

**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, ao longo de 10 anos de actividade, 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 Reabilitação Pediátrica;

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^a Carla Conceição, como consultora de neuroimagem 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, cuja colaboração voluntária torna possível a concretização deste projeto.

Destaques do Relatório

O Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade em Portugal (PVNPC5A) atingiu o seu objectivo de cobertura nacional, está integrado na Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE), onde foi o primeiro registo com cobertura nacional, e assinou o acordo de cooperação com o Joint Research Centre da Comissão Europeia para integrar a Plataforma Europeia de Registos de Doenças Raras.

Foram notificadas ao PVNPC5A 1270 crianças com paralisia cerebral (PC) nascidas entre 2001 e 2007. Destas, 1187 tinham nascido em Portugal e 83 no estrangeiro. Faleceram 32 crianças com PC antes de completar 5 anos de idade (2,5%).

Verifica-se um declínio da taxa de incidência de PC aos 5 anos nas crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007, de 2,01‰ nado-vivos nascidos em 2001 para 1,55‰ nado-vivos nascidos entre 2001 e 2007. O declínio da taxa de incidência de PC aos 5 anos deve-se, principalmente, à redução do risco de PC nos prematuros nascidos com mais de 28 semanas, mas também se observa uma redução do risco entre os nascidos a termo. A subnotificação de casos também contribui para esta diminuição.

Verifica-se um aumento do risco de PC nos gémeos, nos filhos de gestantes com mais de 39 anos e com ensino superior. A tendência nacional para aumento da proporção de nascimento de gémeos, o aumento da idade média das mães e o adiamento da maternidade por razões sócio-profissionais não permite antever a manutenção do declínio da taxa de incidência de PC aos 5 anos nas crianças nascidas em Portugal.

Verifica-se um aumento da proporção de casos de PC devido a causas pós-neonatais, muitas delas potencialmente preveníveis, o que abre caminho ao reforço de medidas e campanhas de prevenção.

Das 1204 crianças com PC residentes em Portugal aos 5 anos de idade, 83 (7%) nasceram fora de Portugal; 80% destas crianças morava na Área Metropolitana de Lisboa, onde 14,4% das crianças com PC não nasceram em Portugal.

Constata-se uma taxa de uso da ressonância magnética encefálica muito elevada, o que permite um contributo importante para as definições individuais da causa e do prognóstico da PC.

Constata-se a carência de outros recursos de avaliação funcional, como visão, audição e cognição, o que prejudica a identificação de necessidades e a sua satisfação.

É necessário aumentar os recursos que permitam aproveitar o potencial das crianças com PC, assim como informar a população sobre as formas de prevenir a ocorrência de PC.

Highlights of the Report

The Program of National Surveillance of Cerebral Palsy at 5 years of Age in Portugal (PVNPC5A) attained the goal of achieving national coverage, is a partner of the Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE), being the first program with national coverage, and signed the cooperation agreement with the Joint Research Centre of the European Commission to integrate the European Platform of Rare Diseases Registries.

The PVNPC5A had registered 1270 children with cerebral palsy (CP) born between 2001 and 2007, 1187 of which had been born in Portugal. Thirty two children with CP died before reaching 5 years of age (2.5%).

The incidence rate of CP at 5 years of age declined among children born in Portugal between 2001 and 2007, from 2.01‰ live-borns in 2001 to 1.55‰ live-borns in the period between 2001 and 2007.

The decline of the incidence rate of CP at 5 years of age was mainly due to the reduction of the risk of CP among children born preterm but over 28 weeks of gestational age; a smaller reduction of the risk of CP among children born at term is also evident. Underreporting does contribute to a lower incidence rate.

There was an increased risk of CP among multiples, the offspring of women older than 39 years and the offspring of women with a university degree. Due to the maintained national trend of increase of multiple births, increasing mean maternal age and postponement of maternity due to socio-professional reasons, the prospect of maintaining the decline of the incidence rate of CP at 5 years of age among children born in Portugal seems bleak.

The proportion of children with CP due to post-neonatal causes increased; as many of them are potentially preventable, the reinforcement of information and prevention campaigns is needed.

Among 1204 children with CP residing in Portugal at 5 years of age, 83 (7%) had not been born in Portugal; 80% of these children lived in the Lisbon Metropolitan Area, where they amounted to 14.4% of the children with CP.

The rate of cranial magnetic resonance imaging was very high, providing an important contribution to define both the cause and the prognosis of CP.

There is evidence of lack of other resources to perform a thorough functional evaluation, including vision, hearing and cognition, affecting the identification and resolution of problems.

There is a clear need to increase resources to optimize the potential of children with CP and to enlighten the population on the prevention of CP.

ÍNDICE

1. Introdução	1
2. Notificação	3
3. Descrição das crianças com paralisia cerebral nascidas em Portugal entre 2001 e 2007	6
3.1 Caracterização clínica: Tipo clínico e morbilidade associada	8
3.2 Factores associados ao risco de paralisia cerebral	11
3.2.1 Factores sociodemográficos	12
3.2.2 Factores relacionados com a gravidez, parto e período neonatal	13
3.2.3 Outros factores etiológicos nas crianças com PC	18
3.2.4 Ressonância magnética nas crianças com paralisia cerebral	20
4. Descrição das crianças com paralisia cerebral residentes em Portugal aos 5 anos, nascidas entre 2001 e 2007	24
4.1 Caracterização clínica	24
4.1.1 Tipo clínico	24
4.1.2 Défices associados	26
4.1.2.1 Visão e audição	26
4.1.2.2 Cognição	26
4.1.2.3 Epilepsia	26
4.1.2.4 Microcefalia	27
4.1.2.5 Subluxação/luxação da anca	27
4.1.2.6 Nutrição e estado estaturó-ponderal	27
4.2 Caracterização funcional	28
4.2.1 Sistema de Classificação da Função Motora Global (Gross Motor Function Classification System - GMFCS)	28
4.2.2 Motricidade Fina Bimanual (Bimanual Fine Motor Function – BFMF) ...	28
4.2.3 Classificação do Desempenho na Alimentação	29
4.2.4 Classificação da Comunicação – Expressão	29
4.2.5 Classificação do Controlo da Baba	31
4.3 Análise dos dados em relação à sua distribuição geográfica.	32
4.4 Inclusão escolar aos 5 anos das crianças com paralisia cerebral	39
5. Comentários finais	45
6. Coordenação do Programa de Vigilância Nacional de Paralisia Cerebral aos 5 anos ...	47
7. Referências	48
8. Índices de ilustrações (Figuras e Quadros)	50
9. Anexos	54
Anexo 1 - Notificadores individuais e institucionais	55
Anexo 2 - Formulário do PVNPC5A	56
Anexo 3 - Indicadores de gravidade do quadro clínico de paralisia cerebral	65
Anexo 4 - Fluxograma de diagnóstico e inclusão/exclusão de casos de PC	66
Anexo 5 - Fluxograma de classificação dos subtipos de PC	67
Anexo 6 - Síndromes, malformações e anomalias congénitas	68
Anexo 7 - Sistema de classificação da neuroimagem	71
Anexo 8 – Glossário	72
Anexo 9 - Critérios de exclusão da referenciação ao PVNPC5A	75
10. Resumos de publicações e apresentações científicas	76

– Children with cerebral palsy born at term, non-admitted to neonatal intensive care, from the Portuguese National Register	76
– Portuguese Surveillance of Cerebral Palsy at 5 years of age - How to improve our registry	77
– MRI classification system (MRICS) for children with cerebral palsy: development, reliability, and recommendations	78
– Normal MRI in children from the Portuguese Cerebral Palsy Registry	79
– Surveillance of Cerebral Palsy in Europe: a new partner of the Institute for Health and Consumer Protection of the European Commission	80
– Decreasing prevalence in cerebral palsy: a multi-site European population-based study, 1980 to 2003	81
– Classification systems of communication for use in epidemiological surveillance of children with cerebral palsy	82
– National Surveillance of Cerebral Palsy in Portugal. Overview of the first eight surveyed years (birth-cohorts 2001-2008)	83
– MRI Patterns associated with function and comorbidities in 494 children from a SCPE affiliated National Registry	84
– Hurdles of a National Surveillance of Cerebral Palsy. Overview of the First Eight Surveyed Years in Portugal (Birth-Cohorts 2001-2008)	85
– Children with stroke in the Portuguese Surveillance of Cerebral Palsy Program	86
– Factors associated to non-inclusive early education of 5-years-old children with cerebral palsy in Portugal	87
– Ressonância magnética encefálica em crianças nascidas em 2001-2003, registadas no PVNPC5A	88
– Clinical features of cerebral palsy in children with symptomatic congenital cytomegalovirus infection.	89
– Five-Years-Old Children with Dyskinetic Cerebral Palsy Born in 2001-2004, From the Portuguese National Surveillance	90
– Development of the Viking Speech Scale to Classify the Speech of Children With Cerebral Palsy	91
– Cerebral Palsy at 5 years of age. National Surveillance in Portugal	92
– Five-years-old children with cerebral palsy born late and moderate preterm in 2001-2005 from a European national surveillance registry.	94
– Gastrostomy tube feeding of children with cerebral palsy: variation across six European countries	95
– Interrater reliability study of cerebral palsy diagnosis, neurological subtype, and gross motor function.	96
– Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade. Crianças nascidas em 2001-2003.	97
– Etiologia presumível nos casos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade na coorte de nascidos em 2001-2003 (Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade)	98
– Epilepsia e Paralisia Cerebral no Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade (2001-2005)	99
– Cerebral palsy at age 5 has better functional outcome in very premature newborns	100

than in asphyxic term newborns	
– Gastrostomy tube feeding of children with cerebral palsy: variation across six European countries.	101
– Spastic cerebral palsy at age 5 has better functional outcome in extreme prematurity than in term children	102
– How is growth and nutritional status assessed in children with cerebral palsy (CP)? A cross-sectional survey in 17 European countries.	103
– Intrathecal baclofen treatment in children with cerebral palsy across Europe	104
– Hip luxation in cerebral palsy – a European survey	105
– Early inclusive education of children with cerebral palsy in the Portuguese CP Surveillance Program	106
– Instrumentos de classificação da comunicação na Paralisia Cerebral: resultados preliminares do Projecto da Surveillance of Cerebral Palsy Europe – SCPE-NET Task4.2	107
– The diagnosis of cerebral palsy with a normal brain MRI. How confident do we feel?	108
– Epilepsy and cerebral palsy: Characteristics and trends in children born in 1976–1998	109
– Spastic cerebral palsy at age 5 has better functional outcome in extreme prematurity than in term children	110
– Cerebral palsy in the cohort of children born in 2001. Results of the surveillance of cerebral palsy in Portugal, 2006.	111
– Importância da vigilância epidemiológica da paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal	112
– Epidemiology of cerebral palsy in Portugal among 5-years-old children in 2006	114
– Epidemiology of cerebral palsy in Portugal among 5-years-old children in 2006	115
– Cerebral Palsy in Portugal. Current Knowledge and Projects of National Surveillance	116

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% nado-vivos (IC 99% 1,57-1,99) (Sellier et al., 2015).

A importância da vigilância epidemiológica ativa da PC é referida nas recomendações do EUROPERISTAT da União Europeia, enquanto indicador dos cuidados de saúde perinatais (Zeitlin, Mohangoo, Delnord (Ed.), 2013). A elevada heterogeneidade das manifestações clínicas e o estarem presentes ao longo do ciclo de vida, salientam a importância da vigilância epidemiológica como uma das ações de primeiro plano para o desenvolvimento de estratégias de prevenção, intervenção e acompanhamento da PC (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, quer por parte dos profissionais, sejam eles clínicos ou decisores, quer por parte das pessoas com PC e/ou dos respetivos 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 definições e critérios de classificação com a 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 têm permitido ao PVNPC5A ser considerado um registo de base populacional, que corresponde à inclusão de mais de 80% dos casos esperados, segundo os critérios da SCPE.

Muito embora, o desenho, o planeamento e a implementação sejam idênticos aos usados 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 realizados encontros regionais durante 2016, em Guimarães, Viseu, Coimbra, Évora, Beja e Faro, onde foram apresentados os resultados do PVNPC5A aos que nele colaboraram ou que têm interesse nas suas 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 trienais do PVNPC5A apresentam 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, usando 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, onde apresenta 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.

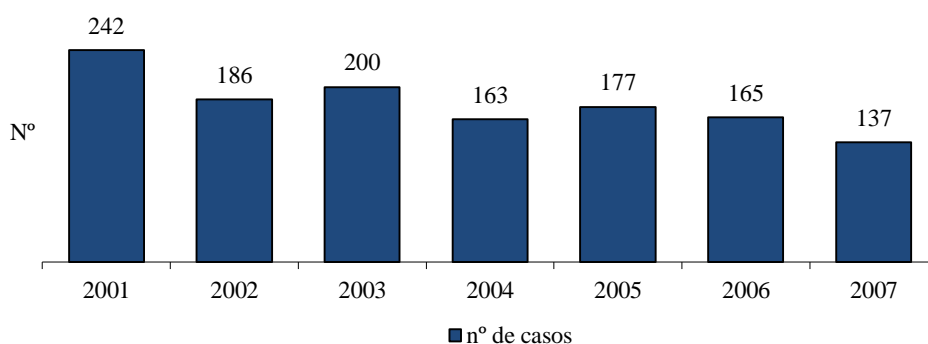
Portugal dispõe, hoje, de um conjunto único de condições para contribuir para a investigação a nível nacional, europeu e mundial na área da PC. A rede de notificadores do PVNPC5A permite identificar potenciais beneficiários de intervenções inovadoras para programas de investigação complementares e a 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 disponibiliza o conhecimento das características das crianças com PC nascidas no século XXI (Cadete et al., 2015), 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.

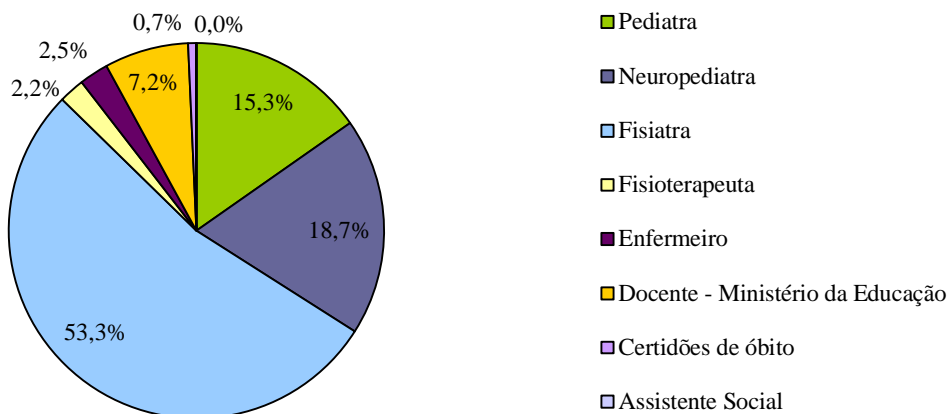
Até 31 de Outubro de 2016, o PVNPC5A recebeu 1681 notificações correspondentes a 1270 casos nascidos entre 2001 e 2007 (Figura 1). Em números absolutos, 242 dos casos registados nasceram em 2001, 186 em 2002, 200 em 2003, 163 em 2004, 177 em 2005, 165 em 2006 e 137 em 2007.



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 (Figura 2) é variada, mas 53,3% das notificações foi feita por médicos fisiatras.

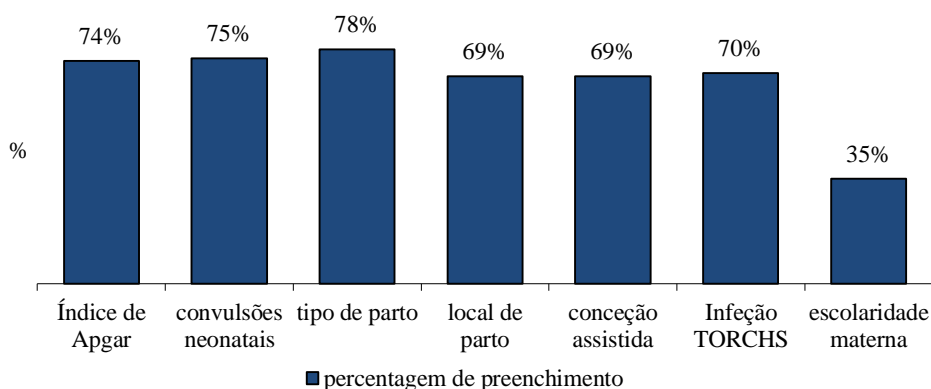


Dados em 31 de outubro de 2016

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.

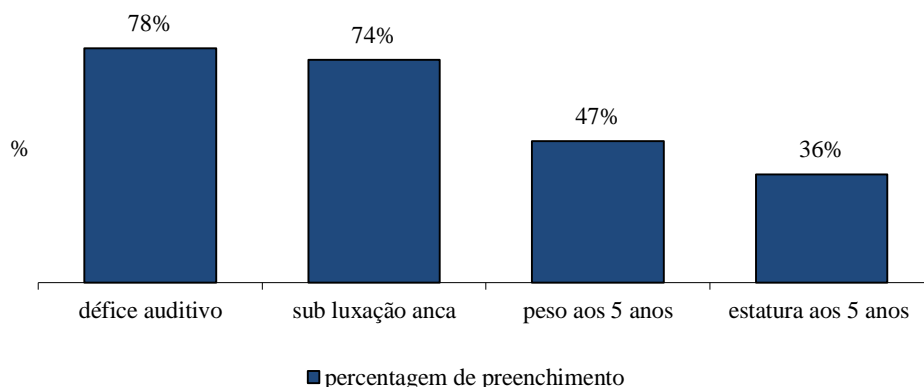
A adesão ao preenchimento dos formulários do PVNPC5A (Anexo 2) foi superior a 80% na grande maioria dos itens. Todos os itens relativos ao tipo clínico de PC registaram taxas de preenchimento superiores a 90%.

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 grau 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 – Toxoplasmosse, 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 32 casos que faleceram antes dos 5 anos de idade (2,5%): 8 nascidos em 2001, 8 em 2002, 4 em 2003, 3 em 2004, 3 em 2005, 2 em 2006 e 4 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 entre 2001 e 2007, efectivamente 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 Figura 5. 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).

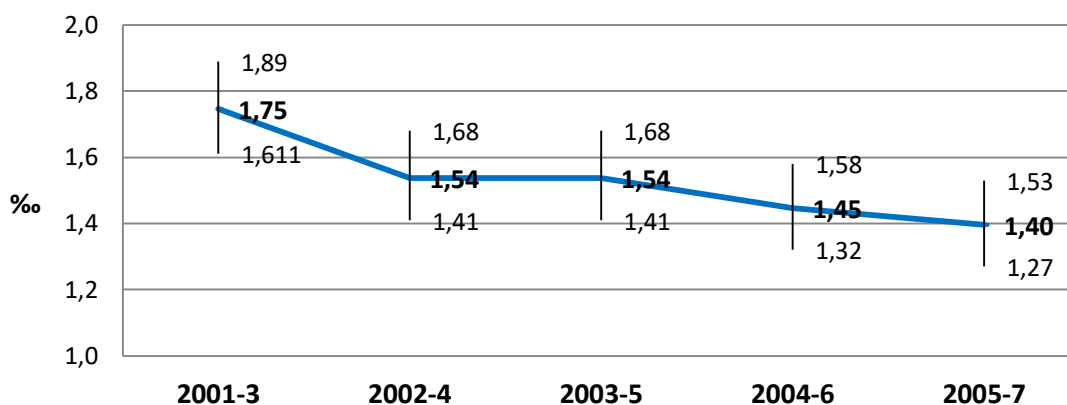
Quadro I. Taxa de incidência de paralisia cerebral aos 5 anos de idade para crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007.

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

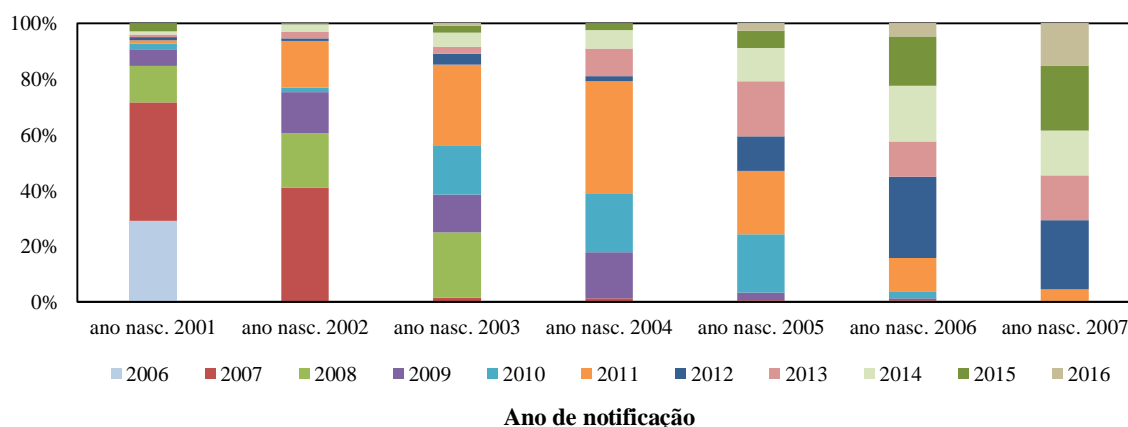


Triénio da coorte de nascimento

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, analisámos a data de notificação em cada ano de nascimento. A Figura 6 ilustra a distribuição dos casos notificados de cada ano de nascimento, referindo em cada ano qual o ano em que foi feita a notificação.



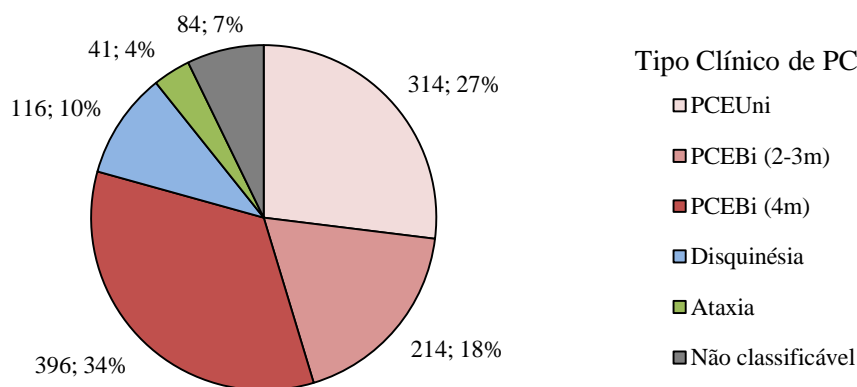
Dados em 31 de outubro de 2016

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 (Figura 7): 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.

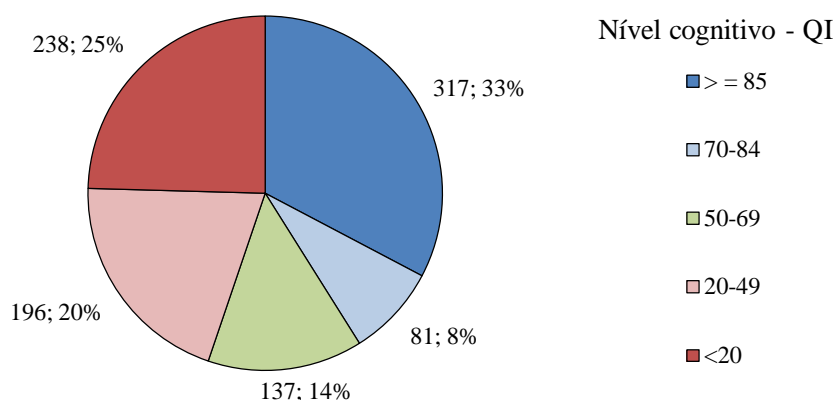
Paralisia cerebral espástica (n)	931
unilateral (n;%)	314 (31,0%)
bilateral (n;%)	610 (69,0%)
2 membros afetados (n;%)	171 (28,1%)
3 membros afetados (n;%)	41 (6,7%)
4 membros afetados (n;%)	397 (65,2%)
número de membros não registado (n)	8

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) (Figura 8).



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.

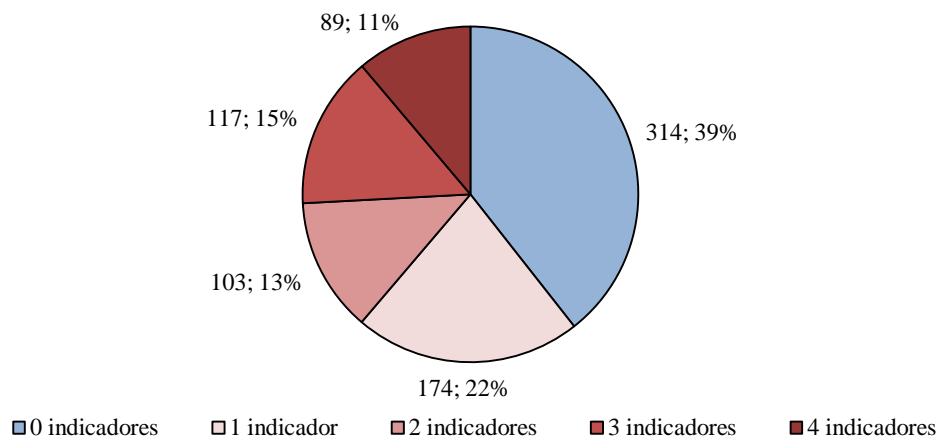
Das 1022 crianças em que foi obtida informação sobre a existência de epilepsia, esta estava presente em 459 (44,9%; IC95% 41,89 – 47,97). De entre as crianças com medicação anti-epiléptica (413), 37,2% estavam em monoterapia e 62,8% em politerapia.

