

Eberhard-Karls-Universität Tübingen

Cerebralpareesen (CP) Klassifikation und Bedeutung der Bildgebung

Ingeborg Krägeloh-Mann

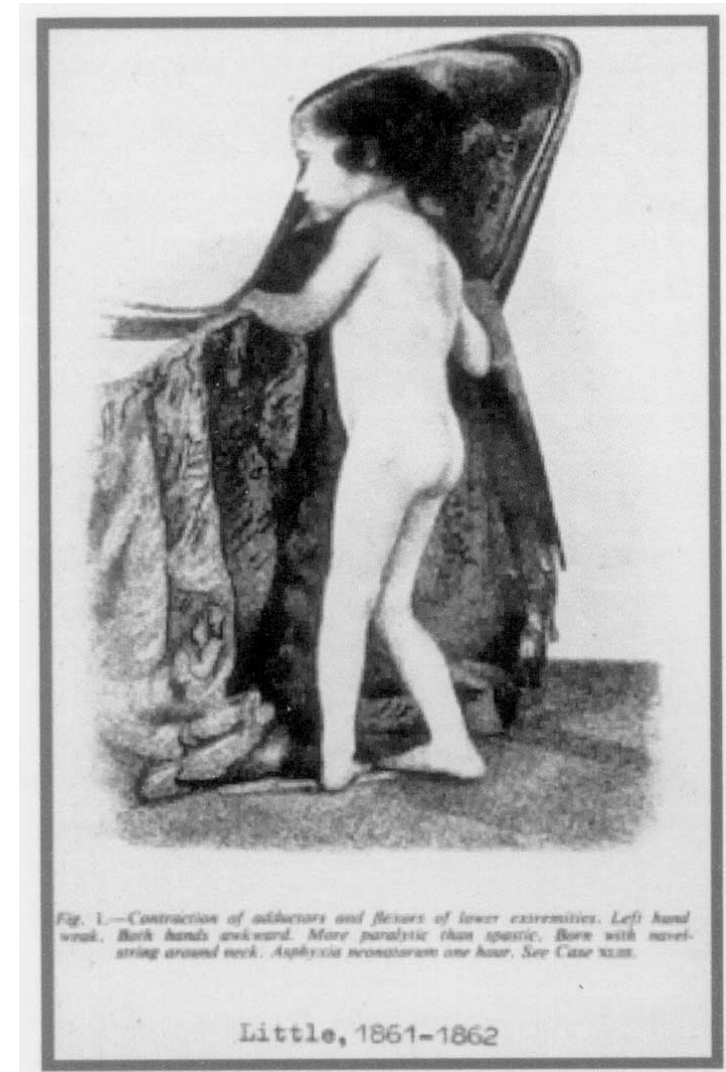
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin,
Universität Tübingen,
Abteilung Neuropädiatrie, Entwicklungsneurologie
und Sozialpädiatrie



Zerebralpareesen

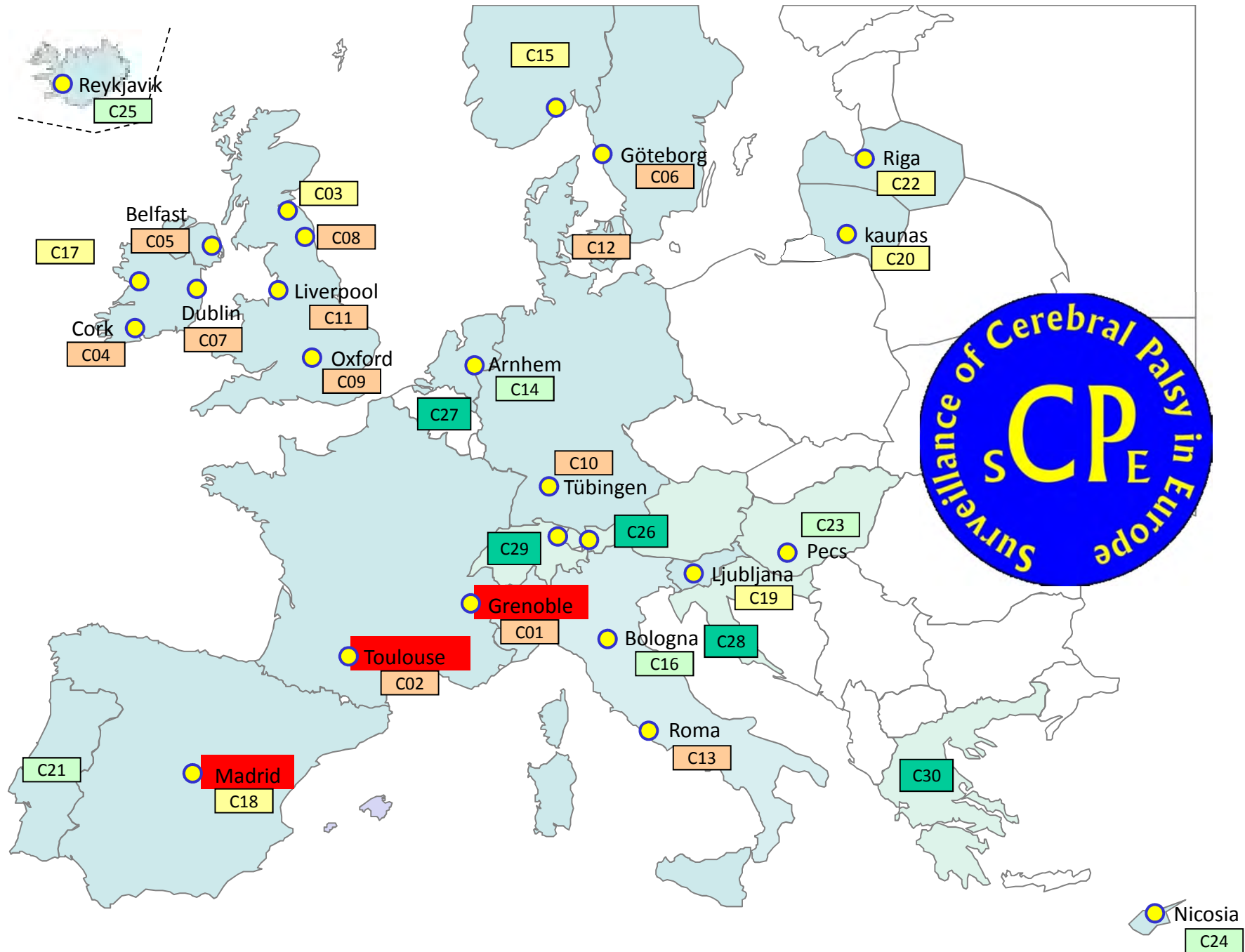
- Die Zerebralparese (CP) ist die häufigste Ursache körperlicher Behinderung im frühen Kindesalter.
- Die CP Rate gesamt liegt bei 2 bis 3 pro 1000 Lebendgeburten.
- Diese Rate nimmt zu auf 40 –100 pro 1000 Lebendgeburten bei sehr kleinen Frühgeborenen.
- Viele Länder führen Register, um Trends zu monitoren ('quality control' of pre-, peri- and neonatal care)

