ensino Básico. No entanto, mantém-se um acentuado aumento do risco de PC com a diminuição do nível de escolaridade materna (cerca de 4 vezes), embora mais atenuado do que no anterior relatório, e surge um aumento ligeiro mas significativo do risco de PC nos níveis mais elevados de escolaridade materna (50 a 80%) (Quadro V). Esta variação é devida não apenas ao aumento da dimensão do estudo mas, provavelmente a variações sociodemográficas da maternidade, provavelmente associadas à idade da mãe.

**Quadro V. Risco de paralisia cerebral aos 5 anos de idade associado à escolaridade materna à altura do nascimento**, para crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007 (n=391). O grupo de menor risco (frequência do 2º e 3º ciclos) é considerado como referência para o cálculo do risco relativo de paralisia cerebral aos 5 anos de idade.

|  | nSLnE                                   | 1º ciclo    | 2º e 3º ciclos | Ensino Secundário | Ensino Superior |
|--|---|-------------|----------------|-------------------|-----------------|
| Nado-vivos                                 | 7.827                                   | 82.682      | 312.588        | 185.467           | 176.802         |
| Casos registados                           | 10                                      | 95          | 99             | 87                | 100             |
| Taxa de incidência (%o NV)                 | 1,28                                    | 1,15        | 0,32           | 0,47              | 0,565           |
| IC95 da taxa de incidência                 | 0,69 – 2,35                             | 0,94 – 1,40 | 0,26 – 0,385   | 0,38 – 0,58       | 0,465 – 0,69    |
| Risco de PC nSLnE vs. 2º-3º ciclos         | Risco Relativo 4,03; IC95% 2,11 – 7,73  |             |                |                   |                 |
| Risco de PC 1º ciclo vs. 2º-3º ciclos      | Risco Relativo 3,63; IC95% 2,74 – 4,81  |             |                |                   |                 |
| Risco de PC E. Secundário vs. 2º-3º ciclos | Risco Relativo 1,48; IC95% 1,11 – 1,975 |             |                |                   |                 |
| Risco de PC E. Superior vs. 2º-3º ciclos   | Risco Relativo 1,79; IC95% 1,35 – 2,36  |             |                |                   |                 |

IC95 – limites de 95% de intervalo de confiança; nSLnE – Não sabe ler nem escrever ou Sabe ler sem ter frequentado o sistema de ensino; NV – nado-vivos; PC – paralisia cerebral.

*Dados em 31 de outubro de 2016*

### 3.2.2. Factores relacionados com a gravidez, parto e período neonatal

Estão registadas 23 crianças com PC nascidas em Portugal em casa, transporte ou numa instituição de saúde sem maternidade. Estimamos uma taxa de incidência de PC aos 5 anos de 5,2%o nado-vivos (IC95% 3,48 – 7,81) nestas crianças, francamente superior à estimada para o total de nado-vivos.

Deixou de se apresentar a associação entre ter nascido de parto vaginal ou por cesariana e ter PC. Esta associação não deve, de forma alguma, ser encarada como causal mas apenas como factual. Deve ter-se em conta que estão incluídos no registo do PVNPC5A muitos casos de causa pós-neonatal bem definida (cerca de 8%). Por outro lado, na maioria dos casos de causa não classificada como pós-neonatal foi identificado um acontecimento ocorrido durante a gravidez ou no decorrer do período neonatal como estando associado ao desenvolvimento de PC (*vide infra*). Por outro lado, a decisão do tipo de parto pode ter sido motivada pela identificação de uma condição materno-fetal de risco acrescido para a saúde da mãe ou do filho.

Das crianças com PC notificadas ao PVNPC5A e nascidas em Portugal em que o tipo de parto foi registado (915) verificou-se que 472 tinham nascido por cesariana. Nasceram por cesariana 51,6% das crianças com PC registadas no PVNPC5A (472/915) e nascidas em Portugal. O número de crianças para as quais existe em simultâneo informação sobre o local de nascimento e sobre o tipo de parto (756) é bastante inferior ao total de crianças registadas (1270); a possibilidade de ter estas duas informações é maior nas crianças nascidas de cesariana.

Uma maioria significativa das crianças com PC, nascidas em Portugal entre 2001 e 2007, nasceu a termo (571/1028; 55,5%; teste binomial para 50%;  $p < 0,001$ ). Esta predominância foi maior em 2004 (61,2%) e menor em 2007 (50,9%). No entanto, a prematuridade, particularmente a grande prematuridade (prematuros entre as 28 e as 31 semanas) e a extrema prematuridade (prematuros com menos de 28 semanas), está claramente sobre-representada no PVNPC5A em comparação com os dados nacionais do INE para este período, respectivamente 7%, 0,6% e 0,3%.

**Quadro VI. Risco de paralisia cerebral aos 5 anos de idade associado à idade gestacional ao nascimento**, para crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007 (n=1098). O grupo de menor risco (>36 semanas de gestação) é considerado como referência para o cálculo do risco relativo de paralisia cerebral aos 5 anos de idade.

|                                   | <28 semanas                               | 28-31 semanas | 32-36 semanas | >36 semanas |
|-----------------------------------|---|---------------|---------------|-------------|
| Nado-vivos                        | 1.937                                     | 4.803         | 46.774        | 711.525     |
| Casos registados                  | 109                                       | 174           | 174           | 571         |
| Taxa de incidência (% NV)         | 56,27                                     | 36,23         | 3,72          | 0,80        |
| IC95 da taxa de incidência        | 46,86 – 67,44                             | 31,30 – 41,89 | 3,21 – 4,31   | 0,74 – 0,87 |
| Risco de PC <28 vs. >36 semanas   | Risco Relativo 70,12; IC95% 57,41 – 85,64 |               |               |             |
| Risco de PC 28-31 vs. >36 semanas | Risco Relativo 45,14; IC95% 38,19 – 53,57 |               |               |             |
| Risco de PC 32-36 vs. >36 semanas | Risco Relativo 4,64; IC95% 3,91 – 5,49    |               |               |             |

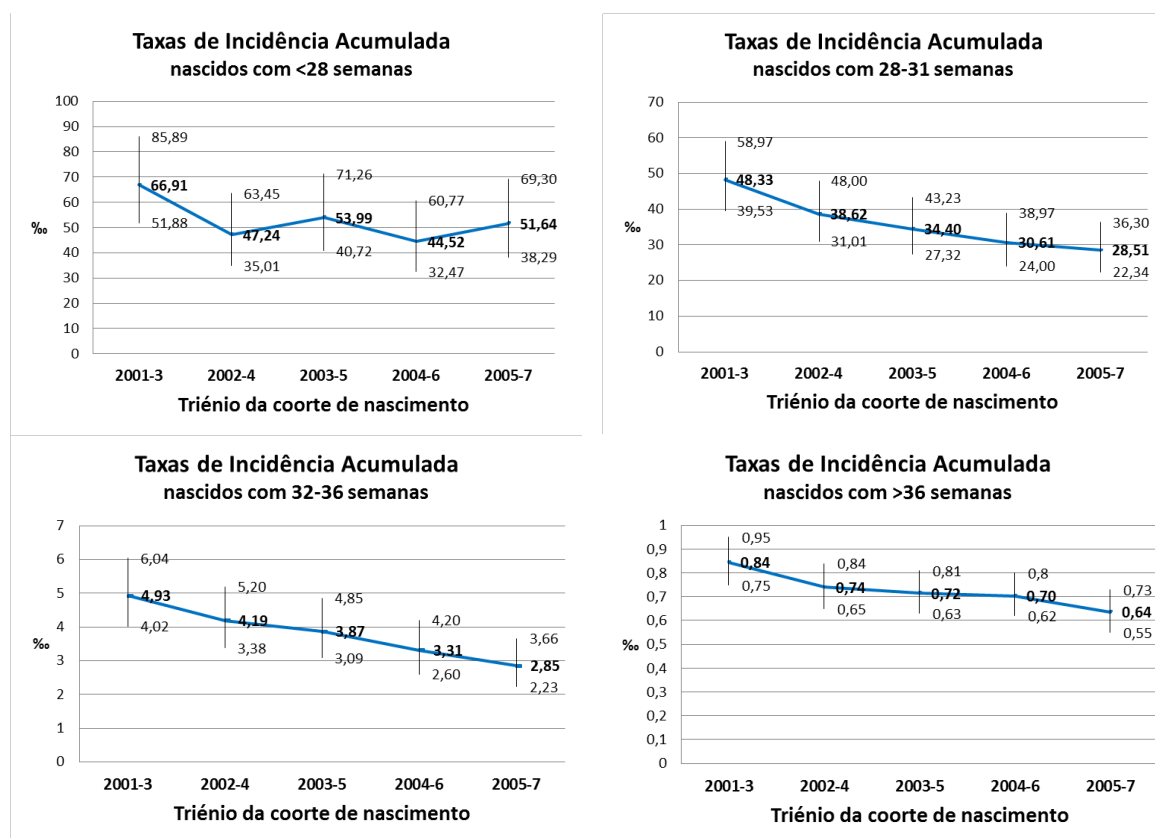
IC95 – limites de 95% de intervalo de confiança; NV – nado-vivos; PC – paralisia cerebral.

*Dados em 31 de outubro de 2016*

A prematuridade associou-se fortemente a maior risco de PC. Tendo como referência a taxa de incidência de PC estimada para os nascidos de termo (>37 semanas de gestação), o risco de PC aumentou quase 4,6 vezes nos nascidos prematuros mas com pelo menos 32 semanas de gestação,

45 vezes nos nascidos prematuros entre as 28 e as 31 semanas e 70 vezes nas crianças nascidas com menos de 28 semanas (Quadro XI). As estimativas pontuais do risco associado à prematuridade, neste período de 7 anos, são menores do que as estimadas no anterior relatório do PVNPC5A, referente aos nascidos em 2001-2003, respectivamente 5,5, 55 e 71 vezes, embora com intervalos de confiança sobrepostos.

Efectivamente, observando a evolução das taxas de incidência acumulada de PC aos 5 anos de idade por triénios deslizantes de coortes de anos de nascimento, consoante a idade gestacional ao nascimento (Fig. 11), constata-se que neste período de 7 anos, para todas as classes de idade gestacional, excepto para os nascidos com menos de 28 semanas, há uma redução significativa, mais acentuada para as classes dos nascidos entre as 28 e 31 semanas e dos nascidos entre as 32 e as 36 semanas. Esta redução é consistente com a observada pela SCPE (Selliers E, 2015) e é a principal responsável pela redução real da diminuição global da taxa de incidência de PC em Portugal.



**Figura 11. Variação da taxa de incidência acumulada de paralisia cerebral aos 5 anos de idade por triénios deslizantes de coortes de anos de nascimento, consoante a idade gestacional ao nascimento, baseada nas crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A e nascidas em Portugal entre 2001 e 2007 (n=1028) e no número de nado-vivos registados pelo Instituto Nacional de Estatística. Os números nas barras de intervalo representam as estimativas das taxas de incidência acumulada e os limites dos seus intervalos de confiança de 95%. A redução da taxa de incidência acumulada é significativa para todos os grupos de idade gestacional, excepto os nascidos com menos de 28 semanas. PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.**

Dados em 31 de outubro de 2016



As estimativas apresentadas do risco de ter PC aos 5 anos associado à duração da gravidez, não têm em conta a causa provável de PC atribuível a cada criança.

Assumiu-se uma perturbação do desenvolvimento do cérebro do grande prematuro como principal causa presumível da PC, nos nascidos com <34 semanas de gestação, se nenhuma outra causa foi identificada. Identificaram-se 299 casos nascidos em Portugal no período em estudo que cumpriam os critérios estabelecidos, que correspondem a 25,2% (IC95% 22,80 – 27,40) dos 1187 casos registados.

A idade gestacional considerada foi alargada até às 33 semanas, por se ter verificado que o padrão de lesões cerebrais das crianças nascidas de prematuridade moderada (32 e 33 semanas) é semelhante ao observado nas crianças nascidas com menos de 32 semanas de gestação (Virella et al. 2013).

Embora se tenha verificado que 17% das crianças com PC registadas no PVNPC5A (174/1018) nasceram leves para a idade gestacional (LIG), a ausência de dados nacionais referentes à totalidade dos nado-vivos impede fazer uma estimativa do risco associado a esta condição; no entanto, as crianças nascidas LIG estão claramente sobre-representadas no PVNPC5A, em comparação ao esperado para o total de nado-vivos (<10%).

As variáveis referentes a gestação por conceção medicamente assistida não foram preenchidas em 30% dos casos, prejudicando a interpretação dos dados. Foram assinaladas como produto de reprodução assistida 33 crianças registadas (4% dos casos com este dado assinalado); entre os 22 casos em que está assinalada a técnica usada, em 7 foi indução da ovulação, em 13 fertilização *in vitro* e em 2 injeção intracitoplasmática do espermatozoide (ICSI). Mais uma vez, a ausência de dados nacionais referentes à totalidade dos nado-vivos impede fazer uma estimativa do risco associado a esta condição.

Estão registadas no PVNPC5A 118 crianças nascidas em 2001-2007 de gravidez múltipla. Em 94 crianças a gravidez foi registada como bigemelar, em 15 trigemelar, em 4 quadrigemelar e não foi fornecida informação da gemelaridade em 5 crianças. Em 89 crianças gémeas com PC foi registada a sua ordem de nascimento: 39 crianças foram o primeiro gémeo, 42 o segundo, 7 o terceiro e 1 o quarto.

A taxa de incidência de PC associada a gravidez múltipla é apresentada no Quadro VII. Ter nascido de gravidez múltipla teve cerca de 5 vezes maior risco de PC do que na gravidez única. Este risco de PC associado ao tipo de gravidez (única ou múltipla) não foi ajustado à duração da gravidez (prematividade).



**Quadro VII. Risco de paralisia cerebral aos 5 anos de idade associado a gravidez múltipla**, para crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007 (n=1015). O grupo de menor risco (feto único) é considerado como referência para o cálculo do risco relativo de paralisia cerebral aos 5 anos de idade.

|                                | Feto único                             | Gravidez múltipla |
|--------------------------------|--|-------------------|
| Nado-vivos                     | 746.606                                | 19.673            |
| Casos registados               | 897                                    | 118               |
| Taxa de incidência (%o NV)     | 1,20                                   | 5,99              |
| IC95 da taxa de incidência     | 1,125 – 1,28                           | 5,01 – 7,18       |
| Risco de PC múltipla vs. única | Risco Relativo 4,99; IC95% 4,12 – 6,05 |                   |

IC95 – limites de 95% de intervalo de confiança; NV – nado-vivos; PC – paralisia cerebral.

*Dados em 31 de outubro de 2016*

Os valores do Índice de Apgar registados aos 5 minutos foram assinalados como inferiores a 6 em 12,6% das crianças (115/916). Em 25,7% das crianças (220/899) foram referidas convulsões nas primeiras 72 horas de vida. Está referida a admissão numa unidade de cuidados neonatais em 65,4% das crianças registadas (649/992).

A ausência de dados nacionais referentes à totalidade dos nado-vivos relativamente às variáveis Apgar e convulsões nas primeiras 72 horas de vida impede, mais uma vez, fazer uma estimativa do risco associado a estas condições. No entanto, é de assinalar que, apesar de cerca de 2 de cada 3 das crianças com PC necessitaram de cuidados neonatais diferenciados em 2001-2007, em apenas cerca de 1 de cada 4 foi assinalado terem ocorrido convulsões logo após o nascimento e em menos de 1 de cada 6 está referido um valor do Índice de Apgar compatível com hipóxia perinatal.

A ocorrência de asfíxia perinatal (encefalopatia hipóxico-isquémica) assumiu-se como principal causa presumível da PC em crianças nascidas pelo menos às 35 semanas de gestação, após exclusão de malformação cerebral, de infeção perinatal, de acidente vascular cerebral da artéria cerebral média, ou de lesão pós-neonatal identificada, e na presença de quatro situações:

- registo de Índice de Apgar aos 5 minutos  $\leq 6$  e a ocorrência de convulsões nas primeiras 72 horas de vida, ou
- registo de Índice de Apgar aos 5 minutos  $\leq 3$ , ou
- se a ressonância magnética sugestiva, ou
- se tivessem sido registados acontecimentos obstétricos compatíveis.

Identificaram-se 81 casos nascidos em Portugal no período em estudo que cumpriam os critérios estabelecidos, que correspondem a 6,8% (IC95% 5,52 – 8,40) dos 1187 casos registados.

Em relação aos relatórios anteriores, a idade gestacional considerada foi alargada até às 35 semanas, por se ter verificado que o padrão de lesões cerebrais das crianças nascidas de

prematuridade tardia (35 e 36 semanas) é semelhante ao observado nas crianças nascidas a termo (Virella 2013).

### 3.2.3. Outros factores etiológicos nas crianças com PC nascidas em Portugal

Em 632 de 906 (69,8%; IC95% 66,69 – 72,66) dos 1187 casos registados (76,3%) foram identificados acontecimentos ocorridos nos períodos perinatal ou neonatal (desde as últimas semanas de gravidez até ao 28º dia após o nascimento) que podem estar associados a PC (Quadro VIII).

**Quadro VIII. Acontecimentos ocorridos nos períodos perinatal ou neonatal**, registados nas crianças com paralisia cerebral nascidas em Portugal entre 2001 e 2007.

| <b>Factores ocorridos nos períodos perinatal ou neonatal</b>                                 | <b>Nº</b> |
|--|-----------|
| Exposição a psicotrópicos na gravidez  | 2         |
| Patologia da placenta (HELP, outros)   | 8         |
| Patologia associada à gemelaridade (transfusão feto-fetal, morte de gémeo <i>in utero</i> )  | 6         |
| Perturbação do desenvolvimento cerebral do prétermo  | 360       |
| Encefalopatia hipoxico-isquémica   | 154       |
| Parto traumático   | 1         |
| Sepsis neonatal  | 58        |
| Meningite neonatal   | 16        |
| Infeção pelo vírus da imunodeficiência humana (VIH)  | 8         |
| Infeção do grupo TORCHS  | 35        |
| Encefalite herpética neonatal  | 1         |
| Kernicterus  | 8         |
| Paragem cardio-respiratória neonatal   | 11        |
| Acidente vascular cerebral (AVC)   | 51        |
| Outros (incidente agudo quase-mortal, acidente de viação, complicações de cirurgia cardíaca) | 3         |

*Dados em 31 de outubro de 2016*

Em muitos dos 1187 casos, foi assinalado ter havido infeção durante a gravidez ou período neonatal que pode estar associada a PC, no entanto, a datação da ocorrência da infeção foi geralmente ambígua. De entre as infeções do grupo TORCHS, a mais frequentemente apontada como causa da PC foi o citomegalovírus (30 casos), registou-se também 1 caso de toxoplasmose, 2 de sífilis, 1 caso de rubéola e 1 de vírus herpes. São de ressaltar os casos atribuídos a infeção pelo vírus da imunodeficiência humana (VIH).

Foi registada a existência de alguma anomalia/malformação cerebral em 100 de 989 crianças com esta informação (10,1%) e outras malformações congénitas associadas em 85 crianças com PC

(8,6%). Registaram-se como tendo algum síndrome associado a PC 36 de 1000 crianças com esta informação (3,7%)-(Anexo 6).

Obteve-se informação sobre possível causa pós-neonatal de PC em 979 das 1187 crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007. Em 86 das 979 crianças (8,8%; IC95% 7,17 – 10,72) foi identificada uma causa pós-neonatal (acontecida após o 27º dia de vida). A proporção de casos de PC com identificação de uma causa pós-neonatal variou entre 5,3% (IC95% 2,71 – 10,1) nas crianças nascidas em 2002 e 12,1% (IC95% 7,33 – 19,24) nas crianças nascidas em 2006. A idade na qual ocorreu o incidente é referida em 82 das crianças, tendo ocorrido entre 1 e 60 meses de idade, sendo a mediana 10 meses (P<sub>25</sub> 4 meses; P<sub>75</sub> 18 meses). Os incidentes referidos como causa pós-neonatal de PC são referidos no Quadro XIV. A análise das causas pós-neonatais é particularmente importante por algumas delas serem potencialmente evitáveis.

**Quadro IX. Incidentes ocorridos no período pós-neonatal** identificados nas crianças com paralisia cerebral nascidas em Portugal entre 2001 e 2007 (n=85).

| <b>Incidente pós-neonatal causal</b> | <b>Nº</b> |
|--------------------------------------|-----------|
| Infeção do sistema nervoso central   | 41        |
| - Encefalites e encefalomyelites     | 20        |
| Encefalite herpética                 | 11        |
| - Meningite                          | 10        |
| Outras Infeções                      | 8         |
| - Sepsis                             | 4         |
| - Pneumonia                          | 4         |
| Acidentes vasculares cerebrais       | 14        |
| Complicações cirúrgicas              | 14        |
| Traumatismo craniano                 | 8         |
| Paragem cardio-respiratória          | 5         |
| Outras causas                        | 3         |
| - Pré-afogamento                     | 1         |
| - Tumor cerebral                     | 1         |
| - Mal epilético                      | 1         |
| Desconhecido                         | 3         |

*Dados em 31 de outubro de 2016*

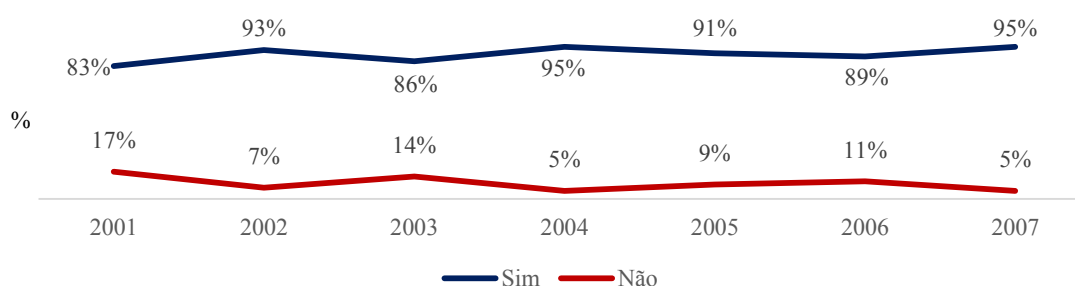
### 3.2.4. Ressonância magnética nas crianças com paralisia cerebral nascidas em Portugal

A neuroimagem pode ajudar ao esclarecimento da causa da PC e ao estabelecimento do prognóstico. A ecografia craniana transfontanelar é realizada por protocolo em todas as unidades neonatais; a ressonância magnética crânio-encefálica (RM) está indicada para diagnóstico inicial no período neonatal e, para completar o esclarecimento diagnóstico e prognóstico, preferencialmente após os 2 anos de idade; a tomografia axial computadorizada craniana é realizada na impossibilidade de realizar RM e, por indicação, em situações de hidrocefalia, traumatismo craniano ou suspeita de acidente vascular cerebral.