De entre as 1187 crianças registadas, nascidas em Portugal nos anos de 2001 a 2007, foram identificadas 32 que faleceram antes dos 5 anos de idade (2,7%; IC95% 1,92 – 3,78): 8 nascidas em 2001, 8 em 2002, 4 em 2003, 3 em 2004, 3 em 2005, 2 em 2006 e 4 em 2007.

O PVNPC5A considera importante a avaliação da 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 (Figura 9)

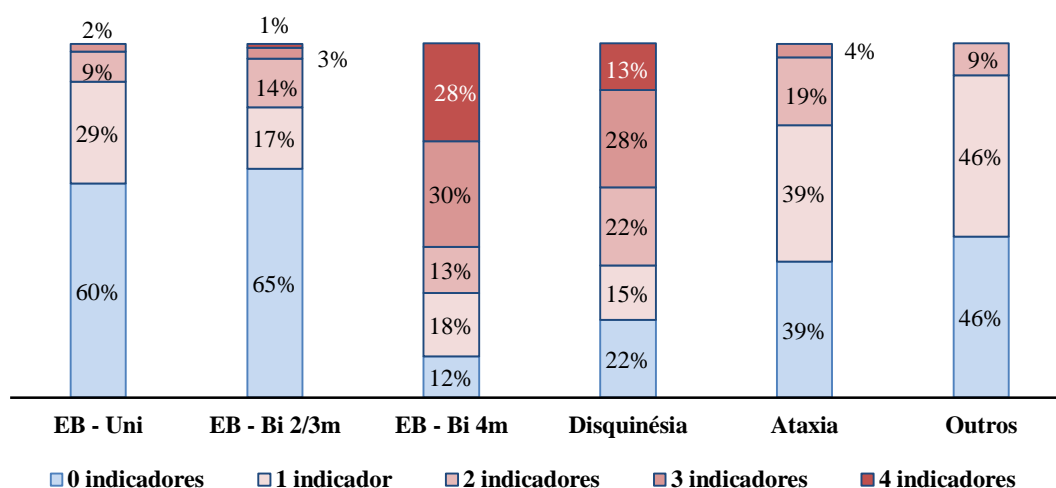


Dados em 31 de outubro de 2016

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, (Figura 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 Figura 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 múltípara (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 (% 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, no transporte ou numa instituição de saúde sem maternidade. Estimamos uma taxa de incidência de PC aos 5 anos de 5,2‰ 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 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 (Figura 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.

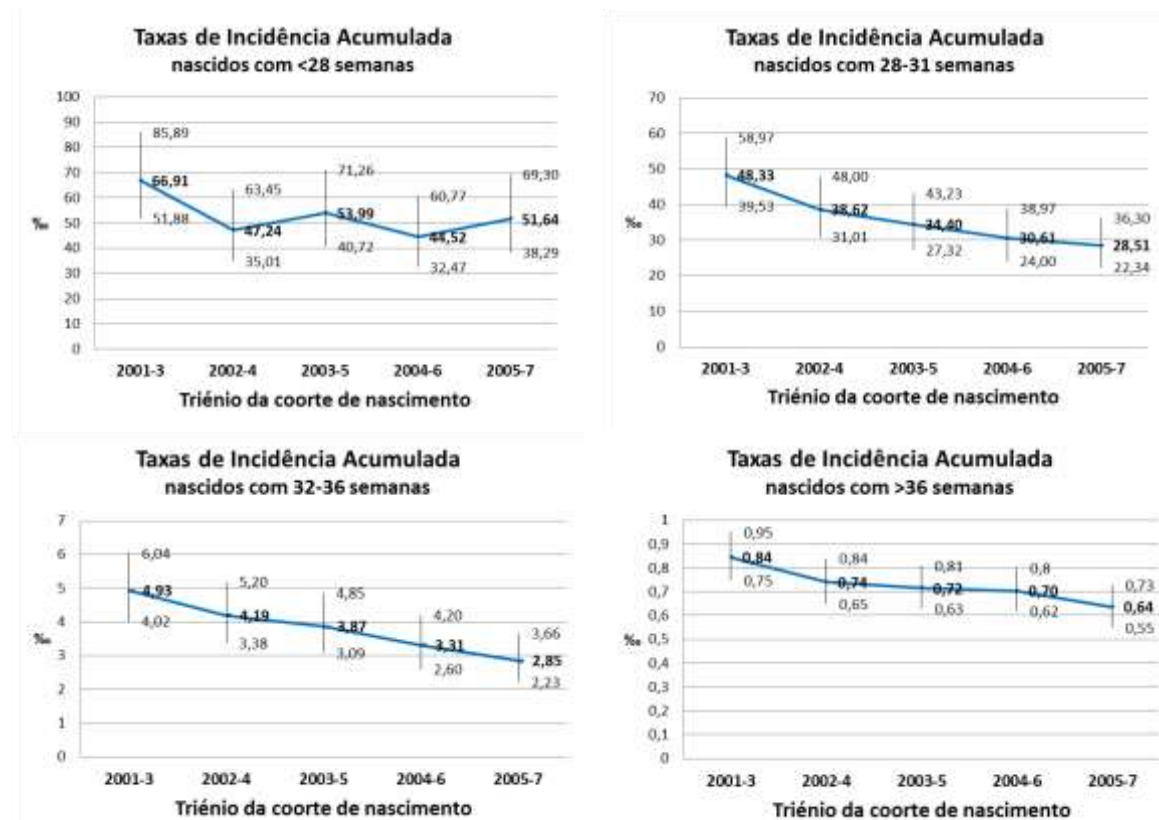


Figura 11. Variação da taxa de incidência acumulada de paralisia cerebral aos 5 anos de idade por triénios deslizantes de coortes de anos de nascimento, consoante a idade gestacional ao nascimento, baseada nas crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A e nascidas em Portugal entre 2001 e 2007 (n=1028) e no número de nado-vivos registados pelo Instituto Nacional de Estatística. Os números base 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.

Assumi-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 (prematuridade). Não nos é possível estimar o risco de PC diferenciando o número de gémeos.

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 sobre as variáveis Apgar e convulsões nas primeiras 72 horas de vida para a totalidade dos nado-vivos 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 necessitarem 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 asfixia 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 ≤ 6 e a ocorrência de convulsões nas primeiras 72 horas de vida, ou
- registo de Índice de Apgar aos 5 minutos ≤ 3 , ou
- se ressonância magnética sugestiva, ou
- se 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.

Factores ocorridos nos períodos perinatal ou neonatal	Nº
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 (P₂₅ 4 meses; P₇₅ 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).

Incidente pós-neonatal causal	Nº
Infeção do sistema nervoso central	41
- Encefalites e encefalomiélites	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

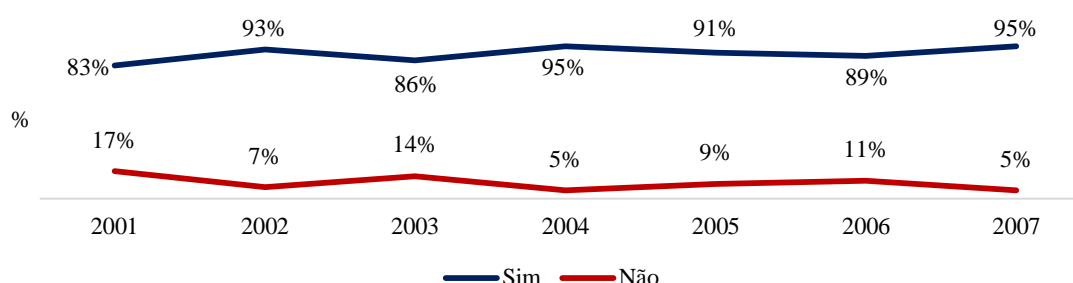
3.2.4. Ressonância magnética nas crianças com paralisia cerebral nascidas em Portugal

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 (Himmelman 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 (Figura 12). 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.

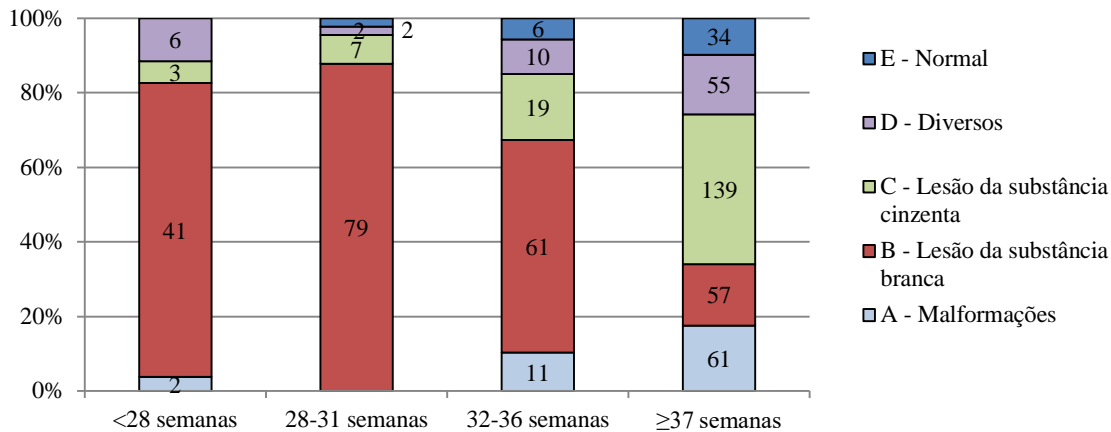
A descrição da classificação do achado predominante na RM cerebral, ao qual se possa atribuir o quadro clínico de PC, é apresentada no Quadro X.

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
A – Malformações. Padrões do 1º e do 2º trimestres.	78	12,7%
A.1 - Perturbações de proliferação, migração ou organização	54	
A.2 – Outras malformações	23	
B – Lesão predominante da substância branca: padrões precoces do 3º trimestre.	240	51,7%
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	
C - Lesão predominante da substância cinzenta: padrões tardios do 3º trimestre.	175	28,5%
C.1 - Gânglios da base/tálamo	71	
C.2 - Lesões para-sagitais	39	
C.3 - Enfartes da artéria cerebral média	51	
D – Diversos	78	12,7%
E – Normal	44	7,2%

Dados em 31 de outubro de 2016

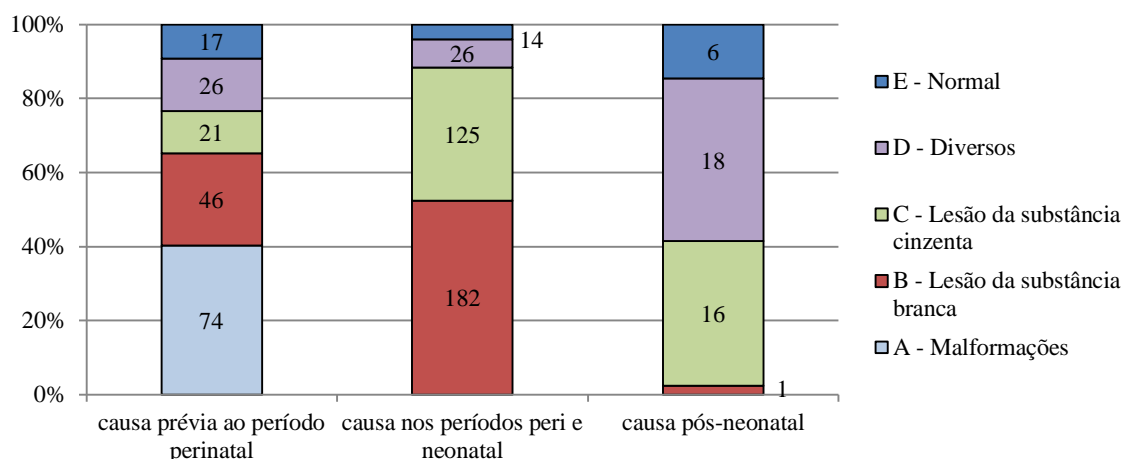
Os padrões de lesão predominante na RM variam com a idade gestacional ao nascimento (Figura 13), com a causa presumível ser pré-natal/neonatal ou pós-neonatal (Figura 14) e estão relacionados com o tipo clínico predominante (Figura 15).



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.

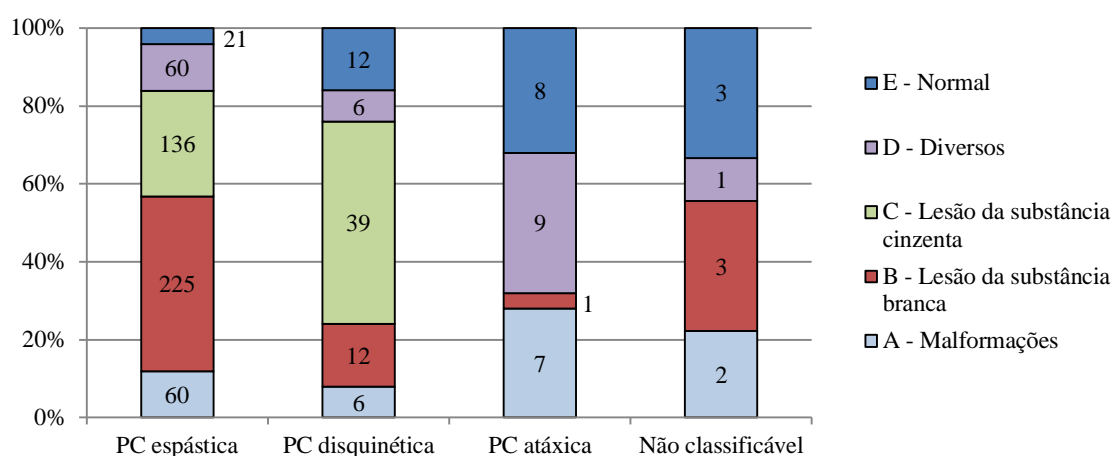


Dados em 31 de outubro de 2016

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.

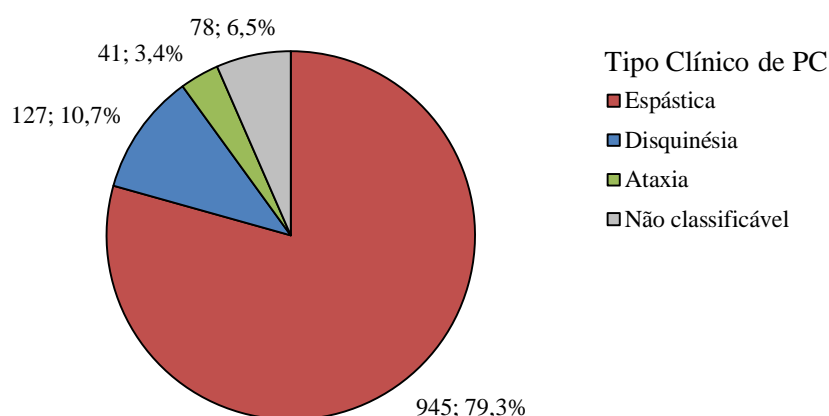
4. Descrição das crianças com paralisia cerebral residentes em Portugal aos 5 anos, nascidas entre 2001 e 2007

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%) (Figura 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).



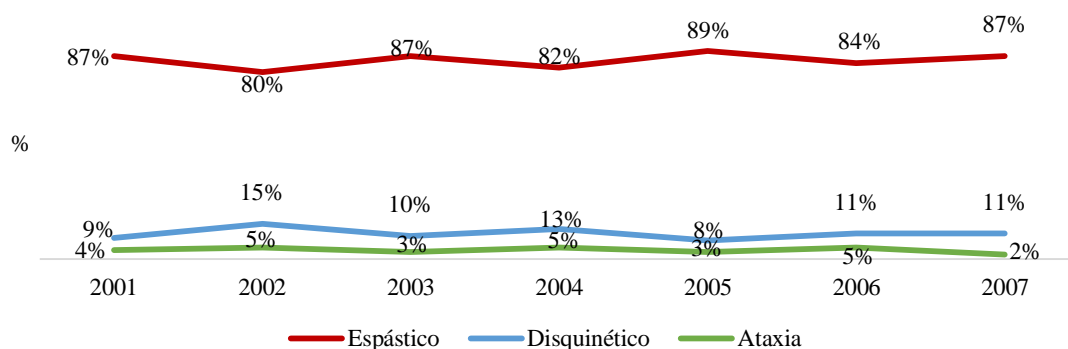
Dados em 31 de outubro de 2016

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

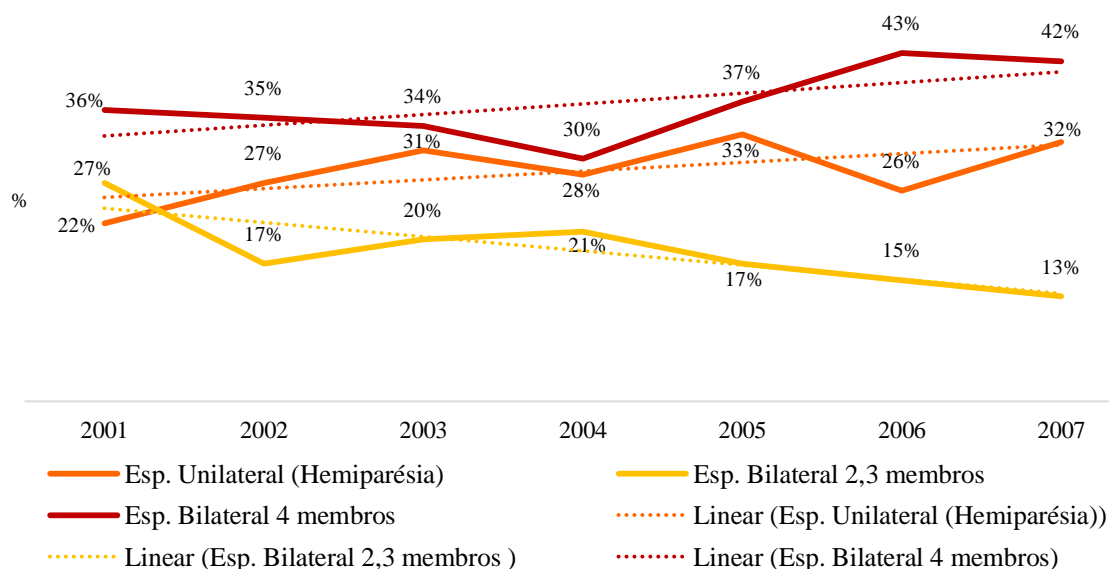
(28,6%) e em 56 apenas como disquinésia (44,4%). Na Figura 17 ilustra-se a constância das proporções dos tipos clínicos de PC ao longo dos sete anos em análise.



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 (Figura 18). A proporção anual de casos de PC espástica unilateral (2001: 22%; 2007: 32%) e de PC espástica bilateral com 4 membros afetados (200: 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

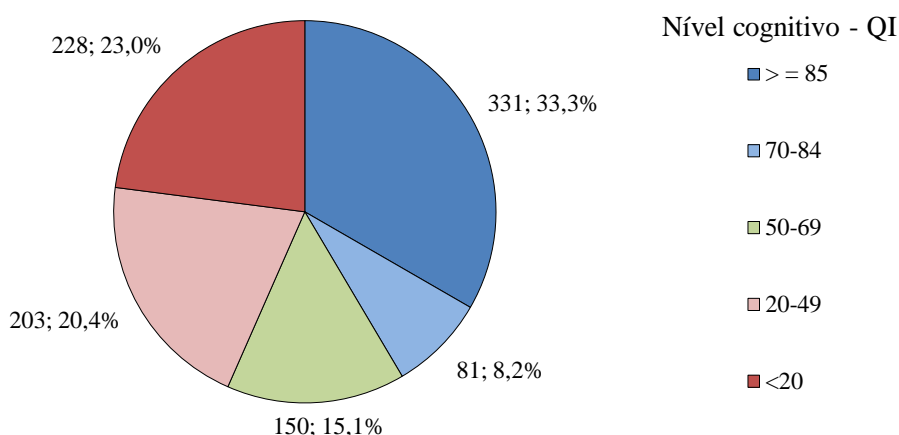
4.1.2.1. Visão e audição

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) (Figura 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.

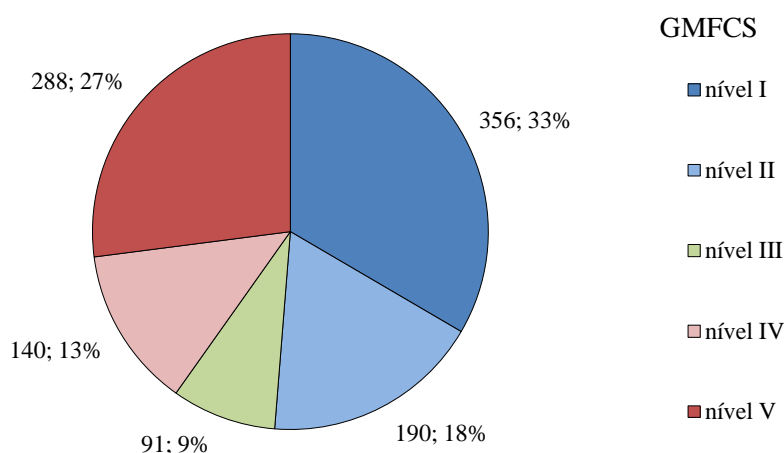
Das crianças com gastrostomia apenas uma criança não apresentava nenhum indicador de gravidade da PC, outra apresentava 2 indicadores e a maioria apresentava três indicadores (15 crianças) ou quatro indicadores (13 crianças).

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%) (Figura 20).

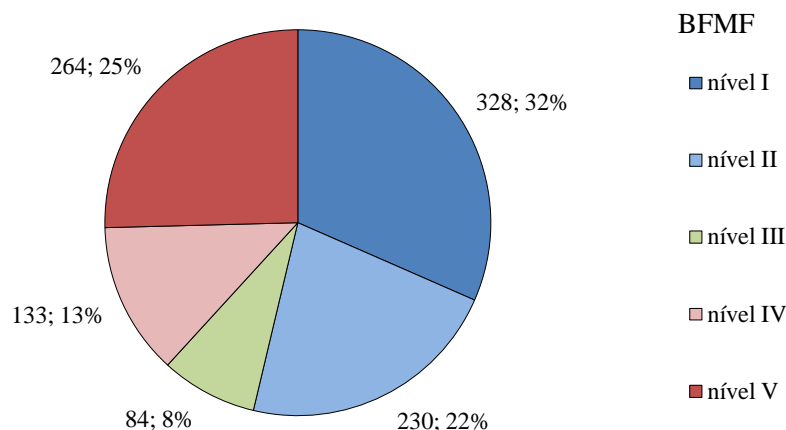


Dados em 31 de outubro de 2016

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%) (Figura 21).

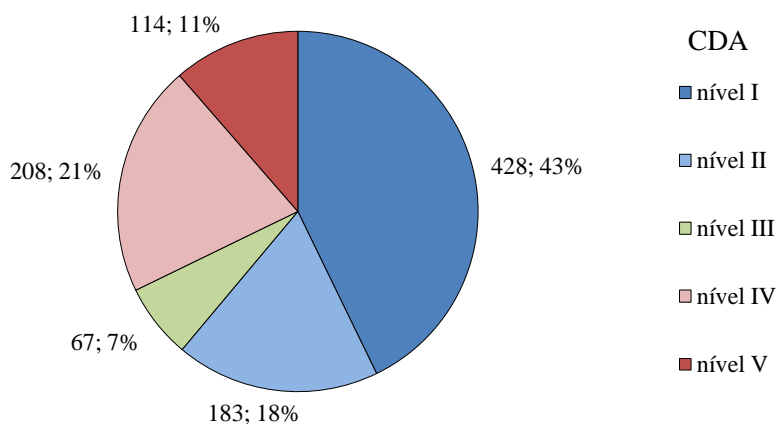


Dados em 31 de outubro de 2016

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% (Figura 22).