EXIT





... a common language



Coordination: Christine Cans, MD, Grenoble; Javier de la Cruz, Madrid, Catherine Arnaud, Toulouse



SCPE

Reference and Training Manual - R&TM

Surveillance of Cerebral Palsy in Europe SCPE



www.scpenetwork.eu

Reference and Training Manual (R&TM) of the SCPE

SCPE
R&TM

Edited by
Ingeborg Krägeloh-Mann, Uwe Petrich
Veronka Horber, Peter-Michael Weber

English - German Edition **with Neuroimaging** July 2012

SCPE is funded by the EU - No. DGXII-BIOMED2-contract No. BMH4-983701; QLG5-CT-2001.30133;
DG SANCO-2003131 - Coordinator: Christine Cans, MD, Grenoble

Available languages

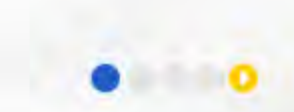
Dutch
English
French
German
Italian
Lithuanian
Portuguese
Slovenian
Spanish
Swedish
Turkish



Reference and Training Manual

The aim of the RTM is to promote a shared understanding of the words and phrases used to describe the clinical, functional and neurological features of CP.

[Find out more](#)



What is CP?

Cerebral Palsy (CP) occurs in about 2 per 1000 live births. Although it is the commonest disabling condition in childhood, most registers have insufficient cases to get reliable estimates of trends over time...

[> Cerebral Palsy](#)

Why a network?

In 1998, a collaborative network of cerebral palsy registers and surveys in 14 centres in 8 countries across Europe was formed. The aim of this network was to develop a central database...

[> About SCPE](#)

SCPE Collaboration



[SCPE Partners](#)

News



02/15/13

Feed-back about SCPE website

SCPE is looking for constructive feed-back about its website. We would be grateful to you for answering three simple questions tha...

[Subscribe](#)

to SCPE newsletter

CP - Klassifikation

Klassifikation – CP subtypen

Allen CP Subtypen ist gemeinsam:

Ein abnormes Bewegungs- und Haltungsmuster

Zusätzliche Zeichen

Spastische CP

Muskelhypertonie

Pathologische Reflexe

gesteigerte Reflexe, Hyperreflexie

Pyramidenzeichen, z.B. Babinski

Dyskinetische CP

Unwillkürliche, wiederholte, manchmal stereotype Bewegungen;

vorherrschende persistierende Primitivreflexe;

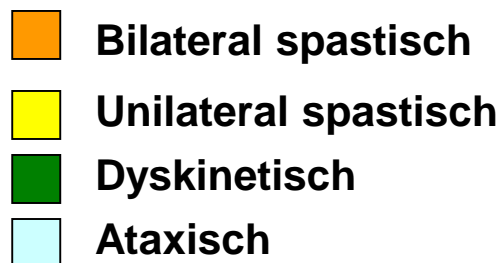
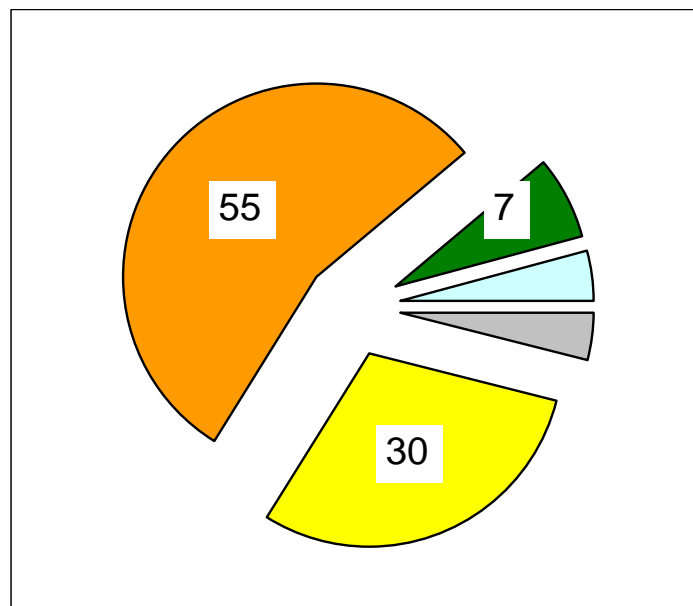
wechselnder Muskeltonus