O PVNPC5A recolhe informação sobre a realização de estudos de neuroimagem, solicitando especificação dos resultados da última RM realizada. A descrição da RM deve permitir classificar o achado predominante ao qual se possa atribuir o quadro clínico de PC, seguindo a classificação usada pela SCPE (Himmelmann et al. 2016)-(Anexo 7).

De entre 1187 casos notificados, foi referido que existia algum exame de neuroimagem em 971 crianças (81,8%); das 878 com exame identificado, foi referido ter sido efetuada RM em 765 e tomografia axial computadorizada em 32; em 72 crianças foi referido ter sido realizado outro exame, presumivelmente ecografia transfontanelar. Foi possível classificar o resultado da RM de 615 crianças (51,8% do total) nas cinco classes principais. Foi assinalada a idade em que foi realizada a última RM em 363/765 crianças (47,5%); apenas em 103, foi realizado após os 24 meses de idade (28,4%), em 104 entre os 12 e 24 meses (28,7%) e em 156 antes dos 12 meses de idade (43%).

Ao longo dos 7 anos em estudo constata-se um aumento de mais de 10% na proporção de crianças em que é referida a realização de um exame de neuroimagem (Fig. 15). Este facto deve-se quer ao melhor acesso a estes exames, quer à maior sensibilidade para requisitá-los.



Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 12. Distribuição por anos da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos com neuroimagem cerebral (n=1044).** PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

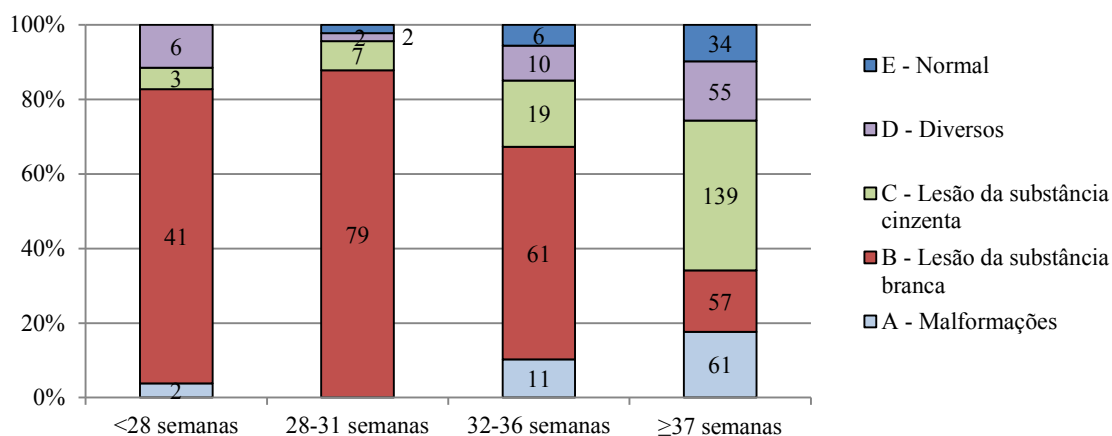
A descrição da classificação do achado predominante na RM cerebral, ao qual se possa atribuir o quadro clínico de PC, é apresentada no Quadro X.

**Quadro X. Classificação dos achados na ressonância magnética cerebral** identificados nas crianças com paralisia cerebral nascidas em Portugal entre 2001 e 2007 (n=615). Foram considerados os casos notificados com informação suficiente para permitir classificar o achado predominante ao qual se possa atribuir o quadro clínico de PC, seguindo a classificação usada pela SCPE (Himmelman et al., 2016). Não foram classificados nas subclasses todas as crianças classificadas nas classes principais.

|   | Nº de casos classificados | % dos casos classificados |
|---|---------------------------|---------------------------|
| <b>A – Malformações.</b> Padrões do 1º e do 2º trimestres.  | <b>78</b>                 | <b>12,7%</b>              |
| A.1 - Perturbações de proliferação, migração ou organização                                       | 54                        |                           |
| A.2 – Outras malformações   | 23                        |                           |
| <b>B – Lesão predominante da substância branca:</b> padrões precoces do 3º trimestre.             | <b>240</b>                | <b>51,7%</b>              |
| B.1 - Leucomalácia periventricular  | 200                       |                           |
| B.2 - Sequelas de hemorragia intraventricular (HPIV) ou enfarte hemorrágico periventricular (EHP) | 20                        |                           |
| B.3 - Combinação de sequelas de LPV e HPIV  | 16                        |                           |
| <b>C - Lesão predominante da substância cinzenta:</b> padrões tardios do 3º trimestre.            | <b>175</b>                | <b>28,5%</b>              |
| C.1 - Gânglios da base/tálamo   | 71                        |                           |
| C.2 - Lesões para-sagitais  | 39                        |                           |
| C.3 - Enfartes da artéria cerebral média  | 51                        |                           |
| <b>D – Diversos</b>   | <b>78</b>                 | <b>12,7%</b>              |
| <b>E – Normal</b>   | <b>44</b>                 | <b>7,2%</b>               |

*Dados em 31 de outubro de 2016*

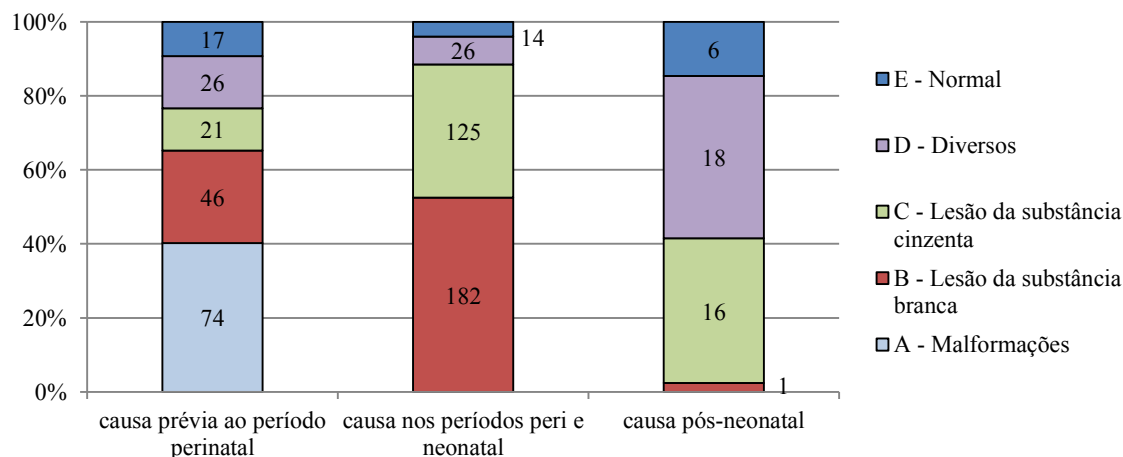
Os padrões de lesão predominante na RM variam com a idade gestacional ao nascimento (Fig. 13), com a causa presumível ser pré-natal/neonatal ou pós-neonatal (Fig. 14) e estão relacionados com o tipo clínico predominante (Fig. 15).



Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 13. Padrões de lesão predominante na ressonância magnética crânio-encefálica, presumivelmente causadora do quadro de paralisia cerebral, consoante a idade gestacional ao nascimento,** baseada nas crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A e nascidas em Portugal entre 2001 e 2007, com informação suficiente para aplicar a classificação usada pela SCPE (Himmelmann et al., 2016). (n=595). PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade; SCPE – Surveillance of Cerebral Palsy in Europe.

Enquanto os padrões de lesão predominante da substância branca (padrões precoces do 3º trimestre) são mais frequentes nas crianças com PC nascidas prematuras, nas crianças com PC nascidas a termo são mais frequentes os padrões de lesão predominante da substância cinzenta (padrões tardios do 3º trimestre). Quer as RM consideradas normais, quer aquelas em que predomina uma anomalia congénita encefálica (padrões do 1º e 2º trimestres), são mais frequentes nas crianças com PC nascidas a termo.

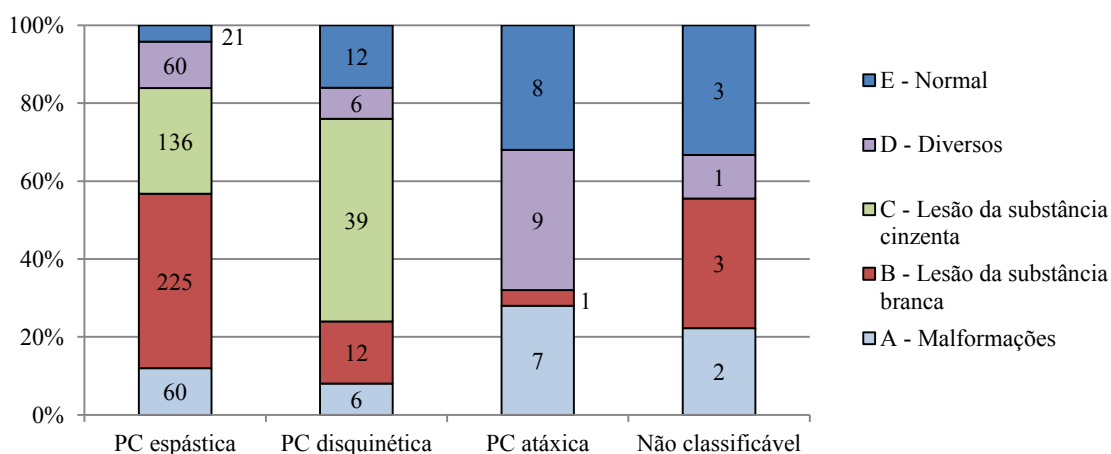


Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 14. Padrões de lesão predominante na ressonância magnética crânio-encefálica, presumivelmente causadora do quadro de paralisia cerebral, consoante o momento de ocorrência do presumível acontecimento causador da lesão,** baseada nas crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A e nascidas em Portugal entre 2001 e 2007, com informação suficiente para aplicar a classificação usada pela SCPE (Himmelmann 2016). (n=572). PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade; SCPE – Surveillance of Cerebral Palsy in Europe.

Quando foi assinalado como presumível causa da PC um acontecimento identificável nos períodos perinatal (entre as 22 semanas de gestação e o 7º dia após o nascimento) ou neonatal (antes dos 28 dias após o nascimento), predominaram os padrões de lesão da substância branca ou da substância cinzenta (padrões precoces e tardios do 3º trimestre).

Nas crianças com PC atribuível a um acontecimento identificável após os 28 dias de vida (causa pós-neonatal), são mais frequentes os padrões de lesão predominante da substância cinzenta e os agrupados em diversos. É também nas crianças com causa pós-neonatal identificada que se verifica uma maior proporção de RM normais (16%).



Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 15. Padrões de lesão predominante na ressonância magnética crânio-encefálica, presumivelmente causadora do quadro de paralisia cerebral, consoante o tipo clínico predominante da paralisia cerebral,** baseada nas crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A e nascidas em Portugal entre 2001 e 2007, com informação suficiente para aplicar a classificação usada pela SCPE (Himmelman 2016). (n=611). PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade; SCPE – Surveillance of Cerebral Palsy in Europe.

Nas crianças com PC espástica são mais frequentes os padrões de lesão predominante da substância branca (padrões precoces do 3º trimestre), seguidos dos padrões de lesão predominante da substância cinzenta (padrões tardios do 3º trimestre).

Nas crianças com PC disquinética são mais frequentes os padrões de lesão predominante da substância cinzenta (padrões tardios do 3º trimestre), sendo as RM consideradas normais tão frequentes quanto aquelas em que há padrões de lesão predominante da substância branca.

Nas crianças com PC predominantemente atáxica são igualmente frequentes quer as RM consideradas normais, quer aquelas em que predomina uma anomalia congénita encefálica ou as com padrões agrupados em diversos.

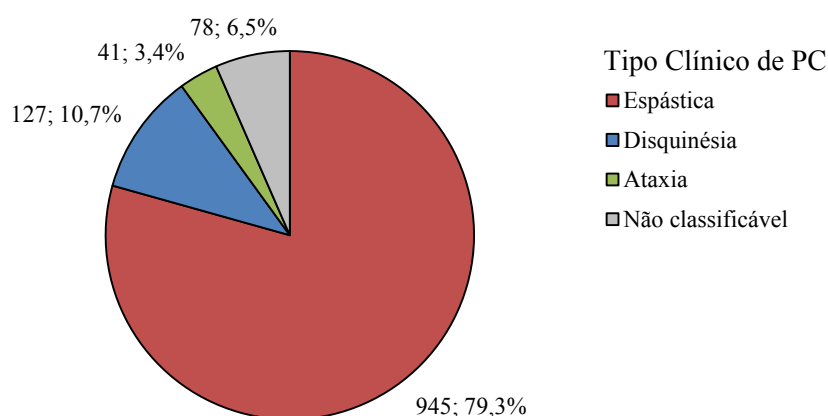
## 4. Descrição das crianças com paralisia cerebral residentes em Portugal aos 5 anos, nascidas entre 2001 e 2007

A informação registada no PVNPC5A permite obter uma boa aproximação ao tipo clínico e funcional das crianças com PC em Portugal nascidas no início do século XXI. Consideramos que permite avaliar necessidades presentes e futuras, assim como para programar e disponibilizar os apoios necessários de saúde, educação e inclusão social global, a nível nacional e regional.

### 4.1. Caracterização clínica

#### 4.1.1. Tipo clínico

Das 1204 crianças com PC registadas no PVNPC5A e residentes em Portugal aos 5 anos de idade, foi possível confirmar o tipo clínico de PC em 1126 (93,5%) (Fig. 16): em 945 era espástica (78,5%), em 127 disquinética (10,5%), em 41 ataxia (3,4%) e em 78 (6,5%) foi considerado “não classificável” (SCPE, 2002).



*Dados em 31 de outubro de 2016*

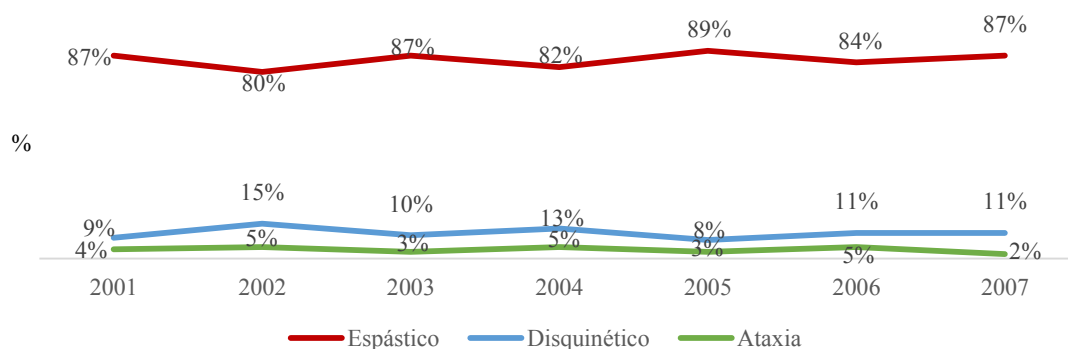
**Figura 16. Distribuição pelo tipo clínico** das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007 (n=1204; dado registado em 1107 crianças). PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

De entre as crianças com PC espástica, a afetação era unilateral (hemiparesia) em 332 (35,2%) e bilateral em 612 (64,8%). Nas crianças com afetação unilateral, em 52,7% o lado afetado era o direito. De 609 crianças com PC espástica bilateral, 175 tinham dois membros afetados (28,7%), 47 tinham três membros afetados (7,7%) e 387 tinham os quatro membros afetados (63,5%).

A PC disquinética é difícil de caracterizar nos seus subtipos. Em 126 das 127 crianças com PC disquinética, foi classificada em 34 como de tipo distónico (27,0%), em 36 como coreoatetósico



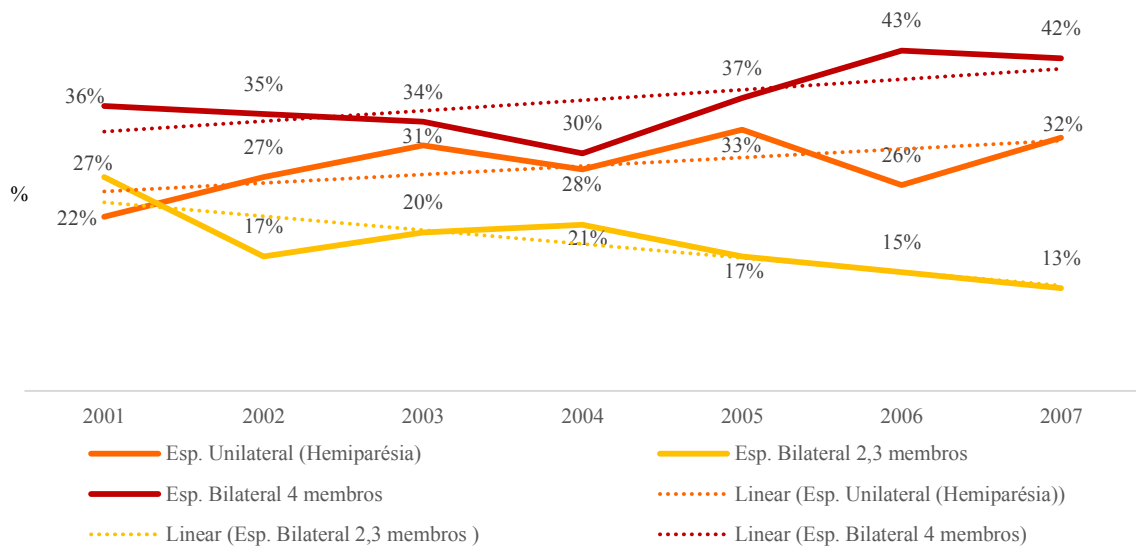
(28,6%) e em 56 apenas como disquinésia (44,4%). Na fig. 17 ilustra-se a constância das proporções dos tipos clínicos de PC ao longo dos sete anos em análise.



Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 17. Distribuição por anos da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos, por tipo clínico de PC (n=1169).** PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

Analisando os subtipos clínicos da PC espástica, verificam-se variações significativas ao longo dos anos (Fig. 18). A proporção anual de casos de PC espástica unilateral (2001: 22%; 2007: 32%) e de PC espástica bilateral com 4 membros afetados (2001: 35%; 2007: 42%) aumentou significativamente ao longo dos anos, enquanto a proporção anual de casos de PC espástica bilateral com 2 ou 3 membros afetados diminuiu (2001: 27%; 2007: 13%).



P=0,032

Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 18. Distribuição por anos da proporção de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos, por tipo clínico de PC (n=1169).** Esp. – espástica; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

## 4.1.2. Défices associados

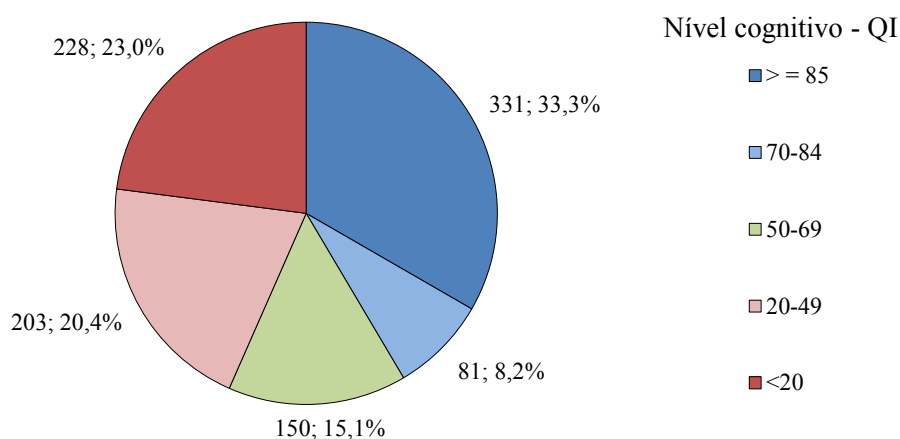
### 4.1.2.1. Visão e audição

Foi identificado défice visual em 516 de 998 crianças (51,7%) registadas como avaliadas; o défice foi considerado grave em 120 de 429 com essa informação (12,7% do total).

Foi identificado défice auditivo em 92 de 953 crianças (9,7%) registadas como avaliadas; o défice foi considerado grave em 48 de 79 com essa informação (4% do total).

### 4.1.2.2. Cognição

Foi registada avaliação cognitiva em 997 das crianças registadas (82,8%). Foram consideradas com tendo défice cognitivo (QI <70) 58,6% (IC95% 55,49 – 61,59) das crianças avaliadas, tendo 43,5% (IC95% 40,41 – 46,56) défice grave (QI <50) (Fig. 19).



*Dados em 31 de outubro de 2016*

**Figura 19. Distribuição pelo nível cognitivo** das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007 (n=1204; dado registado em 993 crianças). PVNPC5A – Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade; QI – quociente de inteligência.

### 4.1.2.3. Epilepsia

Das 1053 crianças em que foi obtida informação sobre a existência de epilepsia, foi referida como estando presente em 465 (44,2%; IC95% 41,19 – 47,17). Estavam sob medicação 420/443 crianças (94,8%) e, destas, a maioria (60,3%) em politerapia.

#### **4.1.2.4. Microcefalia**

Das 872 crianças em que foi obtida informação sobre a existência de microcefalia, foi referida como estando presente em 223 (25,6%).

#### **4.1.2.5. Subluxação/luxação da anca**

Das 920 crianças em que foi obtida informação sobre subluxação ou luxação da anca, foi referida como estando presente em 182 (19,8%); estão registados 13 casos de luxação da anca (1,1%).

#### **4.1.2.6. Nutrição e estado estaturó-ponderal**

Das 1204 crianças identificadas, foram registados o peso e o comprimento à altura da notificação ao PVNPC5A em, respectivamente, 575 (47,8%) e 452 (37,5%) crianças. Poderia supor-se que esta omissão de informação seria devida, em grande parte à dificuldade técnica de avaliar a somatometria das crianças com as formas mais graves de PC. No entanto, a proporção de casos com omissão é semelhante em todos os tipos clínicos e em todos os escalões de gravidade funcional global.

A proporção de crianças com o peso ou o comprimento abaixo do percentil 3 da OMS para a idade é, respectivamente, de 29,2% (défice ponderal) e de 37,6% (baixa estatura).

À altura da notificação ao PVNPC5A, foram registadas como estando a ser alimentadas por sonda naso-gástrica 8 crianças (0,8%) e por gastrostomia 50 crianças (5,1%). Apenas em 11 crianças foi indicada a idade à qual foi colocada a gastrostomia: em 45,5% antes do ano de idade. Deve ressaltar-se que a idade de colocação de gastrostomia foi introduzida no formulário a meio do período estudado. As crianças com gastrostomia tinham PC predominantemente espástica (46) ou disquinética (3), representado, respectivamente, 5,6% e 2,6% das crianças com esses tipos clínicos.