Dados em 31 de outubro de 2016

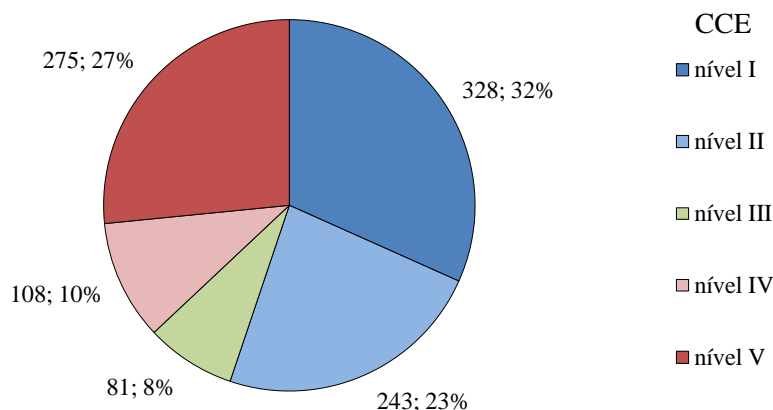
Figura 22. Distribuição pela Classificação de Desempenho na Alimentação (CDA) das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007 (n=1204; avaliação registada em 1000 crianças). PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 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% (Figura 23).

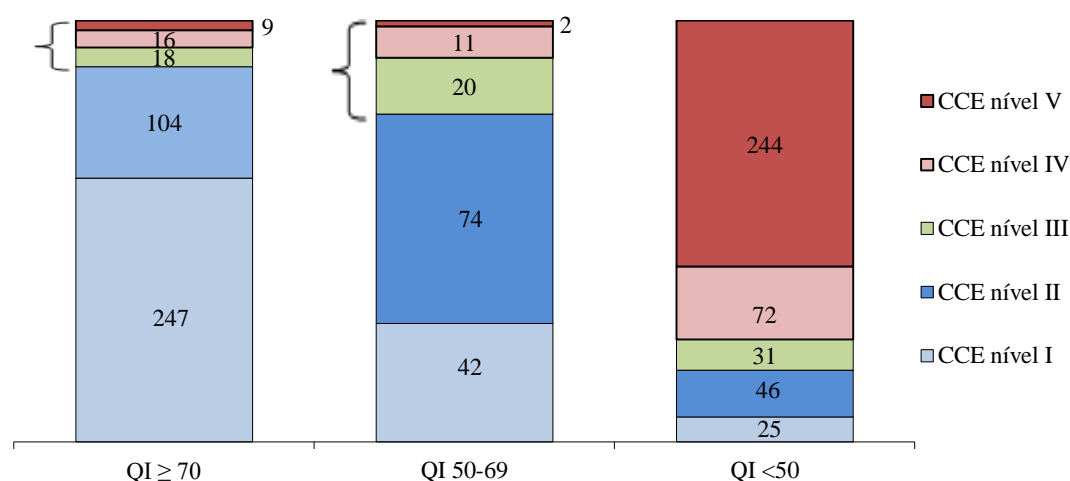
Salientamos que nas crianças de nível III e IV os meios aumentativos e alternativos de comunicação são determinantes para o seu desempenho e desenvolvimento de todo o seu potencial.



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) (Figura 24).

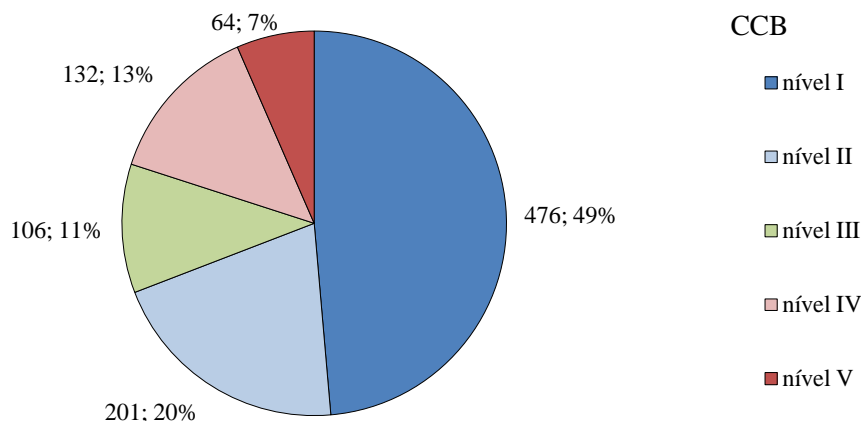


Dados em 31 de outubro de 2016

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

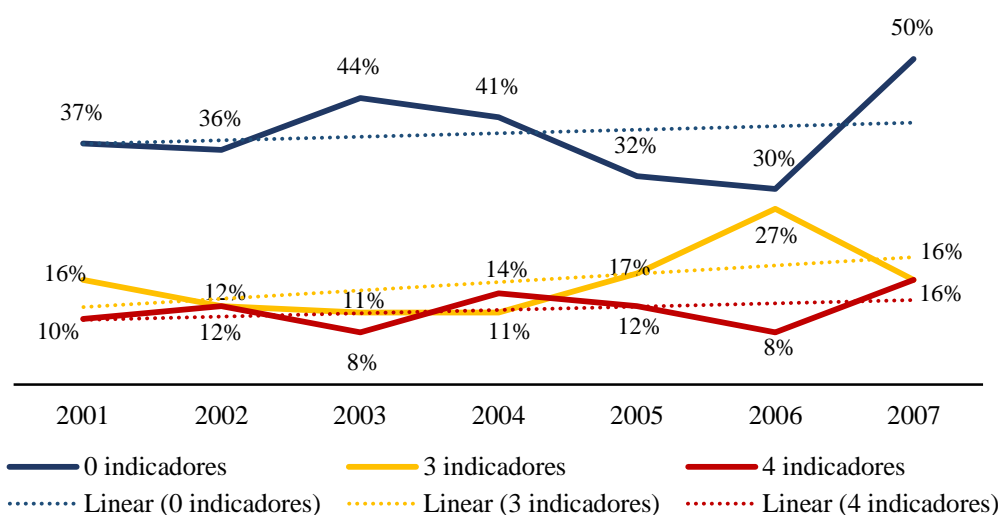
A Classificação do Controlo da Baba (Anexo 2) nas crianças com PC, residentes em Portugal aos 5 anos de idade, revela que 20% delas tem um mau ou muito mau controlo da baba (níveis IV e V), o que pode condicionar a sua inclusão social e escolar. Verifica-se também a ausência de dificuldades no controlo da baba (nível I) em 48,6% (Figura 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 (Figura 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 (Figura 27).

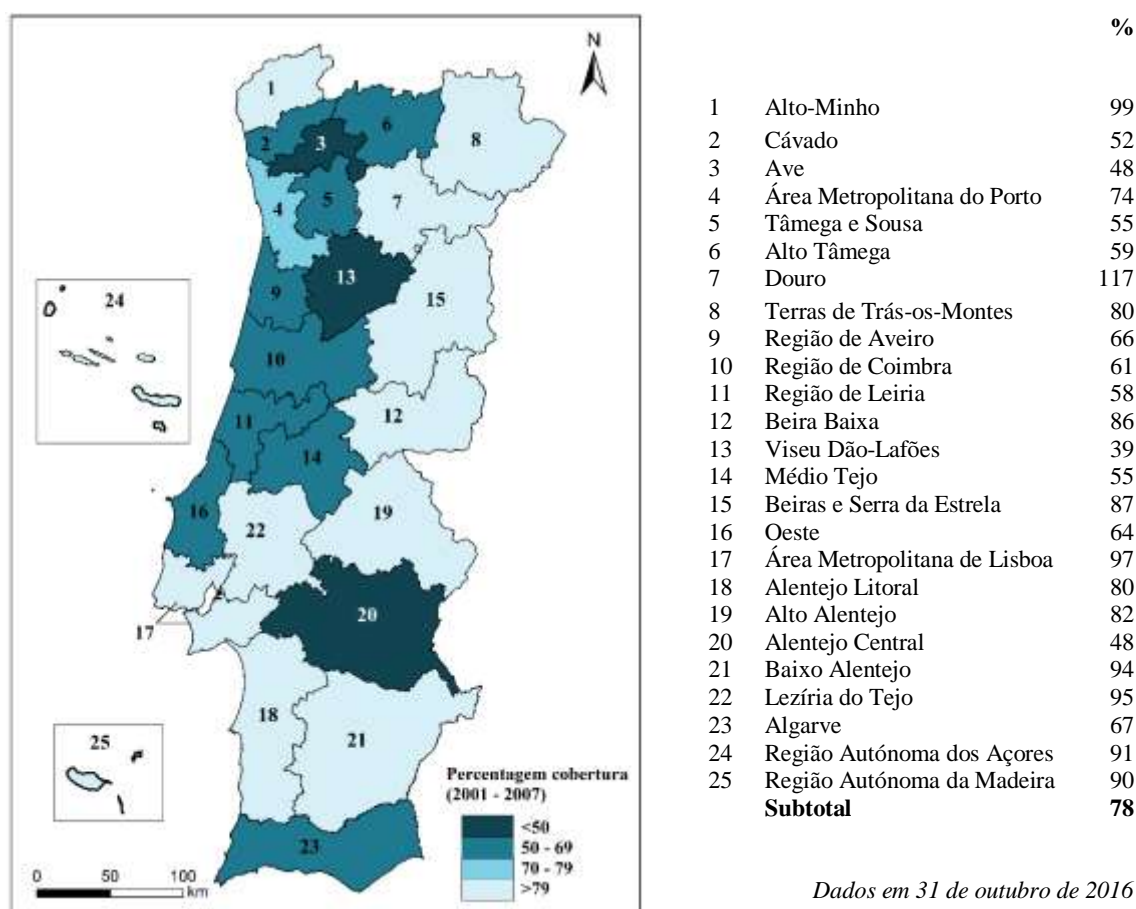


Figura 27. Estimativa da cobertura da notificação pelos casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos em Portugal entre 2001 e 2007. (n=1187). NUTS - Nomenclatura das Unidades Territoriais para Fins Estatísticos; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos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

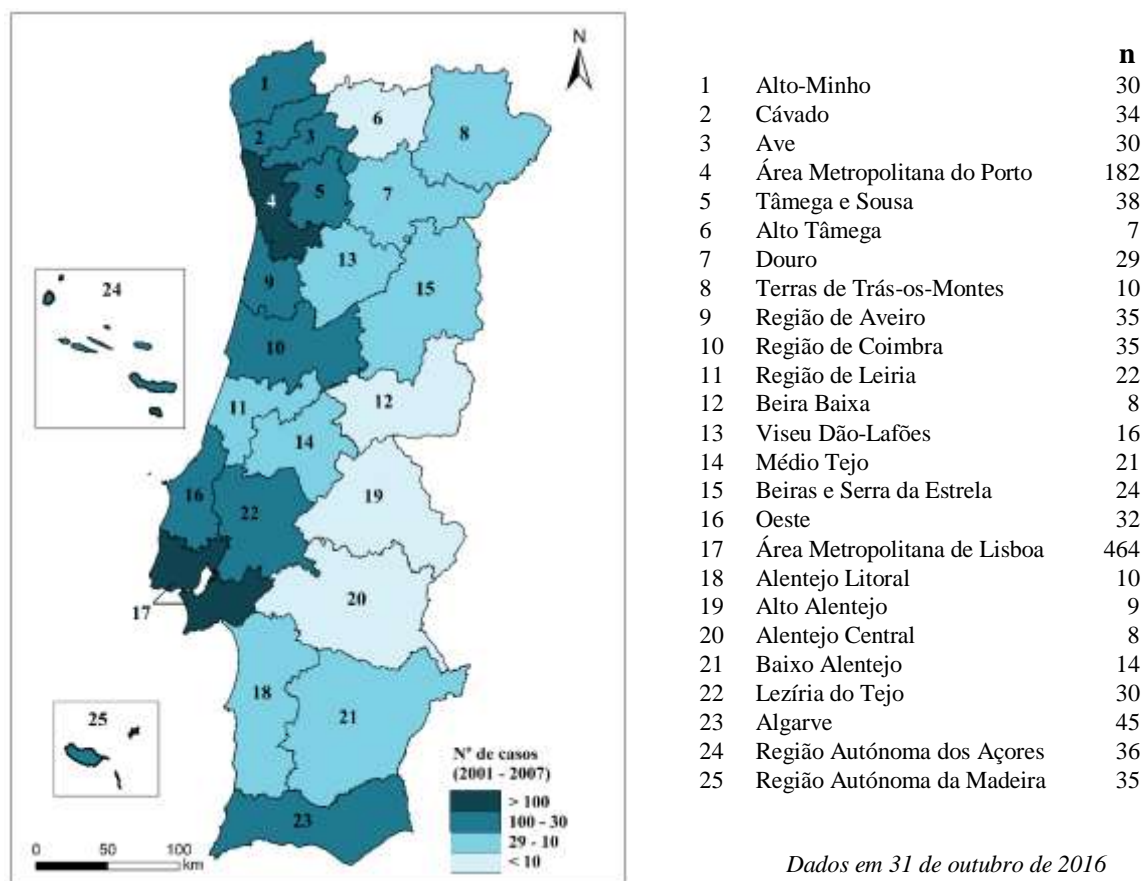
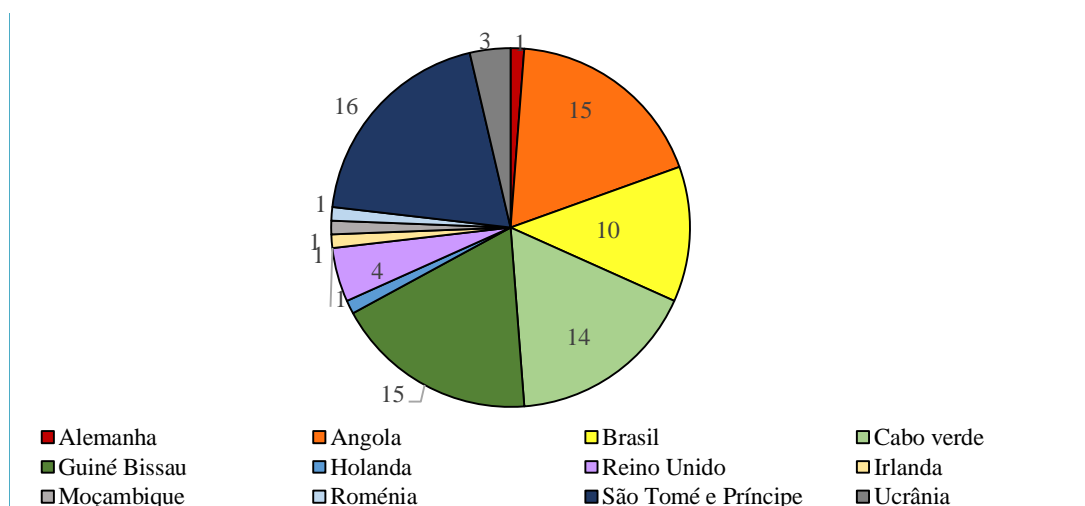


Figura 28. Casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 residentes em Portugal aos 5 anos. (n=1204). NUTS - Nomenclatura das Unidades Territoriais para Fins Estatísticos; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

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.

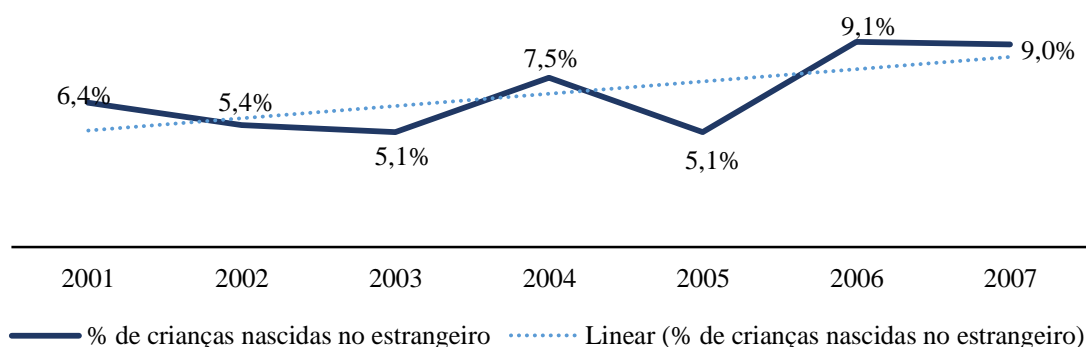
A Figura 29 apresenta a distribuição por país de origem dos casos residentes em Portugal e nascidos no estrangeiro, destacando-se os PALOP (São Tomé e Príncipe 16%, Guiné Bissau e Angola 15%, Cabo Verde 14%) e o Brasil (10%).



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.

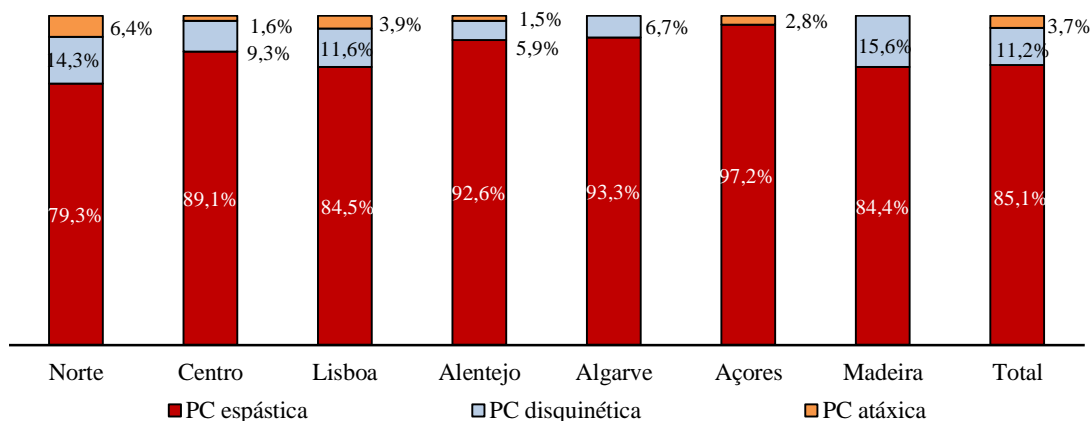
A Figura 30 apresenta distribuição anual da proporção de crianças com PC, residentes em Portugal e nascidas no estrangeiro. Verifica-se uma tendência para o seu aumento percentual, registando-se uma percentagem de 9% nas crianças nascidas em 2007.



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.

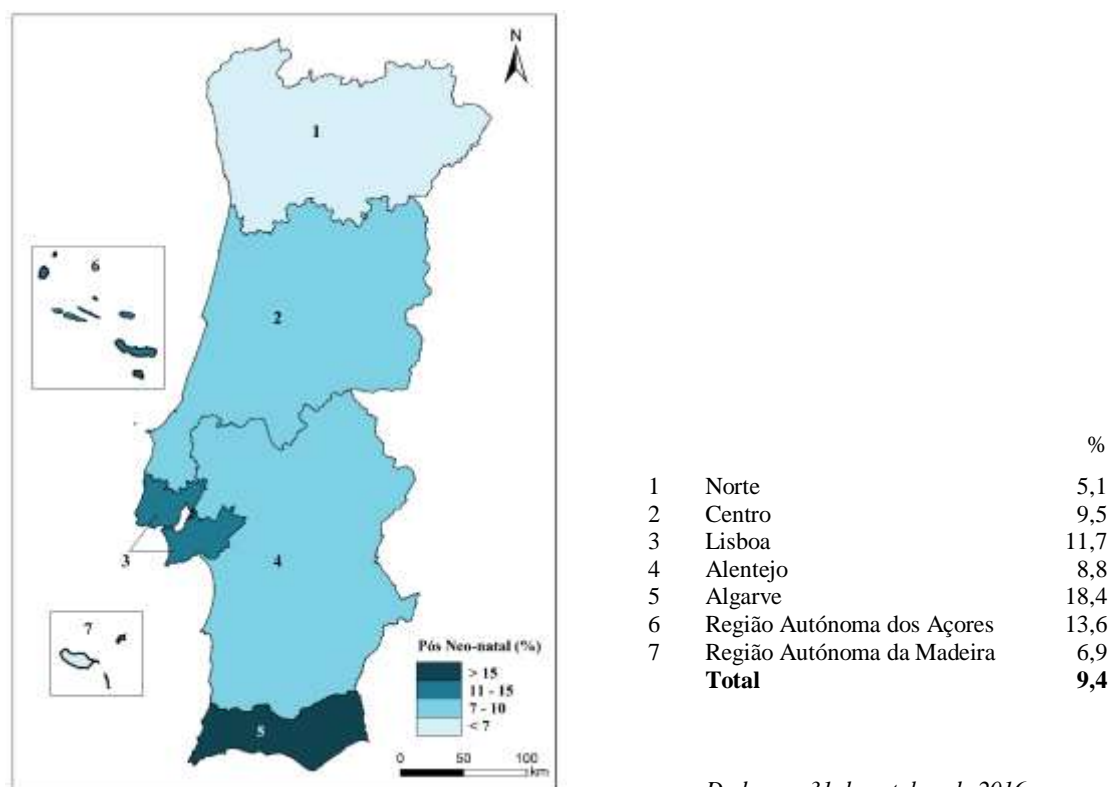
A Figura 31 apresenta a distribuição das crianças registadas segundo o tipo clínico, por regiões NUTS II.



Dados em 31 de outubro de 2016

Figura 31. Distribuição por regiões NUTS II dos casos de paralisia cerebral registrados 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; PC – paralisia cerebral; PVNPC5A - Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade.

Sublinha-se que os quadros clínicos com predomínio 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.

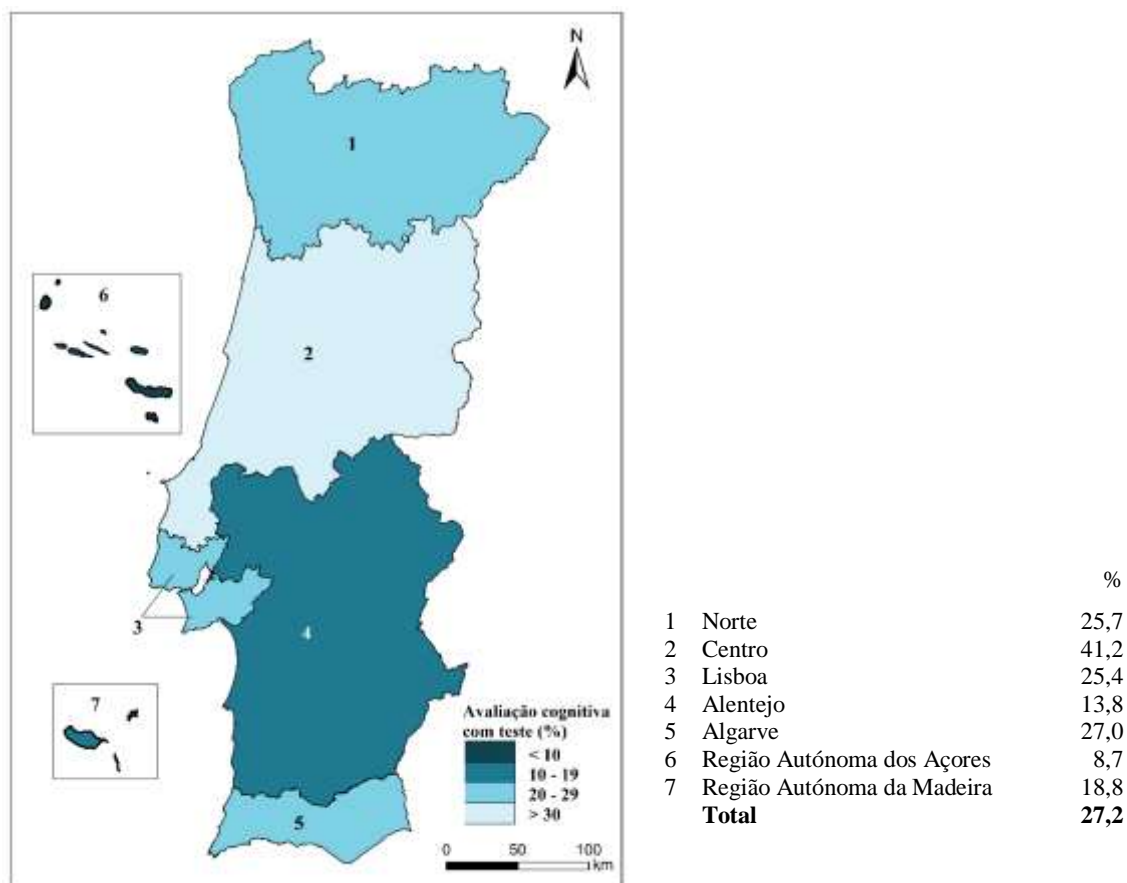


Dados em 31 de outubro de 2016

Figura 32. Distribuição por regiões NUTS II da percentagem de casos de paralisia cerebral registrados 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 Figura 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.

Não foram encontradas diferenças regionais significativas nas competências funcionais das crianças com PC aos 5 anos de idade, bem como relativamente à presença de défices visual, auditivos ou cognitivo, assim como quanto à classificação do nível de gravidade da situação clínica. Encontraram-se diferenças regionais significativas no tipo de avaliação do nível cognitivo (Figura 33).