Ataktische CP

Verlust ordentlicher **Muskelkoordination** so daß Bewegungen mit abnormer Kraft, Rhythmus und Zielsicherheit durchgeführt werden

SCPE data 1976-2002

N= 14 731 Kinder mit CP von 26 verschiedenen
Registern/Studien - 16 E Länder



- 25 % < 32 SSW
- 19 % 32-36 SSW
- 56 % \geq 37 SSW

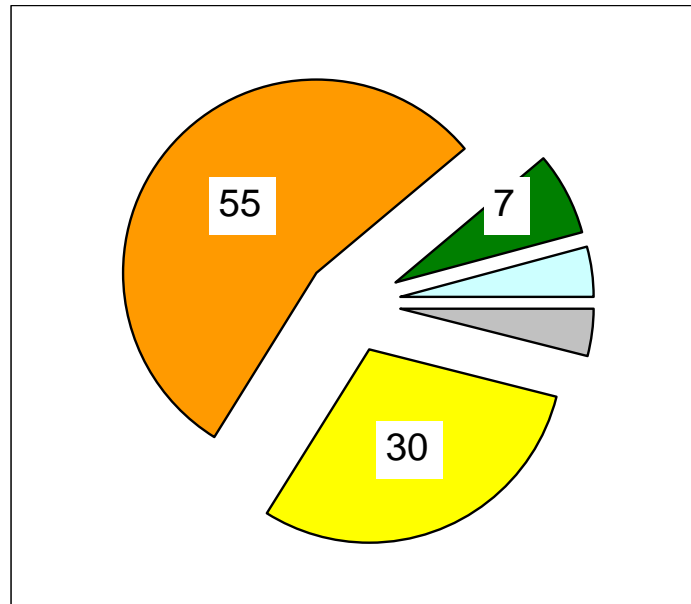
✕ 31 % kein freies Gehen

✕ 30 % IQ < 50

✕ 11 % blind / fast blind

SCPE data 1976-2002

N= 14 731 Kinder mit CP von 26 verschiedenen Registern/Studien - 16 E Länder



- Bilateral spastisch
- Unilateral spastisch
- Dyskinetisch
- Ataxisch

- 25 % < 32 SSW
- 19 % 32-36 SSW
- 56 % \geq 37 SSW

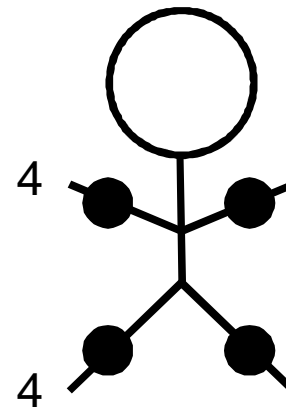
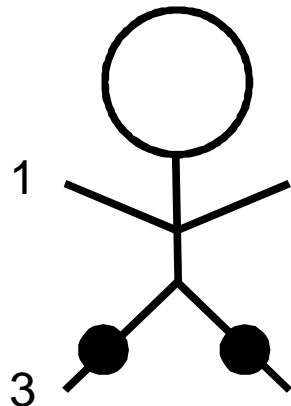
⌘ 31 % kein freies Gehen
15 % freies Gehen
⌘ 30 % IQ < 50
ohne weitere Behinderung
⌘ 11 % blind / fast blind

Klassifikation - CP Subtypen

der Schweregrad wird mit funktionellen Scores beschrieben

BFMF oder **MACS**-Score für die obere Extremität

GMFCS-Score für die untere Extremität



*Robert Palisano et al, DMCN 1997;39;214-223
Beckung E, Hagberg G, DMCN 2002;44;309-316
Eliasson AC et al., DMCN 2006;48;549-554*

Definition - Spastische CP

Muskelhypertonie

Pathologische Reflexe

gesteigerte Reflexe, Hyperreflexie

Pyramidenzeichen, z.B. Babinski

**resultierend in abnormen Bewegungs-
und Haltungsmustern**

Spastische CP - Muskelhypertonie - Beine

- erhöhter Widerstand gegen passive Bewegung
- geschwindigkeitsabhängig

*Sanger et al. Pediatr 111(2003)e89-e97

Patient:
BS-CP
Junge, 3 ³/₄ J.



Spastische CP - Pathologische Reflexe - Hyperreflexie

Verbreiterung der Reflexzone ist ein nützliches Zeichen zum Nachweis der Hyperreflexie (Klopfen auf die Tibiakante – nahe an der Sehne – löst schon den Reflex aus).

Patient:
BS-CP,
3 j. Mädchen



Spastische CP

- abnorme Bewegungs- und Haltungsmuster

Pathologische Haltung der Beine ist charakterisiert durch eine

- Innenrotation der Hüfte
- Hüftadduktion
- Spitzfuß,

Dies resultiert in einer 'Scheren'stellung.

Zu bemerken bei den Armen:
abnormale gebeugte Haltung der Arme in Beugung



Patient:

Spastische CP

- abnorme Bewegungs- und Haltungsmuster -

Pathologische Haltung der Arme

Charakterisiert durch

- gefaustete Hände - oft mit Daumenadduktion
- steife, schlecht dosierte Bewegung und
- Arme in Flexion.