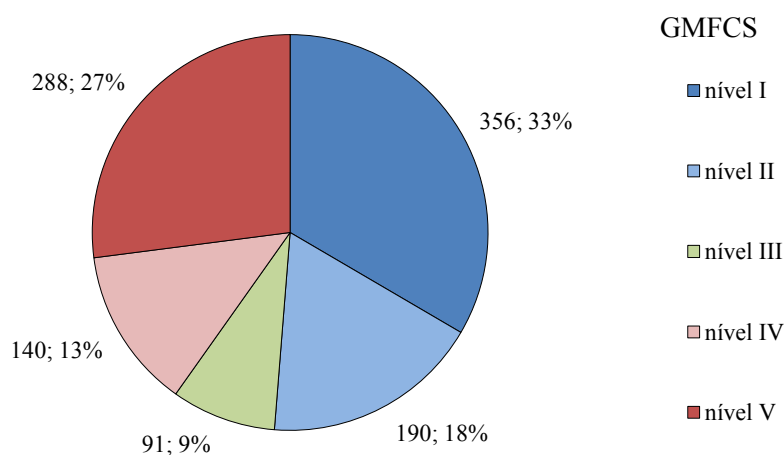
Das crianças com gastrostomia apenas uma criança não apresentava nenhum indicador de gravidade da PC, outra apresentava 2 indicadores e a maioria apresentava três indicadores (15 crianças) ou quatro indicadores (13 crianças).

Tinham gastrostomia 13,2% das crianças com três indicadores de gravidade e 19,7% das que apresentavam quatro indicadores gravidade.

## 4.2. Caracterização funcional

### 4.2.1. Sistema de Classificação da Função Motora Global (Gross Motor Function Classification System - GMFCS)

A distribuição das crianças de 5 anos de idade com PC, residentes em Portugal, pela sua classificação no Sistema de Classificação da Função Motora Global (GMFCS) (Anexo 2) revela compromisso grave (níveis IV e V) em 40,1% delas e ausência de compromisso funcional (nível I) em 33,4%. Destaca-se que mais de 50% dos casos tinham marcha autónoma (nível I e II – 51%) (Fig. 20).

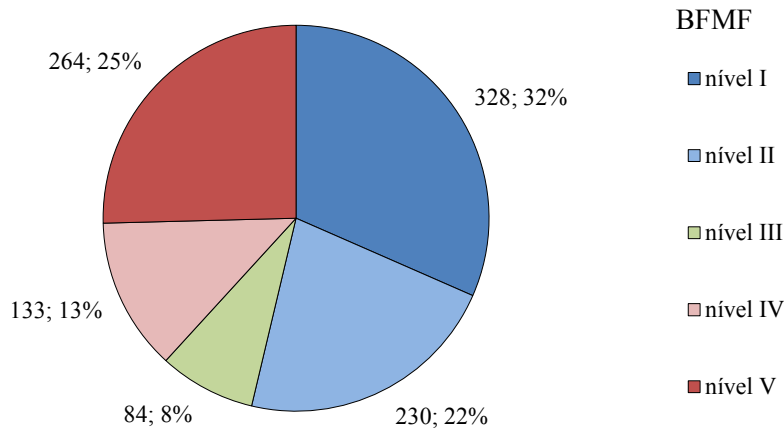


Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 20. Distribuição pela função motora global** das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007 (n=1204; avaliação registada em 1065 crianças). GMFCS - Sistema de Classificação da Função Motora Global; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

### 4.2.2. Motricidade Fina Bimanual (Bimanual Fine Motor Function – BFMF)

A distribuição das crianças pela sua classificação no sistema de classificação da Motricidade Fina Bimanual (BFMF) (Anexo 2) revela compromisso grave (níveis IV e V), com total dependência de terceira pessoa, em 38,2% delas e ausência de compromisso funcional (nível I) em 31,6%. Destaca-se que mais de 50% dos casos eram autónomos na função bimanual (nível I e II – 54%) (Fig. 21).

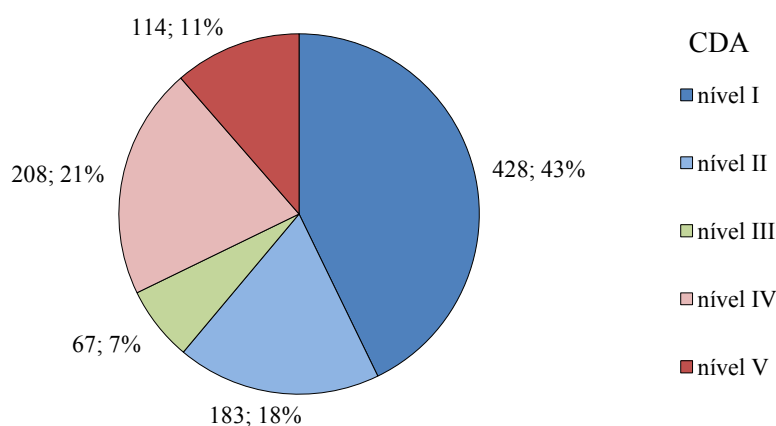


Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 21. Distribuição pela motricidade fina bimanual** das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007 (n=1204; avaliação registada em 1039 crianças). BFMF - Motricidade Fina Bimanual; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

#### 4.2.3. Classificação do Desempenho na Alimentação

A distribuição das crianças pelo seu desempenho na alimentação (Anexo 2) revela graves dificuldades (níveis IV e V) em 32,2% delas e ausência de compromisso funcional (nível I) em 42,8% (Fig. 22).



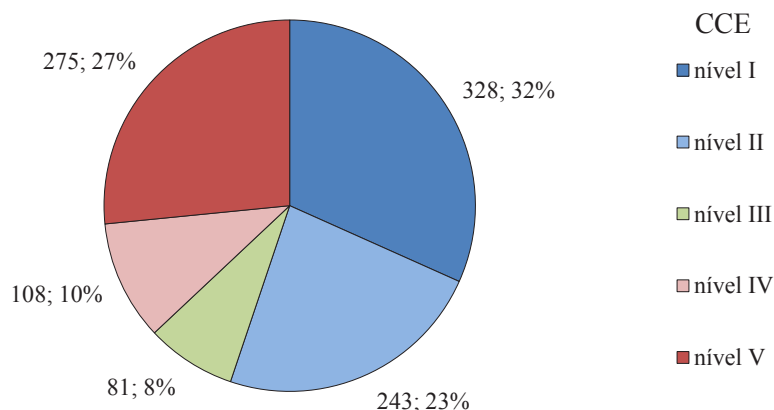
Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 22. Distribuição pela Classificação de Desempenho na Alimentação (CDA)** das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007 (n=1204; avaliação registada em 1000 crianças). PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

#### 4.2.4. Classificação da Comunicação – Expressão

A distribuição das crianças pelo seu desempenho na componente de expressão da comunicação (Anexo 2) mostra que 40,8% delas não consegue fazer-se entender fora do seu contexto familiar (níveis III, IV e V) e que não se registam problemas de comunicação (nível I) em 31,7% (Fig. 23).

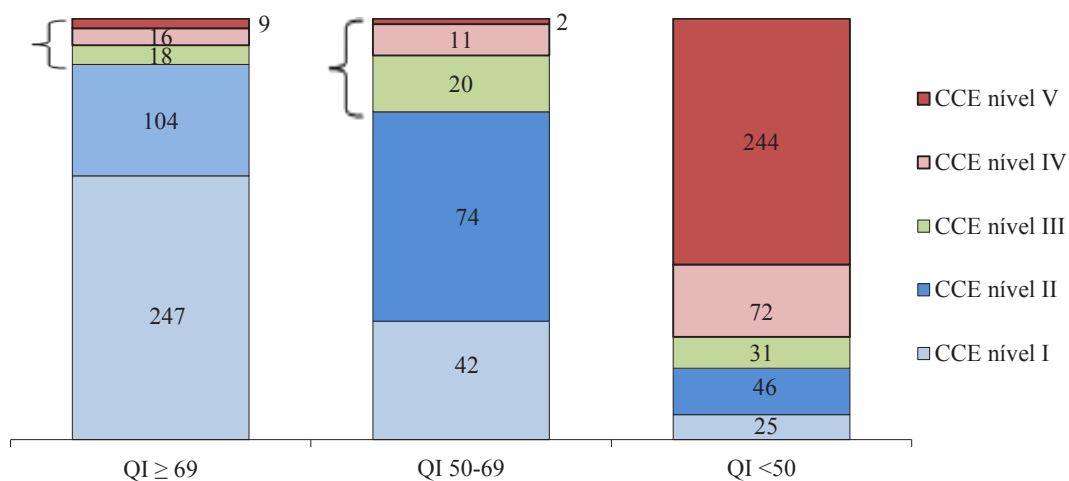
Salientamos que nas crianças de nível III e IV os meios aumentativos e alternativos de comunicação são determinantes para o seu desempenho e desenvolvimento de todo o seu potencial.



Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 23. Distribuição pela Classificação da Comunicação - Expressão (CCE) das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007 (n=1204; avaliação registada em 1035 crianças). PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.**

Embora o desempenho das crianças na componente de expressão da comunicação se associe fortemente ao seu nível cognitivo, existe uma proporção importante (7,9%) de crianças com  $QI > 50$  que não se consegue fazer entender fora do seu contexto familiar (CCE níveis III, IV e V) (Fig. 24).

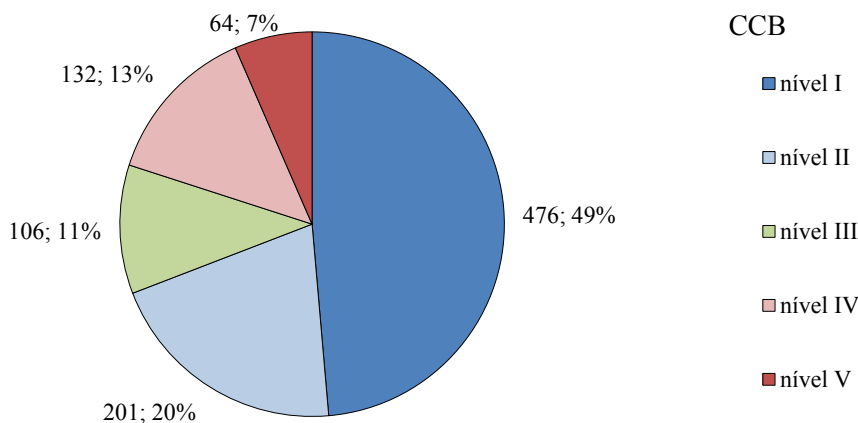


Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 24. Distribuição da Capacidade de Comunicação – Expressão (CCE) pelo nível cognitivo (QI), em crianças registadas no PVNPC5A, residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007 (n=1204; avaliação registada em 961 crianças). PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade; QI – quociente de inteligência.**

#### 4.2.5. Classificação do Controlo da Baba

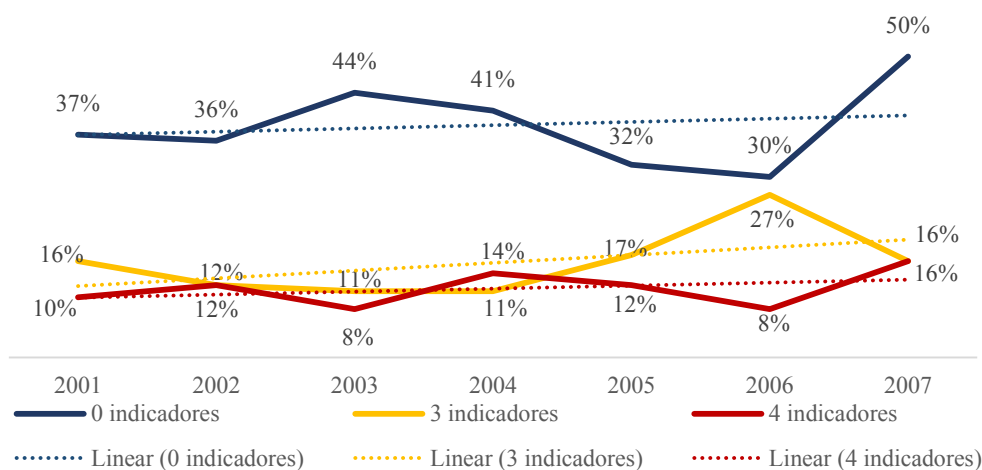
A Classificação do Controlo da Baba (Anexo 2) nas crianças com PC, residentes em Portugal aos 5 anos de idade, revela que 20,0% delas tem um mau ou muito mau controlo da baba (níveis IV e V), o que pode condicionar a sua inclusão social e escolar. Verifica-se também a ausência de dificuldades no controlo da baba (nível I) em 48,6% (Fig. 25).



Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 25. Distribuição pela Classificação do Controlo da Baba (CCB) das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007 (n=1204; avaliação registada em 979 crianças). PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.**

Na evolução temporal da distribuição pelos níveis de gravidade verifica-se que nos anos em estudo houve tendência para o aumento significativo ( $p=0,002$ ) das proporções de crianças em que se identificam nenhum, 3 ou 4 indicadores de gravidade (Fig. 26).



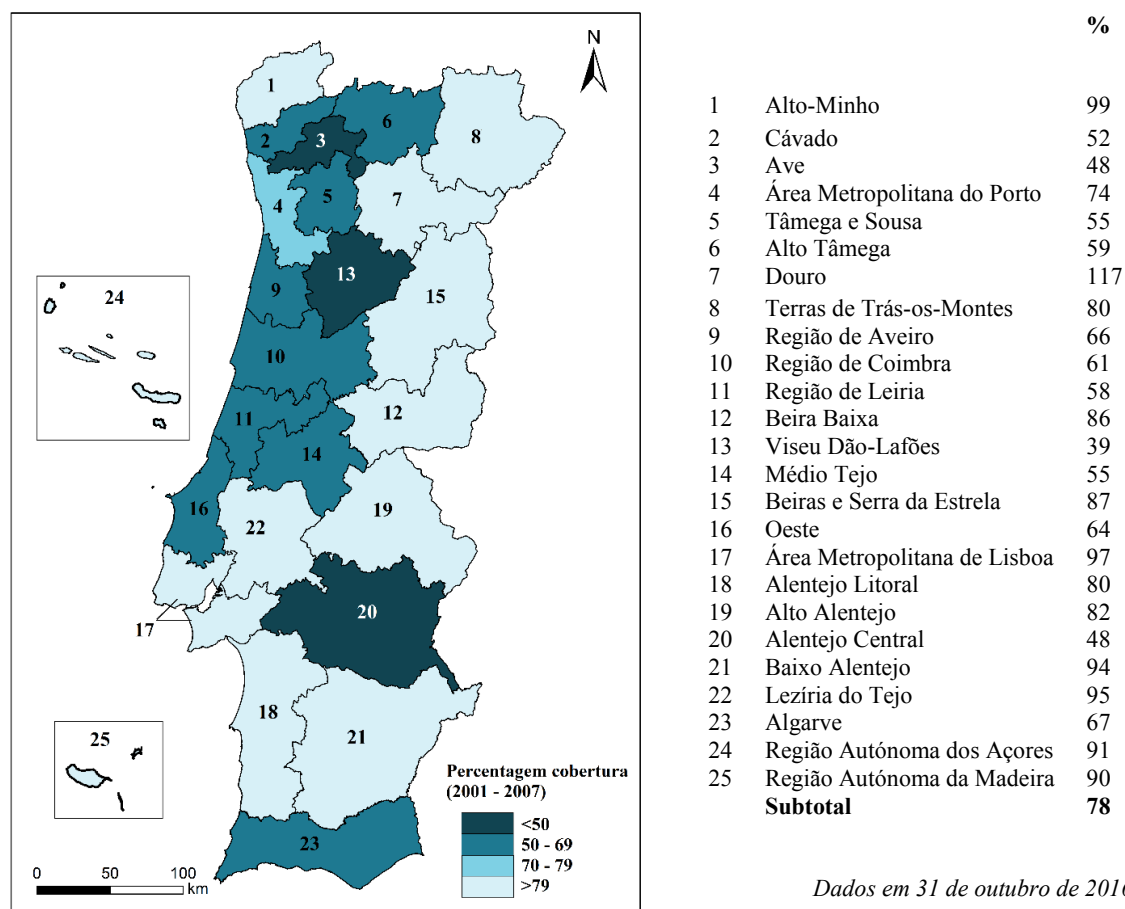
Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 26. Distribuição por anos da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos, por nível de gravidade, (0, 3 e 4 indicadores) (n=856). PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.**

### 4.3. Análise dos dados em relação à sua distribuição geográfica.

O grande número de casos notificados nas sete coortes de nascimento permite efetuar uma análise dos casos por zonas geográficas. Descrevem-se alguns dos dados considerados mais relevantes.

Partindo de uma estimativa de incidência de 2‰ (2 casos de PC por cada 1000 nado-vivos) (Jonhson et al., 2002), e tendo em conta o número de casos com PC nascidos em Portugal notificados ao PVNPC5A, agrupados segundo a morada das mães na altura do nascimento, foram estimadas as taxas de cobertura por região NUTS III (Fig. 27).



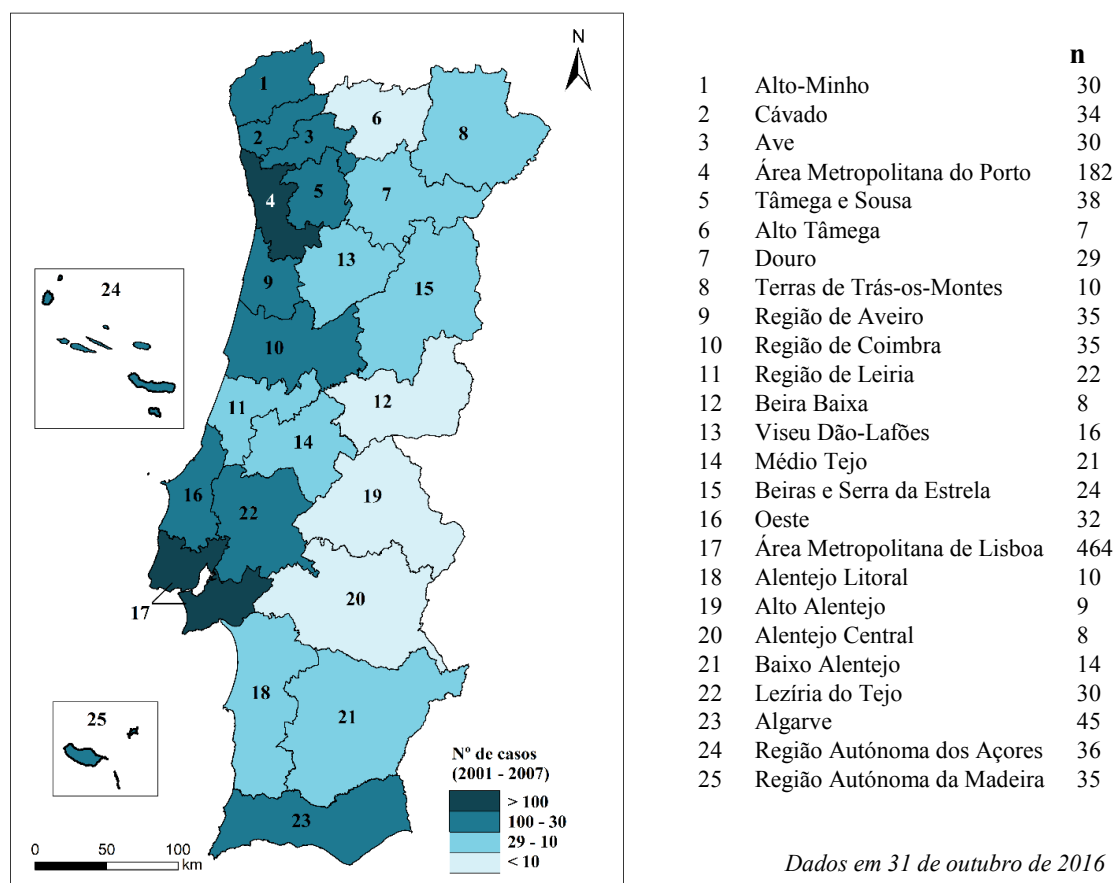
**Figura 27. Estimativa da cobertura da notificação pelos casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos em Portugal entre 2001 e 2007. (n=1187).** NUTS - Nomenclatura das Unidades Territoriais para Fins Estatísticos; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

Verificou-se uma taxa de cobertura de pelo menos 80% do número de casos esperados, tendo por base o número de nascimentos verificados, nas regiões: Alto-Minho, Douro, Terras de Trás-os-Montes, Beira Baixa, Beiras e Serra da Estrela, Área Metropolitana de Lisboa, Alentejo Litoral, Alto Alentejo, Baixo Alentejo, Lezíria do Tejo e as Regiões Autónomas dos Açores e da Madeira.



Destaca-se ter-se obtido uma taxa de cobertura inferior a 50% nas regiões de Viseu Dão-Lafões e do Alentejo Central.

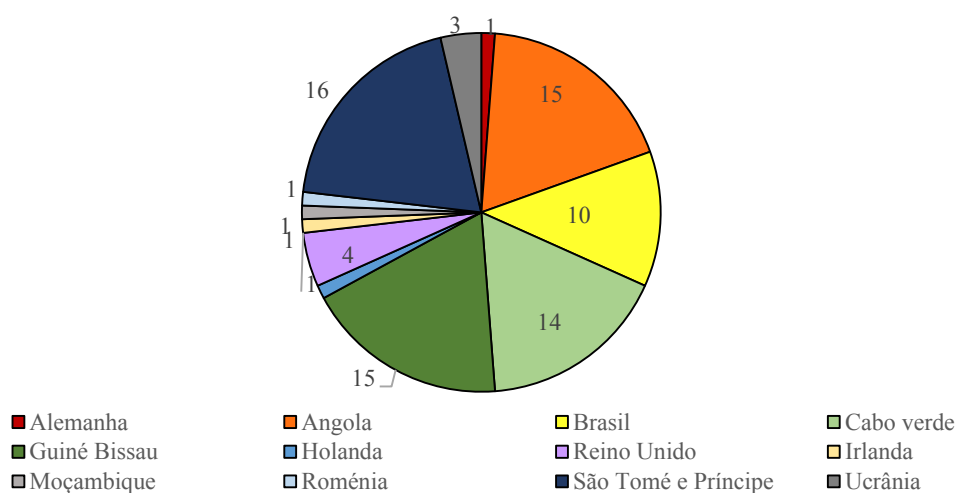
Na Figura 28 apresenta-se a distribuição geográfica, pelas regiões NUTS III, das crianças com PC residentes em Portugal aos 5 anos de idade. O número de casos registado por região variou entre os 7 e os 464 casos, destacando-se as áreas metropolitanas do Porto e de Lisboa, com 182 e 464 casos respetivamente.



**Figura 28. Casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 residentes em Portugal aos 5 anos. (n=1204).** NUTS - Nomenclatura das Unidades Territoriais para Fins Estatísticos; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

De entre as 1204 crianças com PC pertencentes às sete coortes em estudo e residentes em Portugal aos 5 anos, 83 crianças (7%) tinham nascido no estrangeiro. Sublinham-se os 67 casos de crianças nascidas no estrangeiro e residentes na Área Metropolitana de Lisboa, representando 14,4% de todos os casos residentes nessa região aos 5 anos e a mais de 80% dos casos nascidos no estrangeiro notificados ao PVNPC5A.