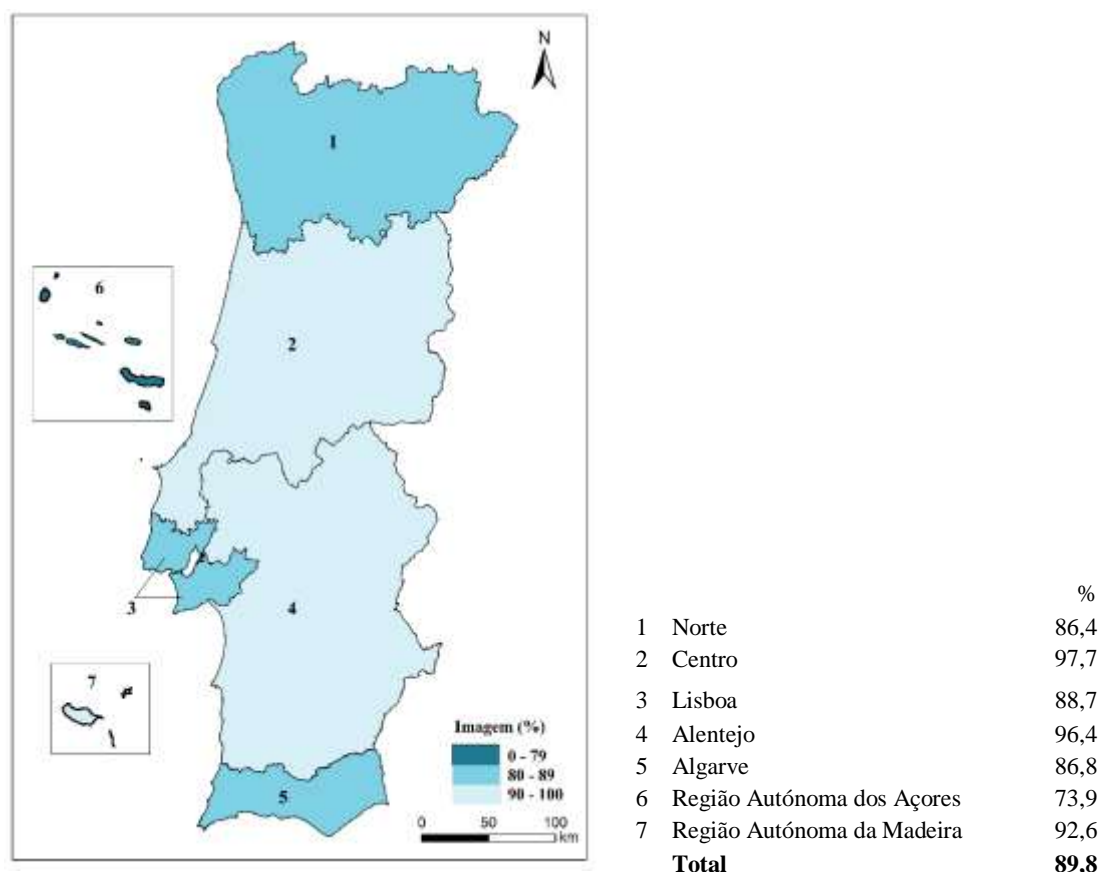


Dados em 31 de outubro de 2016

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

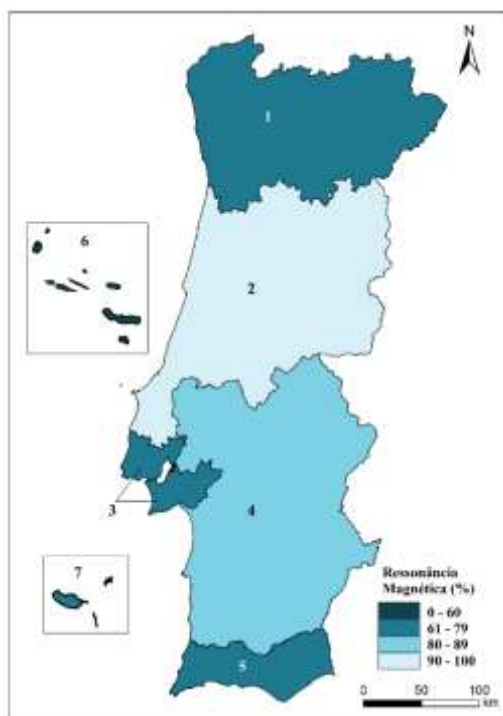


Dados em 31 de outubro de 2016

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.

Apenas em 73,9 % das crianças com PC residentes na Região Autónoma dos Açores foi registado ter sido realizado algum tipo de neuroimagem cerebral.

A Figura 35 refere a proporção de crianças com referência à realização de RM cerebral, havendo diferenças significativas entre as regiões.



	%
1 Norte	77,4
2 Centro	91,5
3 Lisboa	74,4
4 Alentejo	85,2
5 Algarve	76,3
6 Região Autónoma dos Açores	52,2
7 Região Autónoma da Madeira	66,7
Total	78,1

Dados em 31 de outubro de 2016

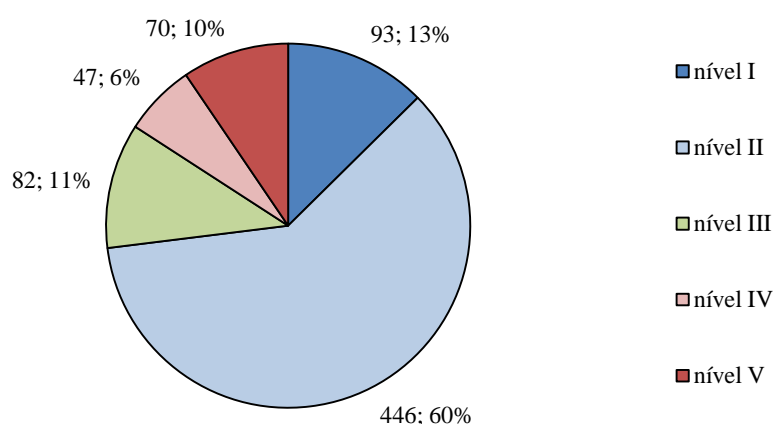
Figura 35. Distribuição por regiões NUTS II da percentagem de casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 e residentes em Portugal aos 5 anos com neuroimagem cerebral e referência a RM (n=786). NUTS - Nomenclatura das Unidades Territoriais para Fins Estatísticos; PVNPC5A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

Apenas nas crianças residentes nas regiões do Centro (91,5%) e no Alentejo (85,2%) se registou a realização de RM cerebral numa proporção superior a 80%; é nas regiões autónomas dos Açores e da Madeira que se registou uma proporção 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.

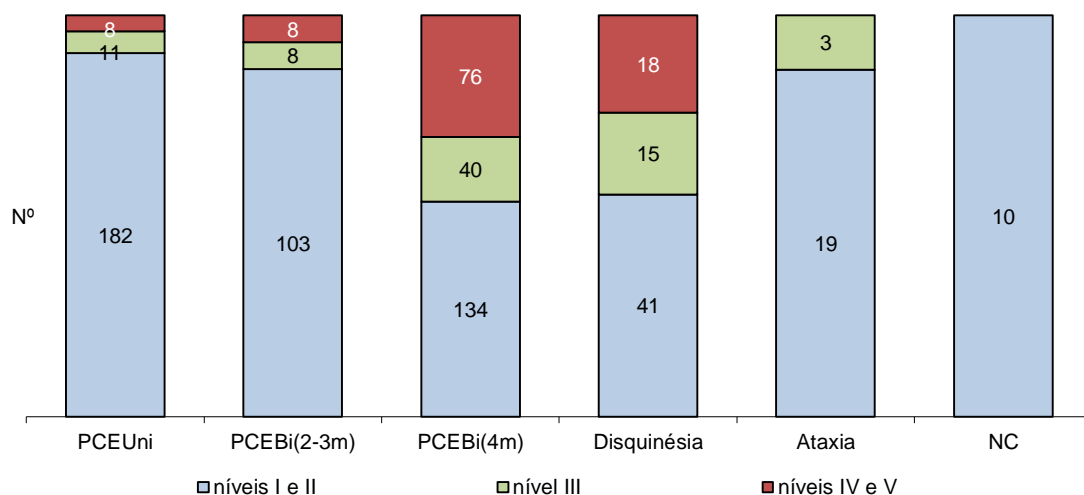
De entre as 1204 crianças com PC nascidas em 2001-2007 e residentes em Portugal aos 5 anos de idade, obteve-se informação sobre inclusão escolar em 738 (61,3%) (Figura 36). Encontravam-se incluídas em equipamento de ensino regular 84% das crianças.



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.

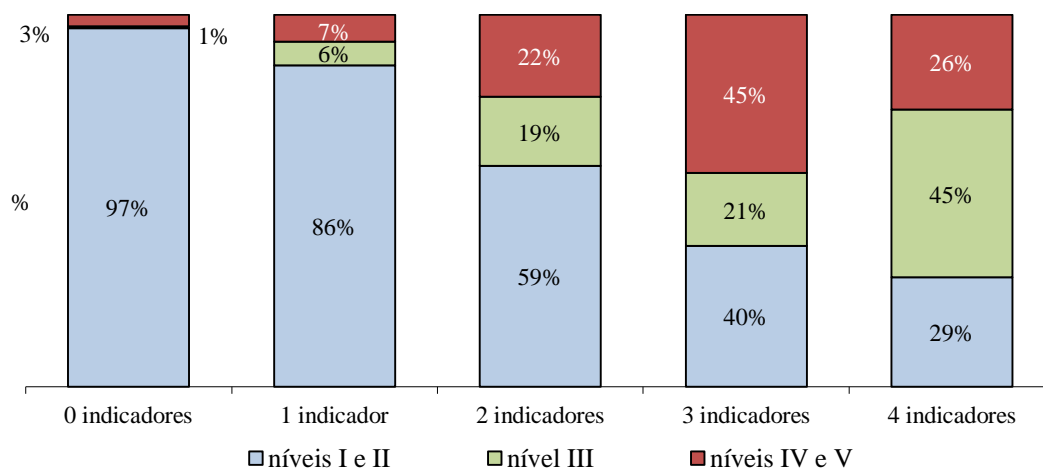
A taxa de não inserção no ensino pré-escolar (níveis IV e V da escala) é mais elevada nas crianças com PC com predomínio espástico bilateral com os quatro membros afetados (30,4%) e nas crianças com PC predominantemente disquinética (24,3%) (Figura 37).



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 (Figura 38).



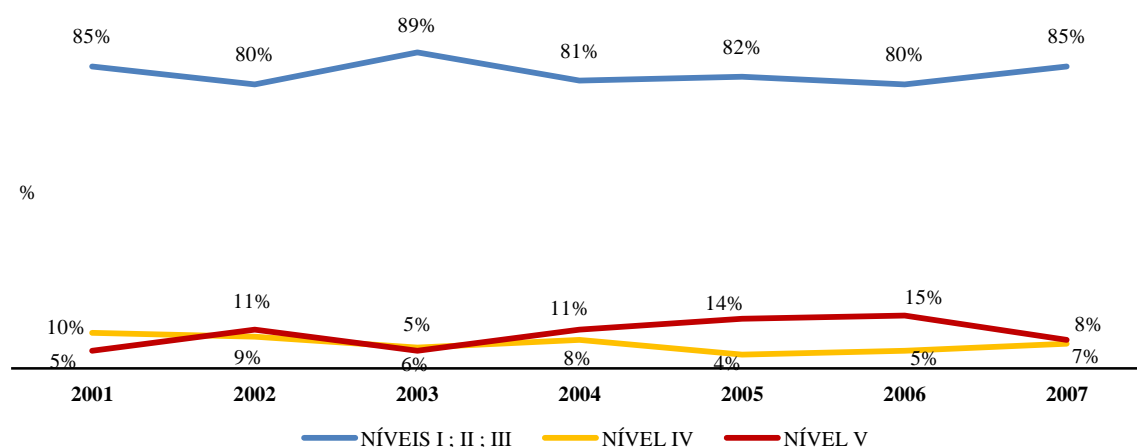
Dados em 31 de outubro de 2016

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 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 (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.

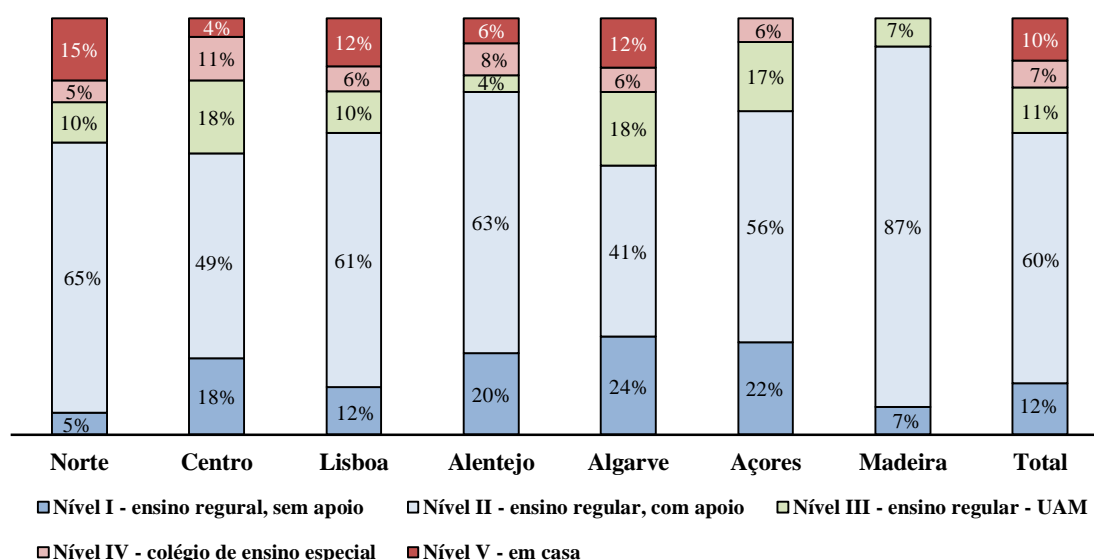


Dados em 31 de outubro de 2016

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 Figura 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 Figura 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%).

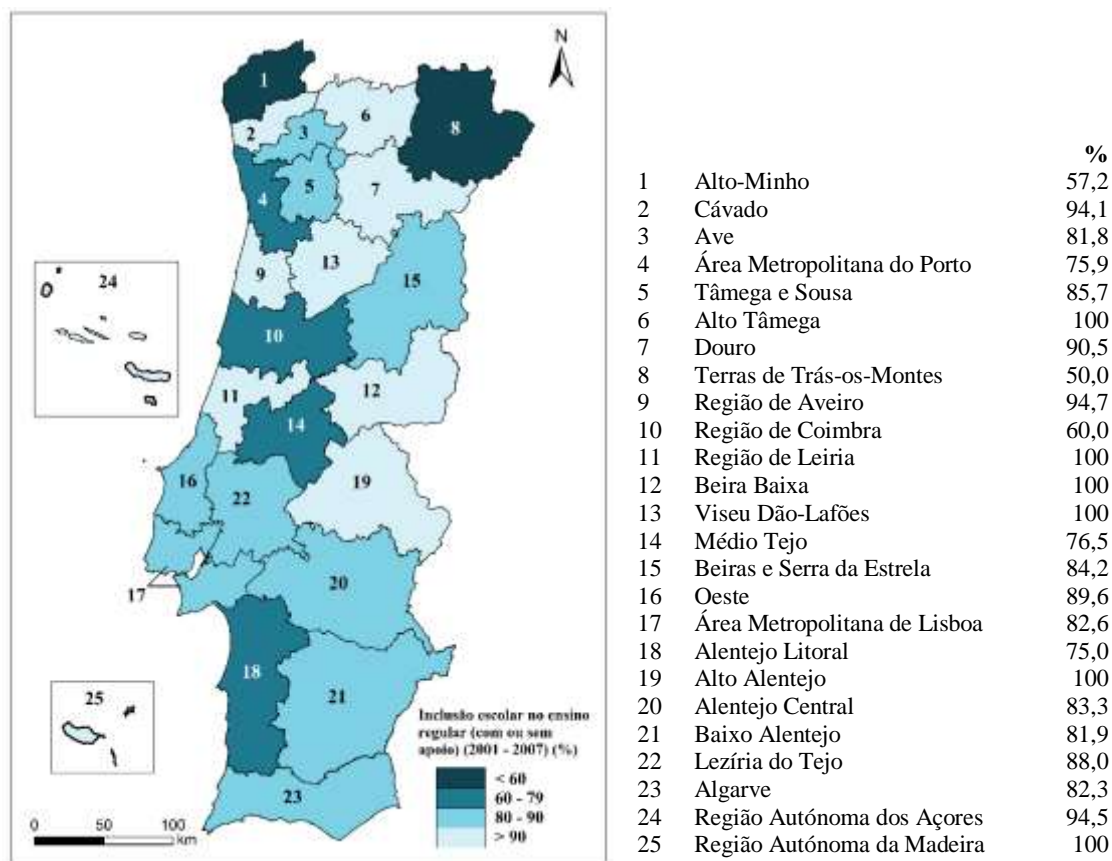


Dados em 31 de outubro de 2016

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, apresentam-se as proporções registadas de crianças incluídas no sistema de ensino regular, e na segunda as proporções registadas de crianças que não frequentavam qualquer tipo de estabelecimento de ensino. As diferenças regionais são significativas.

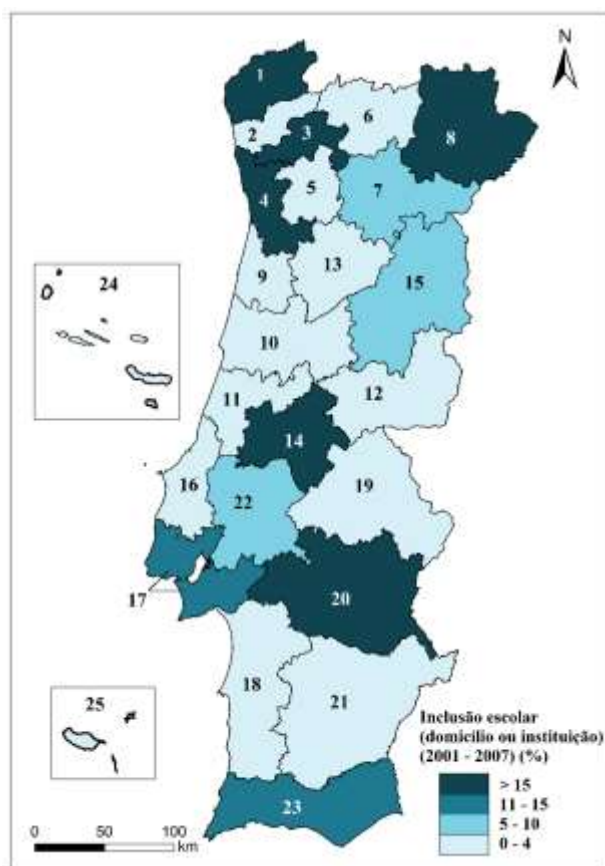
Na Figura 41 destacam-se as regiões autónomas, as regiões do Cávado, Alto Tâmega, Douro, Aveiro, Leiria, Beira Baixa e Alto Alentejo, como aquelas em que é maior a proporção de crianças incluídas aos 5 anos de idade. Destacam-se também as regiões do Alto Minho e Terras de Trás-os-Montes com valores de 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 Figura 42 referem-se as proporções de crianças que se encontravam em casa, sem frequentar qualquer estabelecimento de ensino, em cada região. Destacam-se as regiões onde mais de 15% das crianças permaneciam em casa: 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%.



		%
1	Alto-Minho	21,4
2	Cávado	0
3	Ave	18,2
4	Área Metropolitana do Porto	20,4
5	Tâmega e Sousa	0
6	Alto Tâmega	0
7	Douro	9,5
8	Terras de Trás-os-Montes	50,0
9	Região de Aveiro	0
10	Região de Coimbra	0
11	Região de Leiria	0
12	Beira Baixa	0
13	Viseu Dão-Lafões	0
14	Médio Tejo	17,6
15	Beiras e Serra da Estrela	5,3
16	Oeste	3,4
17	Área Metropolitana de Lisboa	11,5
18	Alentejo Litoral	0
19	Alto Alentejo	0
20	Alentejo Central	16,7
21	Baixo Alentejo	0
22	Lezíria do Tejo	8
23	Algarve	11,8
24	Região Autónoma dos Açores	0
25	Região Autónoma da Madeira	0

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 da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade

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 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

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. anactcadete@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

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

Drª Rosa Gouveia – Sociedade Portuguesa de Pediatria do Neurodesenvolvimento da Sociedade Portuguesa de Pediatria. direccao@sec-desenvolvimento-spp.com

Drª Teresa Gaia – Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral de Beja. 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

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

7. Referências

- 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 *8th 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, Krumlinde-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, Rosembaum 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, Galupi 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
- 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.europeristat.com/images/doc/EPHR2010_w_disclaimer.pdf

8. Índice de ilustrações (Figuras e Quadros)

		Pág.
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.	7
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.	7
Figura 7	Distribuição pelo tipo clínico das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A e nascidas em Portugal entre 2001 e 2007.	8
Figura 8	Distribuição pelo nível cognitivo das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A e nascidas em Portugal entre 2001 e 2007.	9
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.	10
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.	11
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.	15
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.	20
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.	22
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.	22
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.	23

Figura 16	Distribuição pelo tipo clínico das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007.	24
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.	25
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.	25
Figura 19	Distribuição pelo nível cognitivo das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007.	26
Figura 20	Distribuição pela função motora global das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007.	28
Figura 21	Distribuição pela motricidade fina bimanual das crianças com paralisia cerebral registadas no PVNPC5A residentes em Portugal e nascidas entre 2001 e 2007.	29
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.	29
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.	30
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.	30
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.	31
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).	31
Figura 27	Estimativa da cobertura da notificação pelos casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos em Portugal entre 2001 e 2007.	32
Figura 28	Casos de paralisia cerebral registados no PVNPC5A, nascidos entre 2001 e 2007 residentes em Portugal aos 5 anos.	33
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.	34
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.	34
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.	35
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.	35
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.	36
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.	37

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.	38
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	39
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	40
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	40
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	41
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.	42
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)	43
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 - não frequência de qualquer instituição de ensino)	44

Quadro I	Taxa de incidência de paralisia cerebral aos 5 anos de idade para crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007.	6
Quadro II	Classificação clínica da paralisia espástica em crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007	9
Quadro III	Risco de paralisia cerebral aos 5 anos de idade associado ao género, para crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007	12
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	12
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	13
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	14
Quadro VII	Risco de paralisia cerebral aos 5 anos de idade associado a gravidez múltipla, para crianças nascidas em Portugal entre 2001 e 2007	17
Quadro VIII	Acontecimentos ocorridos nos períodos perinatal ou neonatal, registados nas crianças com paralisia cerebral nascidas em Portugal entre 2001 e 2007.	18
Quadro IX	Incidentes ocorridos no período pós-neonatal identificados nas crianças com paralisia cerebral nascidas em Portugal entre 2001 e 2007	19
Quadro X	Classificação dos achados na ressonância magnética cerebral identificados nas crianças com paralisia cerebral nascidas em Portugal entre 2001 e 2007	21

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 congênitas
- 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 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
A. Malformações: 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. Lesão predominante da substância branca: 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"/>
C. Lesão predominante da substância cinzenta: 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"/>
D. Diversos. (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"/>
E. Normal	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
F. Padrões de lesão não classificados 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.
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 congénita 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-Portuguese.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

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

Comentários:

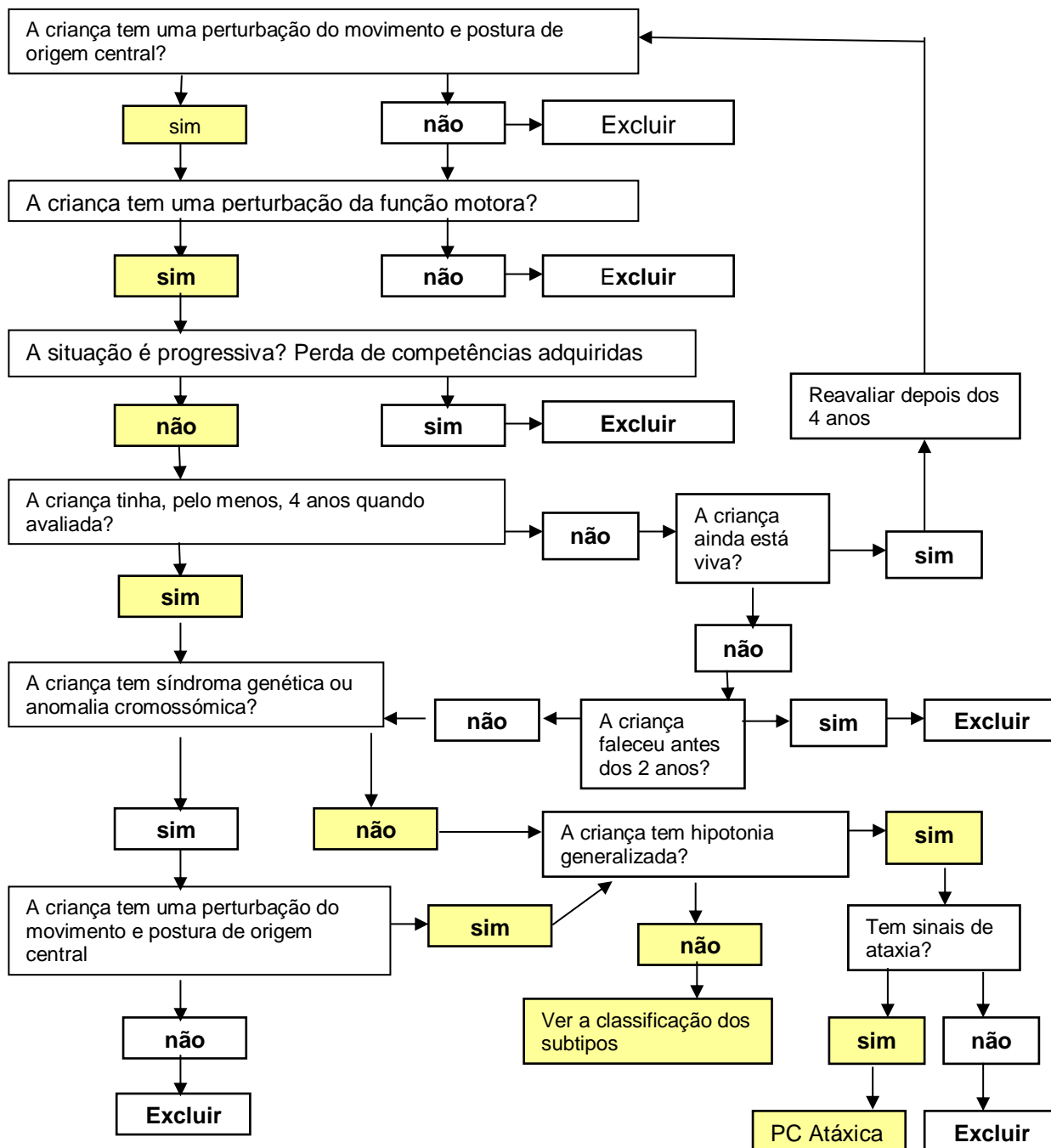
Algum facto importante ainda não referido anteriormente.