Patient:

BS-CP

2 J altes Mädchen



Definition - dyskinetische CP

**Unwillkürliche, wiederholte, manchmal stereotype
Bewegungen; vorherrschende persistierende Primitivreflexe;
wechselnder Muskeltonus**

Dyskinetische CP

Dystone CP

abnorme Haltung, eher **hypokinetisch**

Hypertonie (Tonus wechselnd, leicht evozierbare Tonuserhöhung)

Charakteristisch: unwillkürliche Bewegungen,
verzerre Willkürbewegungen

auf Grund von anhaltenden Muskelkontraktionen

z.B. langsame Rotation, Extension, Flexion von Körperteilen

Choreo-athetoide CP

Hyperkinesie (vermehrte Aktivität, Bewegungstürme)

Hypotonie (Muskeltonus fluktuierend, aber eher vermindert)

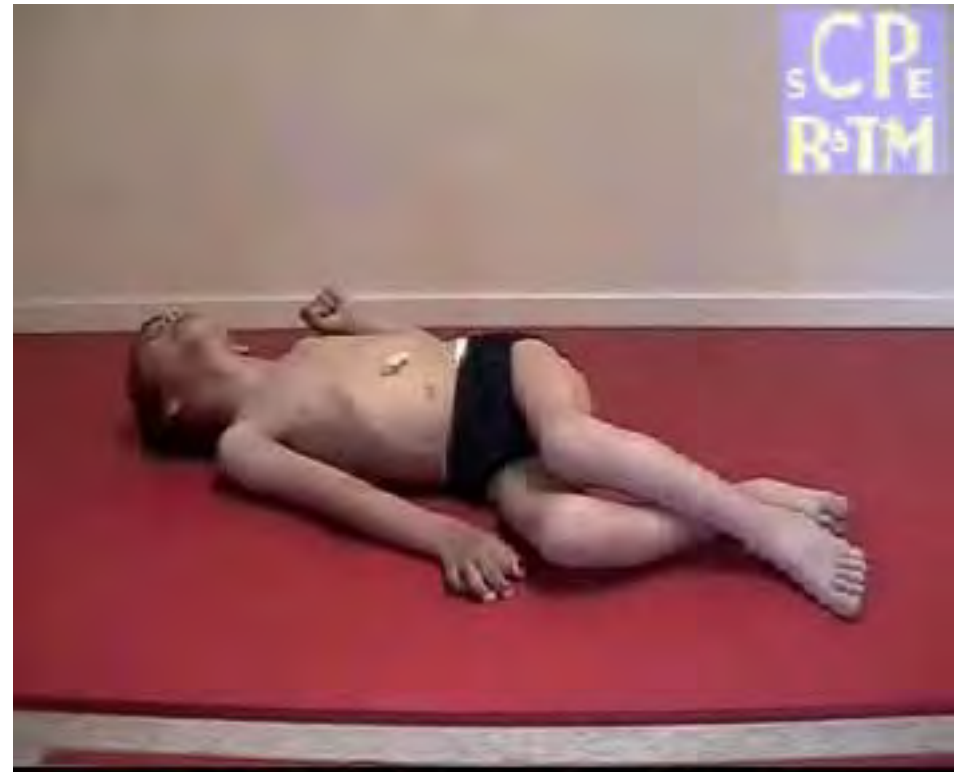
Chorea – schnelle unwillkürliche, zuckende, oft fragmentierte Bewegungen

Athetose – langsamere, ständig wechselnde, windende oder drehende Bewegungen

Dyskinetische CP - dystoner Subtyp

- Überstreckung von Rumpf und Kopf
- Rotation des Kopfes
- Flexion der Arme.
- monomorpher Gesichtsausdruck
- ATNR (asym. tonischen Nackenreflex).

**Patient:
Dystone CP,
Junge 7J.**



Dyskinetische CP - dystoner Subtyp

- Arm überstreckt, Handgelenk in Ulnardeviation, Finger in den Grundgelenken überstreckt
- Überstreckung des Rumpfes
- ATNR
- Munddystonie.

**Patient:
Dystone CP,
Junge 7J.**



Dyskinetische CP - dystoner Subtyp

**Tonusprüfung:
Widerstand gegen passive
Bewegung ist unabhängig
von der Geschwindigkeit
der Bewegung**

**Patient:
Dystone CP,
Junge 7J.**



Dyskinetische CP - choreo-athetoider Subtyp

**In Ruhe irreguläre
Zuckungen oder drehende
Bewegungen der Hände,
der Arme und des
Rumpfes**

Patient:

**Choreo-athetoide CP,
Junge 6J.**



Definition - ataktische CP

Verlust ordentlicher **Muskelkoordination** so daß Bewegungen mit abnormer Kraft, Rhythmus und Zielsicherheit durchgeführt werden

Charakteristisch

- Balancestörung, Rumpf-, Gangataxie
- Dysmetrie
- Intentionstremor

Ataktische CP

Balancestörung, Rumpf-, Gangataxie

- unsicheres Gangbild
- Ausfallschritt



Video JANE mit 3 ½ Jahren

Ataktische CP - Dysmetrie

Über- oder 'unter-
'schießende zielgerichtete
Bewegung.



Schweregrad der Behinderung

Mehr durch Subtyp als GA bestimmt

Innerhalb des Subtyps bestimmt das Ausmaß der motorischen Behinderung das der zusätzlichen Probleme

GA hat keinen wesentlichen Einfluß auf Schweregrad

CP - Prävalenz

Typische Kommentare zur CP Prävalenz

- ... Trotz Fortschritten in der Peri- und Neonatalmedizin keine Veränderung der CP-Prävalenz
- ... führt zur Annahme, dass multiple genetische Faktoren verantwortlich sind – ähnlich wie für Autismus oder Lernstörung.