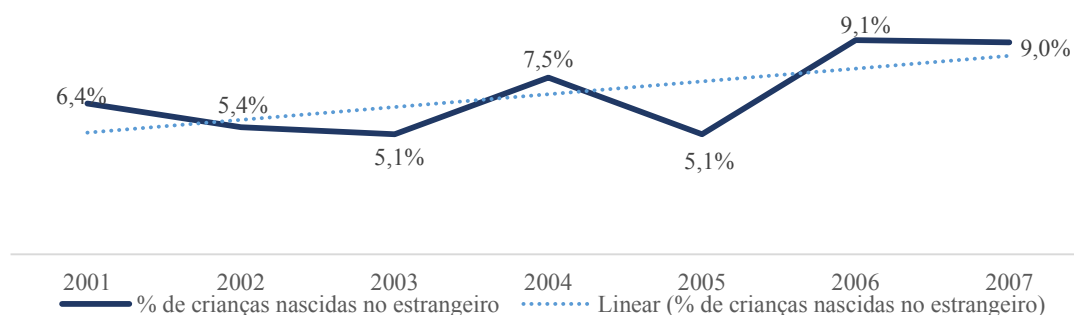
A Figura 29 apresenta a distribuição por país de origem dos casos residentes em Portugal e nascidos no estrangeiro, destacando-se os PALOP (São Tomé e Príncipe 16%, Guiné Bissau e Angola 15%, Cabo Verde 14%) e o Brasil (10%).



Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 29. País de nascimento dos casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 no estrangeiro e residentes em Portugal aos 5 anos. (n=83).** PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

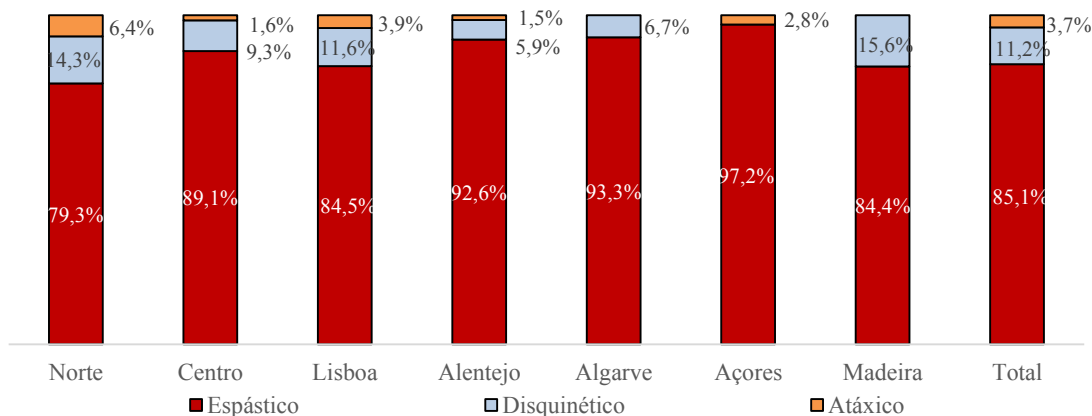
A Figura 30 apresenta distribuição anual da proporção de crianças com PC, residentes em Portugal e nascidas no estrangeiro. Verifica-se uma tendência para o seu aumento percentual, registando-se uma percentagem de 9% nas crianças nascidas em 2007.



Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 30. Evolução anual da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 no estrangeiro e residentes em Portugal aos 5 anos. (n=83).** PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

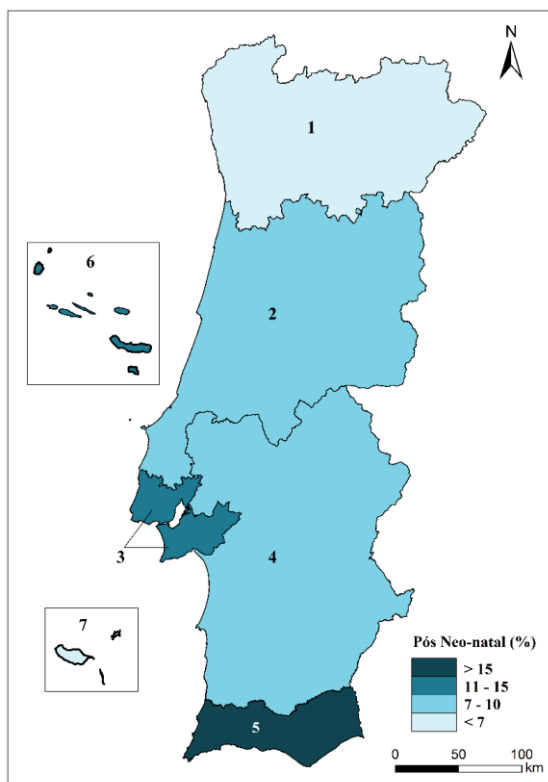
A fig. 31 apresenta a distribuição das crianças registadas segundo o tipo clínico, por regiões NUTS II.



Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 31. Distribuição por regiões NUTS II dos casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos, por tipo clínico de PC (n=1169).** NUTS - Nomenclatura das Unidades Territoriais para Fins Estatísticos; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

Sublinha-se que os quadros clínicos de ataxia e de disquinésia não se registam em todas as regiões, nomeadamente nas Regiões Autónomas dos Açores e da Madeira, provavelmente pelo número reduzido de crianças notificado nestas Regiões. A continuidade de notificação permitirá esclarecer melhor estes dados.

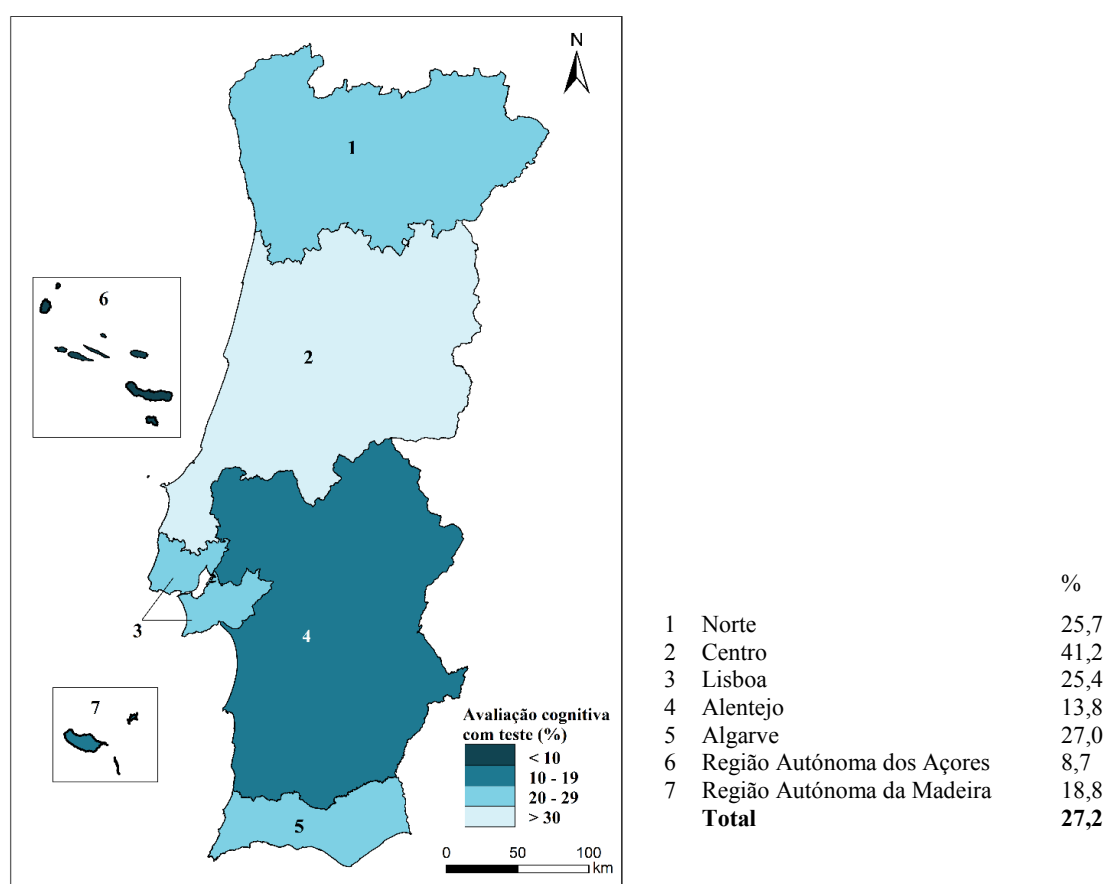


Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 32. Distribuição por regiões NUTS II da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos, em que foi identificada causa pós-neonatal da PC (n=1007).** NUTS - Nomenclatura das Unidades Territoriais para Fins Estatísticos; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

A fig. 32 apresenta a distribuição geográfica dos casos notificados em que foi identificada uma causa pós-neonatal. Sublinham-se os factos de serem causas de PC potencialmente preveníveis e de se destacarem as regiões do Algarve, Açores e Lisboa, onde representam respectivamente 18,4%, 13,6% e 11,7% das crianças registadas.

Relativamente às competências funcionais das crianças com PC aos 5 anos de idade não foram encontradas diferenças regionais significativas, bem como relativamente à presença de défices visuais, auditivos ou cognitivos, bem como quanto ao nível de gravidade da situação clínica no seu todo. Revelaram-se significativas as diferenças regionais relativamente ao tipo de avaliação do nível cognitivo, (Fig. 33).

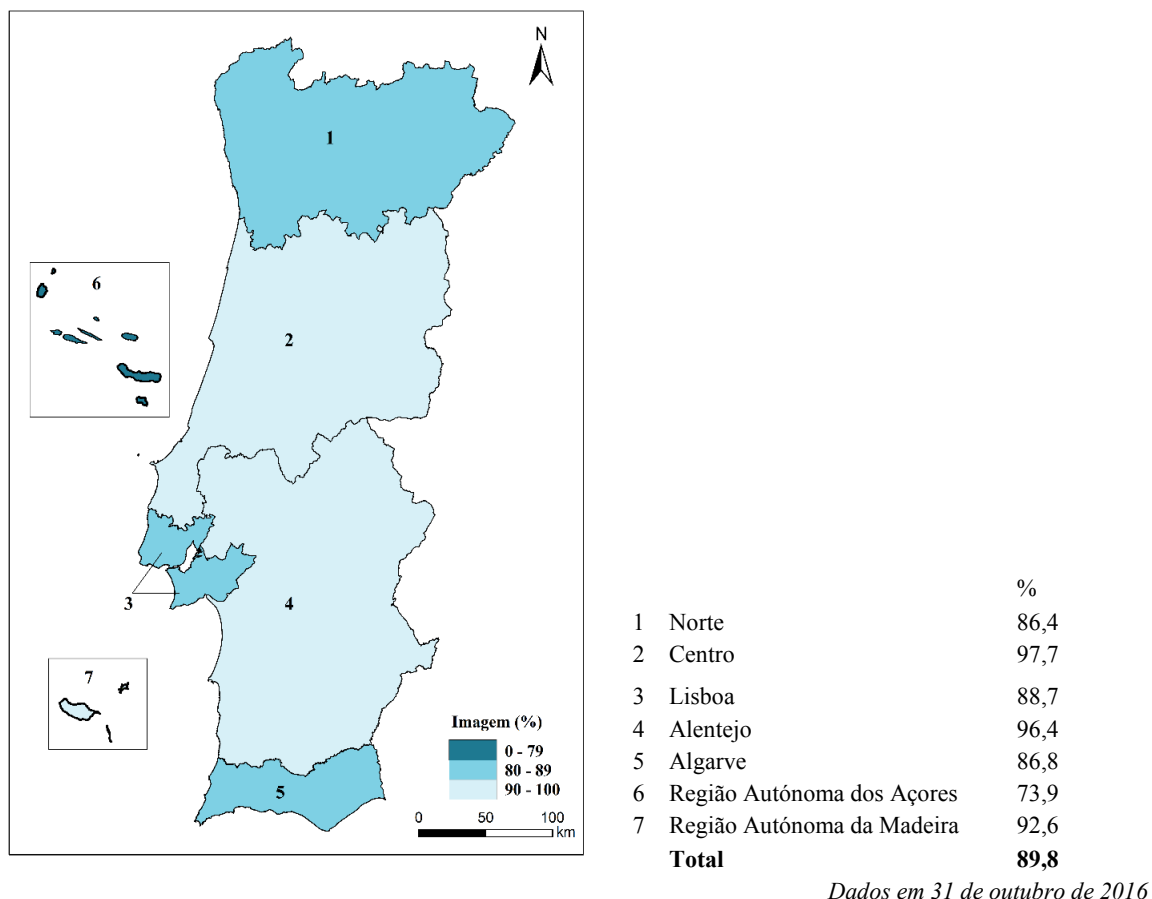


*Dados em 31 de outubro de 2016*

**Figura 33. Distribuição por regiões NUTS II da percentagem de avaliações cognitivas efetuadas através de um teste nos casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos (n=1007).** NUTS - Nomenclatura das Unidades Territoriais para Fins Estatísticos; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

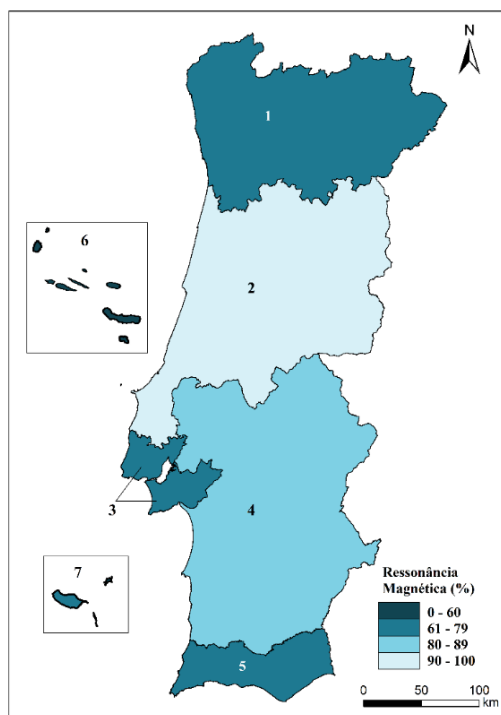
A baixa proporção de crianças com avaliação de QI com teste específico pode resultar não só da complexidade da avaliação destas crianças na área cognitiva, mas também da dificuldade no acesso a técnicos com competências específicas nesta área.

A fig. 34 apresenta a distribuição das crianças com PC nas quais foi efetuado algum exame imagiológico cerebral, sendo a distribuição diferente entre as regiões.



**Figura 34. Distribuição por regiões NUTS II da percentagem de casos de paralisia cerebral com neuroimagem, registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos (n=1007).** NUTS - Nomenclatura das Unidades Territoriais para Fins Estatísticos; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

Destaca-se que apenas 73,9 % das crianças com PC residentes na Região Autónoma dos Açores teve algum tipo de neuroimagem cerebral efectuada. A fig. 35 refere a proporção de crianças com referência à realização de RM cerebral, havendo diferenças significativas entre as regiões.



*Dados em 31 de outubro de 2016*

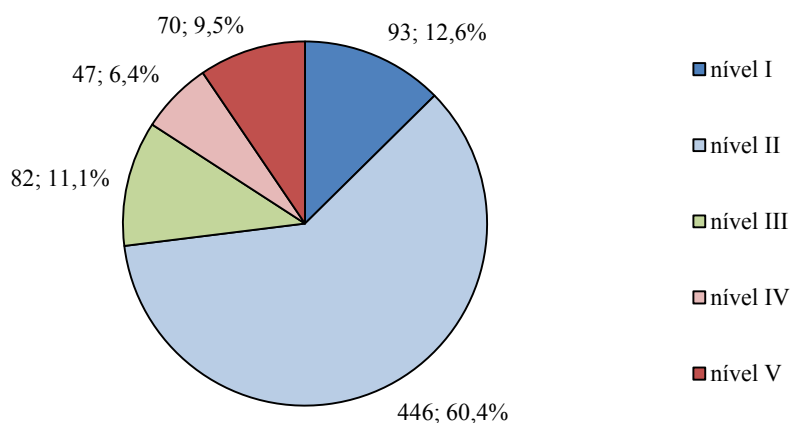
**Figura 35. Distribuição por regiões NUTS II da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos com neuroimagem cerebral e referência a RM (n=786).** NUTS - Nomenclatura das Unidades Territoriais para Fins Estatísticos; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade; RM – ressonância magnética.

Sublinha-se que apenas nas crianças residentes nas Regiões do Centro (91,5%) e no Alentejo (85,2%) se verifica a efetivação de RM cerebral numa percentagem superior a 80%, sendo que as regiões autónomas dos Açores e da Madeira são as que verificam uma percentagem menor, respectivamente 52,2% e 66,7%.

#### 4.4. Inclusão escolar aos 5 anos das crianças com paralisia cerebral residentes em Portugal

Desde 2007, o PVNPC5A recolhe informação sobre a inclusão das crianças com PC aos 5 anos no ensino pré-escolar, classificada através de uma escala própria, concebida por um painel de especialistas (Anexo 2). A escala tem cinco níveis, desde a inclusão completa e exclusiva no ensino pré-escolar regular (nível I) à não frequência de qualquer instituição de ensino (nível V). Esta informação está omissa em 66% dos registos de crianças nascidas em 2001 e em 50% das nascidas em 2002 e 2003, no entanto, está presente em 75-80% das crianças nascidas entre 2004 e 2007.

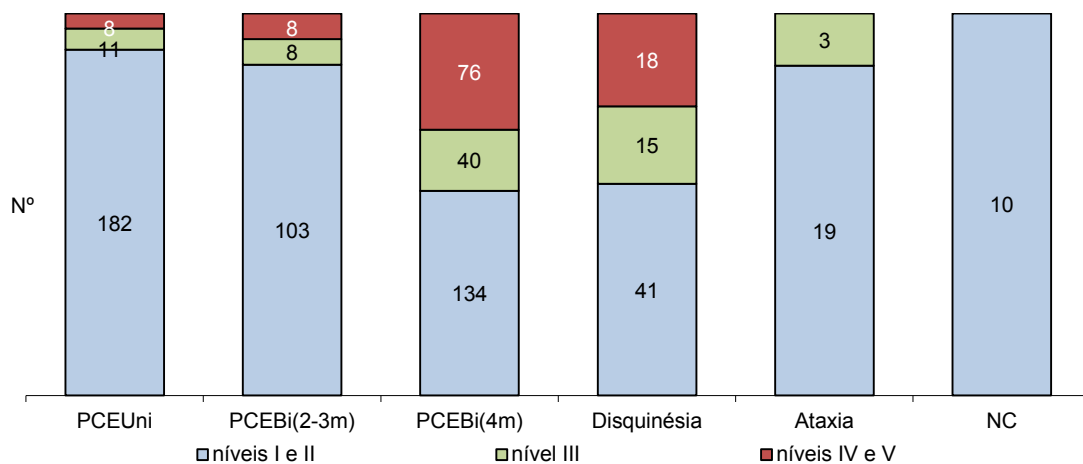
De entre as 1204 crianças com PC nascidas em 2001-2007 e residentes em Portugal aos 5 anos de idade, obteve-se informação sobre inclusão escolar em 738 (61,3%) (Fig. 36). Encontravam-se incluídas em equipamento de ensino regular 84% das crianças.



*Dados em 31 de outubro de 2016*

**Figura 36. Tipo de inclusão no ensino pré-escolar** (Nível I – inclusão completa e exclusiva; Nível V - não frequência de qualquer instituição de ensino) nas crianças registadas no PVNPC5A, residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007 (n=1204; avaliação feita em 738 crianças). GMFCS - Sistema de Classificação da Função Motora Global; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade; QI – quociente de inteligência.

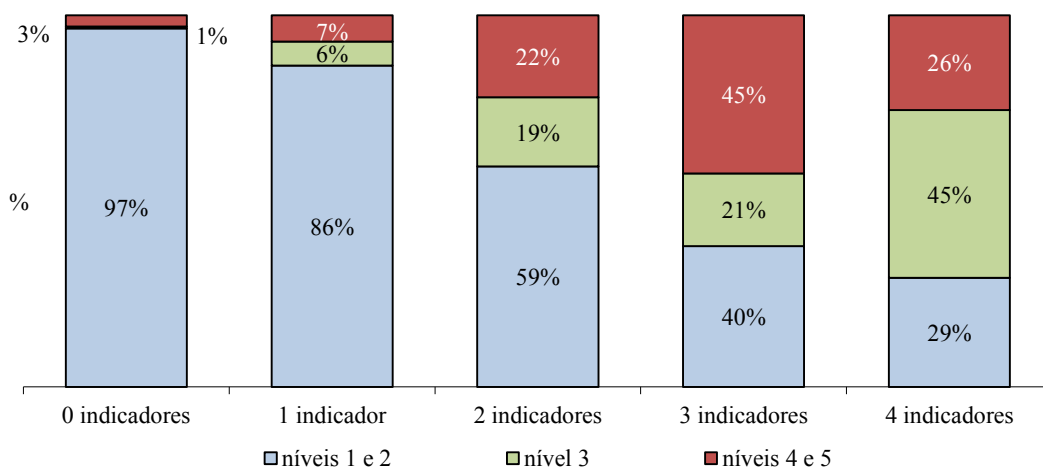
A taxa de não inserção no ensino pré-escolar (níveis IV e V da escala) é mais elevada nas crianças com PC com predomínio espástico bilateral com os quatro membros afetados (30,4%) e nas crianças com PC predominantemente disquinética (24,3%) (Fig. 37).



Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 37. Tipo de inclusão no ensino pré-escolar** (Nível I – inclusão completa e exclusiva; Nível V - não frequência de qualquer instituição de ensino) por tipo clínico de paralisia cerebral, nas crianças registadas no PVNPC5A, residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007 (n=1204; avaliação feita em 676 crianças). NC – paralisia cerebral não classificável PCEBi(2-3m) – paralisia cerebral espástica bilateral afectando 2 ou 3 membros; PCEBi(4m) – paralisia cerebral espástica bilateral afectando os 4 membros; PCEUni – paralisia cerebral espástica unilateral; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

Quanto maior o número de indicadores de gravidade presentes (QI <50, GMFCS 4 e 5, epilepsia ativa e défice visual grave), maior foi a taxa de não inserção no ensino pré-escolar, indo desde 3%, quando não existe nenhum indicador, até 39% com três indicadores e 25,5% com quatro indicadores (Fig. 38).