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 neuromotor 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.

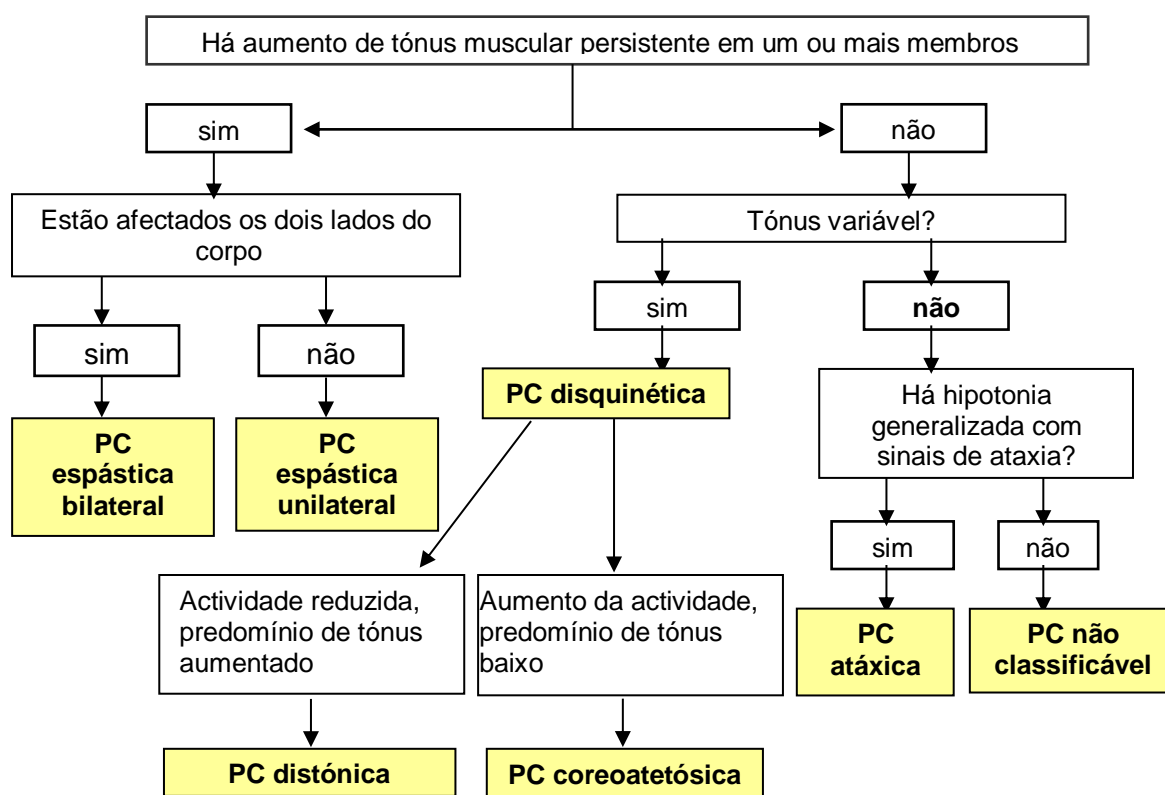
Anexo 3 – Indicadores de gravidade do quadro clínico de paralisia cerebral

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 congênitas.

SINDROME	Nº
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
TOTAL	28 / 1052 CASOS (2,7%)

MALFORMAÇÕES CEREBRAIS	Nº
Polimicrogíria	23
Polimicrogíria + esquizencefalia	2
Esquizencefalia	14
Polimicrogíria + paquigíria	2
Paquigíria	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
TOTAL	116/ 1062 CASOS (10,9%)

OUTRAS MALFORMAÇÕES/ANOMALIAS CONGÉNITAS	Nº
Cardiopatia congénita	27
Cardiopatia congénita + pé boto	1
Pé boto	1
Cardiopatia 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 ^a	1
Duplicação piélica esq ^a	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
TOTAL	68 / 1061 CASOS
	(6,4%)

OUTRAS SITUAÇÕES	Nº
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. (Himmelmann 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). (http://www.ojrd.com/content/1/1/34).
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 sa Saúde. (http://www.dgs.pt/).
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. (http://www.who.int/classification/icd/en/#).
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. (http://www.ine.pt).
INSA	Instituto Nacional de Saúde Dr Ricardo Jorge. O INSA desenvolve uma tripla missão como laboratório do Estadono sector da saúde, laboratório nacional de referência e observatório nacional de saúde. (http://www.insa.pt).

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 ⁽¹⁵⁾ -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. (http://www.insa.pt/sites/INSA/Portugues/AreasCientificas/Epidemiologia/Paginas/inicial.aspx).
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 referenciação 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.

ANEXO 10. Resumos de publicações e apresentações científicas do PVNPC5A entre 2005 e 2016

Children with cerebral palsy born at term, non-admitted to neonatal intensive care, from the Portuguese National Register

Daniel Virella, Teresa Folha, Maria da Graça Andrada, Ana Cadete, Rosa Gouveia, Teresa Gaia, Joaquim Alvarelhão, Eulália Calado, on behalf of Programa de Vigilância Nacional de Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade em Portugal (PVNPC5A).

Aims. Most children with cerebral palsy (CP) are born at term; circa 10% of children with CP have an identified causal post-neonatal event. The characteristics of children with CP born at term, non-admitted to neonatal intensive care (NICU) are analysed. **Methods.** Data from cross-sectional active surveillance of 5-years-old children with CP born in 2001-2009 were used. Children born and living in Portugal, born at term, with data on admission to NICU were included. SCPE definitions and functional classifications (GMFCS, BFMF, MACS, VSC, IQ, vision and hearing) were used, as well as Portuguese scales for assessment of feeding ability, drooling control and school inclusion. CP type was determined by the predominant clinical features. Children admitted and non-admitted to NICU were compared. **Results.** From 1233 registered children born and living in Portugal, non-admission to NICU was reported in 318/557 children born at term children (57.1%; 95%CI 52.95-61.14). These children significantly less often were born by emergent caesarean section, had low Apgar score or early neonatal seizures; they had more often brain malformations and infections (congenital CMV) and an identified causal post-neonatal event was more frequent (18.5% vs. 2.2%). The profiles of clinical CP types and MRI findings were significantly different. Their functional evaluations were significantly better in every score. Epilepsy was less frequent (43.4% vs. 55.6%). Full or partial inclusion was more frequent (76.6% vs. 57.7%). **Conclusion.** In Portugal, more than half of 5-years-old children with CP born at term had no significant neonatal events; their functional status is generally satisfactory.

VII Jornadas Internacionais de Neonatologia/XLV Jornadas Nacionais de Neonatologia, 2016

Portuguese Surveillance of Cerebral Palsy at 5 years of age - How to improve our registry

Daniel Virella, Ana Cadete, Teresa Folha, Maria da Graça Andrada, Eulalia Calado, Joaquim Alvarelhão, Rosa Gouveia, on behalf of Programa de Vigilância Nacional de Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade em Portugal (PVNPC5A).

Background and aims. Active epidemiological surveillance of cerebral palsy (CP) provides evidence to evaluate trends of prevalence, severity and inclusion. A sustained, nation-wide surveillance program requires dynamic resources to maintain coverage and validity of the data.

Materials and Methods. The P. Surveillance of Cerebral Palsy at 5 years of age is a national registry that actively registers children at age 5-years-old with CP, using multiple sources. It shares definitions, classifications and tools with SCPE. Registered children with CP born in 2001-2008 were included. Official demographic data are used as population denominators.

Results. 1172 cases born in 2001-2008 were registered, 52 (4.4%) deceased cases. Birth-cohort (BC) prevalence of CP at age 5 was 1.99‰ in 2006, 1.45-1.68‰ in 2007-2010 and ≤ 0.7 ‰ afterwards. The rate of deceased cases was 1.8-6.4%, lower in 2006-2008 BC. Cases born in Portugal are 94% (89-96%) and 99% (96-100%) of the survivors lived in Portugal. Multiple notifiers and multiple sources contributed for 25.7% and 16.6% of the cases respectively. The most frequent source was healthcare (81%), followed by education (17%) and the deaths register (1.7%). Physicians are the most frequent notifiers (94%). The clinical questionnaire was absent in 73 cases (6%). Missing values ranged from 0% for gender to 72% for MACS: 7% for the classification of CP, 13-24% for birth variables, 14-16% for GMFCS and BFMF, 20% for cognition, 23% for hearing impairment, 54% for MRI classification. **Conclusions.** Active epidemiological surveillance of CP requires a great effort to reach adequate coverage and representativeness. To have a more reliable registry we must support and encourage notifiers, multiple sources and recapture strategies have to be used to achieve an accurate description of this condition on a population and regional basis. Special care should be taken when analysing data from periods with inadequate coverage or notification biases.

20th European Congress of Physical and Rehabilitation Medicine, 2016

Reunião da Secção de Reabilitação Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Medicina Física e de Reabilitação, 2016

MRI classification system (MRICS) for children with cerebral palsy: development, reliability, and recommendations.

Himmelman K, Horber V, De La Cruz J, Horridge K, Mejaski-Bosnjak V, Hollody K, Krägeloh-Mann I; SCPE Working Group.

Aim. To develop and evaluate a classification system for magnetic resonance imaging (MRI) findings of children with cerebral palsy (CP) that can be used in CP registers. **Method.** The classification system was based on pathogenic patterns occurring in different periods of brain development. The MRI classification system (MRICS) consists of five main groups: maldevelopments, predominant white matter injury, predominant grey matter injury, miscellaneous, and normal findings. A detailed manual for the descriptions of these patterns was developed, including test cases (www.scpnetwork.eu/en/my-scpe/rtm/neuroimaging/cp-neuroimaging/). A literature review was performed and MRICS was compared with other classification systems. An exercise was carried out to check applicability and interrater reliability. Professionals working with children with CP or in CP registers were invited to participate in the exercise and chose to classify either 18 MRIs or MRI reports of children with CP. **Results.** Classification systems in the literature were compatible with MRICS and harmonization possible. Interrater reliability was found to be good overall ($k=0.69$; $0.54-0.82$) among the 41 participants and very good ($k=0.81$; $0.74-0.92$) using the classification based on imaging reports. **Interpretation.** Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE) proposes the MRICS as a reliable tool. Together with its manual it is simple to apply for CP registers.

Dev Med Child Neurol. 2016 Jun 21. doi: 10.1111/dmcn.13166. [Epub ahead of print]

Normal MRI in children from the Portuguese Cerebral Palsy Registry

Virella D, Folha T, Cadete A, Andrada MG, Conceição C, Gouveia R, Alvarelhão J, Calado E on behalf of the National Surveillance of Cerebral Palsy in Portugal among 5-year-old Children, Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral (FAPPC) and Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE)

Introduction. Magnetic resonance imaging (MRI) may help ascertain the prognosis and aetiology of cerebral palsy (CP). In some children with CP, MRI is normal. The epidemiology of children with CP and normal MRI is described. **Methods.** Nested case-cohort study based on data from active surveillance of 5-years-old children with CP born in 1996-2010. SCPE definitions, functional classifications (GMFCS, BMFM, MACS, IQ, vision, hearing, communication) and MRI classification of paediatric MRI based on the predominant pattern were used. Chi-squared test and Odds Ratios were calculated. **Results.** From 1532 reported cases, 1459 children residing in Portugal at age 5 were considered. Neuroimaging was reported in 1095 (75%), MRI was performed in 944 (65%) and a report was available for classification in 732 (50%). The sample included 56.5% born at term, 77.5% with spastic CP (51% bilateral), 8.3% post-neonatal CP. MRI predominant patterns were: Congenital anomaly (A) 14.6% (107), White matter lesion (B) 39.5% (289), Grey matter lesion (C) 29.1% (213), Miscellanea (D) 9.3% (68) and Normal (E) 7.5% (55). The typical 5-year-old child with CP and normal MRI was male, born at term, normal Apgar score, no early neonatal seizures or epilepsy later on, presenting bilateral spastic CP, scoring levels I-II/V for most functional classifications, no sight or hearing impairment, IQ<50 and in regular pre-school. Normal MRI was present in 28% of cases of ataxic, 15% of dyskinetic, 15% of unclassified and 5% of spastic CP. The Odds for having CP and normal MRI were significantly higher for males, those born at term, those having bilateral or predominately non-spastic CP (higher if ataxic CP), an identified post-neonatal cause and no sight impairment. **Conclusions.** MRI may be normal in 7.5% of 5-year-old children with CP, the proportion being much higher if CP is predominately non-spastic. The odds for normal MRI are higher in those born at term and when a post-neonatal cause was identified.

6th International Congress of Union of European Neonatal & Perinatal Societies, 2016

Surveillance of Cerebral Palsy in Europe: a new partner of the Institute for Health and Consumer Protection of the European Commission.

Daniel Virella, on behalf of the Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE) and the Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de Idade em Portugal (PVNPC5A).

Cerebral palsy occurs in about two children per 1000 live births. It is important to measure trends in prevalence over time and to improve the understanding of the causes of the cerebral palsies. Population-based registers of children with cerebral palsy contribute to this goal, as well as to the planning of services and the promotion of the participation of patients, parents and professionals in research projects about cerebral palsy. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE) is a collaboration of local, regional and national registers of children with cerebral palsy which formed in 1998 and since then has undertaken successive programmes of work funded by the European Union (EU). The project has brought together paediatricians, paediatric neurologists, epidemiologists and therapists from across Europe. The aim of the SCPE network is to produce and disseminate epidemiological data about cerebral palsy, in order to develop best practice in monitoring trends in CP, and to raise standards of care for children, adolescents and families who live with cerebral palsy. The SCPE also aims to promote worldwide collaboration between regional and national registers of children and adolescents with cerebral palsy. The SCPE network reached operational consensus definitions of cerebral palsy and its clinical subtypes, implemented and developed instruments for the classification of functional assessments and neuroimaging, to be used for epidemiological surveillance. So far, the SCPE has documented the trends in the prevalence of cerebral palsy in Europe from early 1970s birth-cohorts, providing information on differences between regional and gestational risk factors subgroups, clinical subtypes of cerebral palsy, cerebral palsy due to specific aetiologies (congenital anomalies, congenital infections, post-neonatal causes) or major comorbidity (epilepsy, visual impairment, feeding difficulties). Data from the SCPE was pioneer in demonstrating a sustained reduction on the prevalence of both unilateral spastic cerebral palsy in children born before 32 weeks or weighting less than 1500g and overall cerebral palsy in children born moderately preterm. The SCPE had to overcome the problems of reaching adequate coverage and ascertainment as well as sustainability, both as a network and for each of its individual partners. After more than 15 years counting with the financial support of the EU through competitive grants, the SCPE was proposed to be included in the Institute for Health and Consumer Protection of the Joint Research Centre (JRC) of the European Commission. Most of the partners of the SCPE network signed the collaboration agreement with the JRC in January 2016, providing sustainability and technical support to the surveillance, development and research activities of the consortium. Some of the local, regional and national cerebral palsy surveillance units that constitute the SCPE still struggle with sustainability problems though.

European Bobath Tutors' Association (EBTA) Congress – Today and Tomorrow, 2016

Decreasing prevalence in cerebral palsy: a multi-site European population-based study, 1980 to 2003

Sellier E, Platt MJ, Andersen GL, Krägeloh-Mann I, De La Cruz J, Cans C; Surveillance of Cerebral Palsy Network.

Aim. To monitor the trends in prevalence of cerebral palsy (CP) by birthweight in Europe, 1980 to 2003. **Method.** Data were collated from 20 population-based registers contributing to the Surveillance of Cerebral Palsy in Europe database. Trend analyses were conducted in four birthweight groups: <1000g (extremely low birthweight [ELBW]); 1000 to 1499g (very low birthweight [VLBW]); 1500 to 2499g (moderately low birthweight [MLBW]); and >2499g (normal birthweight [NBW]). **Results.** The overall prevalence of CP decreased from 1.90 to 1.77 per 1000 live births, $p < 0.001$, with a mean annual fall of 0.7% (95% confidence interval [CI] -0.3% to -1.0%). Prevalence in NBW children showed a non-significant trend from 1.17 to 0.89 per 1000 live births ($p = 0.22$). Prevalence in MLBW children decreased from 8.5 to 6.2 per 1000 live births ($p < 0.001$), but not linearly. Prevalence in VLBW children also declined from 70.9 to 35.9 per 1000 live births ($p < 0.001$) with a mean annual fall of 3.4% (95% CI -2.4% to -4.3%). Prevalence in ELBW children remained stable, at a mean rate of 42.4 per 1000 live births. **Interpretation.** The decline in prevalence of CP in children of VLBW continues, and confirms that previously reported. For the first time, there is also a significant decline among those of MLBW, resulting in a significant overall decrease in the prevalence of CP.

Dev Med Child Neurol. 2016 Jan;58(1):85-92. doi: 10.1111/dmcn.12865. Epub 2015 Aug 28.

Classification systems of communication for use in epidemiological surveillance of children with cerebral palsy

Daniel Virella, Lindsay Pennington, Guro L Andersen, Maria Da Graça Andrada, Andra Greitane, Kate Himmelmann, Audrone Prasauskiene, Gija Rackauskaite, Javier De La Cruz, Allan Colver, on Behalf of Surveillance of Cerebral Palsy in Europe Network

Aim. Children with cerebral palsy (CP) often experience communication difficulties. We aimed to identify a classification system for communication of children with CP suitable for epidemiological surveillance. **Method.** Systems to classify the communication of children with CP were identified. The Communication Function Classification System (CFCS), Functional Communication Classification System (FCCS), and Viking Speech Scale (VSS) were chosen for further investigation and translated. They were administered to 155 children aged 4 to 13 years with CP (across all motor severity levels) from eight European countries. Children's parents/carers, speech therapists, and other health professionals applied the systems through direct observation. Other professionals applied them from case notes only. The systems were assessed for agreement, stability, ease, and feasibility of application. **Results.** Test–retest stability was moderate-to-high for VSS ($k=0.66-0.88$), CFCS ($k=uncomputed-0.91$), and FCCS ($k=0.52-0.91$). Overall interrater agreement was fair to very good for every classification system. VSS achieved the best agreement between parents/carers and speech therapists. VSS was considered the easiest instrument to apply. **Interpretation.** Because of its ease of use by a range of healthcare professionals, the VSS should be considered for CP registers which intend to survey speech intelligibility. For a wider assessment of communication, the CFCS or FCC should be considered.

Dev Med Child Neurol 58 (3), 285-291. 2015 Aug 14. doi: 10.1111/dmcn.12866.

National Surveillance of Cerebral Palsy in Portugal. Overview of the first eight surveyed years (birth-cohorts 2001-2008)

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

Background/Objectives. Active epidemiological surveillance of cerebral palsy (CP) in childhood potentially provides evidence to evaluate trends of prevalence, severity and inclusion and to support adequate care. An updated overview of the first decade of the Portuguese national surveillance program is presented. **Study Design.** The Portuguese Surveillance of Cerebral Palsy at 5 years of age is a national registry (cross-sectional study). **Study Participants & Setting.** Out of 1191 registered children with CP, 1105 survivors at 5 years of age (635 boys, 57.5%), born in 2001-2008 and living in Portugal in 2006-2013, were included. **Materials/Methods.** The Portuguese Surveillance actively registers children with CP at the target age 5-years-old, using multiple sources. It shares definitions, classifications and tools with SCPE. MRI is classified by its predominant pattern. **Results.** The birth-cohort prevalence of CP at age 5 was 1.94‰ in 2006, levelled at 1.41-1.66‰ in 2007-2010 and afterwards is provisionally less than 1‰. 93.6% had been born in Portugal, males were 57.5% overall (50.0-67.7), 54.6% were born at term (41.0-59.1). A post-neonatal cause was identified in 8.1%. MRI was performed in 76.2% and was amenable to be classified in 46.5%: early third trimester patterns (white matter lesions) were present in 41.1%, late third trimester patterns (grey matter lesions) in 27.4%, brain malformation in 13.4%. MRI was considered normal in 8.2%. CP was spastic in 83.9% (79.4-87.7), bilateral in 66.4% (59.8-75.3). GMFCS grades IV-V was described in 41.9% (33.8-52.2) and BFMF grades IV-V in 39.5% (30.3-52.2); impaired cognition was described in 58.1% (52.0-72.5); children were described as non-effective emitters on communication in 38.2% (30.3-50.6). Gastrostomy was registered in 5.2%. Seizures at the first 72 hours of life were registered in 24.6% and active epilepsy was present in 44.1%. Non-inclusive early education was registered in 19.2% (10.2-24.0). Among those children reported from 2011 onwards, for which adequate coverage is still lacking, more severe cases and those born preterm predominate. **Conclusions/Significance.** Active epidemiological surveillance of CP is a powerful tool to describe this condition on a population and regional basis. Maintaining large scale surveillance requires a great effort to reach adequate coverage and representativeness. Special care should be taken when data from periods with inadequate coverage are analysed.

69th Annual Meeting of the American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine (AACPDM), 2015

MRI Patterns associated with function and comorbidities in 494 children from a SCPE affiliated National Registry

Cadete A, Virella D, Folha T, Andrada MG, Conceição C, Gouveia R, Alvarelhão J, Calado E on behalf of the National Surveillance of Cerebral Palsy in Portugal among 5-year-old Children, Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral (FAPPC) and Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE)

Background and Aims. Magnetic resonance imaging (MRI) is an important tool in the characterization of cerebral palsy (CP). The function and morbidity of children with CP are described according to their MRI. **Methods.** Cross-sectional study based on active surveillance data of 5-years-old children born in Portugal in 2001-2006, reported to the National Surveillance of Cerebral Palsy in Portugal. SCPE definitions, functional classifications (GMFCS, BMFM, MACS, IQ, vision, hearing, communication) and MRI classification of paediatric MRI based on the predominant pattern (Krägeloh-Mann et al.) were used. Chi-squared test and relative risks were calculated. **Results.** In 1107 children, MRI was performed in 613 and a report was available for classification in 494 (17 deceased before 5yoa were excluded). The sample included 58% born at term, 81.7% with spastic CP (66.4% bilateral), 7.4% had post-neonatal CP. The predominant MRI pattern was: Congenital anomaly (A) 14.2% (70), White matter lesion (B) 37.7% (186), Grey matter lesion (C) 32.2% (145), non-classified 10.1% (50) and Normal 7.9% (39). Highly significant differences on functional severity assessments and prevalence of morbidities were found. Overall, the best outcomes were found in children with pattern B MRI. Comparing levels IV-V with levels I-II, patterns B vs. C had a RR = 0.62 [95%CI 0.473-0.822] for GMFCS and 0.42 [95%CI 0.311-0.571] for BFME, a RR of IQ<50 0.61 [95%CI 0.464-0.803] and for epilepsy, a RR = 0.69 [95%CI 0.531-0.906]. Among the patterns most predominant in children born a term, a RR = 1.29 [95%CI 1.037-1.602] for epilepsy if pattern A vs. C. **Conclusions.** Major morbidity and function in children with CP are strongly associated with the predominant patterns found in MRI. Early MRI may be a useful aid for prediction of later outcomes.