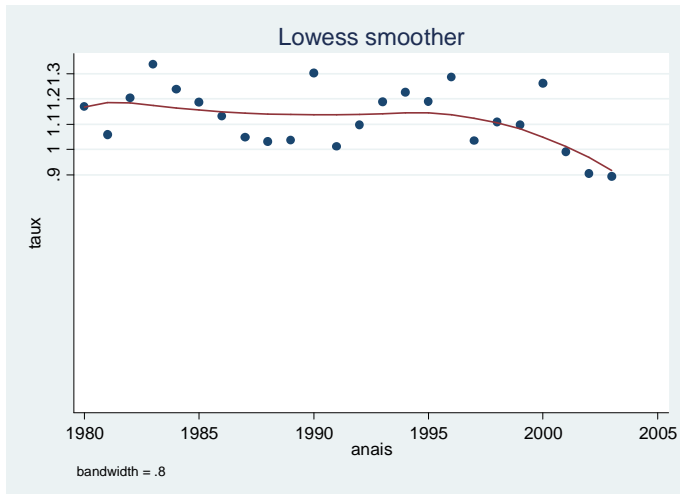
Genomic insights into the etiology and classification of the cerebral palsies
Moreno-De-Luca, Lancet Neurol. 2012 ; 11: 283–292

Sehr kleine Frühgeborene überleben zunehmend – der Preis ist ein Anstieg der neurologischen Spätfolgen

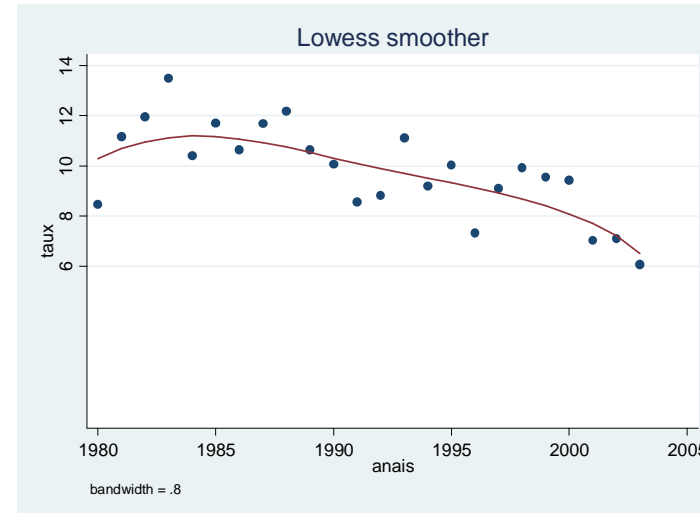
Introduction into the Epo-study results – MRI at term
Leuchter et al. JAMA 2014;312:817-824

CP-Rate in Geburtsgewichtsgruppen

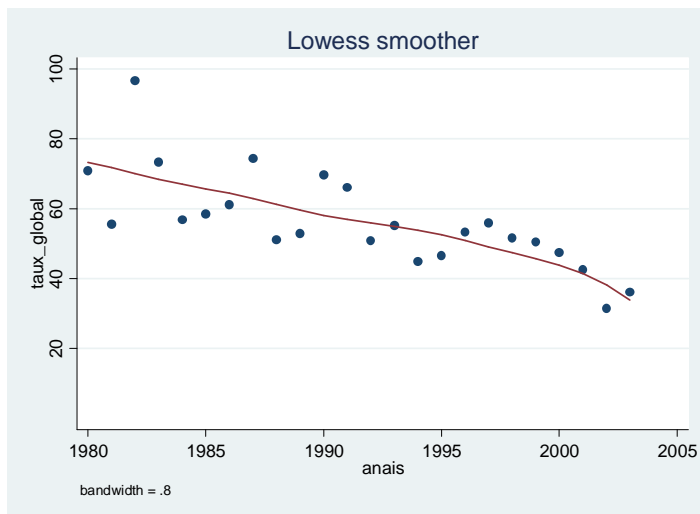
Sellier E et al. DMCN, 58(1):85-92 (2016)



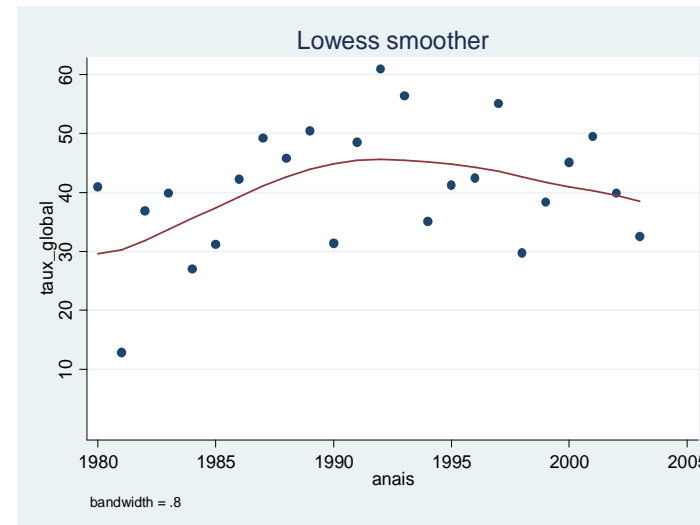
Kinder mit CP und **Gg >=2500g**
Abnehmender Trend - nicht signifikant