Dados em 31 de outubro de 2016

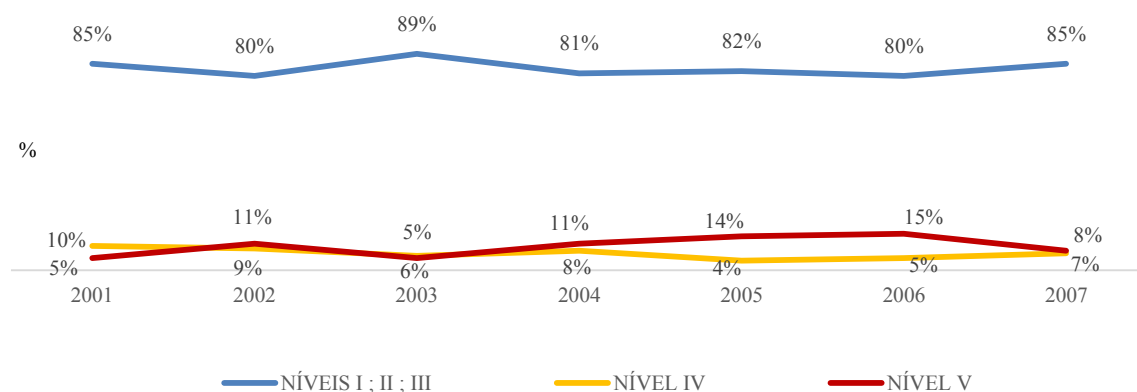
**Figura 38. Tipo de inclusão no ensino pré-escolar** (Nível I – inclusão completa e exclusiva; Nível V - não frequência de qualquer instituição de ensino) **consoante o número de indicadores funcionais maior de gravidade presentes** (QI <50, GMFCS IV e V, epilepsia e défice visual grave), em crianças registadas no PVNPC5A, residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007 (n=1204; avaliação feita em 531 crianças). GMFCS - Sistema de Classificação da Função Motora Global; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade; QI – quociente de inteligência.



A possibilidade de não inserção no ensino pré-escolar aumentou significativamente com a menor idade da mãe, ter nascido de termo, ter tido hipóxia perinatal, ressonância magnética crânio-encefálica predominantemente com lesões de anomalia congénita ou da substância cinzenta, epilepsia,  $QI < 70$ , nível de GMFCS  $> II$ , nível de BFMF  $> III$ , nível de CDA  $> II$ , nível de CEV  $> II$  ou nível de CCB  $> I$ .

No entanto, o modelo multivariável explicativo de não inserção no ensino pré-escolar, tendo apenas com base o QI, a função motora fina bimanual (BFMF) e a capacidade de expressão verbal (CEV), explica cerca de 31% da variação, ajustado ao género, epilepsia, capacidade motora global (GMFCS), dificuldade na alimentação (CDA) e do controlo da baba (CCB). Ajustando também para a condição de filho de imigrante, idade da mãe, género, idade gestacional, hipóxia perinatal e a capacidade de expressão verbal (CEV), o modelo apenas com base o QI e a função motora fina bimanual (BFMF) explica cerca de 30% da variação.

Embora a não inserção no ensino pré-escolar de crianças de 5 anos de idade com PC tenha maior possibilidade de ocorrer nas crianças com maiores perturbações funcionais, de saúde e sociofamiliares, a análise multivariável sugere que os principais fatores que levam os pais a adiar ou suspender a integração se concentram na perceção das dificuldades cognitivas, de expressão verbal e de utilização das mãos nas atividades diárias. Este dado põe em relevo o muito que se terá já avançado em Portugal no apoio à locomoção e controlo de problemas de saúde, mas também quanto ainda é preciso investir em ajudas técnicas para atividades que requerem motricidade fina e apoio à comunicação.

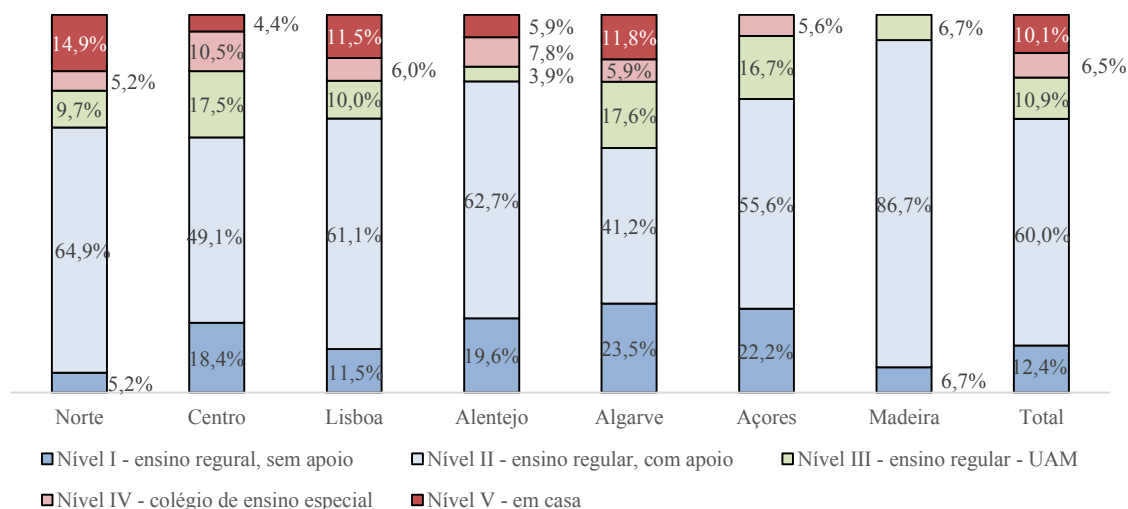


Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 39. Distribuição por anos da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos, pela % de casos incluídos no ensino regular (Nível I – sem apoio; Nível II - com apoio; Nível III – em UAM); ou fora do sistema de ensino regular; a frequentar um estabelecimento de ensino especial (Nível IV) ou em casa (Nível V) (n=756). PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.**

Assim, na fig. 39 destacam-se uma constância nos valores de inclusão em estabelecimento de ensino regular e pequenas variações nas crianças fora do sistema de ensino regular, nomeadamente um pequeno aumento das crianças que se encontravam em casa aos 5 anos e uma diminuição das crianças que frequentavam um colégio de ensino especial, diferenças que não se mostraram estatisticamente significativas.

A fig. 40 analisa os níveis de inclusão escolar registados nas várias regiões NUTS II, verificando-se mostraram diferenças regionais significativas. Destacam-se as regiões autónomas da Madeira e dos Açores, com a totalidade das crianças integradas no ensino regular: Nível I – ensino regular sem apoio, Nível II – ensino regular com apoio; Nível III – a frequentar uma Unidade de Apoio à Multideficiência (UAM) integrada numa escola de ensino regular. Refere-se também a proporção elevada de crianças que não frequentam qualquer estabelecimento de ensino nas regiões do Norte (14%), Lisboa (11,5%) e Algarve (11,8%).

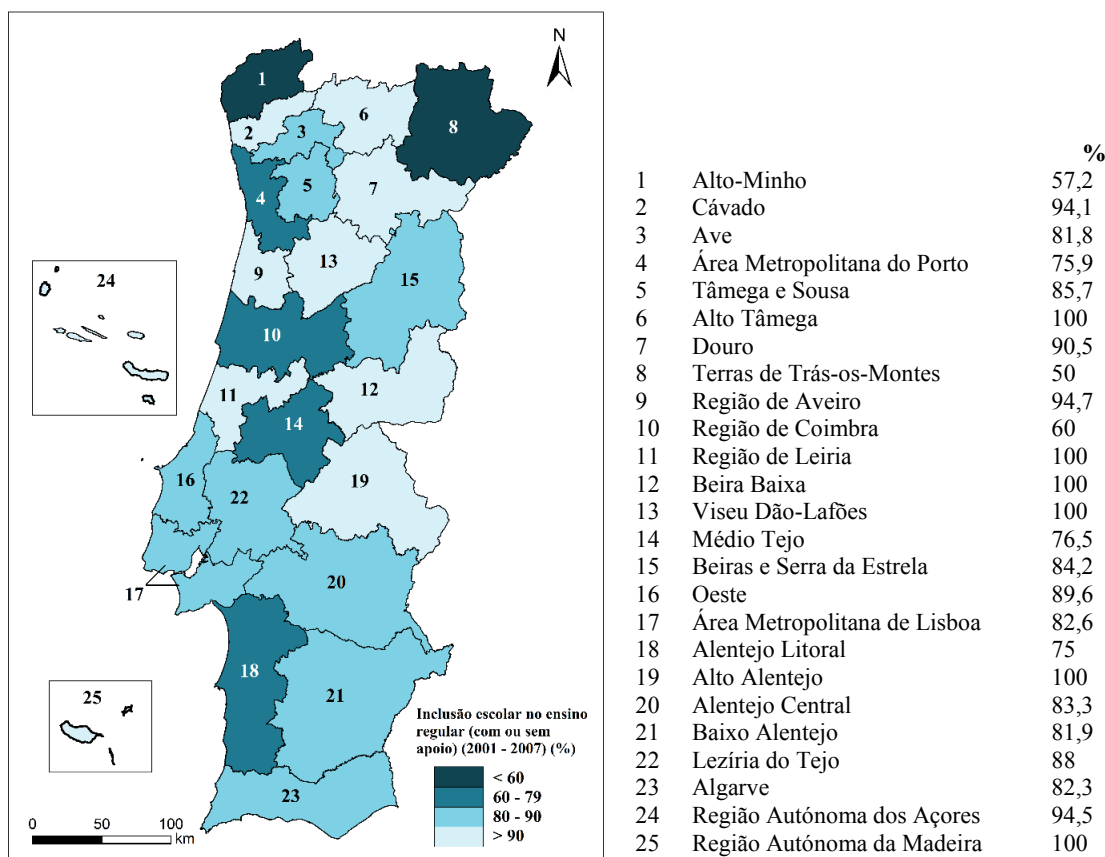


Dados em 31 de outubro de 2016

**Figura 40. Distribuição por regiões NUTS II da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos, segundo o nível de inclusão escolar (n=750).** NUTS - Nomenclatura das Unidades Territoriais para Fins Estatísticos; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade; UAM - Unidade de Apoio à Multideficiência.

Nas figuras 41 e 42 é feita a descrição geográfica destes mesmos dados, por NUTS III; na primeira, as percentagens registadas para as crianças incluídas no sistema de ensino regular, e na segunda as percentagens registadas para as crianças que não frequentavam qualquer tipo de estabelecimento de ensino. Para ambas verificam-se diferenças regionais significativas.

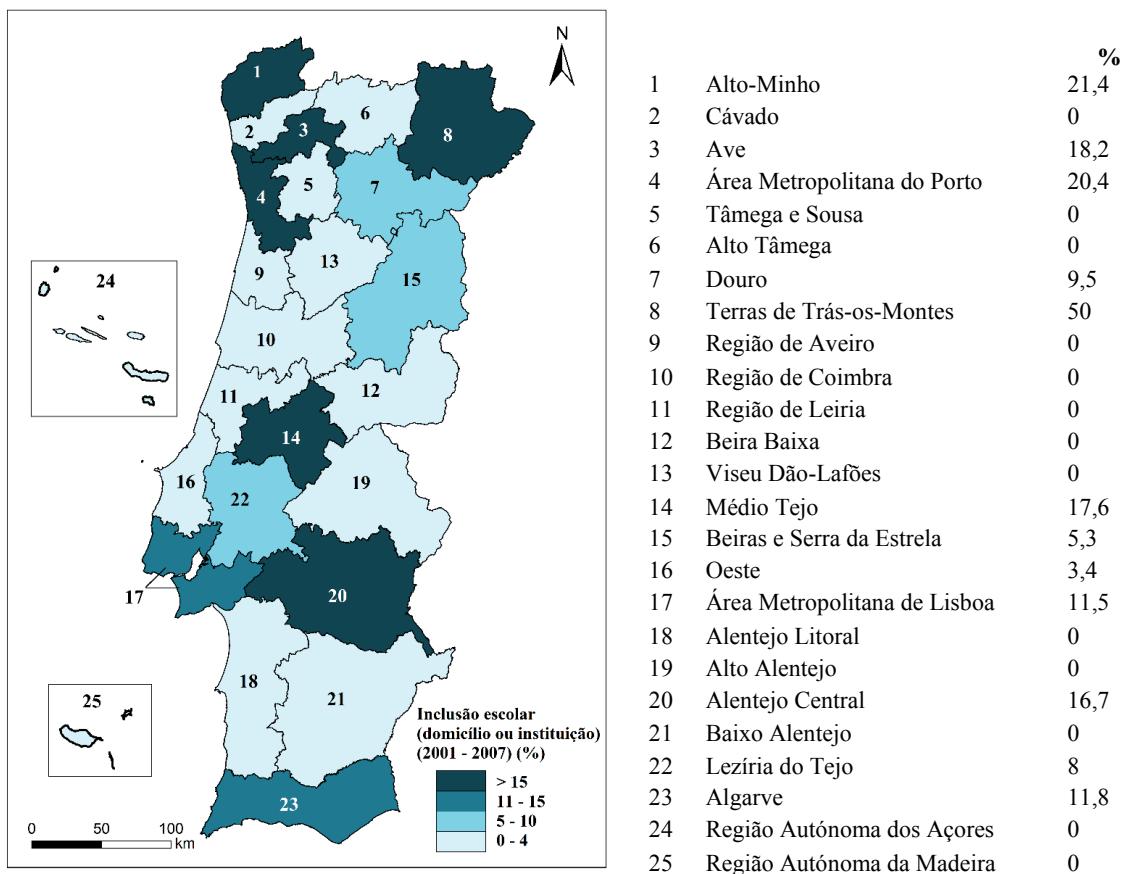
Da fig. 41 destacam-se, as Regiões Autónomas, as regiões do Cávado, Alto Tâmega, Douro, Aveiro, Leiria, Beira Baixa e Alto Alentejo, como aquelas em que é maior a percentagem de crianças incluídas aos 5 anos de idade. Destacam-se também as regiões do Alto Minho e Terras de Trás-os-Montes com valores de inclusão <60% e as regiões da Área Metropolitana do Porto, Coimbra, Médio Tejo e Alentejo Litoral, com valores de inclusão entre os 60% e os 79%.



*Dados em 31 de outubro de 2016*

**Figura 41. Distribuição por regiões NUTS III da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos, segundo a percentagem de crianças incluídas no sistema de ensino regular (Níveis I; II; III) (n=750).** NUTS - Nomenclatura das Unidades Territoriais para Fins Estatísticos; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

Na fig. 42 referem-se as diferentes percentagens regionais encontradas quanto às crianças que se encontravam em casa, sem frequentar qualquer estabelecimento de ensino. Destacam-se as regiões com percentagem crianças que permaneciam em casa com valores superiores a 15%: Alto-Minho 21,4%, Área Metropolitana do Porto (20,4%), Ave 18,2%, Médio Tejo 17,6% e Alentejo Central (16,7%). Destaca-se também o elevado número de regiões com valores inferiores a 5%.



*Dados em 31 de outubro de 2016*

**Figura 42. Distribuição por regiões NUTS II da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos, que se encontram em casa aos 5 anos (Nível V) (n=750).** NUTS - Nomenclatura das Unidades Territoriais para Fins Estatísticos; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

## 5. Considerações finais

O Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade em Portugal (PVNPC5A) iniciou-se em Junho de 2006, com a notificação de crianças nascidas em 2001. Foi possível organizar e implementar um sistema de vigilância nacional, baseado em instituições clínicas e científicas independentes, ligadas à saúde infantil e aos cuidados aos indivíduos com PC, graças à compreensão da importância do projecto por parte dos profissionais de saúde e das famílias envolvidas. Portugal foi assim o primeiro país europeu a contar com um programa de vigilância da PC de dimensão nacional.

A parceria com a Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE) forneceu a metodologia, as definições e os critérios de classificação necessários para atingir esta meta, mas o PVNPC5A cresceu por si, ao longo dos anos, desenvolvendo instrumentos próprios de avaliação, validando para Portugal instrumentos existentes e liderando a inovação em vigilância epidemiológica na SCPE.

Este terceiro relatório, referente a sete coortes de nascimento (2001 a 2007), coincide com os primeiros 10 anos de funcionamento do Programa. A informação fornecida reforça a importância do sistema, pela confiança e utilidade dos indicadores que se disponibiliza.

Embora seja evidente que existe subnotificação de casos de PC, os dados mostram claramente que a grande maioria dos casos existentes é notificada ao sistema do PVNPC5A. A lacuna da subnotificação parece estar principalmente nos anos das coortes mais recentes e em casos com menor afetação funcional, o que se reflecte numa sobrevalorização das taxas de incidência e de prevalência dos casos de maior gravidade funcional. Esta interpretação, no entanto, não deve permitir desvalorizar o elevado número absoluto de crianças com PC (presumivelmente, também de adultos) com afetação funcional grave existente em Portugal, muito frequentemente com associação de vários compromissos funcionais.

A aparente redução da prevalência de casos de PC aos 5 anos de idade ao longo dos primeiros anos deste século, em números absolutos e em valor relativo, é coincidente com os dados da SCPE (Sellier et al, 2016). O mesmo acontece com a constatação da diminuição da ocorrência de PC entre os prematuros nascidos com mais de 28 semanas, assim como o aumento da proporção de casos de PC com afetação de dois membros (hemiparesia) e a diminuição da proporção de casos de PC espástica bilateral com 2 ou 3 membros afetados.

A proporção de casos de PC com identificação de causa pós-neonatal é preocupante, quer pelo seu aparente aumento, quer por serem em grande parte potencialmente preveníveis. É difícil a sua comparação com dados de outros registos, pois alguns excluem casos de causa pós-neonatal e outros consideram diferentes idades máximas de ocorrência do incidente para a inclusão. Também

se destaca a necessidade de aumentar o conhecimento sobre causa e tratamento do acidente vascular cerebral (AVC) fetal, perinatal e infantil, que é responsável por uma proporção relevante de casos.

Destaca-se a importância dos casos nascidos no estrangeiro, não apenas pela sua gravidade como pela sua concentração em algumas regiões, especialmente a Grande Lisboa.

É muito positiva a evidência da disseminação das boas práticas de estudo cerebral por RM, que, não sendo ainda global, é superior à verificada noutros registos da SCPE.

São particularmente preocupantes as crianças com PC espástica com afetação bilateral e as crianças com PC disquinética, que apresentam as maiores limitações funcionais e carecem de intervenções comprovadamente eficientes para diminuir a morbilidade associada e facilitar as suas autonomia e inclusão. Infelizmente, ainda hoje algumas destas intervenções estão apenas disponíveis em poucas instituições e são acessíveis a uma proporção restrita dos seus potenciais beneficiários. É necessário que as tutelas promovam o desenvolvimento integrado e fundamentado de redes de promoção da inclusão das crianças e adultos com PC.

Salienta-se a importância, para além da deteção e intervenção precoces, da avaliação da criança com PC em idades-chave, por equipas multidisciplinares, nomeadamente aos 5 anos de idade, na pré-adolescência e antes de entrar na idade adulta. Estas avaliações contribuem para a prevenção de complicações, identificação de necessidades de apoio à inclusão e à promoção da autonomia.

Esperamos que a partilha da informação fornecida pelos muitos notificadores ao longo do País estimule a continuidade da sua participação no PVNPC5A e atraia novos notificadores para este projecto, diminuindo a subnotificação.

Confiamos que a divulgação dos dados deste relatório, apenas uma seleção de toda a informação obtida pelo PVNPC5A, seja útil para as famílias das crianças com PC, para os responsáveis directos pelos seus cuidados de saúde e pelo acompanhamento escolar, mas também pelos responsáveis institucionais pela organização e planeamento dos serviços de saúde, educação e segurança social necessários para apoio das crianças com PC em Portugal.

## 6. Coordenação do Programa de Vigilância Nacional de Paralisia Cerebral aos 5 anos

Dr Daniel Virella – Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Unidade de Vigilância Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria e Secção de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria. [danielvirella@chlc.min-saude.pt](mailto:danielvirella@chlc.min-saude.pt) Coordenador.

Enfª Teresa Folha – Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral Calouste Gulbenkian, Santa Casa da Misericórdia de Lisboa e Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral. [mteresafolha@gmail.com](mailto:mteresafolha@gmail.com)

Drª Ana Cadete – Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital Fernando Fonseca e Secção de Reabilitação Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Medicina Física e de Reabilitação. [anaactcadete@gmail.com](mailto:anaactcadete@gmail.com)

Drª Eulália Calado – Serviço de Neuropediatria do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Federação das Associações de Paralisia Cerebral e Sociedade Portuguesa de Neuropediatria. [eulaliacalado@chlc.min-saude.pt](mailto:eulaliacalado@chlc.min-saude.pt)

Terapeuta José Joaquim Alvarelhão – Associação do Porto de Paralisia Cerebral, Federação da Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral e Escola Superior de Saúde da Universidade de Aveiro. [jalvarelhao@ua.pt](mailto:jalvarelhao@ua.pt)

Drª Rosa Gouveia – Sociedade Portuguesa de Pediatria do Neurodesenvolvimento da Sociedade Portuguesa de Pediatria. [direccao@sec-desenvolvimento-spp.com](mailto:direccao@sec-desenvolvimento-spp.com)

Drª Teresa Gaia – Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral de Beja. [teresalgaia@gmail.com](mailto:teresalgaia@gmail.com)

Doutora Maria da Graça Andrada – Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral Calouste Gulbenkian, Santa Casa da Misericórdia de Lisboa e Federação da Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral. [mgcandrada@gmail.com](mailto:mgcandrada@gmail.com)

Consultora de neuroimagiologia: Drª Carla Conceição – Área de Neurociências do Centro Hospitalar de Lisboa Central.