28th Annual Meeting of the European Academy for Child Disability, 2016
VI Jornadas Internacionais de Neonatologia/XLIV Jornadas Nacionais de Neonatologia, 2015

Hurdles of a National Surveillance of Cerebral Palsy. Overview of the First Eight Surveyed Years in Portugal (Birth-Cohorts 2001-2008)

D. Virella¹, T. Folha¹, A. Cadete³, M.G. Andrada⁴, R. Gouveia⁵, J. Alvarelhão⁶, E. Calado⁷. 1 Research Center, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal; 2 Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral Calouste Gulbenkian, Lisboa, Portugal; 3 Physical Therapy and Rehabilitation Department, Hospital Fernando Fonseca, Amadora Portugal; 5 Portuguese Society of Neurodevelopment Paediatrics, Portugal; 6 Escola Superior de Saúde, University of Aveiro, Portugal; 7 Paediatric Neurology Department, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal.

Introduction. Active epidemiological surveillance of cerebral palsy (CP) in childhood potentially provides evidence for trends in prevalence, severity and inclusion and to support adequate care. An overview of the first 8 years of the Portuguese national surveillance program, focusing on difficulties and drawbacks, is presented. **Patients and Methods.** The Portuguese Surveillance of Cerebral Palsy at 5 years of age is a national registry (cross-sectional study) that actively registers children at the target age 5-years-old with CP, using multiple sources and active recapture strategies (allowing indefinite register of missed cases). It shares definitions, classifications and tools with SCPE. MRI is classified by its predominant pattern. Registered children with CP born in 2001-2008, survivors at 5 years of age or deceased at an earlier age with definite diagnosis of CP, were included. 1172 cases were registered, 52 (4.4%) deceased cases. Official demographic data are used as population denominators. Prevalence rates of CP at age 5 are given for birth-cohorts (BC). **Results.** BC prevalence was 1.99‰ in 2006, 1.45-1.68‰ in 2007-10 and $\leq 0.7\%$ onwards. Cases born in Portugal are 94%; 99% of survivors lived in Portugal. Sources are healthcare (81%), education (17%); the deaths register (1.7%); notifiers are physicians (94%) (physiatrists 65%, paediatric neurologists 18%, paediatricians 17%), therapists, nurses, teachers, social workers; multiple notifiers or sources contributed for 25.7% and 16.6% of the cases respectively. Clinical questionnaire is absent in 73 cases (6%). Missing values for CP classification 7%, birth variables 13-24%, GMFCS/BFMP 14-16%, cognition 20%, hearing impairment 23%, MRI classification 54%. No temporal trend was seen for cases reported with predominant spastic CP; cases reported with GMFCS grades IV-V are 36-43% in 2001-4 BC and 45-53% in 2005-8 BC. Cases born at term are 54-60% in 2001-6 BC, in 2007-8 BC 54-59% are born preterm. **Conclusions.** A sustained, active epidemiological surveillance of CP requires a great effort to reach adequate coverage, validity and representativeness. Multiple sources and recapture strategies are used for accurate description of this condition on a population and regional basis. Support from private and state institutions is primal. Special care should be taken when analysing data from periods with inadequate coverage or notification biases.

28th Annual Meeting of the European Academy for Child Disability, 2016

VI Jornadas Internacionais de Neonatologia/XLIV Jornadas Nacionais de Neonatologia, 2015

1st Congress of joint European Neonatal Societies (jENS), 2015

Children with stroke in the Portuguese Surveillance of Cerebral Palsy Program

Eulália Calado, Daniel Virella, Ana Cadete, Teresa Folha, Carla Conceição, Rosa Gouveia, Joaquim Alvarelhão, Maria da Graça Andrada, on behalf of Programa de Vigilância Nacional de Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade em Portugal (PVNPC5A), Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral (FAPPC) and Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE).

Background and Aims. The Portuguese Surveillance of Cerebral Palsy at Age 5 (PVNPC5A) is a population-based national registry, affiliated to SCPE. Children with cerebral palsy (CP) and stroke registered in the PVNPC5A are described. **Methods.** Cross-sectional analysis of 5-years-old children born on 1996-1997 and 2001-2009, registered in the PVNPC5A with positive diagnosis of stroke or suggestive MRI report. Common SCPE definitions, classifications and tools were used. CP type was given by the predominant clinical features. **Results.** Among 1332 registered children, 85 stroke cases were identified (MRI mentioned in 70), 47 with ischemic middle cerebral artery stroke (55%). Stroke was mentioned in 9.8% of the CP cases (annual range 3.3-14.5%). There was no gender predominance (48 males, 56.5%) but of born at term (62), singletons (71) and adequate for gestational age (60) children. A perinatal or neonatal cause is mentioned in 61 cases, 15 had seizures on the first 72 hours after birth and 31 cases were admitted to the NICU. CP was spastic in 84 cases (1 case was dystonic), unilateral in 71 (right-sided in 47); in 12 cases 4 limbs were affected (8 term born children). GMFCS was levels I-II in 86%, BFMF 77%, MACS 72%, feeding ability 81%, verbal expression 79% and drooling control 81%; IQ<70 in 35% (21% IQ<50; 81% with associated epilepsy). Active epilepsy was reported in 32 cases (39%). Six children had no early inclusive education. None of the 4 major severity parameters (GMFCS IV-V, epilepsy, IQ<70, subvission) was present on 60% of the children (vs. 30% children with CP without stroke). **Conclusions.** BS causes circa 10% of CP cases in Portugal. Despite most of the cases having high functional unilateral spastic CP, an important proportion of cases is severely affected. Prevention and treatment of paediatric BS contributes to the prevention of CP.

IX Congresso da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria, 2015

11th European Paediatric Neurology Society Congress, 2015

VI Jornadas Internacionais de Neonatologia/XLIV Jornadas Nacionais de Neonatologia, 2015

Factors associated to non-inclusive early education of 5-years-old children with cerebral palsy in Portugal

Daniel Virella, Teresa Folha, Tânia Serrão, Maria da Graça Andrada, Ana Cadete, Rosa Gouveia, Joaquim Alvarelhão, Eulália Calado, on behalf of Programa de Vigilância Nacional de Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade em Portugal (PVNPC5A).

Inclusive schooling contributes to the integration of children with cerebral palsy (CP). Social and clinical factors affecting their effective early inclusive education are identified. A nested case-control analysis was performed, based on cross-sectional active surveillance data of 5-years-old children with CP born 2002-2005. Children living in Portugal were included. SCPE definitions and functional classifications (GMFCS, BFMF, MACS, IQ, vision and hearing) were used, as well as Portuguese scales for assessment of communication (as producer), feeding ability and drooling control. CP type was determined by the predominant clinical features. Education inclusion was graded in 5 levels, from full inclusion to segregated schooling and education at home (non-inclusion). Risk factors for non-inclusion were identified by logistic regression analysis (LRA) after preliminary bivariate analysis. Information about education inclusion was recorded in 387 of 641 registered CP children (60.4%). Non-inclusion was reported in 64 children (16.5%; 95%CI 13.17-20.56). LRA identified bilateral spastic CP, GMFCS or BMFM levels IV-V and severe epilepsy as associated to absence of reporting education inclusion. Full or partial inclusion was reported for 250 children (83.6%). The LRA model (n=244; Rsq=0.393) identified as main determinants of non-inclusion being foreign immigrant (adjusted OR 11.35; 95%CI 2.86-45.09), non-effective communicator (adjusted OR 5.25; 95%CI 1.37-20.12) and having severe feeding problems (adjusted OR 4.18; 95%CI 1.16-15.09). The odds for non-inclusion increase with the complexity and severity of CP. In Portugal, non-inclusive early education affects 13-20% of 5-years-old children with CP; it is significantly associated with severe communication and feeding problems and to immigration.

27th Annual Meeting of the European Academy for Child Disability, 2015
XV Congresso Nacional de Pediatria, 2014

Ressonância magnética encefálica em crianças nascidas em 2001-2003, registadas no PVNPC5A

Daniel Virella, Eulália Calado, Teresa Folha, Carla Conceição, Ana Cadete, Rosa Gouveia, Joaquim Alvarelhão, Maria da Graça Andrada, pelo Programa de Vigilância Nacional de Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade em Portugal (PVNPC5A), Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral (FAPPC) e Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE).

Introdução. O Programa de Vigilância Nacional de Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade (PVNPC5A) é um registo nacional populacional afiliado à SCPE. São descritos os achados na ressonância magnética encefálica (RME) em crianças com paralisia cerebral (PC) nascidas em Portugal em 2001-2003. **Métodos.** Estudo transversal de crianças com 5 anos de idade, nascidas (2001-2003) e residentes em Portugal, registadas activamente no PVNPC5A. Foram usadas definições, classificações e instrumentos comuns à SCPE; a RME foi classificada pelo padrão de lesão predominante. O tipo clínico de PC foi determinado pelas características predominantes. Índice de Apgar ≤ 5 e índice de Apgar 6-7 com convulsões neonatais precoces ($<72h$) foram considerados critérios de hipóxia. **Resultados.** De 580 sobreviventes aos 5 anos, em 384 foi registada realização de RME (66,2% após os 12 meses de idade), classificada em 232: malformações cerebrais em 14%, lesão da substância branca em 41% (93; 81 leucomalácia periventricular), lesão da substância cinzenta em 28% (64; 31 lesões dos gânglios da base e tálamo, 18 infarto da artéria cerebral média); considerada normal em 6% (14). A PC espástica foi o tipo clínico mais frequente em todos os padrões de RME considerados. O padrão de lesão da substância cinzenta foi o predominante (51,5%) nas crianças com PC disquinética. O padrão de lesão da substância branca associou-se a melhor desempenho funcional (GMFCS, BFMF, fala e cognição). A epilepsia foi mais frequente nas crianças com malformações cerebrais ou com padrão de miscelânea na RME. **Conclusão.** A realização sistemática de RME nas crianças com PC e a sua classificação padronizada permitem um conhecer melhor a etiologia, a fisiopatologia e a correlação clínica-imagiológica da PC.

26th Annual Meeting of the European Academy for Child Disability, 2014
XV Congresso Nacional de Pediatria, 2014

Clinical features of cerebral palsy in children with symptomatic congenital cytomegalovirus infection.

Dakovic I, da Graça Andrada M, Folha T, Neubauer D, Hollody K, Honold M, Horber V, Duranovic V, Bosnjak VM.

Background. Human cytomegalovirus is the most common cause of vertically transmitted viral infection, affecting around 1% of liveborns. Infection is symptomatic in nearly 10% of infected children who are at higher risk of development of severe neurological disorders, including cerebral palsy. **Aims.** To study the clinical profile of children with cerebral palsy caused by symptomatic congenital cytomegalovirus infection in a multicenter study involving six countries from the Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE) Network. **Methods.** Data on 35 children (13 males, 22 females; mean age at last assessment 12y 6mo, age range 14y 6mo, min 4y, max 18y 6mo) on pre/peri/neonatal history and last clinical assessment were collected. Classification of cerebral palsy and associated impairments was performed according to SCPE criteria. **Results.** The majority of children had bilateral spastic cerebral palsy, 85.7%, with a confidence interval (CI) [69.7-95.2], and 71.4% [CI 53.7-85.4] were unable to walk (GMFCS levels IV-V) while fine motor function was severely affected in 62.8% [CI 44.9-78.5] (BFMF levels IV and V). Most of the children with severe CP had severe associated impairments. 11.4% of children had severe visual and 42.8% severe hearing impairment, 77.1% [CI 59.9-89.6] suffered from epilepsy, also 77.1% had severe intellectual impairment, and speech was undeveloped in 71.4%. Female:male ratio was 1.69:1 and 80% of children were term born. **Conclusions.** Cerebral palsy following symptomatic congenital cytomegalovirus infection seems to be in most cases a severe condition and associated impairments are overrepresented.

Eur J Paediatr Neurol. 2014 Sep;18(5):618-23. doi: 10.1016/j.ejpn.2014.04.007. Epub 2014 Apr 15.

Five-Years-Old Children with Dyskinetic Cerebral Palsy Born in 2001-2004, From the Portuguese National Surveillance

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

Background. Dyskinetic cerebral palsy (CP) is the second most frequent group of cerebral palsies. It occurs both in children born preterm and at term. **Aim.** To describe the functional characteristics, comorbidity and etiology factors of this particular form of CP. **Methods.** National registry. The Portuguese Surveillance of Cerebral Palsy at 5 years of age shares the definitions, classifications and tools of the Surveillance of Cerebral Palsy in Europe. From the whole registry, survivors at five years age from the birth-cohorts 2001-2004, living in Portugal were selected. Clinical types of CP are defined by the predominant motor pattern. Functional outcomes, comorbidity and etiology factors were compared between children with predominantly dyskinetic (DCP) and predominantly non-dyskinetic CP (NDCP). Apgar score ≤ 5 or Apgar score 6-7 with early neonatal seizures ($<72h$) were considered criteria of asphyxia. Univariate and multivariate analysis were performed. Statistical significance was set at $p < 0.05$. **Results.** From 724 children with CP from the index birth-cohorts, 646 were selected. 72 children were classified as DCP (11.1%), 51 as dystonic (70.8%), 18 as choreo-athetotic (25%) and 3 unclassified (4.2%), the range of annual DCP cases was 15-21 (9.2-13.5%). The proportion of DCP children at GMFCS and BFMF levels IV-V (71.8% and 79.2%) was significantly higher than among NDCP (38.0% and 33.4%). Similar significant differences in patterns of distribution were seen for verbal expression (65.3% vs. 32.1%), feeding ability (53.0% vs. 27.9%) and drooling control (29.6% vs. 18.9%). The prevalence of cognitive impairment (IQ <70) was significantly higher among DCP children (68.1% vs. 56.9%) but the prevalence of severe cognitive impairment (IQ <50) was similar (55.1% vs. 42.6%). Visual impairment was significantly less frequent among DCP children (38.5% vs. 52.7%). The prevalence of epilepsy was similar (37.5% vs. 43.2%). The prevalence of hip luxation/subluxation was significantly lower in DCP children (10.9% vs. 21.6%). Malnutrition (weight $<p5$) was almost significantly more frequent among DCP children (54.5% vs. 36.0%; $p=0.06$). The prevalence of non-inclusion in preschool was significantly higher among DCP children (31.0% vs. 14.8%). The possibility of having DCP was higher in children with CP that either had been born at term (OR 2.60; 95%CI 1.48-4.57), had an Apgar score ≤ 5 (OR 3.2; 95%CI 1.7-6.0), had early neonatal seizures (OR 2.05; 95%CI 1.2-3.6) or had criteria of asphyxia (OR 3.2; 95%CI 1.8-5.75); adjusting for significant variables, the main odds were related both to being born at term (OR 2.85; 95%CI 1.5-5.4) and having criteria of asphyxia (OR 3.0; 95%CI 3.0-5.45). Excessive lack of information prevents analysis of reported MRI features. **Conclusions.** DCP accounts for circa 10% of present cases of CP. Children with DCP were more likely to have been born at term and have had asphyxia. Their functional outcomes and morbidity are severe and frequently more severe than in children with NDCP.

54th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Research, 2013

26th Annual Meeting of the European Academy for Child Disability, 2014

XV Congresso Nacional de Pediatria, 2014

Development of the Viking Speech Scale to Classify the Speech of Children With Cerebral Palsy

Lindsay Pennington, Daniel Virella, Tone Mjøen, Maria da Graça Andrada, Janice Murray, Allan Colver, Kate Himmelmann, Gija Rackauskaite, Andra Greitane, Audrone Prasauskiene, Guro Andersen, Javier de la Cruz

Surveillance registers monitor the prevalence of cerebral palsy and the severity of resulting impairments across time and place. The motor disorders of cerebral palsy can affect children's speech production and limit their intelligibility. We describe the development of a scale to classify children's speech performance for use in cerebral palsy surveillance registers, and its reliability across raters and across time. Speech and language therapists, other healthcare professionals and parents classified the speech of 139 children with cerebral palsy (85 boys, 54 girls; mean age 6.03 years, SD 1.09) from observation and previous knowledge of the children. Another group of health professionals rated children's speech from information in their medical notes. With the exception of parents, raters reclassified children's speech at least four weeks after their initial classification. Raters were asked to rate how easy the scale was to use and how well the scale described the child's speech production using Likert scales. Inter-rater reliability was moderate to substantial ($k > .58$ for all comparisons). Test-retest reliability was substantial to almost perfect for all groups ($k > .68$). Over 74% of raters found the scale easy or very easy to use; 66% of parents and over 70% of health care professionals judged the scale to describe children's speech well or very well. We conclude that the Viking Speech Scale is a reliable tool to describe the speech performance of children with cerebral palsy, which can be applied through direct observation of children or through case note review.

Res Dev Disabil 34 (10), 3202-3210. 2013 Jul 24. DOI: 10.1016/j.ridd.2013.06.035

Cerebral Palsy at 5 years of age. National Surveillance in Portugal

Virella D, on behalf of the National Surveillance of Cerebral Palsy in Portugal among 5-years-old Children. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE).

A vigilância da paralisia cerebral (PC) é crucial para monitorizar necessidades sociais e de saúde e a qualidade dos cuidados perinatais. A vigilância da PC nas crianças de 5 anos de idade em Portugal começou em 2006, com o apoio da Sociedade Portuguesa de Pediatria, através das suas secções de Neonatologia e de Pediatria do Neurodesenvolvimento e da Unidade de Vigilância Pediátrica (UVP-SPP/PPSU), assim como da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria, da Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral (FAPPC) e do Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral Calouste Gulbenkian de Lisboa e, posteriormente, da Secção de Reabilitação Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Medicina Física e de Reabilitação. Está associada, desde o seu início ao consórcio Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE), como SCPE-C21.

O objectivo do Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade (PVNPC5A) é monitorizar a prevalência de PC aos 5 anos de idade em Portugal, monitorizando também as características clínicas e funcionais das crianças, assim como os factores de risco associados à PC. O PVNPC5A baseia-se na vigilância activa, sistemática, voluntária e individual de crianças com PC, inserido no sistema da UVP-SPP/PPSU (pediatras, neuropediatras e cirurgiões pediátricos), complementado com registos por fisiatras. Recolhem-se dados adicionais das certidões de óbito e das crianças no âmbito da Educação Especial (DGIDC). Aplicam-se as definições e os instrumentos de registo da SCPE, adaptados para Portugal.

Até 30 de Junho de 2013, o PVNPC5A registou 1019 casos de crianças com PC nascidos entre 2001 e 2008, naturais ou residentes em Portugal aos 5 anos de idade. Foram notificados individualmente, por profissionais de saúde, 950 casos diferentes; os restantes casos foram registados através de instituições dos Ministérios da Saúde ou da Educação. Actualmente encontram-se registados 233 casos nascidos em 2001, 182 em 2002, 184 em 2003, 152 em 2004, 112 em 2005, 75 em 2006, 47 em 2007 e 35 casos nascidos em 2008.

A análise dos dados referentes aos casos de crianças nascidas no triénio 2001-2003, revela que se atingiu boa cobertura nacional. Os 548 casos nascidos em Portugal registados pelo PVNPC5A são 81% do número esperado. As duplicações correspondem a 12,5% das notificações e 0,9% das notificações foram feitas em triplicado. Foram registados casos por 48 notificadores de 6 áreas profissionais (entre 83 e 1 notificações por notificador). Foram identificados 20 casos (3,6%) apenas através da DGIDC. Foram identificados 30 casos falecidos antes dos 5 anos, 13 (43,3%) apenas através das certidões de óbito. A omissão de informação é inferior a 15% nas variáveis mais importantes, mas de até 35% nas variáveis perinatais, atingindo 55-60% na somatometria aos 5 anos.

A taxa de incidência aos 5 anos de idade baixou de 1,93‰ nado-vivos em 2001 para 1,48‰ em 2003. A taxa de prevalência nas crianças de 5 anos baixou de 1,98‰ em 2001 para 1,33‰ em 2003.

Entre as 539 crianças com PC, nascidas em 2001-2003 e residentes em Portugal aos 5 anos de idade, a PC espástica foi o tipo clínico mais frequente (84,2%; bilateral em 58,1%), 11,3% dos casos apresenta PC disquinética (PC distónica 8,6% e coreoatetósica 2,5%), 2,9% PC atáxica e em 1,6% foi considerada “não classificável” (SCPE, 2002). Foram registadas perturbações graves da cognição (IQ <50) em 45,3% dos casos, da motricidade bimanual em 37,5% (BMFM \geq 4), da

função motora global em 41,85% (GMFCS ≥ 4), em 11,6% na visão, 5% na audição, 44% na linguagem (CCE ≥ 3), 29,7% na alimentação (CDA ≥ 4) e 20,4% no controlo da baba (CCB ≥ 4). Registou-se epilepsia em 43% das crianças. O peso estava abaixo do percentil 5 em 39,8% dos casos; 5% das crianças era alimentada através de gastrostomia. Cerca de 7% das crianças com QI >50 não se consegue fazer entender fora do seu contexto familiar (CCE ≥ 3). A inclusão escolar era completa ou quase completa em 73,1% das crianças.

As crianças de 5 anos de idade com PC espástica bilateral nascidas com idade gestacional ≤ 28 semanas apresentaram perfil de função significativamente melhor do que as crianças com PC espástica bilateral nascidas de termo. As crianças de 5 anos de idade com PC nascidas com idade gestacional ≤ 32 semanas apresentaram perfil de função significativamente melhor do que as crianças com PC nascidas de termo que sofreram asfixia perinatal. As crianças de 5 anos de idade com PC nascidas com idade gestacional 32-36 semanas (prematuridade moderada e tardia) partilham perfis clínicos e funcionais quer com as crianças com PC nascidas com maior prematuridade quer com as nascidas de termo. As convulsões neonatais precoces foram o preditor mais potente de epilepsia. A epilepsia e a função motora global foram os preditores mais potentes de não inclusão escolar.

Das crianças com PC registadas no PVNPC5A, nascidas em 2001-2003 e residentes em Portugal aos 5 anos de idade, 23,9% nasceram com <32 semanas, 15,5% às 32-36 semanas e 47,4% a termo. Foi atribuída etiologia a 319 casos (61%): perturbação do desenvolvimento do cérebro do grande prematuro 144 (45,1%), asfixia perinatal 48 (15%), anomalia congénita cerebrais 28 (8,8%), infecção congénita 20 (6,3%); síndromas 7 (2,2%), outra causa perinatal e neonatal 35 (11%), causas posneonatais 36 (11,3%). Neste triénio houve decréscimo de casos atribuíveis a asfixia perinatal, infecção congénita e causas posneonatais. As crianças nascidas em maternidades com <1500 partos/ano estão sobrerrepresentadas entre os casos de asfixia perinatal (33,3%).

Preocupa a proporção de casos de PC de maior gravidade. A epilepsia é um forte indicador de deficiência nas crianças com PC. A tendência de redução da prevalência de PC é consistente com a melhoria de outros índices de saúde perinatal e regista-se também em outros centros da SCPE. Apesar da grande prematuridade estar associada à PC de quase metade das crianças de 5 anos com PC nascidas e residentes em Portugal, o seu perfil clínico e funcional é significativamente melhor do que o das crianças com PC nascidas de termo, particularmente as que sofreram asfixia perinatal. Estes dados ajudam a monitorizar os cuidados de saúde prestados e que é necessário garantir, assim como compreender as necessidades de apoio social.

**V Jornadas Internacionais de Neonatologia, XLII Jornadas Nacionais de Neonatologia, 2013
VIII Seminário de Neurodesenvolvimento. Avanços em Pediatria do Neurodesenvolvimento,
2014**

Five-years-old children with cerebral palsy born late and moderate preterm in 2001-2005 from a European national surveillance registry.

Daniel Virella, Ana Cadete, Teresa Folha, Maria da Graça Andrada, Rosa Gouveia, Joaquim Alvarelhão, Eulália Calado, on behalf of the National Surveillance of Cerebral Palsy in Portugal among 5-years-old Children and Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE).