Kinder mit CP und **Gg 1500-2499g**
Signifikante Abnahme, Maximum 1985

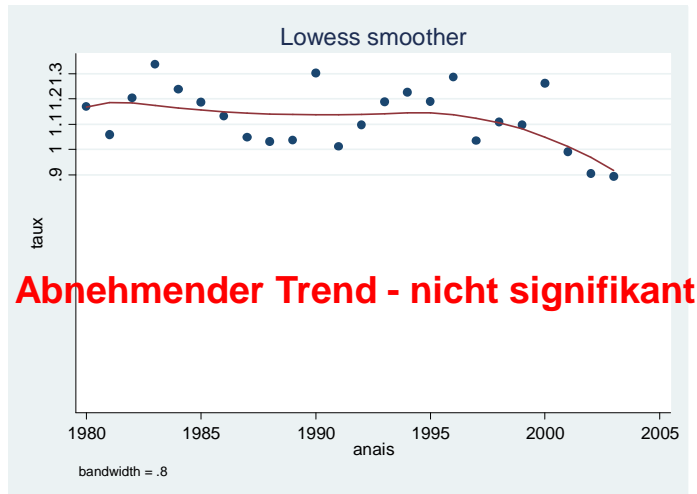


Kinder mit CP und **Gg 1000-1499g**
Signifikante Abnahme

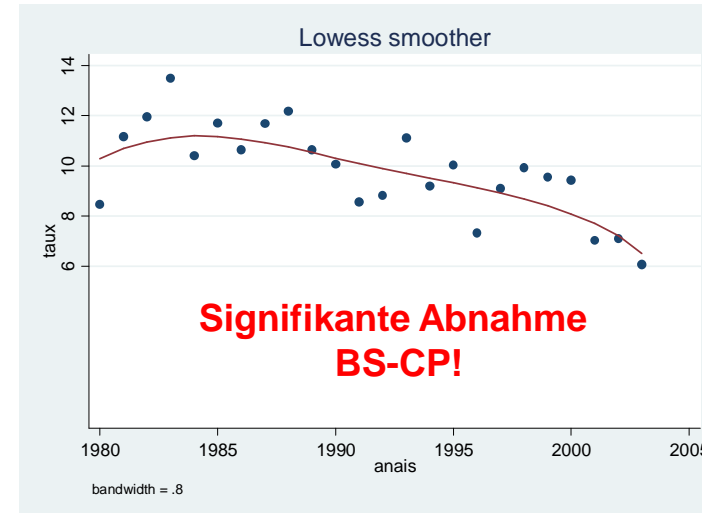


Kinder mit CP und **Gg <1000g**
Kein sicherer Trend, aber Maximum um 1992

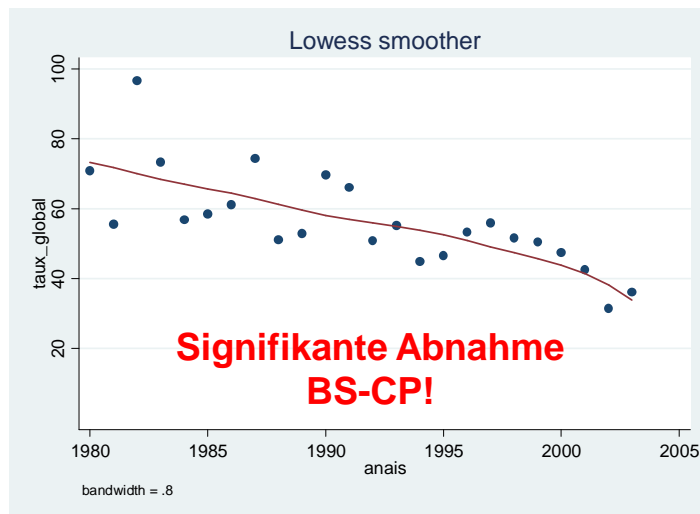
CP-Rate in Geburtsgewichtsgruppen



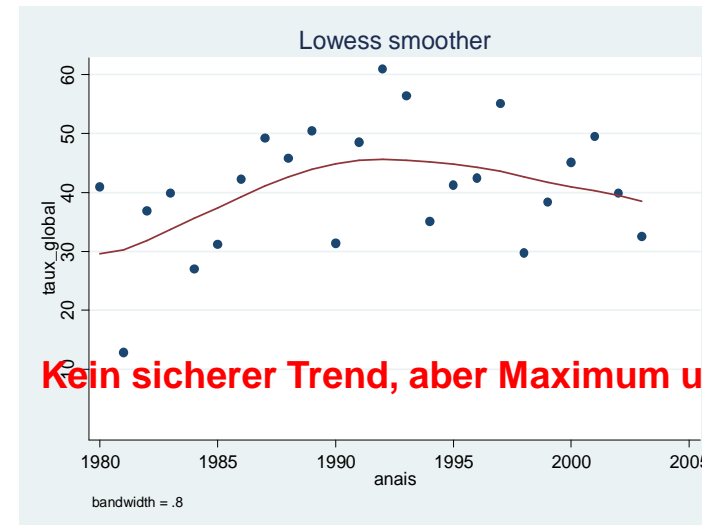