## 7. Referências Bibliográficas

- Andrada MG, Virella D, Gouveia R, Calado E, Folha T. Paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal: crianças com paralisia cerebral nascidas em 2001. 1ª edição. Lisboa: Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral, 2009
- Andrada MG, Virella D, Folha T, Gouveia R, Cadete A, Alvarelhão J, Calado E. – Paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal: crianças com paralisia cerebral, crianças nascidas entre 2001 a 2003. 1ª edição. Lisboa: Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral, 2013
- Andrada MG, Virella D, Gouveia R, Calado E, Folha T, Andrada M. Validation of assessment scales for communication and oro-motor function in children with cerebral palsy. Abstracts European Academy of Childhood Disability. *Dev Med Child Neurol Suppl* 2008;114;50:29.
- Andrada MG, Virella D, Gouveia R, Calado E, Folha T, Andrada M. Validation of assessment scales for communication and oro-motor function in children with cerebral palsy. Abstracts from the 48th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Research. *Acta Paediatrica* 2007;96Suppl:1–259.
- Badawi N, Balde I, Goldsmith S, Karlsson P, McIntyre S, et al. Australia and the Australian Cerebral Palsy Register for the birth cohort 1993 to 2006. *Dev Med Child Neurol* 2016;58:3–4. <http://doi.org/10.1111/dmcn.13002>
- Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N, Dan B, Jacobsson B, Damiano D. Proposed definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2005;47:571-6.
- Cadete A, Virella D, Folha T, Andrada MG, Gouveia R, Alvarelhão J, Calado E. (2015). National Surveillance of Cerebral Palsy in Portugal Overview of the first 8 surveyed years (birth-cohorts 2001-2008). In *9th Annual Meeting - American Academy for Cerebral Palsy and Development Medicine, EUA - Texas, 21-24 October 2015* (p. SP11). Austin: American Academy for Cerebral Palsy and Development Medicine
- Eliasson A-C, Krumlind-Sundholm L, Beckung E, Arner M, Öhrvall A-M, Rosenbaum P. The manual ability classification system (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol* 2006;48: 549-54.
- Graham HK, Rosenbaum P, Paneth N, Dan B, Lin JP, Damiano DL et al. Cerebral Palsy. *Nat Rev Dis Primes*, Vol 2. 2016



- Palissano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997;39:214-23.
- Palissano R, Rosenbaum P, Bartlett D, Livingstone MH. Content validity of the expanded and revised Gross Motor Function Classification System. *Dev Med Child Neurol* 2008;50:744-50.
- Rosenbaum P, Palissano R, Galuppi B, Russell D. Development of the gross motor classification system for cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2008;50:249-53.
- Surveillance of cerebral palsy in Europe: a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE). *Dev Med Child Neurol* 2000; 42:816–824.
- Surveillance of Cerebral Palsy in Europe. [www-rhrop.ujt-grenoble.fr/scpe2/ste\\_scpe/index.php](http://www-rhrop.ujt-grenoble.fr/scpe2/ste_scpe/index.php)
- Sellier E, Platt MJ, Andersen GL, Krägeloh-Mann I, De La Cruz J, Cans C. Decreasing prevalence in cerebral palsy: a multi-site European population-based study, 1980 to 2003. *Dev Med Child Neurol* 2016 Jan;58(1):85-92.
- Taruscio D, Kodra Y, Ferrari G, Vittozzi L. The Italian National Rare Diseases Registry. *Blood Transfus.* 2014; Suppl 3:s606-13.
- Uitenbroek, Daan G. SISA. 1997. <http://www.quantitativeskills.com/sisa.htm>
- Virella D, Cadete A, Folha T, Andrada MG, Gouveia R, Alvarelhão J, Calado. Five-year-old children with cerebral Palsy born late and moderate preterm in 2001-2005 from a European national surveillance registry. E. ESPR 54th Annual Meeting. Porto 2013.
- Virella D, Folha T, Cadete A, Andrada MG, Gouveia R, Alvarelhao J, Calado E. (2015). Hurdles of a national surveillance of cerebral palsy. Overview of the first eight surveyed years in Portugal (birth-cohorts 2001-2008). In *VI Jornadas Internacionais de Neonatologia, Portugal, 5-6 novembro 2015* (p. 29). Évora: Secção de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria.
- Virella D, Pennington L, Andersen GL, Andrada MG, Greitane A, Himmelmann K, Colver A. Classification systems of communication for use in epidemiological surveillance of children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2016;58:285–291.
- Zeitlin, J., Mohangoo, A., Delnord, M., & (Ed.). (2013). *European Perinatal Health Report - Health and care of pregnant women and babies in Europe in 2010*. Retrieved from [http://www.euoperistat.com/images/doc/EPHR2010\\_w\\_disclaimer.pdf](http://www.euoperistat.com/images/doc/EPHR2010_w_disclaimer.pdf)

## 8. Índice de ilustrações (Figuras e Quadros)

|           |  |    |
|-----------|--|----|
| Figura 1  | Casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, por ano de nascimento.  | 3  |
| Figura 2  | Distribuição por área profissional dos notificadores.  | 4  |
| Figura 3  | Preenchimento do inquérito de vigilância – itens dos fatores de risco cuja percentagem de omissões foi superior a 20%. Casos de paralisia cerebral notificados ao PVNPC5A.   | 4  |
| Figura 4  | Preenchimento do inquérito de vigilância – itens do quadro clínico cuja percentagem de omissões foi superior a 20%, dos casos de paralisia cerebral notificados ao PVNPC5A.  | 5  |
| Figura 5  | Variação da taxa de incidência acumulada de paralisia cerebral aos 5 anos de idade por triénios deslizantes de coortes de anos de nascimento, baseada nas crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A e nascidas em Portugal entre 2001 e 2007 e no número de nado-vivos registados pelo Instituto Nacional de Estatística.  | 8  |
| Figura 6  | Distribuição anual do número de notificações recebidas no PVNPC5A, baseada nas crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A e nascidas entre 2001 e 2007.   | 8  |
| Figura 7  | Distribuição pelo tipo clínico das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A e nascidas em Portugal entre 2001 e 2007.   | 9  |
| Figura 8  | Distribuição pelo nível cognitivo das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A e nascidas em Portugal entre 2001 e 2007.  | 10 |
| Figura 9  | Distribuição por número de indicadores de gravidade presentes (QI <50, GMFCS IV e V, epilepsia ativa e défice visual grave), em crianças registadas no PVNPC5A, nascidas em Portugal entre 2001 e 2007.  | 11 |
| Figura 10 | Distribuição por Quadro Clínico segundo o número de indicadores de gravidade (QI <50, GMFCS IV e V, epilepsia ativa e défice visual grave), em crianças registadas no PVNPC5A, nascidas em Portugal entre 2001 e 2007.   | 12 |
| Figura 11 | Variação da taxa de incidência acumulada de paralisia cerebral aos 5 anos de idade por triénios deslizantes de coortes de anos de nascimento, consoante a idade gestacional ao nascimento, baseada nas crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A e nascidas em Portugal entre 2001 e 2007 e no número de nado-vivos registados pelo Instituto Nacional de Estatística. | 16 |
| Figura 12 | Distribuição por anos da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos com neuroimagem cerebral.  | 21 |
| Figura 13 | Padrões de lesão predominante na ressonância magnética crânio-encefálica, presumivelmente causadora do quadro de paralisia cerebral, consoante a idade gestacional ao nascimento, baseada nas crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A e nascidas em Portugal entre 2001 e 2007.  | 23 |
| Figura 14 | Padrões de lesão predominante na ressonância magnética crânio-encefálica, presumivelmente causadora do quadro de paralisia cerebral, consoante o momento de ocorrência do presumível acontecimento causador da lesão, baseada nas crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A e nascidas em Portugal entre 2001 e 2007.  | 23 |
| Figura 15 | Padrões de lesão predominante na ressonância magnética crânio-encefálica, presumivelmente causadora do quadro de paralisia cerebral, consoante o tipo clínico predominante da paralisia cerebral, baseada nas crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A e nascidas em Portugal entre 2001 e 2007.  | 24 |
| Figura 16 | Distribuição pelo tipo clínico das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007.  | 25 |

|           |   |    |
|-----------|---|----|
| Figura 17 | Distribuição por anos da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos, por tipo clínico de PC.                                      | 26 |
| Figura 18 | Distribuição por anos da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos, por tipo clínico de PC.                                      | 26 |
| Figura 19 | Distribuição pelo nível cognitivo das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007.  | 27 |
| Figura 20 | Distribuição pela função motora global das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007.   | 29 |
| Figura 21 | Distribuição pela motricidade fina bimanual das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007.  | 30 |
| Figura 22 | Distribuição pela Classificação de Desempenho na Alimentação (CDA) das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007.                                       | 30 |
| Figura 23 | Distribuição pela Classificação da Comunicação - Expressão (CCE) das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007.   | 31 |
| Figura 24 | Distribuição da Capacidade de Comunicação – Expressão (CCE) pelo nível cognitivo (QI), em crianças registadas no PVNPC5A, residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007.  | 31 |
| Figura 25 | Distribuição pela Classificação do Controlo da Baba (CCB) das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007.  | 32 |
| Figura 26 | Distribuição por anos da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos, por nível de gravidade, (0, 3 e 4 indicadores).              | 32 |
| Figura 27 | Estimativa da cobertura da notificação pelos casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos em Portugal entre 2001 e 2007.   | 33 |
| Figura 28 | Casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 residentes em Portugal aos 5 anos.  | 34 |
| Figura 29 | País de nascimento dos casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 no estrangeiro e residentes em Portugal aos 5 anos.  | 35 |
| Figura 30 | Evolução anual da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 no estrangeiro e residentes em Portugal aos 5 anos.  | 35 |
| Figura 31 | Distribuição por regiões NUTS II dos casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos, por tipo clínico de PC.   | 36 |
| Figura 32 | Distribuição por regiões NUTS II da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos, em que foi identificada causa pós-neonatal da PC. | 36 |
| Figura 33 | da percentagem de avaliações cognitivas efetuadas através de um teste nos casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos.                            | 37 |
| Figura 34 | Distribuição por regiões NUTS II da percentagem de casos de paralisia cerebral com neuroimagem cerebral, registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos.                         | 38 |
| Figura 35 | Distribuição por regiões NUTS II da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5   | 39 |

anos com neuroimagem cerebral e referência a RM.

|             |  |    |
|-------------|--|----|
| Figura 36   | Tipo de inclusão no ensino pré-escolar (Nível I – inclusão completa e exclusiva; Nível V - não frequência de qualquer instituição de ensino) nas crianças registadas no PVNPC5A, residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007   | 41 |
| Figura 37   | Tipo de inclusão no ensino pré-escolar (Nível I – inclusão completa e exclusiva; Nível V - não frequência de qualquer instituição de ensino) por tipo clínico de paralisia cerebral, nas crianças registadas no PVNPC5A, residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007   | 42 |
| Figura 38   | Tipo de inclusão no ensino pré-escolar (Nível I – inclusão completa e exclusiva; Nível V - não frequência de qualquer instituição de ensino) consoante o número de indicadores funcionais major de gravidade presentes (QI <50, GMFCS IV e V, epilepsia e défice visual grave), em crianças registadas no PVNPC5A, residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007 | 42 |
| Figura 39   | Distribuição por anos da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos, pela % de casos incluídos no ensino regular   | 43 |
| Figura 40   | Distribuição por regiões NUTS II da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos, segundo o nível de inclusão escolar.   | 44 |
| Figura 41   | Distribuição por regiões NUTS III da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos, segundo a percentagem de crianças incluídas no sistema de ensino regular (NIVEIS I ; II ; III)  | 45 |
| Figura 42   | Distribuição por regiões NUTS II da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos, que se encontram em casa aos 5 anos (NIVEL V)  | 46 |
| Quadro I    | Taxa de incidência de paralisia cerebral aos 5 anos de idade para crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007.   | 7  |
| Quadro II   | Classificação clínica da paralisia espástica em crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007  | 10 |
| Quadro III  | Risco de paralisia cerebral aos 5 anos de idade associado ao género, para crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007  | 13 |
| Quadro IV   | Risco de paralisia cerebral aos 5 anos de idade associado à idade materna à altura do nascimento, para crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007   | 13 |
| Quadro V    | Risco de paralisia cerebral aos 5 anos de idade associado à escolaridade materna à altura do nascimento, para crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007  | 14 |
| Quadro VI   | Risco de paralisia cerebral aos 5 anos de idade associado à idade gestacional ao nascimento, para crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007  | 15 |
| Quadro VII  | Risco de paralisia cerebral aos 5 anos de idade associado a gravidez múltipla, para crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007  | 18 |
| Quadro VIII | Acontecimentos ocorridos nos períodos perinatal ou neonatal, registados nas crianças com paralisia cerebral nascidas em Portugal entre 2001 e 2007.  | 19 |
| Quadro IX   | Incidentes ocorridos no período pós-neonatal identificados nas crianças com paralisia cerebral nascidas em Portugal entre 2001 e 2007  | 20 |
| Quadro X    | Classificação dos achados na ressonância magnética cerebral identificados nas crianças com paralisia cerebral nascidas em Portugal entre 2001 e 2007   | 22 |



## 9. Anexos

- Anexo 1 Notificadores individuais e institucionais
- Anexo 2 Formulário do Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade
- Anexo 3 Indicadores de gravidade do quadro clínico de paralisia cerebral
- Anexo 4 Fluxograma de diagnóstico e inclusão/exclusão de casos de PC.
- Anexo 5 Fluxograma de classificação dos subtipos de PC.
- Anexo 6 Síndromes, malformações e anomalias congénitas
- Anexo 7 Sistema de classificação da neuroimagem.
- Anexo 8 Glossário
- Anexo 9 Critérios de exclusão da referência ao Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade

## Anexo 1: Notificadores

|                     |                          |                       |
|---------------------|--------------------------|-----------------------|
| Aldina Alves        | Fernanda Nunes           | Maria Ana Vasconcelos |
| Alexandra Cabral    | Fernanda Pereira         | Maria do Céu Novaz    |
| Ana Cadete          | Fernando Tapadinhas      | Mário Paiva           |
| Ana Marques         | Gabriela Pereira         | Miriam Pisco          |
| António Pereira     | Helena Porfírio          | Olavo Gonçalves       |
| Arlete Crisóstomo   | Isabel Batalha           | Rita Lopes da Silva   |
| Berta Costa         | Isabel Paz               | Rita Martins          |
| Carla Mendonça      | Isabel Soares            | Rosa Gouveia          |
| Carla Sá            | Isabel Vieira            | Rui Vasconcelos       |
| Carolina Duarte     | José Fonseca             | Sara Costa            |
| Catarina Luís       | José Paulo Monteiro      | Sónia Tozón           |
| Catarina Nascimento | Kátia Ferreira           | Susana Almeida        |
| Célia Barbosa       | Lúcia Dias               | Susana Loureiro       |
| Cidália Freitas     | Luis Braz                | Susana Moleiro        |
| Clara Loff          | Maria da Graça Andrada   | Susana Rocha          |
| Conceição Correia   | Mafalda Brito            | Suzana Andrade        |
| Cristina Didelet    | Manuela Gaspar           | Teresa Folha          |
| Cristina Valente    | Manuela Praça            | Teresa Gaia           |
| Eulália Calado      | Margarida Nunes da Ponte | Virgínia Reis         |
| Fátima Furtado      | Maria Agostinha Costa    |                       |



## Anexo 2 - Formulário Programa de Vigilância da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade

Inquérito 2014



### VIGILÂNCIA NACIONAL DA PARALISIA CEREBRAL AOS 5 ANOS DE IDADE



O Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade é coordenado pela Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral (FAPPC) e é patrocinado pela Direcção Geral da Saúde (DGS).

*Caro Colega, agradecemos o preenchimento deste questionário e o seu envio ao secretariado ou aos responsáveis pelo Programa de Vigilância. Por favor, responda ao maior número possível de questões utilizando maiúsculas. A informação recolhida é confidencial e só para uso em investigação médica. Muito obrigado pela sua colaboração.*

Nome ou vinheta do notificador \_\_\_\_\_ n.º código \_\_\_\_\_

Telefone \_\_\_\_\_ ou \_\_\_\_\_  
Fax \_\_\_\_\_

O Inquérito já foi respondido por outro notificador  se souber, indique o n.º código \_\_\_\_\_

A. Nome da criança (iniciais) \_\_\_\_\_

B. Residência actual: País \_\_\_\_\_ Distrito \_\_\_\_\_ Concelho \_\_\_\_\_

C. Data de nascimento \_\_\_\_\_ - \_\_\_\_\_ - \_\_\_\_\_ dd-mm-aa D. Sexo: M  F

E. Residência da mãe na altura do nascimento da criança:  
País \_\_\_\_\_ Distrito \_\_\_\_\_ Concelho \_\_\_\_\_

**DEFINIÇÃO:** Paralisia cerebral é um termo abrangente para designar um grupo de situações clínicas; é permanente mas não inalterável; origina uma perturbação do movimento e/ou da postura e da função motora; é devida a uma alteração/lesão/anomalia não progressiva do cérebro imaturo e em desenvolvimento.

As crianças que adquirem esta situação clínica até aos cinco anos devem ser incluídas neste registo. **Os dados registados devem referir-se ao estado da criança entre os 4 e os 6 anos de idade, mesmo quando o registo se realize quando a criança seja mais velha.**

Por favor, use os **critérios de decisão** incluídos nas “Instruções para Caracterização da Paralisia Cerebral” (<http://www.spp.pt>). Este inquérito contém itens comuns à SCPE, complementados com itens próprios do programa de vigilância português (a azul).

Se acompanhou alguma **criança nascida a partir de 2001 que tenha falecido antes dos 5 anos de idade** e que considere que tinha paralisia cerebral, poderá notificá-la para o estudo de estimativa de incidência de paralisia cerebral em cada coorte anual de recém-nascidos.

Agradecemos que forneça toda a informação possível relativa à gestação, parto, período neonatal e estado na última observação.

01. Data do óbito \_\_\_\_\_ - \_\_\_\_\_ - \_\_\_\_\_ ou idade em que faleceu \_\_\_\_\_ anos \_\_\_\_\_ meses

02. Causa presumível de morte: \_\_\_\_\_



03. A criança tem (ou há suspeita de que tenha) paralisia cerebral?

Sim  Passe à pergunta nº 5 Não  Indique o diagnóstico no espaço abaixo e passe para a questão 43

04. Diagnóstico actual: \_\_\_\_\_

### DADOS sobre a MÃE, a GESTAÇÃO, o PARTO e o PERÍODO NEONATAL

05. Ano de nascimento da mãe   ou idade da mãe à data do parto  desconhecido

06. Escolaridade da mãe à altura do nascimento  anos desconhecido

07. Número de partos anteriores ao nascimento desta criança (nado-vivos ou nado-mortos):

nenhum  um  dois  > dois  desconhecido

08. Hospital onde ocorreu o parto \_\_\_\_\_ desconhecido   
(refira se extra-hospitalar)

09. Tipo de parto: vaginal  cesariana  electiva  emergência  desconhecido

10. Peso ao nascer (g)  desconhecido

11. Idade gestacional  Semanas completas desconhecido

12. Número de crianças nascidas neste parto:

uma  duas  > duas  desconhecido

12.a. Se o parto foi múltiplo, qual a ordem do nascimento da criança?

primeira  segunda  terceira ou mais  desconhecido

13. Qual foi o Índice de Apgar? (pontuação de 0-10)  5 minutos desconhecido

14. A criança esteve em cuidados intensivos durante o período neonatal?

sim  passe às perguntas 14.a a 14.b não  desconhecido

14.a. Esteve ventilada = 24 horas?

sim  não  desconhecido

14.b. Esteve em hipotermia induzida?

sim  não  desconhecido

15. Teve convulsões nas primeiras 72 horas? sim  não  desconhecido

### NEUROIMAGEM – Ressonância Magnética

16. Tem ressonância magnética pós-neonatal? sim  não  desconhecido

16.a. Tem outros exames neuroimagiológicos? sim  não  desconhecido

16.b. É possível disponibilizar o relatório da ressonância magnética?

sim  não  desconhecido

16.c. Data da ressonância magnética:  -  -  dd-mm-aa desconhecida

## NEUROIMAGEM – Ressonância Magnética

16.d. Se possível, transcreva as conclusões do relatório da ressonância magnética:

|  |
|--|
|  |
|--|

16.e. **Classificação da ressonância magnética em idade pós-neonatal para vigilância epidemiológica da paralisia cerebral na Europa (SCPE)**, baseada no **padrão predominante de lesão** que possa provocar o padrão clínico predominante da paralisia cerebral.

Por favor, se poder, classifique as lesões encontradas com a maior precisão possível, assinalando a subclasse e a lateralidade (quando aplicável), sempre que a informação estiver disponível. *Se tiver dificuldade em classificar os achados da ressonância magnética, envie uma cópia do relatório e contacte a Coordenação do Programa.*

|   | e                        | d                        | b                        | l                        | m                        | g                        |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| <b>A. Malformações:</b> padrões do 1º e do 2º trimestre.  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| A.1. Perturbações de proliferação, migração ou organização (u/b).   | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| A.2. Malformações – outras.   | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| <b>B. Lesão predominante da substância branca:</b> padrões precoces do 3º trimestre.  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| B.1. Leucomalácia periventricular (ligeira/grave) (u/b).  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| B.2. Sequelas de HPIV ou de EHP (u/b).  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| B.3. Combinação de sequelas de LPV e HPIV (u/b).  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| <b>C. Lesão predominante da substância cinzenta:</b> padrões tardios do 3º trimestre.   | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| C.1. Gânglios da base/tálamo (ligeira/moderada/grave).  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| C.2. Lesões para-sagitais.  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| C.3. Enfartes da artéria cerebral média.  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| <b>D. Diversos.</b> (por favor, especifique-os no campo 16.d)   | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| <b>E. Normal.</b>   | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| <b>F. Padrões de lesão não classificados</b> por ausência de informação.  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| EHP - enfarte hemorrágico periventricular; HPIV - hemorragia intraventricular; LPV – leucomalácia periventricular.<br>b – bilateral; l – ligeira; m – moderada; g – grave; e – esquerda; d – direita. |                          |                          |                          |                          |                          |                          |

## CLASSIFICAÇÃO do TIPO de PARALISIA CEREBRAL

Por favor consulte a classificação dos subtipos de Paralisia Cerebral constante das instruções para “**Classificação dos Subtipos de Paralisia Cerebral**”. (Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N, Dan B, Jacobsson B, Damiano D. Proposed definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2005;47:571-6.)

17. Assinale as opções, escolhendo o tipo clínico predominante:

|                   |                          |                            |                          |  |                          |                    |                          |                         |                          |
|-------------------|--------------------------|----------------------------|--------------------------|--|--------------------------|--------------------|--------------------------|-------------------------|--------------------------|
| Espástica         | <input type="checkbox"/> | - bilateral                | <input type="checkbox"/> | Assinale o nº de membros afectados (2 a 4) | <input type="checkbox"/> |                    |                          |                         |                          |
|                   |                          |                            |                          | Assinale se tetraparésia                   | <input type="checkbox"/> | ou diplegia        | <input type="checkbox"/> |                         |                          |
|                   |                          | - unilateral (hemiplegia)  | <input type="checkbox"/> | Assinale se                                | <input type="checkbox"/> | direita            | <input type="checkbox"/> | ou esquerda             | <input type="checkbox"/> |
| Disquinética      | <input type="checkbox"/> | Assinale se                | <input type="checkbox"/> | distónica                                  | <input type="checkbox"/> | ou coreo-atetósica | <input type="checkbox"/> |                         |                          |
|                   |                          | Se unilateral, assinale se | <input type="checkbox"/> | direita                                    | <input type="checkbox"/> | ou esquerda        | <input type="checkbox"/> |                         |                          |
| Atáxica           | <input type="checkbox"/> |                            |                          |  |                          |                    |                          |                         |                          |
| Não classificável | <input type="checkbox"/> | → Qual a razão?            | <input type="checkbox"/> | critérios SCPE                             | <input type="checkbox"/> | ou                 | <input type="checkbox"/> | informação insuficiente | <input type="checkbox"/> |



## NEUROIMAGEM – Ressonância Magnética

16.d. Se possível, transcreva as conclusões do relatório da ressonância magnética:

|  |
|--|
|  |
|--|

16.e. **Classificação da ressonância magnética em idade pós-neonatal para vigilância epidemiológica da paralisia cerebral na Europa (SCPE)**, baseada no **padrão predominante de lesão** que possa provocar o padrão clínico predominante da paralisia cerebral.