Background. Concern about children born moderate or late preterm (32-34 and 35-36 weeks gestational age, respectively) has been growing recently. We aimed to assess the contribution of this subgroup for the pool of children with cerebral palsy (CP) and to explore their clinical and functional characteristics. **Study Design.** National, population survey. **Methods.** The Portuguese Surveillance of Cerebral Palsy at 5 years of age is affiliated to the Surveillance of Cerebral Palsy in Europe, sharing its definitions, classifications and tools. From the whole registry, survivors at five years age from the birth-cohorts 2001-2005, born and living in Portugal were selected. Prevalence rates (95%CI) were estimated. Clinical types of CP and functional outcomes were compared between children born moderate or late preterm (MLPT) and those born extreme preterm (EPT <28 weeks), very preterm (VPT <32 weeks) and at term (≥ 37 weeks). Univariate and multivariate analysis were performed. **Results.** From 816 children with CP from the index birth-cohorts, 623 were selected (13.5% missing values for gestational age among 720 eligible children). Children born MLPT (99) account for 15.9% of cases (95%CI 13.18-18.92; annual min. 11.1; max. 20.0), while children born EPT account for 11.9% and those born VPT to 17.7%. The proportion of children with spastic CP was 86.9% in those born MLPT, closer to children born EPT or VPT (90%) than to those born at term (75%) ($p < 0.001$), similarly the proportion of children with dyskinetic CP (7.1%) was closer to children born VPT (7.3%) than at term (17.6%) ($p = 0.001$). Children with spastic CP born MLPT were bilaterally affected in 65.1%, closer to those born at term (61.2%) than to those born EPT (73.1%) or VPT (82.8%) ($p = 0.001$). The prevalence of epilepsy in children born MLPT (40%) was similar to those born at term (45.5%) and higher than among EPT (28.8%) or VPT (29.1%) ($p = 0.006$). No clear difference on the pattern of distribution through GMFCS levels was found, though children with CP born at term were more frequently rated at grade 5 (33.4%) than MLPT (16.8%), VPT (18.5%) and EPT (19.1%) children. The pattern of distribution through BFMF levels was significantly better among MLPT children (62.4% at grades 1-2) than in those born at term (49.2%) and similar to VPT (60%) and EPT (63.6%) ($p = 0.039$). Similar significant differences in patterns of distribution were seen for verbal expression, feeding ability and drooling control. No significant differences on the prevalence of cognitive impairment (IQ <70) were registered (59.1% in MLPT) but the prevalence of severe cognitive impairment (IQ <50) was similar between MLPT (41.9%) and children born at term (47.8%) and higher than VPT (27.1%) and EPT (37.9%) ($p = 0.002$). No significant differences on the pattern of preschool inclusion were registered. **Conclusions.** Children with CP born moderate or late preterm share clinical features and functional outcomes both with more preterm children and children born at term. Whether differences and similarities depend on the nature of the lesion and insult requires further research.

Conference of the American Academy of Cerebral Palsy and Developmental Medicine, 2013.

54th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Research, 2013

Gastrostomy tube feeding of children with cerebral palsy: variation across six European countries

Magnus O Dahlseng, Guro L Andersen, Maria da Graca Andrada, Catherine Arnaud, Rajesh Balu, Javier De La Cruz, Teresa Folha, Kate Himmelmann, Karen Horridge, Pétur B Júlíusson, Magnus Pählman, Gija Rackauskaite, Solveig Sigurdardottir, Peter Uldall, Torstein Vik, on Behalf of the Surveillance of Cerebral Palsy in Europe Network.

AIM To compare the prevalence of gastrostomy tube feeding (GTF) of children with cerebral palsy (CP) in six European countries. **METHOD** Data on 1295 children (754males, 541 females; mean age 5y 11mo, range 11y 2mo, min 6mo, max 11y 8mo) with CP born from 1999 to 2001 were collected from geographically defined areas in six European countries; four of the areas covered the whole country. Distribution of CP was unilateral 37%, bilateral 51%, dyskinetic 8%, and ataxic 4%. Sixty children were classified in Gross Motor Function Classification System(GMFCS) levels I and II, 6 in level III and 34 in levels IV and V. Outcome measures were GTF, age at placement, feeding difficulties and the children's height and weight for age standard deviation scores (z-scores). **RESULTS** The use of GTF among all children with CP was highest in western Sweden (22%, 95% confidence interval [CI] 16–29), and lowest in Portugal (6%, 95% CI 3–10), northern England (6%, 95% CI 3–9) and in Iceland (3%, 95% CI 0–13; $p < 0.001$). The difference between areas was greater among children in GMFCS levels IV and V (non-ambulant); in this group, lower height z-scores were more prevalent in the areas with lower prevalence of GTF. The children's age at placement of gastrostomy also varied between areas ($p < 0.002$). **INTERPRETATION** The observed differences in the use of GTF may reflect differences in access to treatment or clinical practice, or both. Our results suggest that the use of GTF may improve growth in height and weight among children with more severely affected gross motor function – the group most likely to have associated feeding difficulties.

Developmental Medicine & Child Neurology 2012, 54: 938–944

Interrater reliability study of cerebral palsy diagnosis, neurological subtype, and gross motor function.

Sellier E, Horber V, Krägeloh-Mann I, De La Cruz J, Cans C; SCPE COLLABORATION.

Aim. To evaluate the interrater reliability of the inclusion in registries and classification of children with cerebral palsy (CP). **Method.** Two studies were conducted. In study 1, 12 paediatricians from 11 countries viewed video sequences of 12 children with or without CP (nine males, three females; median age 6y; range 2-16). In study 2, 19 professionals from eight countries participated in an online exercise. They had to classify the same children but based on written vignettes. All participants had to evaluate whether the child had CP, the neurological subtype (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe classification system), and gross motor function level (Gross Motor Function Classification System [GMFCS]). Kappa (κ) coefficients were calculated for categorical variables and intraclass correlation coefficients (ICCs) for ordinal data. **Results.** Reliability was excellent in assessing whether or not a child had CP in study 1 ($\kappa=1.00$) and substantial in study 2 ($\kappa=0.73$); 95% confidence interval [CI] 0.58-0.87). For the neurological subtype, overall κ between paediatricians was 0.85 (95% CI 0.68-0.98), with full agreement observed for eight children. In study 2, overall κ was 0.78 (95% CI 0.61-0.91) with full agreement seen for five children. For the GMFCS, the ICC was 0.88 (95% CI 0.78-0.95) in study 1 and 0.80 (95% CI 0.64-0.91) in study 2. **Interpretation.** Reliability was excellent for all characteristics classified by paediatricians viewing the videos and substantial for professionals reading vignettes.

Dev Med Child Neurol. 2012 Sep;54(9):815-21. doi: 10.1111/j.1469-8749.2012.04359.x. Epub 2012 Jul 19.

Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade. Crianças nascidas em 2001-2003.

A Cadete, D Virella, G Andrada, T Folha, R Gouveia, J Alvarelhão, E Calado, pelo Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade, Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE) e Unidade de Vigilância Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria (UVP-SPP/PPSU).

Introdução: A vigilância da paralisia cerebral (PC) é crucial para monitorizar necessidades sociais e de saúde e a qualidade dos cuidados perinatais. A vigilância da PC nas crianças de 5 anos de idade em Portugal começou em 2006. **Objectivo:** Monitorizar a prevalência de PC aos 5 anos de idade em Portugal. **Métodos:** Vigilância activa, sistemática, voluntária e individual de crianças com PC, baseada no sistema da UVP-SPP/PPSU (pediatras, neuropediatras e cirurgiões pediátricos), complementado com registos por fisiatras. Aplicam-se as definições e os instrumentos de registo da SCPE. Recolhem-se dados adicionais das certidões de óbito e das crianças no âmbito da Educação Especial (DGIDC). **Resultados:** Na coorte nascida em 2001-2003, foram identificados 553 casos. Foram registados casos por 37 profissionais de saúde de 6 áreas profissionais. Atingiu-se cobertura nacional. Foram identificados 20 casos (3,6%) apenas através da DGIDC. Foram identificados 30 casos falecidos antes dos 5 anos, 13 (43,3%) apenas através das certidões de óbito. A omissão de informação é inferior a 15% nas variáveis mais importantes, mas de até 35% nas variáveis perinatais, atingindo 55-60% na somatometria aos 5 anos. A taxa de incidência aos 5 anos de idade baixou de 2,02‰ nado-vivos em 2001 para 1,41‰ em 2003. A taxa de prevalência nas crianças de 5 anos baixou de 1,98‰ em 2001 para 1,33‰ em 2003. A PC espástica foi o tipo clínico mais frequente (79%; bilateral em 55,9%), 10,3% dos casos apresenta PC disquinética. Foram registadas perturbações graves da cognição (IQ) em 46,1% dos casos, da motricidade bimanual em 40,1% (BMFM) e 33,3% (MACS), da função motora global em 44,5% (GMFCS), em 10,3% na visão, 4,2% na audição, 37,9% na linguagem, 31,6% na alimentação e 21,5% no controlo da baba. Registou-se epilepsia em 44,5% das crianças. O peso estava abaixo do percentil 5 em 39,8% dos casos. A inclusão escolar era completa ou quase completa em 71,9% das crianças; a epilepsia foi o preditor mais potente de não inclusão escolar. As convulsões neonatais precoces foram o preditor mais potente de epilepsia. **Conclusões:** Preocupa a proporção de casos de PC de maior gravidade. A epilepsia é um forte indicador de deficiência nas crianças com PC. A tendência de redução da prevalência de PC é consistente com a melhoria de outros índices de saúde perinatal e regista-se também em outros centros da SCPE. Estes dados ajudam a monitorizar os cuidados de saúde e a compreender as necessidades de apoio social.

Congresso da Sociedade Portuguesa de Pediatria, 2012.

European Congress of Epidemiology, 2012.

Congresso Nacional de Paralisia Cerebral, 2012.

Etiologia presumível nos casos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade na coorte de nascidos em 2001-2003 (Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade)

R Gouveia, D Virella, G Andrada, T Folha, A Cadete, Alvarelhão J, E Calado, pelo Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade, Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE) e Unidade de Vigilância Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria (UVP-SPP/PPSU).

Introdução. A paralisia cerebral (PC) é um grupo de perturbações clínicas permanentes, mas não inalteráveis, do movimento e/ou da postura e função motora, atribuídas a uma alteração/lesão/anomalia não progressiva do cérebro imaturo e em desenvolvimento. **Objectivo.** Identificação das causas presumíveis de PC no registo de PC aos 5 anos de idade em Portugal. **Métodos.** Estudo transversal, com base em dados de vigilância activa de crianças com 5 anos residentes em Portugal, nascidos em 2001-2003, registadas no Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade. Anomalia congénita cerebral e síndrome compatível com PC assumiram-se como causa presumível quando especificamente registados; perturbação do desenvolvimento do cérebro do grande prematuro assumiu-se nos nascidos com <34 semanas de gestação se nenhuma outra causa foi identificada; lesão por infecção congénita (TORCH ou outra) assumiu-se quando registada; assumiu-se asfixia perinatal em nascidos de termo se Apgar ≤ 6 e convulsões nas primeiras 72 hours de vida ou se Apgar ≤ 3 ou se RM sugestiva ou se acontecimentos obstétricos compatíveis; assumiu-se causa posneonatal se o acontecimento atribuível ocorreu após o 27º dia de vida. **Resultados.** Das 553 crianças com PC registadas (526 nascidas em Portugal), 513 que viviam em Portugal aos 5 anos foram estudadas (496 nascidas em Portugal): 23,9% nasceram com <32 semanas, 15,5% às 32-36 semanas e 47,4% a termo. Foi atribuída etiologia a 319 casos (61%): perturbação do desenvolvimento do cérebro do grande prematuro 144 (45,1%), asfixia perinatal 48 (15%), anomalia congénita cerebrais 28 (8,8%), infecção congénita 20 (6,3%); síndromas 7 (2,2%), outra causa perinatal e neonatal 35 (11%), causas posneonatais 36 (11,3%). Causas específicas: CMV 16 casos (5%), encefalite herpética 6 (1,9%), AVC 22 (6,9%; 6 posneonatal), traumatismos (5), kernicterus (4), VIH (4), malária (3; 1 caso congénito, nascido em Portugal). Neste triénio houve decréscimo de casos atribuíveis a asfixia perinatal, infecção congénita e causas posneonatais. As crianças nascidas em maternidades com <1500 partos/ano estão sobrerrepresentadas entre os casos de asfixia perinatal (33,3%). **Conclusões.** A grande prematuridade é a etiologia presumível de PC mais frequente em Portugal, seguida pela asfixia perinatal e pelas causas posneonatais. A análise dos factores de risco de PC pode contribuir para a redução da prevalência da PC.

Congresso da Sociedade Portuguesa de Pediatria, 2012.

Conference of the Union of European Neonatal and Perinatal Societies, 2012.

Epilepsia e Paralisia Cerebral no Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade (2001-2005)

Rosa Gouveia, Eulália Calado, Daniel Virella, Teresa Folha, Ana Cadete, Joaquim Alvarelhão, Maria da Graça Andrada, pelo Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade, Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE) e Unidade de Vigilância Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria (UVP-SPP/PPSU).

Introdução. Os programas de vigilância nacionais são fontes de informação potentes para caracterização das crianças com paralisia cerebral (PC). **Objectivo.** Determinar o risco de epilepsia nas crianças com PC, a prevalência nos subtipos clínicos de PC, a comorbilidade apresentada e a associação com a inclusão escolar. **Métodos.** Estudo transversal com análise de caso-controlo anichada, de crianças nascidas em Portugal (2001-2005), registadas aos 5 anos de idade num Programa de Vigilância Nacional da PC. Usaram-se as definições e classificações funcionais da SCPE (GMFCS, BMFM, MACS, QI, visão, audição), e escalas próprias de função oromotora. Considerou-se epilepsia se ocorreram convulsões não febris pós-neonatais. Identificação dos factores de risco de epilepsia por regressão logística. **Resultados.** Obteve-se informação sobre epilepsia em 565 de 649 crianças com PC (87,1%). Tinham epilepsia 238 crianças (42,1%), com maior frequência nas crianças com PC espástica (42,7%, mas 63,5% se 4 membros afectados) ou PC disquinética (40,8%). A proporção de crianças nos níveis IV-V do GMFCS é maior naquelas com epilepsia (64,6% vs. 26,6%), tal como do BMFM, MACS e das escalas de função oromotora. QI<50 foi mais frequente (68% vs. 32%), tal como os deficits visuais e auditivos. A não inclusão escolar foi mais frequente nas crianças com epilepsia (61,5% vs. 38,5%). A epilepsia era mais frequente nas raparigas, nas crianças nascidas a termo e na presença de malformações cerebrais. Identificaram-se como os mais potentes preditivos de epilepsia as convulsões neonatais precoces em crianças com PC nascidas a termo (OR 4,1; IC 95% 2,0-8,15) e a gemelaridade nas nascidas de grande prematuridade (OR 0,39; 95% CI 0,16-0,97). **Conclusão.** A epilepsia é determinante da gravidade da PC. Atinge principalmente crianças de termo com convulsões neonatais precoces e agrava a condição das crianças com compromisso motor funcional mais grave. Confirma-se a tendência de aumento da prevalência de epilepsia em crianças com PC disquinética.

Congresso da Sociedade Portuguesa de Neurologia, 2012.

Congresso da Sociedade Portuguesa de Pediatria, 2012.

Congresso Nacional de Paralisia Cerebral, 2012.

Cerebral palsy at age 5 has better functional outcome in very premature newborns than in asphyxic term newborns

D Virella, G Andrada, T Folha, R Gouveia, A Cadete, Alvarelhão J, E Calado, on behalf of the National Surveillance of Cerebral Palsy in Portugal among 5-years-old Children and Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE).

Introduction. Cerebral palsy (CP) is a group of permanent, but not unchanging, disorders of movement and/or posture and of motor function, which are due to a non-progressive interference, lesion, or abnormality of the developing/immature brain (SCPE). Disorders of the development of the very premature brain and asphyxic lesion of the brain in term newborns are some of its most important causes. Do the functional outcomes of CP in 5-years-old children differ depending on their aetiology? **Methods.** Cross-sectional with nested retrospective cohort study, based on active surveillance data from the 5-years-old children born in Portugal in 2001-2003, reported to the National Surveillance of Cerebral Palsy in Portugal. Cases attributed to brain malformations or to post-neonatal causes were excluded. Every child born with gestational age ≤ 32 weeks (VPTNB) and those born at term (≥ 37 weeks) with assumed asphyxia (Apgar score ≤ 6 and seizure in the first 72 hours after birth or Apgar score ≤ 3 or suggestive MRI or compatible obstetric events) were selected. SCPE definitions and functional classifications (GMFCS, BMFM, IQ, vision, hearing) were used, as well as Portuguese scales for assessment of communication (as producer), feeding ability and drooling control. Non-parametric statistical tests were used (only significantly different proportions are reported). **Results.** From 523 registered CP children, 151 were included: 40 born asphyxic at term (BAT) and 111 VPTNB. In VPTNB vs. BAT, CP was spastic in 90% vs. 55% and dyskinetic in 8% vs. 37.5%; BAT children had more often 4 affected limbs in bilateral spastic CP (86% vs. 42%). Epilepsy (50% vs. 28%), microcephaly (36% vs. 13%) and hip luxation/sub-luxation (38% vs. 16%) were more frequent in BAT children. Globally, VPTNB scored significantly much better on BMFM, communication, feeding and drooling control and better on IQ and GMFCS. No differences were found on vision and hearing. Non-inclusive schooling was more frequent among BAT children (39% vs. 6%). **Conclusions.** CP children born ≤ 32 weeks have significantly better function than their counterparts born asphyxic at term. Different patterns of disability are probably due to differences on physiopathology, comorbidity and the potential of the remaining grey matter.

3rd Conference of the Union of European Neonatal and Perinatal Societies, 2012.

Gastrostomy tube feeding of children with cerebral palsy: variation across six European countries.

Dahlseng MO, Andersen GL, DA Graca Andrada M, Arnaud C, Balu R, De la Cruz J, Folha T, Himmelmann K, Horridge K, Júlíusson PB, Pählman M, Rackauskaite G, Sigurdardottir S, Uldall P, Vik T; Surveillance of Cerebral Palsy in Europe Network.

Aim. To compare the prevalence of gastrostomy tube feeding (GTF) of children with cerebral palsy (CP) in six European countries. **Method.** Data on 1295 children (754 males, 541 females; mean age 5y 11mo, range 11y 2mo, min 6mo, max 11y 8mo) with CP born from 1999 to 2001 were collected from geographically defined areas in six European countries; four of the areas covered the whole country. Distribution of CP was unilateral 37%, bilateral 51%, dyskinetic 8%, and ataxic 4%. Sixty children were classified in Gross Motor Function Classification System (GMFCS) levels I and II, 6 in level III and 34 in levels IV and V. Outcome measures were GTF, age at placement, feeding difficulties and the children's height and weight for age standard deviation scores (z-scores). **Results.** The use of GTF among all children with CP was highest in western Sweden (22%, 95% confidence interval [CI] 16-29), and lowest in Portugal (6%, 95% CI 3-10), northern England (6%, 95% CI 3-9) and in Iceland (3%, 95% CI 0-13; $p < 0.001$). The difference between areas was greater among children in GMFCS levels IV and V (non-ambulant); in this group, lower height z-scores were more prevalent in the areas with lower prevalence of GTF. The children's age at placement of gastrostomy also varied between areas ($p < 0.002$). **Interpretation.** The observed differences in the use of GTF may reflect differences in access to treatment or clinical practice, or both. Our results suggest that the use of GTF may improve growth in height and weight among children with more severely affected gross motor function - the group most likely to have associated feeding difficulties.

Dev Med Child Neurol. 2012 Oct;54(10):938-44. doi: 10.1111/j.1469-8749.2012.04391.x. Epub 2012 Jul 31.

Spastic cerebral palsy at age 5 has better functional outcome in extreme prematurity than in term children

D Virella, G Andrada, T Folha, R Gouveia, A Cadete, E Calado, on behalf of the National Surveillance of Cerebral Palsy in Portugal among 5-years-old Children and Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE).

Background/Objectives: Cerebral palsy (CP) is a group of permanent, but not unchanging, disorders of movement and/or posture and of motor function, which are due to a non-progressive interference, lesion, or abnormality of the developing/immature brain (SCPE). Spastic CP (SCP) is the most common clinical type and the disorders of the development of the premature brain are the most frequent cause. Do the functional outcomes in 5-years-old children with SCP differ depending on their gestational age? **Design:** Cross-sectional with nested retrospective cohort study, based on active surveillance data. **Participants and Setting:** 5-years-old children born in Portugal in 2001-2005, reported to the National Surveillance of Cerebral Palsy in Portugal. **Materials/Methods:** SCPE definitions and functional classifications (GMFCS, BMFM, MACS, IQ, vision, hearing) were used, as well as Portuguese scales for assessment of communication (as producer), feeding ability and drooling control. SCP cases were selected. Children born with gestational age ≤ 28 weeks were compared with those born at term (≥ 37 weeks) using non-parametric statistical tests. Logistic regression analysis (LRA) was applied to identify factors significantly associated to poor outcomes. **Results:** From 561 SCP cases among 702 CP children, 337 were included: 260 born at term and 77 born ≤ 28 weeks. SCP was bilateral in 62.3% of the term children and 80.5% of those born ≤ 28 weeks ($p=0.003$), but bilateral SCP term children had more often 4 affected limbs (75.8% vs. 43.5%; $p<0.001$). Epilepsy was more frequent ($p=0.001$) and more severe ($p=0.03$) in term SCP children. Including every type of SCP, those born ≤ 28 weeks scored significantly better on IQ ($p=0.002$) and slightly better on communication, feeding and drooling control (p 0.06 to 0.08). Comparing only children with bilateral spastic CP, those born ≤ 28 weeks scored significantly much better on every item but MACS, vision and hearing. Non-inclusive schooling was more frequent among bilateral SCP born at term (29.6% vs. 10.0%; $P=0.014$). **Conclusions/Significance:** Bilateral spastic CP children born ≤ 28 weeks have significantly better function than their counterparts born at term. Differences on physiopathology and the potential of the remaining grey matter probably cause a different pattern of clinical subtypes of CP.

Conference of the American Academy of Cerebral Palsy and Developmental Medicine, 2012.

How is growth and nutritional status assessed in children with cerebral palsy (CP)? A cross-sectional survey in 17 European countries.

Sandra Julsen Hollung, Guro L. Andersen, Torstein Vik, on behalf of the Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE-NET)

Background. A significant proportion of children and youths with cerebral palsy (CP) have feeding difficulties. The most severely affected are at risk of malnourishment, impaired growth and a poor prognosis for survival. Measuring the height of children and youths with CP who are not able to stand is often difficult and subsequently inaccurate. Therefore the assessment of growth and nutritional status can be unreliable. Researchers have long proposed segmental measurements (as proxies for height) and skinfold thickness measurements to improve the assessment of nutritional status. **Objective.** To see how height, weight and nutritional status is assessed by European clinicians caring for children/youths with CP, as well as the availability of gastrostomy. **Study participants/setting.** Clinicians at departments of pediatrics, neuropaediatrics and/or habilitation centers in Europe. 88 clinicians in 30 countries were contacted. Only one response per clinic was allowed. **Methods.** Web-based questionnaire sent to clinicians via email. Eight questions regarding growth and nutrition of children/youths with CP, including: how height and weight are measured (those who are able stand versus those who are not able to stand), if other measurements such as knee height or skinfold calipers are used, availability of gastrostomy. **Results.** 37 clinicians (42%) representing 17 countries responded. 8 clinics (22%) use standard equipment to assess nutritional status; 7 use skinfold measurements, and 1 uses bioimpedance; 20 clinics (70%) regularly measure head circumference; 35 clinics (95%) report availability of gastrostomy. Children/youths with CP who are able to stand: 36 clinics (97%) measure height and 32 clinics (86%) measure weight with standard equipment, such as a stadiometer and standard weighing scale- Children/youths with CP who are not able to stand: 27 clinics (73%) use a standard scale, such as a chair or bed weighing scale; 7 clinics (19%) use calipers to obtain segmental measurements as proxies for height. **Conclusions.** 1/5 of the clinics use standard equipment to measure height of children/youths with CP who are not able to stand; 1/5 of the clinics use standard equipment to assess the nutritional status of children/youths with CP. The results suggest that there is significant potential for improvement in the quality of linear growth measurements and nutritional status assessments of children/youths with severe CP.

Conference of the American Academy of Cerebral Palsy and Developmental Medicine, 2012.

Intrathecal baclofen treatment in children with cerebral palsy across Europe

Himmelman K, Pählman M, Andersen G, Vik T, Horridge K, Andrada MG, Neubauer D, Arnaud C, De la Cruz J. On behalf of the Surveillance of Cerebral palsy in Europe (SCPE-NET)

Background and aim. In cerebral palsy (CP) secondary complications due to spasticity are common, affecting quality of life for children and their family/carers. Intrathecal baclofen (ITB) has been shown to improve the management of spasticity and pain. The aim of this study was to describe variations in ITB treatment across Europe for children with CP; to document health economic variation in the participating countries, and study the association to the access to ITB.

Methods and subjects. Surveys were sent to SCPE partners and clinical networks, exploring the possibilities of data collection regarding children with CP and ITB, and to countries across Europe exploring the availability of ITB on national/regional/local level. Additional information was accessed through Medtronic, manufacturer of medical pumps. Results were related to Gross Domestic Product, GDP, % of GDP spent on health. Children born 1990-2005, with spastic and dyskinetic CP, at all GMFCS levels were included. **Results on country/centre level.** 27 of 32 responders from 22 countries across Europe reported availability of ITB for children with CP. The access to ITB for children with CP correlated to GDP per capita ($p < 0.01$) and % GDP spent on health ($p < 0.01$). The distribution ranged from single centres to several centres per country.

Duration of ITB access ranged from a few years up to 20 years. **Results on patient level.** In register data provided by Sweden, Norway, Northern England, Portugal (Lisbon area) and Slovenia, 75 (3.4%) of 2217 had ITB, ranging from 0.4% to 4.7% by centre. Of all treated children known, 155 (95%) of 163 were non-walkers, 108 were boys and 55 girls. Gender difference was significant among Swedish children, where 6.3% of boys and 2.5% of girls with CP had ITB ($p = 0.002$). Age at implant differed between centres ($p < 0.01$), Norway had the youngest implant age (< 5 y), while mostly older children received ITB in the other centres, 55% being 10 years or older. The Netherlands and Belgium reported a mean age at implant of 12 years and 7, 8 years, respectively, in mostly children with GMFCS V, and occasional walkers.