Kinder mit CP und **Gg >=2500g**



Kinder mit CP und **Gg 1500-2499g**



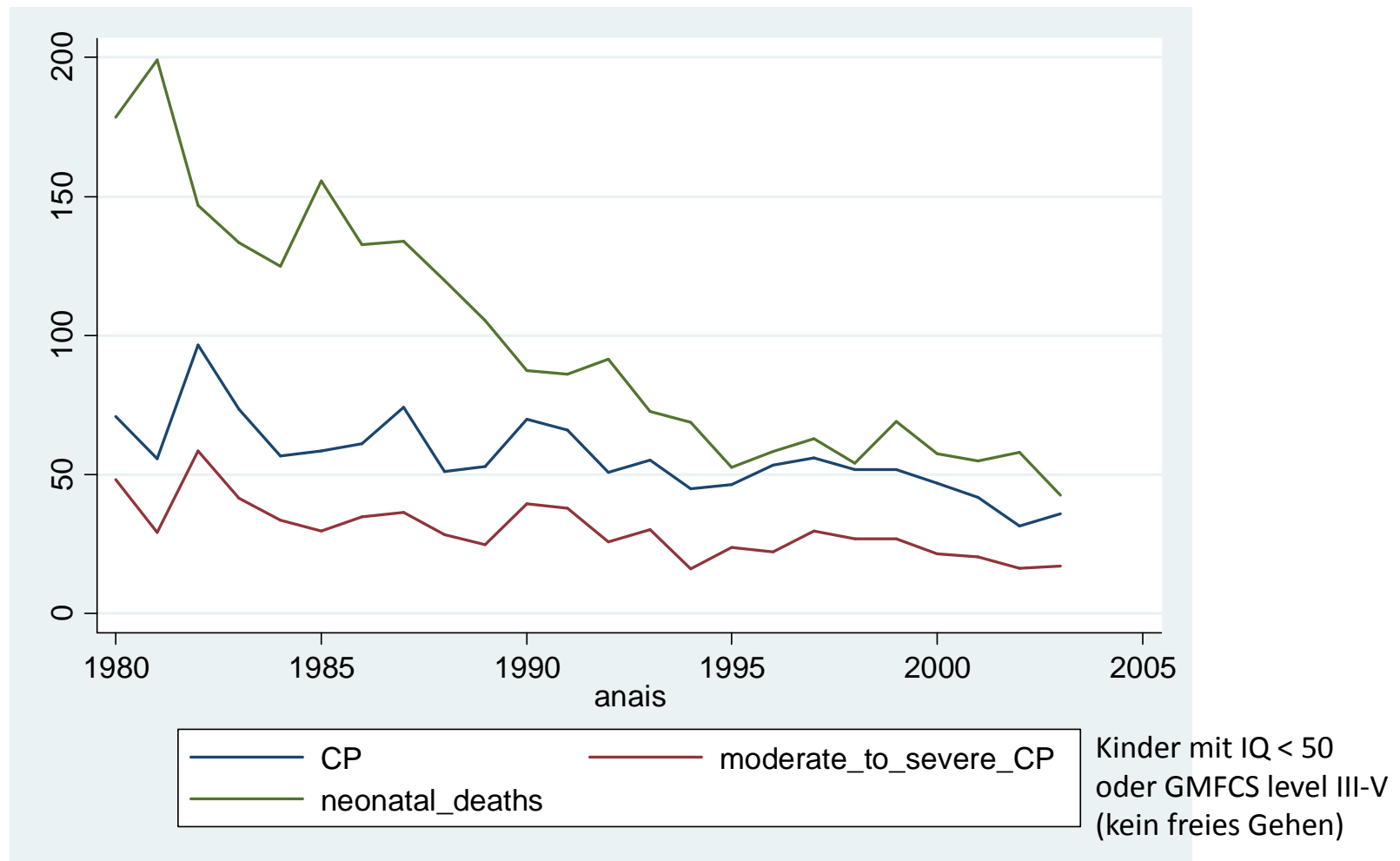
Kinder mit CP und **Gg 1000-1499g**



Kinder mit CP und **Gg <1000g**

CP Prävalenz und neonatale Mortalität

Kinder mit Ggew 1000 - 1499g pro 1000 Lebendgeburten.



CP-Rate gesamt nimmt ab!



1.90 p.1000 LB 1980

1.77 p.1000 LB 2003

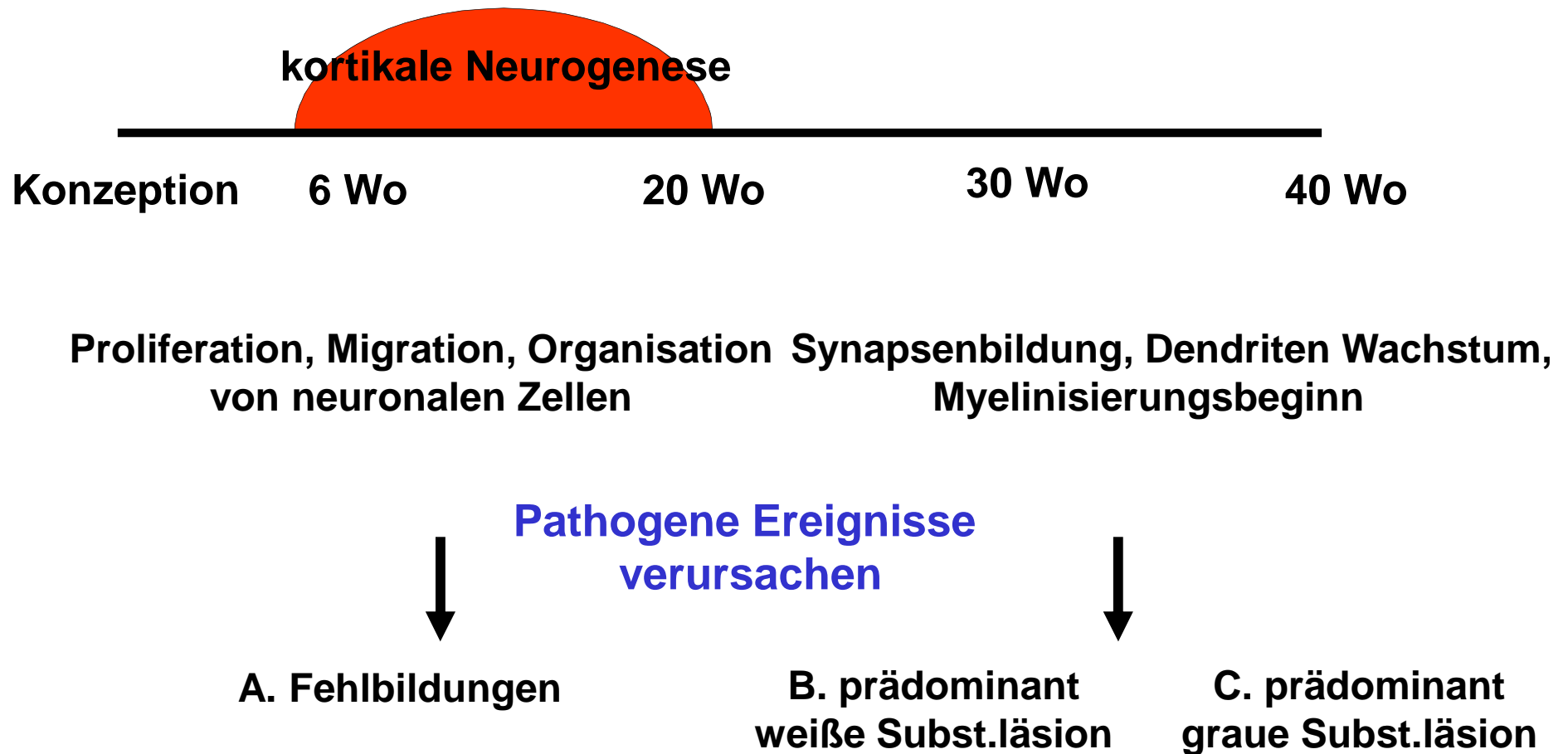
-15 % über 24 Jahre!