Por favor, se poder, classifique as lesões encontradas com a maior precisão possível, assinalando a subclasse e a lateralidade (quando aplicável), sempre que a informação estiver disponível. *Se tiver dificuldade em classificar os achados da ressonância magnética, envie uma cópia do relatório e contacte a Coordenação do Programa.*

|   |                          | e                        | d                        | b                        | l                        | m                        | g                        |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| <b>A. Malformações:</b> padrões do 1º e do 2º trimestre.                              | <input type="checkbox"/> |                          |                          |                          |                          |                          |                          |
| A.1. Perturbações de proliferação, migração ou organização (u/b).                     | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |                          |                          |                          |                          |
| A.2. Malformações – outras.   | <input type="checkbox"/> |                          |                          |                          |                          |                          |                          |
| <b>B. Lesão predominante da substância branca:</b> padrões precoces do 3º trimestre.  | <input type="checkbox"/> |                          |                          |                          |                          |                          |                          |
| B.1. Leucomalácia periventricular (ligeira/grave) (u/b).                              | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |                          |                          |
| B.2. Sequelas de HPIV ou de EHP (u/b).  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |                          |                          |                          |                          |
| B.3. Combinação de sequelas de LPV e HPIV (u/b).                                      | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |                          |                          |                          |                          |
| <b>C. Lesão predominante da substância cinzenta:</b> padrões tardios do 3º trimestre. | <input type="checkbox"/> |                          |                          |                          |                          |                          |                          |
| C.1. Gânglios da base/tálamo (ligeira/moderada/grave).                                | <input type="checkbox"/> |                          |                          |                          | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| C.2. Lesões para-sagitais.  | <input type="checkbox"/> |                          |                          |                          |                          |                          |                          |
| C.3. Enfartes da artéria cerebral média.  | <input type="checkbox"/> |                          |                          |                          |                          |                          |                          |
| <b>D. Diversos.</b> (por favor, especifique-os no campo 16.d)                         | <input type="checkbox"/> |                          |                          |                          |                          |                          |                          |
| <b>E. Normal</b>  | <input type="checkbox"/> |                          |                          |                          |                          |                          |                          |
| <b>F. Padrões de lesão não classificados</b> por ausência de informação.              | <input type="checkbox"/> |                          |                          |                          |                          |                          |                          |

EHP - enfarte hemorrágico periventricular; HPIV - hemorragia intraventricular; LPV - leucomalácia periventricular.  
b - bilateral; l - ligeira; m - moderada; g - grave; e - esquerda; d - direita.

## CLASSIFICAÇÃO do TIPO de PARALISIA CEREBRAL

Por favor consulte a classificação dos subtipos de Paralisia Cerebral constante das instruções para “**Classificação dos Subtipos de Paralisia Cerebral**”. (Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N, Dan B, Jacobsson B, Damiano D. Proposed definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2005;47:571-6.)

17. Assinale as opções, escolhendo o **tipo clínico predominante**:

Espástica  - bilateral  Assinale o nº de membros afectados (2 a 4)   
 Assinale se tetraparésia  ou diplegia   
 - unilateral (hemiplegia)  Assinale se direita  ou esquerda

Disquinética  Assinale se distónica  ou coreo-atetósica   
 Se unilateral, assinale se direita  ou esquerda

Atáxica

Não classificável  → Qual a razão? critérios SCPE  ou informação insuficiente

## ANOMALIAS CONGÊNITAS

**Definição SCPE:** As anomalias congênitas devem ser registadas tendo como referencia “Smith’s Recognisable Patterns of Human Malformation” (5ª Edição), Kenneth Lyons MD.

18. A criança tem alguma **síndrome**?

sim  passe à pergunta 18.a não  passe à pergunta 19 desconhecido  passe à pergunta 19  
18.a. Se sim especifique

19. A criança tem alguma **malformação cerebral**?

sim  passe à pergunta 19.a não  passe à pergunta 20 desconhecido  passe à pergunta 20  
19.a. Se sim especifique

20. A criança tem alguma **outra anomalia congênita para além da malformação cerebral**?

sim  passe à pergunta 20.a não  passe à pergunta 21 desconhecido  passe à pergunta 21

## GRAVIDEZ ASSISTIDA

21. A gestação ocorreu por técnicas de reprodução medicamente assistida (RMA)?

sim  passe à pergunta 21.a não  passe à pergunta 22 desconhecido  passe à pergunta 22

21.a. Refira qual: Indução da ovulação  FIV  ICSI  desconhecida   
FIV - fertilização *in vitro*; ICSI - *Intra Cytoplasmic Sperm Injection*

## INFECÇÃO NA GRAVIDEZ

22. Houve infecção do grupo TORCHS durante a gestação?

sim  passe à pergunta 22.a não  passe à pergunta 23 desconhecido  passe à pergunta 23

22.a. Refira qual?

23. Houve alguma outra infecção durante a gestação (não incluída no grupo TORCHS)?

sim  passe à pergunta 23.a não  passe à pergunta 24 desconhecido  passe à pergunta 24

23.a. Se sim, especifique:

VIH  paludismo  outra  Qual?

## PERIODO PERI/NEONATAL

24. Pensa que a causa mais provável da paralisia cerebral ocorreu entre as 22 semanas de gestação e os primeiros 28 dias de vida?

sim  passe à pergunta 24.a não  passe à pergunta 25 desconhecido  passe à pergunta 25

24.a sepsis  meningite  kernicterus  paragem cardio-respiratória  AVC

Perturbações do desenvolvimento cerebral no prétermo  Encefalopatia hipóxico-iscémica

Outra  24.b. Refira qual

24.c. Se causa infecciosa, que agente?

## PERIODO PÓS-NEONATAL

25. Pensa que a causa mais provável da paralisia cerebral ocorreu após os primeiros 28 dias de vida?

sim  passe à pergunta 25.a não  passe à pergunta 26 desconhecido  passe à pergunta 26

25.a sepsis  meningite  ALTE  paragem cardio-respiratória  AVC

encefalite  pré-afogamento  acidente  neoplasia do sistema nervoso central



## AVALIAÇÃO FUNCIONAL da PARALISIA CEREBRAL

26. Sistema de classificação da função motora - GMFCS (entre 4 e 6 anos). Por favor, leia cada um dos seguintes itens e assinale o quadrado relativo ao nível mais aproximado que descreva esta criança.

- I A criança senta-se sem ajuda numa cadeira. Põe-se de pé sem ajuda e sem apoio. Anda dentro e fora de casa e sobe escadas. Capacidade emergente para correr e saltar.
- II A criança senta-se numa cadeira com as mãos livres para manipular objectos. Consegue levantar-se do chão ou de uma cadeira, mas necessita de apoio dos membros superiores na mobília. Consegue andar sem apoio e sem auxiliar de marcha em casa e fora de casa só em superfícies lisas e distâncias curtas. Consegue subir escadas com apoio do corrimão, mas não consegue correr nem saltar.
- III A criança senta-se numa cadeira normal, mas necessita de apoio de tronco para facilitar o uso das mãos. Consegue transferir-se para a cadeira e sair dela agarrando-se a uma superfície estável. Consegue andar com auxiliar de marcha e sobe escadas com ajuda do adulto. Necessita de ser transportada para andar na rua em terreno irregular ou em distâncias grandes.
- IV A criança senta-se numa cadeira, mas necessita de suporte de tronco para facilitar a função das mãos. Consegue levantar-se e sair e entrar na cadeira com ajuda do adulto ou com apoio dos membros superiores, numa superfície estável. Consegue deslocar-se com ajuda técnica e apoio do adulto apenas em distâncias curtas, mas tem dificuldade em voltar-se e em manter o equilíbrio em superfícies irregulares. Na comunidade tem de ser transportada. Pode ser autónomo conduzindo cadeira de rodas eléctrica.
- V A criança não consegue manter o controlo da cabeça e do tronco. Restrição em todas as áreas de mobilidade. Necessita de adaptações e tecnologias de apoio. Dependente na mobilidade em cadeira de rodas. Alguns casos conseguem autonomia na mobilidade em cadeira de rodas eléctrica com múltiplas adaptações.

Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russel D, Wood E, Galuppi B. Development and validation of a gross motor function classification system for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997;39:214-23. O Teste de Função Motora para as idades após os 12 anos pode ser obtido em <http://motorgrowth.canchild.ca/en/GMFCS/resources/FINALGMFCS-ERwebformat-Portugues.pdf>

26.a. Idade em que foi efectuada a avaliação registada: <4 anos ? 4 anos ? 5 anos ? 6 anos ? >6 anos ?

## AVALIAÇÃO FUNCIONAL da PARALISIA CEREBRAL

27. Motricidade bimanual da criança com paralisia cerebral. Pode ser feita segundo a classificação da Motricidade fina bimanual (Bimanual Fine Motor Function - BMFM) ou o Sistema de Classificação das Capacidades de Manipulação (Manual Ability Classification System - MACS).

• **Bimanual Fine Motor Function (BMFM).** Por favor, leia cada um dos seguintes itens e assinale o quadrado relativo ao nível mais aproximado que descreva esta criança.

- 1 Uma mão manipula sem restrições; a outra mão manipula sem restrições ou tem limitações nas capacidades mais diferenciadas da motricidade fina.
- 2 Uma mão manipula sem restrições; a outra mão só tem capacidade de segurar; ou as duas mãos têm limitações nas capacidades mais diferenciadas da motricidade fina.
- 3 Uma mão manipula sem restrições; a outra mão não tem capacidade funcional; ou uma mão tem limitações nas capacidades mais diferenciadas da motricidade fina e a outra só tem capacidade de preensão ou pior. A criança necessita de ajuda nas tarefas manuais.
- 4 As duas mãos só têm capacidade de preensão; ou uma mão só com capacidade de preensão e a outra mão só com capacidade de segurar ou pior. A criança necessita de ajuda e/ou equipamento adaptado.
- 5 As duas mãos só com capacidade de segurar ou pior. A criança requer assistência total mesmo com adaptações.

Beckung E, Hagberg G. Neuroimpairments activity limitations and participation restrictions in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2002;44:309-16.

27.a. Idade em que foi efectuada a avaliação registada: <4 anos ? 4 anos ? 5 anos ? 6 anos ? >6 anos ?



• **Sistema de Classificação das Capacidades de Manipulação (MACS).** Por favor, leia cada um dos seguintes itens e assinale o quadrado relativo ao nível mais aproximado que descreva esta criança.

- 1 **Manipula os objectos facilmente e com sucesso.** Tem apenas limitações nas tarefas manuais que requerem rapidez e precisão. Contudo qualquer limitação da função manual não restringe a independência nas actividades da vida diária.
- 2 **Manipula a maioria dos objectos mas com menor qualidade e/ou velocidade.** Algumas actividades podem ser evitadas ou só serem conseguidas com alguma dificuldade; podem ser utilizadas estratégias alternativas, mas a função manual não restringe geralmente a independência nas actividades da vida diária.
- 3 **Manipula objectos com dificuldade.** Necessita de ajuda para preparar e/ou modificar a actividade. O desempenho é lento e tem sucesso limitado em relação à qualidade e quantidade. As actividades são efectuadas com autonomia mas só se forem preparadas ou com adaptações.
- 4 **Manipula uma selecção de objectos facilmente manipuláveis necessitando de adaptações.** Executa parte da actividade com esforço e sucesso limitado. Necessita de apoio contínuo e/ou equipamento adaptado mesmo para a realização parcial da actividade.
- 5 **Não manipula objectos e tem limitações graves na realização de qualquer actividade, mesmo muito simples.** Requer assistência total.

Eliasson AC, Krumlinde-Sundholm L, Rösblad B, Beckung E, Arner M, Öhrvall AM, Rosenbaum P. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol* 2006;48:7:549-54. [http://www.macs.nu/files/MACS\\_Portuguese\\_2010.pdf](http://www.macs.nu/files/MACS_Portuguese_2010.pdf)

27.b. Idade em que foi efectuada a avaliação registada: <4 anos ? 4 anos ? 5 anos ? 6 anos ? >6 anos ?

28. **Classificação do desempenho na alimentação (CDA).** Por favor, leia cada um dos seguintes itens e assinale o quadrado relativo ao nível mais aproximado que descreva esta criança.

- I Mastiga e engole sem problemas. Come só, sem ajuda.
- II Algumas dificuldades na mastigação e deglutição (maior lentidão). Come só, sem adaptações. Necessita de pequena ajuda ocasional e supervisão.
- III Dificuldades na mastigação e deglutição persistentes com engasgamento ocasional. Necessidade de adaptações, mas com autonomia na alimentação, necessitando apenas de supervisão.
- IV Dificuldades acentuadas na mastigação e deglutição com impulso da língua e reflexo de morder. Necessita de ser alimentado. Engasgamento ocasional. Tempo de alimentação <1 hora.
- V Totalmente dependente na alimentação. Engasgamento frequente. Tempo de alimentação >1 hora. Gastrostomia ou sonda nasogástrica.

Andrada G, Andrada M, Folha T, Virella D, on behalf of the Research Team of National Surveillance of Cerebral Palsy in Portugal. Validation of Assessment Scales for Communication and Oro-Motor Control of Children with Cerebral Palsy. *Proceedings of the 50th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Research*, 2007.

27.a. Idade em que foi efectuada a avaliação registada: <4 anos ? 4 anos ? 5 anos ? 6 anos ? >6 anos ?

29. **Viking Speech Scale (VSS) – Escala Viking da Fala.** Por favor, leia cada um dos seguintes itens e assinale o quadrado relativo ao nível mais aproximado que descreva esta criança.

- I A fala não é afectada pela perturbação motora.
- II A fala é imprecisa, mas geralmente compreensível por ouvintes não habituais.
- III A fala não é clara nem geralmente compreensível por ouvintes não habituais e fora do contexto.
- IV Fala não compreensível.

Pennington L, Virella D, Mjøen T, da Graça Andrada M, Murray J, et al. Development of The Viking Speech Scale to classify the speech of children with cerebral palsy. *Res Dev Disabil.* 2013;34(10):3202-10.

27.a. Idade em que foi efectuada a avaliação registada: <4 anos ? 4 anos ? 5 anos ? 6 anos ? >6 anos ?

30. **Classificação do Controlo da Baba (CCB).** Por favor, leia cada um dos seguintes itens e assinale o quadrado relativo ao nível mais aproximado que descreva esta criança.

- I Nunca se baba.
- II Baba-se ocasionalmente e com grande esforço.
- III Baba-se com frequência e com médio ou pouco esforço.
- IV Baba-se frequentemente, sem qualquer esforço.
- V Baba-se sempre, em fio, sem qualquer esforço.

Adaptado de Thomas-Stonell N, Greenberg J. Three treatment approaches and clinical factors in the reduction of drooling. *Dysphagia* 1988;3:73-8.

27.a. Idade em que foi efectuada a avaliação registada: <4 anos ? 4 anos ? 5 anos ? 6 anos ? >6 anos ?

### DEFICIÊNCIA VISUAL

31. Tem algum tipo de deficiência visual?

sim  passe à pergunta 31.a não  | passe à pergunta 32 | desconhecido  | passe à pergunta 32 |

31.a. A criança usa óculos ou outra ajuda técnica para a visão?

sim  não  desconhecido

31.b. A criança tem deficiência visual grave? (cegueira ou visão não útil, após correcção no olho com melhor visão).

sim  não  desconhecido

**CrITÉRIOS DO SCPE para “Défice visual grave”:** nível de perda visual <6/60 (Escala Snellen) ou <0,1 (Escala Decimal) em ambos os olhos.

### DEFICIÊNCIA AUDITIVA

32. Tem algum tipo de deficiência auditiva?

sim  passe à pergunta 32.a não  | passe à pergunta 33 | desconhecido  | passe à pergunta 33 |

31.a. A criança tem deficiência auditiva grave? (surdez grave ou profunda, sem correcção do melhor ouvido).

sim  não  desconhecido

**CrITÉRIOS DO SCPE para “Deficiência auditiva grave”:** nível de perda auditiva >70 db nos dois ouvidos.



## DÉFICE COGNITIVO

33. Tem algum tipo de déficit cognitivo?

sim  não  desconhecido

34. Forneça uma estimativa do nível de cognitivo assinalando um quadrado a baixo. A avaliação do nível do cognitivo pode ser feito através da resposta comportamental da criança.

| Se possível, QI           | ou                       | Avaliação clínica                                |
|---------------------------|--------------------------|--|
| Equivalente a CID10 = 70  | <input type="checkbox"/> | Sem déficit <input type="checkbox"/>             |
| (Códigos F70 a F73) 50-69 | <input type="checkbox"/> | Défice ligeiro <input type="checkbox"/>          |
| 20-49                     | <input type="checkbox"/> | Défice moderado/grave <input type="checkbox"/>   |
| <20                       | <input type="checkbox"/> | Défice grave/profundo <input type="checkbox"/>   |
| <50                       | <input type="checkbox"/> | Défice não especificado <input type="checkbox"/> |

34.a. Se disponível, registe o resultado do teste de desenvolvimento mais recente

34.b. Data da avaliação   -   -   dia-mês-ano ou

34.c. Idade em que foi feito a avaliação    em meses

## EPILEPSIA/CONVULSÕES (Definição SCPE: duas ou mais convulsões, excluindo convulsões febris ou neonatais)

35. A criança tem epilepsia ou teve alguma vez múltiplas crises convulsivas?

sim  passe à pergunta 35.a não  passe à pergunta 36 desconhecido  passe à pergunta 36

35.a. Toma medicação para epilepsia/convulsões?

não  monoterapia  politerapia  desconhecido

35.b. Qual a frequência das crises no último ano?

diárias  semanais  mensais  algumas por ano  nenhuma

35.c. Com que idade é que iniciou epilepsia?

<1 ano  1 ano  2 anos  3 anos  4 anos  5 anos  >5 anos

## OUTROS DADOS de AVALIAÇÃO FUNCIONAL e NUTRICIONAL aos 5 ANOS

36. A criança tem luxação da anca (migração = 80%)? sim  não  desconhecido

A criança tem subluxação da anca (migração 30-80%)? sim  não  desconhecido

Data da última avaliação   -   -   ou idade em anos  anos

37. A criança tem microcefalia? sim  não  desconhecido

38. Peso aos 5 anos   ,  Kg 38.a Data da avaliação   -   -   dia-mês-ano

39. Estatura aos 5 anos    cm 39.a Data da avaliação   -   -   dia-mês-ano

40. A criança tem gastro ou jejunostomia (aos 5 anos)? sim  não  desconhecido

Idade da colocação da ostomia: anos  meses  ou   -   -

41. A criança tem sonda naso-gástrica (aos 5 anos)? sim  não  desconhecido



## INTEGRAÇÃO DA CRIANÇA NO SISTEMA DE ENSINO

42. A criança, aos 5 anos, está integrada no sistema de ensino?

- I Inclusão em sala de aula no ensino regular / a tempo completo, sem apoio ou com apoio esporádico de orientação.
- II Inclusão no ensino regular a tempo completo, com apoio técnico no mínimo 1 vez por semana.
- III Inclusão no ensino regular com apoio continuado em unidade específica para crianças com deficiência mas partilhando actividades integradas com as outras crianças.
- IV Frequenta o ensino especial a tempo inteiro.
- V Permanece em domicílio ou instituição.

27.a. Idade em que foi efectuada a avaliação registada: <4 anos ? 4 anos ? 5 anos ? 6 anos ? >6 anos ?

## CARACTERIZAÇÃO do NOTIFICADOR e do ACOMPANHAMENTO DA CRIANÇA

43. Actividade/profissão das pessoas que preencheram o formulário (Pediatra, Fisiatra, Neuropediatra, Enfermeiro, Terapeuta, Professor, outro):

44. Data de conclusão do preenchimento do formulário:  -  -  dd-mm-aa

45. Local principal de acompanhamento da criança (Hospital/Serviço/Unidade):

Contacto do médico assistente:

|                      |                      |        |
|----------------------|----------------------|--------|
| <input type="text"/> | <input type="text"/> | nome   |
| <input type="text"/> | <input type="text"/> | tel    |
| <input type="text"/> | <input type="text"/> | fax    |
| <input type="text"/> | <input type="text"/> | e-mail |

### Comentários:

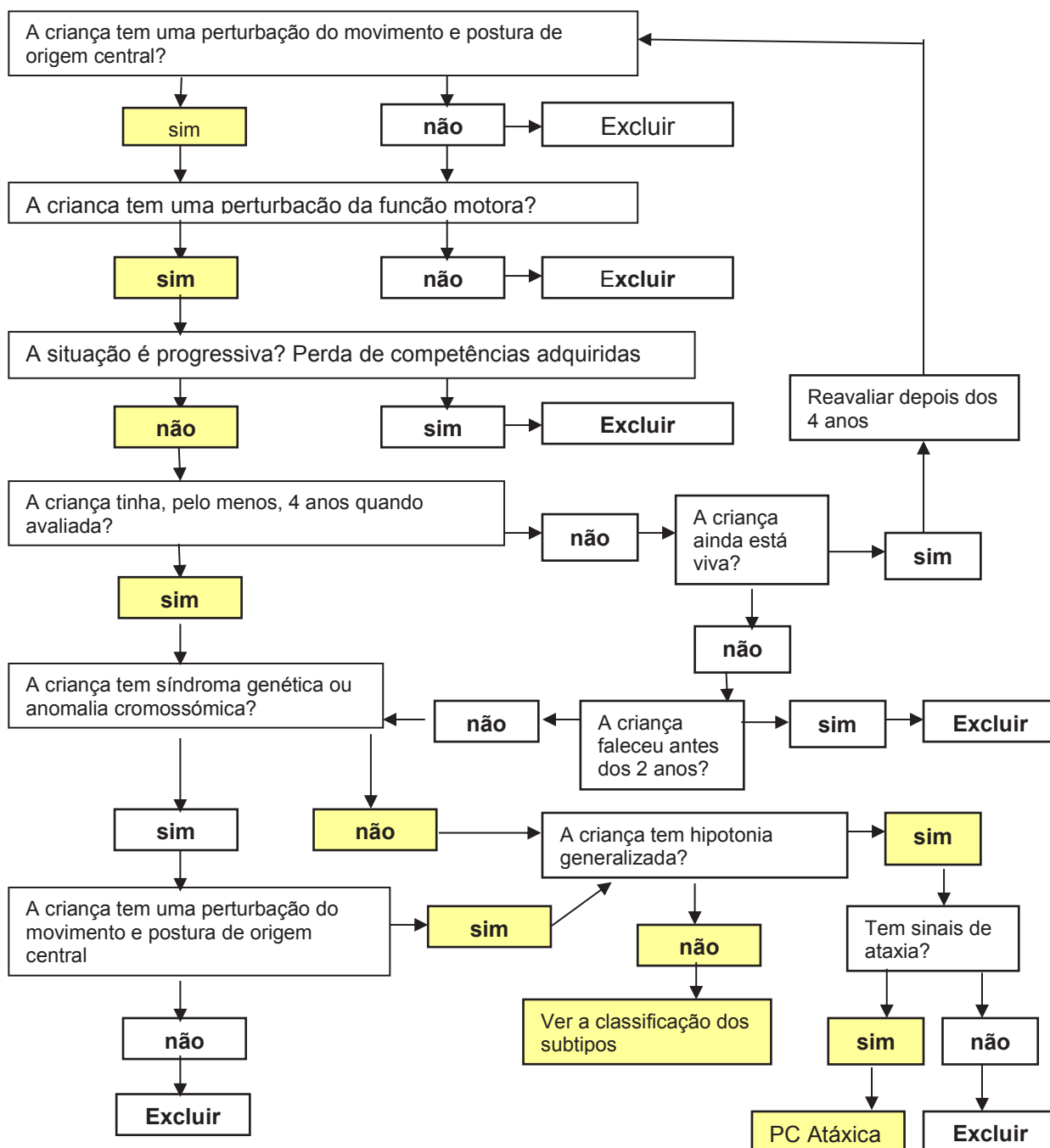
Algum facto importante ainda não referido anteriormente.