Conclusions. Access to ITB for children with CP varies by health economic factors, but are probably also depending on local clinician's choices and experience. The difference in access to ITB treatment illustrates the inequalities of care for children with CP in Europe.

Conference of the American Academy of Cerebral Palsy and Developmental Medicine, 2012.

Hip luxation in cerebral palsy – a European survey

Himmelmann K, Pålman M, Andersen G, Vik T, Horridge K, Andrada MG, Arnaud C, De la Cruz J. On behalf of the Surveillance of Cerebral palsy in Europe (SCPE-NET)

Background and aim. In cerebral palsy (CP) secondary complications, such as hip luxation, affect the quality of life for children and families. Without hip screening combined with active intervention in the case of hip dislocation, 10-20% will have a hip luxation. The aim of this study was to survey the current standards of follow-up of hip displacement and prevention of hip luxation across Europe; to document health economic variation in the participating countries, and to study the association to the presence of follow-up programmes or guidelines for hip management. **Methods.** SCPE partners and clinical networks contributed with hip data on children with spastic and dyskinetic CP, 8-10 years old, at Gross Motor Function Classification System (GMFCS) levels III-V. Surveys were sent to countries, centres and clinical networks across Europe, regarding systematic registration of hip status, standard definition and diagnosis of hip luxation and guidelines for management or prevention of hip luxation in children with CP. Gross Domestic Product (GDP), percentage of GDP spent on health (%GDP) and Gini coefficient (inequality of income) for the participating countries, were documented. **Results on country/register level.** 15 of 31 responders across Europe registered hip status in children with CP, and 20 reported guidelines for hip management used for 1-23 years. Several guidelines were reported to be underway. **Results on patient level.** Population-based data were provided by Norway, England, Portugal and Sweden. CP-Netz reported data from 12 German centers. The occurrence of hip luxation differed between centres ($p < 0.01$). However, definitions for hip luxation varied between migration index $> 65\%$ and 100% . Children who had undergone surgery were at GMFCS level III in 17% , IV in 29% and V in 54% , and differed in CP type between centres ($p < 0.01$), but the majority (69%) had bilateral spastic CP. **Conclusion.** Although definitions of hip luxation vary, areas with hip follow-up programme for hip management appear to have a lower occurrence of hip luxation. The presence of a follow-up programme is not associated with health economic variables. The number of countries with follow-up programmes is increasing. Such guidelines constitute a foundation for decisions regarding management of the secondary complications in CP.

Conference of the American Academy of Cerebral Palsy and Developmental Medicine, 2012.

Early inclusive education of children with cerebral palsy in the Portuguese CP Surveillance Program

Virella D, Folha T, Calado E, Gouveia R, Cadete A, Alvarelhão J, Andrada MG on behalf of the National Surveillance of Cerebral Palsy in Portugal among 5-years-old Children and Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE).

Background. National surveillance allows a population analysis of early inclusion of children with cerebral palsy (CP) in the education system, which should occur as soon as allowed by the conditions of the child and its environment. **Aim.** To assess early inclusion of children with CP in the school system in Portugal and the influence of CP types, comorbidities and other factors. **Methods and subjects.** Cross-sectional study with nested case-control analysis, based on active surveillance data. 5-years-old children born in Portugal in 2001-2004 (National Surveillance of Cerebral Palsy in Portugal). SCPE definitions and functional classifications (GMFCS, BMFM, MACS, IQ, vision, and hearing) were used, as well as Portuguese scales for assessment of communication (as producer), feeding ability and drooling control. Education inclusion was graded in 5 levels, from full inclusion to segregated schooling and education at home (non-inclusion). Risk factors for non-inclusion were identified by bivariate and logistic regression analysis (LRA). **Results and discussion.** Information about education inclusion was recorded in 299 of 646 children with CP (46.3%). Non-inclusion was reported in 49 children (16.4%). LRA identified bilateral spastic CP, GMFCS or BMFM levels IV-V and severe epilepsy as associated to absence of reporting education inclusion. Full or partial inclusion was reported for 250 children (83.6%). Bivariate analysis identified several factors associated to non-inclusion (OR; 95%CI): bilateral spastic CP (9.0; 2.1-38.6), dyskinetic CP (2.6; 1.1-6.1), GMFCS and BMFM grade (2.0; 1.6-2.7), IQ (0.9; 0.85-0.94) or severe epilepsy (2.2; 1.5-3.8). LRA identified GMFCS (2.0; 1.5-2.6) and severe epilepsy (1.5; 0.985-2.35) as the most significant associated factors. In Portugal, inclusive education is achieved early by a large majority of children with CP. Gross motor function and severe epilepsy are strong markers for early non-inclusive education.

2nd International Cerebral Palsy Conference, 2012.

Instrumentos de classificação da comunicação na Paralisia Cerebral: resultados preliminares do Projecto da Surveillance of Cerebral Palsy Europe – SCPE-NET Task4.2

Daniel Virella, em nome do SCPE-NET Task 4.2 Team

A avaliação da capacidade de comunicação em crianças, adolescentes e adultos com paralisia cerebral é necessária para contribuir para a sua aprendizagem e participação social. A complexidade das actividades de comunicação (particularmente as actividades de produção e de recepção) e das funções envolvidas reflectem-se na dificuldade de desenvolver instrumentos efectivos para a sua avaliação.

O projecto SCPE – Surveillance of Cerebral Palsy in Europe estabeleceu, com a Comissão Europeia, a identificação de instrumentos de avaliação da comunicação em crianças com paralisia cerebral para fins de vigilância epidemiológica como uma das suas metas para o período 2009-2012.

A revisão exaustiva da literatura publicada e “cinzenta” permitiu que um painel de especialistas elegeisse três instrumentos para verificar o seu desempenho na avaliação da comunicação: FCCS – Functional Communication Classification Scale (que pretende avaliar a comunicação numa abordagem global), CFCS - Communication Function Classification System (que pretende avaliar a actividade de comunicar como emissor) e Viking Speech Scale (que avalia a produção de comunicação oral).

As traduções destes instrumentos foram validadas para sete línguas europeias e verificadas a sua consistência, estabilidade e exequibilidade de aplicação.

Os resultados preliminares revelam que, não tendo nenhuma das escalas um desempenho ideal, é a escala Viking aquela que apresenta melhor valoração pelos utilizadores e melhor consistência. Trata-se, no entanto, de uma escala de avaliação da função “fala”, i.e., apenas um aspecto muito específico da actividade de comunicação na sua vertente de emissão, embora de grande importância na autonomia e participação social dos indivíduos.

É necessário continuar a análise dos resultados, de modo a verificar qual o papel que poderá ter a conjugação de mais de uma escala para uma melhor caracterização da capacidade de comunicação nos indivíduos com paralisia cerebral, particularmente a utilização de uma escala de função (fala) e uma escala de actividade (global ou de emissão).

Congresso Nacional de Paralisia Cerebral, 2012.

2nd International Cerebral Palsy Conference, 2012.

The diagnosis of cerebral palsy with a normal brain MRI. How confident do we feel?

Calado E, Folha T, Andrada MG on behalf of the National Surveillance of Cerebral Palsy in Portugal among 5-years-old Children and Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE).

Background: Large recent epidemiological neuroimaging studies on cerebral palsy (CP) point out 10 to 15% of normal brain MRI. These cases must be investigated for other diagnosis, as inborn errors of metabolism and/or genetic conditions. **Aim:** To verify if a sample of adolescents diagnosed, in their childhood, as CP with normal brain MRI, fit in the clinical CP diagnosis following the diagnosis fluxogram of Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE). **Methods and subjects:** From a group of 100 Portuguese children born 1996-1998 and diagnosed as CP at 3 to 5 years of age (included in a multicenter European Cerebral Palsy Study), 11 had a normal brain MRI. Their clinical files were reviewed under present SCPE standards by a team of CP experts, doubtful cases were clinically reevaluated. **Results and discussion:** Two cases were meanwhile diagnosed as Rett and Angelman syndromes. A third case couldn't fit in the diagnosis tree of SCPE because of persistent hypotonia. The remaining 8 adolescents maintained clinical features of CP. One must presently admit that, in a small percentage of CP cases, MRI may look normal. However these patients deserve a careful lifelong neurological follow-up to exclude very slowly progressive hereditary disorders which can masquerade as CP, an extremely important fact both for prognosis and for genetic counseling.

2nd International Cerebral Palsy Conference, 2012.

Epilepsy and cerebral palsy: Characteristics and trends in children born in 1976–1998

Elodie Sellier, Peter Uldall, Eulalia Calado, Solveig Sigurdardottir, Maria Giulia Torrioli, Mary Jane Platt, Christine Cans

Background: Although epilepsy is common in children with cerebral palsy (CP), no data exists on prevalence rates of CP and epilepsy. **Aims:** To describe epilepsy in children with CP, and to examine the association between epilepsy and neonatal characteristics, associated impairments and CP subtypes. **Methods:** Data on 9654 children with CP born between 1976 and 1998 and registered in 17 European registers belonging to the SCPE network (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe) were analysed. **Results:** A total of 3424 (35%) children had a history of epilepsy. Among them, seventy-two percent were on medication at time of registration. Epilepsy was more frequent in children with a dyskinetic or bilateral spastic type and with other associated impairments. The prevalence of CP with epilepsy was 0.69 (99% CI, 0.66e0.72) per 1000 live births and followed a quadratic trend with an increase from 1976 to 1983 and a decrease afterwards. Neonatal characteristics independently associated with epilepsy were the presence of a brain malformation or a syndrome, a term or moderately preterm birth compared with a very premature birth, and signs of perinatal distress including neonatal seizures, neonatal ventilation and admission to a neonatal care unit. **Conclusions:** The prevalence of CP with epilepsy followed a quadratic trend in 1976e1998 and mirrored that of the prevalence of CP during this period. The observed relationship between epilepsy and associated impairments was expected; however it requires longitudinal studies to be better understood.

Eur J Paediatr Neurol 16 (2012) 48 e55. DOI: 10.1016/j.ejpn.2011.10.003

Spastic cerebral palsy at age 5 has better functional outcome in extreme prematurity than in term children

Virella D, Folha T, Calado E, Gouveia R, Cadete A, Andrada MG. On behalf of the National Surveillance of Cerebral Palsy in Portugal among 5-years-old Children. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE).

Background and Aim. Cerebral palsy (CP) describes a group of disorders of the development of movement and posture, causing activity limitation, that are attributed to non-progressive disturbances that occurred in the developing foetal or infant brain (*Dev Med Child Neurol* 2005). Spastic CP is the most common clinical type and the disorders of the development of the premature brain are the most frequent cause. Do the functional outcomes in 5-years-old children with spastic CP differ depending on their gestational age? **Methods.** Data from 5-years-old children born in 2001 were used (National Surveillance of Cerebral Palsy in Portugal). SCPE definitions and functional classifications (GMFCS, BMFM, IQ, vision, hearing) were used, as well as the Portuguese scales for assessment of communication (as producer), feeding ability and drooling control. Spastic CP cases were selected. Children born with gestational age ≤ 28 weeks were compared with those born at term (≥ 37 weeks) using non-parametric statistical tests. **Results.** From 171 spastic cases among 209 CP children, 117 were included: 88 born at term and 29 born ≤ 28 weeks. Spastic CP was bilateral in 70% of the term children and 90% of those born ≤ 28 weeks. Including every type of spastic CP, those born ≤ 28 weeks scored better for communication and drooling control. Comparing only children with bilateral spastic CP, those born ≤ 28 weeks scored better in every item but vision and hearing. **Conclusion.** Bilateral spastic CP children born ≤ 28 weeks have better function than their counterparts born at term.

51st Annual Meeting of the European Society for Paediatric Research, 2011

Cerebral palsy in the cohort of children born in 2001. Results of the surveillance of cerebral palsy in Portugal, 2006.

Andrada G, Folha T, Gouveia R, Calado E, Virella D, pelo Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade, Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE) e Unidade de Vigilância Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria (UVP-SPP/PPSU).

Background and Aims. Estimating prevalence (PR) and incidence (IR) rates of cerebral palsy (CP) helps to evaluate health and social care needs and the quality of perinatal care, respectively. National surveillance of CP in Portugal among 5-years-olds began in 2006 to assess CP PR and IR in the 2001 cohort. **Methods.** The Paediatric Surveillance Unit system (paediatricians, neuropaediatricians, paediatric surgeons), with additional reporting by psychiatrists, identified and collected data on children with CP. SCPE definitions and reporting tools were applied. Data were collected on cases diseased before 5-years-old. Official statistics and National Registry of Great Prematurity data provided denominators. **Results.** National coverage was achieved. 195 non duplicate cases were reported, providing a corrected PR of 1.72‰ live births (95%CI 1.5‰–1.98‰). Estimated IR was 1.65‰ (1.44‰–1.9‰), 1.58‰ among nonmultiples (1.36‰–1.83‰) and 14.32‰ among multiples (9.19‰–22.25‰). IR among survivors to NICU was 5.72% (4.33%–7.52%) among VLBW and 9.13% (5.99%–13.68%) among ELBW infants. Spastic CP accounted for 86% of cases (67% bilateral). Severe functional impairments were found in 47% of the cases for cognition, 51% for gross motor function, 37% for bimanual mobility, 44% for sight, 14% for hearing, 40% for language, 30% for feeding and 19% for drooling control. 36% had weight under the 3rd percentile. **Conclusions.** These national estimates for the Portuguese 2001 cohort are much lower than reported by SCPE centres among children born from 1950 to 1999 and will provide a baseline for monitoring needs, quality of care and intervention in the future.

50th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Research, 2010

XXXVIII Jornadas Nacionais de Neonatologia, 2010

Importância da vigilância epidemiológica da paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal

Graça Andrada, Teresa Folha, Rosa Gouveia, Eulália Calado, Daniel Virella, pelo Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade, Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE), Unidade de Vigilância Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria (UVP-SPP/PPSU).

Nas últimas décadas, Portugal tem beneficiado de uma exemplar progressão dos indicadores demográficos de mortalidade materno-infantil, juntando-se aos países europeus mais desenvolvidos. No entanto, estes indicadores não permitem estimar a qualidade de vida proporcionada pelo evidente sucesso da melhoria dos cuidados perinatais e, por outro lado, não permitem uma correcta monitorização da sua evolução, uma vez alcançados valores tão baixos de mortalidade. É reconhecido que a ocorrência de paralisia cerebral (PC) é um indicador útil para este efeito.

A necessidade de conhecimento da frequência da ocorrência da PC é sentida como premente desde o período anterior à organização da rede nacional de referência perinatal e manteve-se insatisfeita até ao presente. Apenas em 2005, com o incentivo da rede europeia de vigilância da PC (SCPE), a coordenação da Associação de Paralisia Cerebral de Lisboa e o apoio de um amplo conjunto de organizações e indivíduos foi possível avançar com um projecto que fornecesse estes dados.

A Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral em Portugal é um programa pioneiro a nível europeu, coordenado pela Federação de Associações de Paralisia Cerebral, com o apoio científico da Sociedade Portuguesa de Pediatria - SPP (através das suas secções de Desenvolvimento e de Neonatologia) e da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria, assente no apoio logístico da Unidade de Vigilância Pediátrica da SPP (UVP-SPP).

Ao sistema de vigilância activa, sistemática e voluntária da UVP-SPP (pediatras, neuropediatras, cirurgiões pediátricos) foi adicionada a notificação de fisiatras, para a identificação e recolha de dados sobre crianças com PC nascidas desde 2001, aplicando-se as definições, classificações e instrumentos de recolha de dados da SCPE, adaptados a Portugal. Este programa permite obter estimativas da prevalência e da incidência da paralisia cerebral, respectivamente, indicadores importantes para a avaliação das necessidades de cuidados sociais e de saúde e a qualidade dos cuidados perinatais.

Actualmente, está concluído o registo de casos entre os nascidos em 2001 e sobreviventes aos 5 anos de idade, prosseguindo a recolha de dados referentes aos nascidos de 2002 em diante. As estatísticas oficiais do INE fornecem os dados sobre os nados-vivos por regiões, sendo complementados pelos dados do Registo Nacional de Grande Prematuridade para analisar este grupo particular de crianças. A obtenção de dados sobre as crianças com PC falecidas antes de

atingirem 5 anos de idade tem-se revelado difícil, pelas peculiaridades dos sistemas estatísticos nacionais.

Para a coorte de 2001 (com 5 anos em 2006), a cobertura nacional foi atingida, assim como a frequência esperada para a maioria dos distritos. Recebeu-se a notificação de 195 casos confirmados de crianças nascidas em 2001 que apresentavam PC aos 5 anos de idade, obtendo-se uma taxa de prevalência nacional de 1,72‰ crianças (IC 95%: 1,5‰ – 1,98‰). Retirando os casos nascidos no estrangeiro e adicionando os casos nascidos em Portugal e falecidos antes de completar 5 anos de idade, estima-se uma taxa de incidência entre os nados-vivos de 2001 de 1,65‰ (IC 95%: 1,44‰ – 1,9‰).

Os não-gêmeos são 90,2% dos casos reportados aos 5 anos entre os nascidos em 2006. A taxa de incidência de PC é de 1,58‰ entre não gêmeos (IC 95%: 1,36‰ – 1,83‰) e de 14,32‰ entre múltiplos (IC 95%: 9,19‰ – 22,25‰) nessa coorte.

Os recém-nascidos com menos de 32 semanas contribuíram para 28,1% dos casos, enquanto os recém-nascidos de muito baixo peso – RNMBP (<1500g) contribuíram para 24,6% dos casos e os recém-nascidos de extremo baixo peso – RNEBP (<1000g) para 10,2%. As taxas de incidência entre os sobreviventes das Unidades de Cuidados Neonatais foram, respectivamente de 5,72% (IC95%: 4,33% – 7,52%) para os RNMBP e de 9,13% (IC95%: 5,99% – 13,68%) para os RNEBP.

Pela primeira vez em Portugal, estes dados permitem avaliar de forma quantitativa e qualitativa as realidades da PC, quer quanto ao risco de desenvolver PC quer quanto ao número e características dos casos existentes em idade de acesso à escola e permitirão servir de base para a monitorização de necessidades, da qualidade de cuidados e da planificação de intervenções de prevenção primária, secundária e terciária.

1º Congresso Nacional de Paralisia Cerebral, 2008.

Epidemiology of cerebral palsy in Portugal among 5-years-old children in 2006

G Andrada, T Folha, R Gouveia, E Calado, D Virella

Vigilância Nacional da Paralisia. Unidade de Vigilância Pediátrica / Portuguese Paediatric Surveillance Unit (UVP-SPP/PPSU)

Background: The estimation of the prevalence and incidence of cerebral palsy (CP) is very important to evaluate health and social care needs and the quality of perinatal care, respectively. National Surveillance to assess CP prevalence among 5-years-old children began in 2006. **Aims:** National Surveillance to assess CP incidence and prevalence among 5-years-old children born in 2001. **Methods:** PSU active, systematic, voluntary surveillance system (paediatricians, neuropaediatricians, paediatric surgeons), with additional reporting by psychiatrists, identified and collected data on children with CP. SCPE definitions and reporting tools were applied. **Results:** So far, 155 cases were reported, providing a corrected prevalence rate of 1.3‰ live births (incidence rate of 1.36‰). National coverage was achieved. Spastic CP accounted for 86% of cases (76.5% bilateral; 56.5% affecting 4 limbs). VLBWI accounted for 25% and ELBWI for 11% of cases (incidence rate among survivals to NICU was, respectively, 4.5% and 7.3%). Singletons accounted for 80% of cases (crude incidence rate of 1.1‰). Crude incidence rate among multiples was 11.3‰). Severe functional impairments were found in 51% of the cases for cognition, 41% for bimanual motricity, 47% for gross motor function, 10% for sight, 12% for hearing, 40% for language, 30% for feeding and 19% for drooling control. 36% had weight under the 3rd percentile. **Conclusions:** The prevalence estimates are lower than those reported by other partner SCPE centres among children born from 1950 to 1999. As recapture process goes on, the prevalence rate will probably increase. These data will help to understand the burden of CP in Portuguese society and will provide a baseline for monitoring needs, quality of care and intervention for the future.

Society for Pediatric and Perinatal Epidemiologic Research Annual Conference, 2008

VI Seminário da Secção de Pediatria do Desenvolvimento, 2008

Epidemiology of cerebral palsy in Portugal among 5-years-old children in 2006

G Andrada, T Folha, R Gouveia, E Calado, D Virella

National Surveillance of Cerebral Palsy in Portugal. Portuguese Paediatric Surveillance Unit (UVP-SPP/PPSU); Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE); Associação Portuguesa de Paralisia Cerebral / Centro de Reabilitação Calouste Gulbenkian (Lisbon); Sociedade Portuguesa de Neuropediatria; Development Paediatrics Section of the Portuguese Paediatric Society; Neonatology Section of the Portuguese Paediatric Society.

Background and Aims: The estimation of the prevalence and incidence of cerebral palsy (CP) is very important to evaluate health and social care needs and the quality of perinatal care, respectively. National Surveillance to assess CP prevalence among 5-years-old children began in 2006. **Methods:** PSU active, systematic, voluntary surveillance system (paediatricians, neuropaediatricians, paediatric surgeons), with additional reporting by physiatrists, identified and collected data on children with CP. SCPE definitions and reporting tools were applied. **Results:** So far, 153 cases were reported, providing a corrected prevalence rate of 1.30‰ live births (incidence rate of 1.36‰). National coverage was achieved. Spastic CP accounted for 86.3% of cases (76.5% bilateral; 56.6% affecting 4 limbs). VLBWI accounted for 25.3% and ELBWI for 11% of cases (incidence rate among survivals to NICU was, respectively, 4.5% and 7.3%). Singletons accounted for 80% of cases (crude incidence rate of 1.1‰). Crude incidence rate among multiples was 11.32‰). Severe functional impairments were found in 50.7% of the cases for cognition, 40.8% for bimanual motricity, 47.3% for gross motor function, 9.8% for sight, 11.9% for hearing, 40% for language, 30.1% for feeding and 19.1% for drooling control. 35.9% had weight under 3rd percentile. **Conclusions:** The prevalence estimates are lower than those reported by other partner SCPE centres among children born from 1950 to 1999. As recapture process goes on, the prevalence rate will probably increase. These data will help to understand the burden of CP in Portuguese society and will provide a baseline for monitoring needs, quality of care and intervention for the future.

48th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Research – ESPR, 2007

3rd International Meeting on Neonatology, 2007

Cerebral Palsy in Portugal. Current Knowledge and Projects of National Surveillance

Daniel Virella, on behalf of Portuguese Society of Paediatrics (SPP), Portuguese Society of Neuropediatrics (SPNP), Neonatal Branch of SPP, Portuguese Paediatric Surveillance Unit (UVP-SPP), Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral C. Gulbenkian

Context. Reliable national data on prevalence and incidence of cerebral palsy (CP) are not available in Portugal. There have been some regional assessments, though. The Portuguese participation on SCPE 2000 involved children born from 1996 to 1998, living on the Greater Lisbon Area. Among circa 57.000 newborns, 100 confirmed cerebral palsy cases were detected, with an estimated incidence of 1.75 ‰ newborns/year. Certainly, some cases remained undetected. **Present available source of data.** The National Institute of Statistics (INE) provides demographic data on annual number of births, by type birth, gestational age, multiparity and mortality rates; specific mortality rates may be calculated, as well as the prevalence of multiples at birth. The National Registry of VLBWI (RNMBP) is a national network of Level III and Level II Neonatal Units, collecting data since 1994 for epidemiological and resources analysis of VLBWI in Portugal; it is conceived for a global overview, not for deep analysis of specific VLBWI conditions. Some data lack on the RNMBP for a thorough study on either multiple pregnancy or CP: corionicity of multiples, ART, data on non-VLBW twins, follow-up after 3 months. **Proposal of National Surveillance of Cerebral Palsy in Portugal.** A Program for National Surveillance of Cerebral Palsy in Portugal has been planned, designed to provide indicators compatible with those of the Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE). It will be preceded by a wide publicity of the protocol (definitions and methods) among clinicians who attend infants and children. It will use as a base for national coverage the Portuguese Paediatric Surveillance Unit (PPSU), a monthly active, systematic, individual and voluntary registry of new cases of conditions under study. A capture-recapture system will be developed, using the Cerebral Palsy Centres (on the main District Capitals), the Child Developmental Clinics (on all Level II and III Hospitals where children are born), Neuropediatric Clinics (mainly at Level III Hospitals). It will be coordinated with complimentary databases, as the National Registry of VLBWI, the future National Registry of Multiple Pregnancies and Newborns. **Conclusion.** There are conditions for an effective participation of Portugal on the SCPE, at a national level.

Annual Meeting of the Surveillance of Cerebral Palsy in Europe consortium, 2005.