Este registo de dados é baseado na classificação e definição da Paralisia Cerebral da SCPE (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe), um grupo de colaboração para o registo e vigilância da paralisia cerebral (*Dev Med and Child Neurol* 2000;42:816-24), com alguns elementos obtidos do processo de standardização para o registo de dados clínicos nas crianças com défice neuomotor de origem central (Evans *et al*, *Dev Med Child Neurol* 1989;31:119-27) e outros dados considerados importantes para o Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral em Portugal.

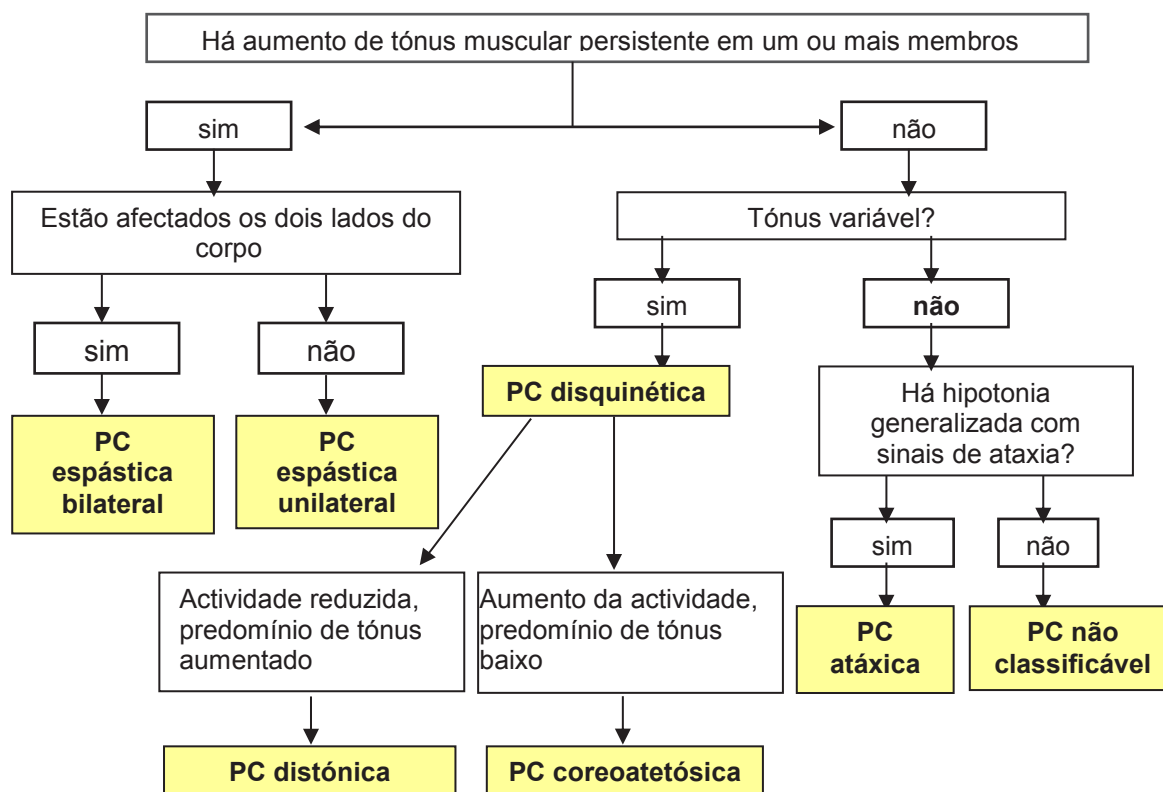
### Anexo 3 – Indicadores de gravidade do quadro clínico de paralisia cerebral

| Indicadores de Gravidade do Quadro Clínico (Jonhson, 2002), (Cans, et al, 2004).                 |  |
|--|--|
| Nível Cognitivo  | < 50   |
| GMFCS  | níveis IV e V  |
| Epilepsia  | Presença de epilepsia activa (medicada)  |
| Défice visual grave  | nível de perda visual <6/60 (Escala Snellen) ou <0.1 (escala decimal) em ambos os olhos (após correcção do olho melhor). |
| São contabilizados o número de indicadores que se encontrem presentes: 0, 1,2,3 ou 4 Indicadores |  |

Anexo 4 - Fluxograma de diagnóstico e inclusão/exclusão de casos de paralisia cerebral.



## Anexo 5 - Fluxograma de classificação dos subtipos de paralisia cerebral



**PC espástica.** Caracteriza-se pelo aumento do tónus, reflexos patológicos, hiperreflexia, sinais piramidais, como por exemplo o reflexo de Babinski, resultando num padrão anormal da postura e do movimento, subdividindo-se em **unilateral** e **bilateral**. A PC espástica bilateral já não é subdividida em predomínio dos membros superiores ou inferiores por tetraparésia/diplegia, mas por: **2 membros / 3 membros / 4 membros afectados**, visto que há grande variabilidade interobservador quando estes termos não são definidos através de um sistema de classificação da função dos membros superiores e inferiores.

**PC disquinética.** Caracteriza-se por movimentos involuntários, descontrolados, recorrentes e ocasionalmente estereotipados, tónus muscular variável, predomínio de padrões de reflexos primitivos. Classifica-se em dois subgrupos clínicos:

- **PC distónica.** Predominam posturas anormais (podem confundir-se com hipocinésia), hipertonia (tónus variável, mas a hipertonia é fácil de desencadear). São característicos os movimentos involuntários e movimentos voluntários com posturas anormais, provocados

por contrações musculares mantidas (rotação, flexão e extensão lentas das diversas partes do corpo).

- **PC coreoatetósica.** Predominam a hipercinésia, hipotonia (tónus variável, mas principalmente diminuído).

Nalguns casos, no entanto, pode ser difícil distinguir entre estes dois subgrupos quando estão presentes características de ambos. Nesses casos deve ser usado o termo PC disquinética.

**PC atáxica.** Caracteriza-se por falha da coordenação muscular, sendo os movimentos realizados com força, ritmo e destreza inadequados. São aspectos típicos: diminuição do tónus, ataxia do tronco e da marcha (perturbação do equilíbrio), dismetria (dificuldade em apontar e movimentos dirigidos aquém ou além do alvo) e tremor (sobretudo intencional lento).

Anexo 6 – Síndromes, malformações e anomalias congénitas.

| <b>SINDROME</b>                | <b>Nº</b>                     |
|--------------------------------|-------------------------------|
| Angelman                       | 8                             |
| Down                           | 4                             |
| Síndrome polimalformativo      | 3                             |
| Charge                         | 2                             |
| Moya-Moya                      | 2                             |
| Fibrose quística               | 1                             |
| Incontinência pigmenti         | 1                             |
| Joubert                        | 1                             |
| Neurofibromatose               | 1                             |
| Sequência de Pierre-Robin      | 1                             |
| Adams Oliver                   | 1                             |
| Antifosfolipidico catastrófico | 1                             |
| Klinefelter                    | 1                             |
| Sturge-Weber                   | 1                             |
| <b>TOTAL</b>                   | <b>28 / 1052 CASOS (2,7%)</b> |

| <b>MALFORMAÇÕES CEREBRAIS</b>                             | <b>Nº</b>                      |
|---|--------------------------------|
| Polimicrogíria  | 23                             |
| Polimicrogíria + esquizecefalia                           | 2                              |
| Esquizecefalia  | 14                             |
| Polimicrogíria + paquígia                                 | 2                              |
| Paquígia  | 1                              |
| Lisencefalia  | 4                              |
| Holoprosencefalia   | 5                              |
| Hidranencefalia   | 2                              |
| Displasia cortical  | 9                              |
| Agenésia do cerebelo                                      | 6                              |
| Dandy walker  | 5                              |
| Agenésia vermiana cerebelosa                              | 1                              |
| Hipoplasia vermis   | 1                              |
| Síndrome Aicardi  | 3                              |
| Agenésia corpo caloso                                     | 6                              |
| Corpo caloso aumentado                                    | 1                              |
| Quisto aracnoideu fossa posterior                         | 1                              |
| Arnold-Chiari   | 2                              |
| Aumento da cisterna magna                                 | 1                              |
| Défice rotacional hipocampo                               | 1                              |
| Hidrocefalia congénita                                    | 10                             |
| Displasia septo-optica                                    | 1                              |
| Nódulos heterotópicos                                     | 2                              |
| Macrocefalia  | 2                              |
| Hemi-megaencefalia  | 1                              |
| Microcefalia congénita                                    | 1                              |
| Quisto dermoide frontal com comunicação crânio-encefálica | 1                              |
| Malformação cerebral não especificada                     | 8                              |
| <b>TOTAL</b>  | <b>116/ 1062 CASOS (10,9%)</b> |

| <b>OUTRAS MALFORMAÇÕES/ANOMALIAS CONGÊNITAS</b> | <b>Nº</b>                         |
|---|-----------------------------------|
| Cardiopatía congénita                           | 27                                |
| Cardiopatía congénita + pé boto                 | 1                                 |
| Pé boto   | 1                                 |
| Cardiopatía congénita + hipospádias             | 1                                 |
| Hipospádias                                     | 1                                 |
| Luxação congénita da anca                       | 6                                 |
| Dedo supra-numerário                            | 3                                 |
| Fenda palatina                                  | 2                                 |
| Fenda palatina e lábio leporino                 | 1                                 |
| Anomalias vasculares cerebrais                  | 5                                 |
| Hemangiomas tronco e membros                    | 1                                 |
| Rim poliquístico                                | 2                                 |
| Hidronefrose                                    | 2                                 |
| Agenésia renal esq <sup>a</sup>                 | 1                                 |
| Duplicação piélica esq <sup>a</sup>             | 1                                 |
| Criptorquidia                                   | 1                                 |
| Atrésia do esófago                              | 3                                 |
| Gastrosquisis                                   | 2                                 |
| Atrésia intestinal                              | 1                                 |
| Estenose intestinal                             | 2                                 |
| Ausência de baço                                | 1                                 |
| Displasia septo-óptica                          | 1                                 |
| Ptose palpebral                                 | 1                                 |
| Espinha bífida oculta                           | 1                                 |
| <b>TOTAL</b>                                    | <b>68 / 1061 CASOS<br/>(6,4%)</b> |

| <b>OUTRAS SITUAÇÕES</b>                  | <b>Nº</b> |
|--|-----------|
| Alteração cromossoma 1                   | 1         |
| Delecção do braço longo do cromossoma 14 | 1         |
| Translocação cromossoma 8                | 1         |
| Translocação cromossoma 9                | 1         |
| Ictiose ligada ao cromossoma X           | 1         |
| Drepanocitose                            | 1         |

## **Anexo 7 – Sistema de classificação da neuroimagem. (Himmelman et al. 2016).**

### NEUROIMAGEM – Ressonância Magnética

Classificação da ressonância magnética em idade pós-neonatal para vigilância epidemiológica da paralisia cerebral na Europa (SCPE), baseada no padrão predominante de lesão que possa provocar o padrão clínico predominante da paralisia cerebral.

- A. Malformações: padrões do 1º e do 2º trimestre.
  - A.1. Perturbações de proliferação, migração ou organização (u/b).
  - A.2. Malformações – outras.
  
- B. Lesão predominante da substância branca: padrões precoces do 3º trimestre.
  - B.1. Leucomalácia periventricular (ligeira/grave) (u/b).
  - B.2. Sequelas de HPIV ou de EHP (u/b).
  - B.3. Combinação de sequelas de LPV e HPIV (u/b).
  
- C. Lesão predominante da substância cinzenta: padrões tardios do 3º trimestre.
  - C.1. Gânglios da base/tálamo (ligeira/moderada/grave).
  - C.2. Lesões para-sagitais.
  - C.3. Enfartes da artéria cerebral média.
  
- D. Diversos.
  
- E. Normal.
  
- F. Padrões de lesão não classificados por ausência de informação.

b – bilateral; d – direita; e – esquerda; EHP - enfarte hemorrágico periventricular; g – grave; HPIV - hemorragia intraventricular; l – ligeira; LPV – leucomalácia periventricular; m – moderada; u - unilateral.



Anexo 8 - Glossário

|                                  |   |
|----------------------------------|---|
| BFMF                             | Bimanual Fine Motor Function Classification System; Traduzido para Portugal como Sistema de Classificação da Motricidade Fina Bimanual (MFB).   |
| CCB                              | Sistema de Classificação do Controlo da Baba.   |
| CCE                              | Sistema de Classificação da Comunicação – Expressão.  |
| CDA                              | Sistema de Classificação do Desempenho na Alimentação.  |
| Causas pós neonatais             | Casos cuja etiologia ocorreu depois dos 28 dias completos após o nascimento - Código ICD 10.  |
| CHARGE                           | Síndrome que reúne uma sequência de anomalias congénitas afetando os olhos, coração, fossas nasais, órgãos genito-urinários e ouvidos, com restrição de crescimento (Coloma of the eye, Heart defects, Atresia of the choanae, Retardation of growth and/or development, Genital and/or urinary abnormalities, and Ear abnormalities and deafness). ( <a href="http://www.ojrd.com/content/1/1/34">http://www.ojrd.com/content/1/1/34</a> ).  |
| Coorte de nascimento             | Grupo de crianças nascidas num mesmo ano e acompanhadas ao longo do tempo para identificação de fenómenos de saúde ou de doença.  |
| Défice visual grave              | Nível de perda visual <6/60 (Escala Snellen) ou <0.1 (escala decimal) em ambos os olhos (após correcção do olho melhor).  |
| Défice auditivo grave            | Perda auditiva >70dB (antes da correcção, no melhor ouvido).  |
| DGS                              | Direcção Geral de Saúde. A Direcção Geral de Saúde tem por missão regulamentar, orientar e coordenar as actividades de promoção da saúde e prevenção da doenças, definir as condições técnicas para adequada prestação de cuidados de saúde, planear e programar a política nacional para a qualidade no sistema de saúde, bem como assegurar a elaboração e execução do Plano Nacional de Saúde e, ainda, a coordenação das relações internacionais do Ministério da Saúde. ( <a href="http://www.dgs.pt/">http://www.dgs.pt/</a> ). |
| Encefalopatia hipóxico-isquémica | É a manifestação clínica da asfíxia perinatal.  |
| Epilepsia                        | Duas ou mais convulsões, sem factor desencadeante, excluindo convulsões febris ou neonatais.  |
| FAPPC                            | Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral.  |
| FIV                              | Fertilização <i>in vitro</i> .  |
| GMFCS                            | Gross Motor Function Classification System; traduzido para Portugal como Sistema de Classificação da Função Motora Global (SCFMG).  |
| ICD                              | International Classification of Diseases (Classificação Internacional de Doenças); a versão ICD – 10 foi aprovada pela 43ª Assembleia da Organização Mundial de Saúde em Maio de 1990 e começou a ser usada pelos Estados Membros em 1994. ( <a href="http://www.who.int/classification/icd/en/#">http://www.who.int/classification/icd/en/#</a> ).   |
| Idade da mãe                     | Idade da mãe em anos, na altura do nascimento.  |
| Idade gestacional                | Duração da gestação, expressa em dias ou semanas completas, calculada a partir do primeiro dia do último período menstrual normal (INE).  |
| Incidência                       | Número de pessoas adoecendo durante um período especificado de tempo numa dada população (Associação Internacional de Epidemiologia).   |
| Índice de APGAR                  | Escala de cinco itens usada para a avaliação da vitalidade do recém-nascido logo após o nascimento (até aos 10 minutos de vida).  |
| INE                              | Instituto Nacional de Estatística. ( <a href="http://www.ine.pt">http://www.ine.pt</a> ).   |
| INSA                             | Instituto Nacional de Saúde Dr Ricardo Jorge. O INSA desenvolve uma tripla missão como laboratório do Estado no sector da saúde, laboratório nacional de referência e observatório nacional de saúde. ( <a href="http://www.insa.pt">http://www.insa.pt</a> ).  |

|                                  |  |
|----------------------------------|--|
| Intervalo de confiança           | Intervalo ou amplitude dos valores de uma medição que corresponde à probabilidade específica de incluir o verdadeiro valor da medição em questão (Associação Internacional de Epidemiologia).  |
| Malformação congénita associada. | Anomalia estrutural pré natal. devem ser registadas se constarem no livro: Smith's Recognisable Patterns of Human Malformation <sup>(15)</sup> -Código ICD 10.   |
| Malformação cerebral             | Anomalia estrutural pré natal do desenvolvimento cerebral. Excluídas anomalias cerebrais estruturais pós natais (ex: hidrocefalia adquirida, microcefalia, etc). Incluídas malformações causadas por agentes infecciosos (CMV, toxoplasma,...) no período pré natal - Código ICD 10.   |
| Morada na altura do nascimento   | Morada permanente da mãe na altura do nascimento.  |
| Mortalidade perinatal            | A mortalidade “à volta da data do nascimento”; mortes fetais de 22 ou mais semanas de gestação e mortes de nados-vivos com menos de 7 dias de idade (INE).   |
| Múltipla                         | Mulher que teve mais do que um parto.  |
| Nado-vivo                        | O produto do nascimento vivo (INE).  |
| Nível de escolaridade            | Nível ou grau de ensino mais elevado que o indivíduo concluiu ou para o qual obteve equivalência, e em relação ao qual tem direito ao respetivo certificado ou diploma (INE).  |
| NUTS                             | Nomenclatura Comum das Unidades Territoriais Estatísticas – designam as sub-regiões estatísticas em que se divide o território português, de acordo com o regulamento (UE) nº 868/2014 da Comissão, de 8 de agosto de 2014. As sub-regiões estatísticas de Portugal são de três níveis: NUTS I; NUTS II; NUTS III.   |
| ONSA                             | O Observatório Nacional de Saúde do INSA, atualmente denominado Departamento de Epidemiologia, desenvolve atividades nas áreas de registos epidemiológicos, bases de dados, bioestatística, epidemiologia, epidemiologia clínica e investigação em serviços de saúde. ( <a href="http://www.insa.pt/sites/INSA/Portugues/AreasCientificas/Epidemiologia/Paginas/inicial.aspx">http://www.insa.pt/sites/INSA/Portugues/AreasCientificas/Epidemiologia/Paginas/inicial.aspx</a> ). |
| PALOP                            | Países Africanos de Língua Oficial Portuguesa.   |
| Paridade                         | Número de gravidezes anteriores resultando em nado vivos ou nado mortos. Excluem-se os abortos espontâneos ou terapêuticos.  |
| Período neonatal                 | Primeiros 4 semanas de vida (28 dias completos).   |
| Período neonatal precoce         | Primeira semana completa de vida (7 dias completos).   |
| Período perinatal                | Período que decorre entre as 22 semanas completas de gestação (154 dias) e o 7º dia de vida do Recém-nascido).   |
| Período pós neonatal             | Período após os 28 dias de vida completos.   |
| Prevalência                      | Número de casos de uma dada doença ou condição presente, numa população, num momento cronológico preciso (Associação Internacional de Epidemiologia).  |
| Primípara                        | Mulher que tem o primeiro parto.   |

|                        |  |
|------------------------|--|
| PVNPC5A                | Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade. Programa de vigilância da paralisia cerebral, de âmbito nacional, em crianças de 5 anos de idade, nascidas desde 2001; organizado pela FAPPC e por várias sociedades científicas ligadas aos cuidados das crianças com paralisia cerebral.  |
| QI                     | Quociente de inteligência.   |
| Recém-nascido prétermo | Aquele nascido com menos de 37 semanas de gestação.  |
| Risco Relativo         | Razão (cociente entre o risco de uma doença nos indivíduos expostos e o risco correspondente entre os não expostos a uma condição (Associação Internacional de Epidemiologia).   |
| Síndromes associados   | Conjunto bem determinado de sintomas ou sinais que não caracterizam necessariamente uma só afeção patológica ou uma só doença, mas podem traduzir uma modalidade patogénica. Devem ser registados se constarem no livro: Smith's Recognisable Patterns of Human Malformation(15)Código ICD 10.   |
| SCPE                   | Surveillance of Cerebral Palsy in Europe. O Programa de Vigilância da Paralisia Cerebral na Europa, existe desde 1998. Promove a vigilância ativa transeuropeia da PC, utilizando uma linguagem comum, com os objetivos de determinar a incidência e a prevalência da PC, assim como fornecer dados que permitam planificar melhor os cuidados específicos necessários à criança com PC e às suas famílias. Portugal aderiu ao SCPE em 2005. |
| Taxa de Incidência     | Taxa que mede a ocorrência de novos acontecimentos (relativos à saúde) numa população, durante um dado intervalo de tempo; o denominador é a população “em risco” de sofrer o acontecimento (Associação Internacional de Epidemiologia).   |
| Taxa de prevalência    | Taxa que mede o número total de pessoas com uma dada doença ou condição um momento preciso de tempo (ou durante um período de tempo especificado), a dividir pelo número da população “em risco” de ter essa doença ou condição, presente naquele momento. (Associação Internacional de Epidemiologia).  |
| TORCHS                 | Conjunto de infeções que se transmitem da mãe para o filho, durante a gravidez; as mais frequentes dão nome ao conjunto: Toxoplasmose, Rubéola, Citomegalovirus, Herpes e Sífilis.   |
| UVP-SPP                | Unidade de Vigilância Pediátrica – Sociedade Portuguesa de Pediatria. Estrutura da Sociedade Portuguesa de Pediatria que providencia um sistema de vigilância nacional, sistemático, ativo, voluntário e individual de entidades clínicas pediátricas pouco frequentes mas de grande gravidade.  |

ANEXO 9 - Critérios de exclusão da referência ao Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade

Devem ser excluídas:

- todas as situações progressivas resultando na perda de competências adquiridas,
- as doenças da medula espinhal,
- os casos em que a hipotonia constitui o único sinal neurológico.

Quando são registados os dados:

- a idade mínima para confirmar o diagnóstico e recolher os dados deve ser de 3 anos e a idade ideal é de 5 anos;
- podem ser incluídas crianças com quadro clínico de PC e que faleceram entre 1 e 5 anos.