Signifikant $p < 0.001$

Sellier E et al. DMCN, 58(1):85-92 (2016)

CP - Bildgebung

Gehirnentwicklung und Läsionsentstehung





MRI-CS – neuroimaging of the older child with CP

A. Maldevelopments ‘1st and 2nd trimester patterns’

- A.1. disorders of cortical formation (proliferation or migration or organisation)
- A.2. other maldevelopments (among others: holoprosencephaly. Dandy Walker malformation, corpus callosum agenesis, cerebellar hypoplasia...)

B. Predominant white matter injury ‘early 3rd trimester patterns’

- B.1. periventricular leucomalacia (PVL) (mild/severe)
- B.2. sequelae of intraventricular hemorrhage (IVH) or periventricular hemorrhagic infarction (PVHI)
- B.3. combination of PVL and IVH sequelae

C. Predominant grey matter injury ‘late 3rd trimester patterns’

- C.1. basal ganglia/thalamus lesions (mild/moderate/severe)
- C.2. cortico-subcortical lesions only (watershed lesions in parasagittal distribution / multicystic encephalomalacia) not covered by C3
- C.3. arterial infarctions (middle cerebral artery/other)

D. Miscellaneous (among others: cerebellar atrophy, cerebral atrophy, delayed myelination, ventriculomegaly not covered by B, hemorrhage not covered by B, brainstem lesions, calcifications)

E. Normal

MRI-CS – neuroimaging of the older child with CP

A. Maldevelopments ‘1st and 2nd trimester patterns’

- A.1. disorders of cortical formation (proliferation or migration or organisation)
- A.2. other maldevelopments (among others: holoprosencephaly, Dandy Walker malformation, corpus callosum agenesis, cerebellar hypoplasia...)

B. Pr

- B.1. pe
- B.2. se
- B.3. co

C. Pr

- C.1. ba
- C.2. co
- en
- C.3. art



erns’

hagic infarction (PVHI)

ns’

ution / multicystic

D. Miscellaneous

(among others: cerebellar atrophy, cerebral atrophy, delayed myelination, ventriculomegaly not covered by B, hemorrhage not covered by B, brainstem lesions, calcifications)

E. Normal

*r - right, l - left, b - bilateral
date of finding

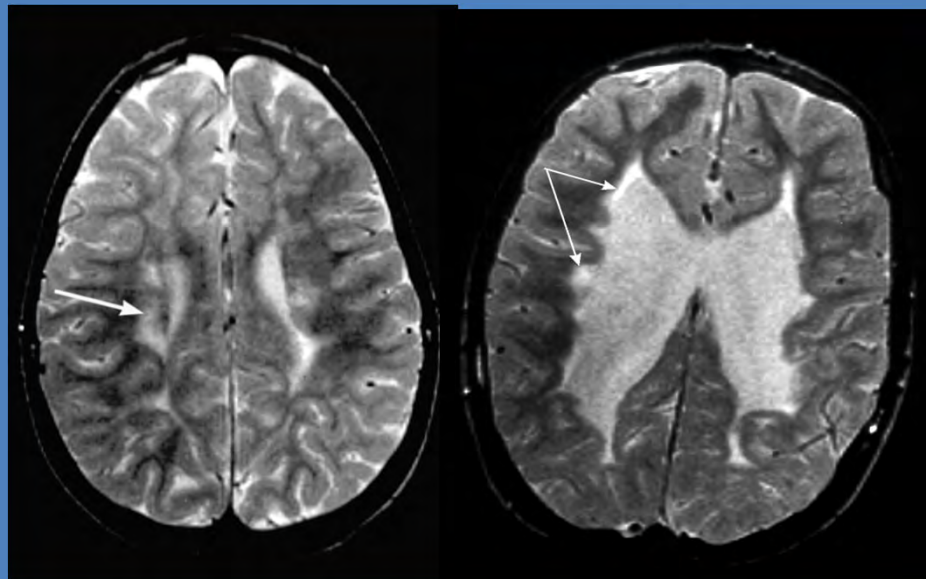
MRI-CS – neuroimaging of the older child with CP

A. Maldevelopments ‘1st and 2nd trimester patterns’

- A.1. disorders of cortical formation (proliferation or migration or organisation)
- A.2. other maldevelopments (among others: holoprosencephaly. Dandy Walker malformation, corpus callosum agenesis, cerebellar hypoplasia...)

B. Predominant white matter injury ‘early 3rd trimester patterns’

- B.1. periventricular leucomalacia (PVL) (mild/severe)
- B.2. sequelae of intraventricular hemorrhage (IVH) or periventricular hemorrhagic infarction (PVHI)



*r - right, l – left, b – bilateral
date of finding

MRI-CS – neuroimaging of the older child with CP

A. Maldevelopments ‘1st and 2nd trimester patterns’

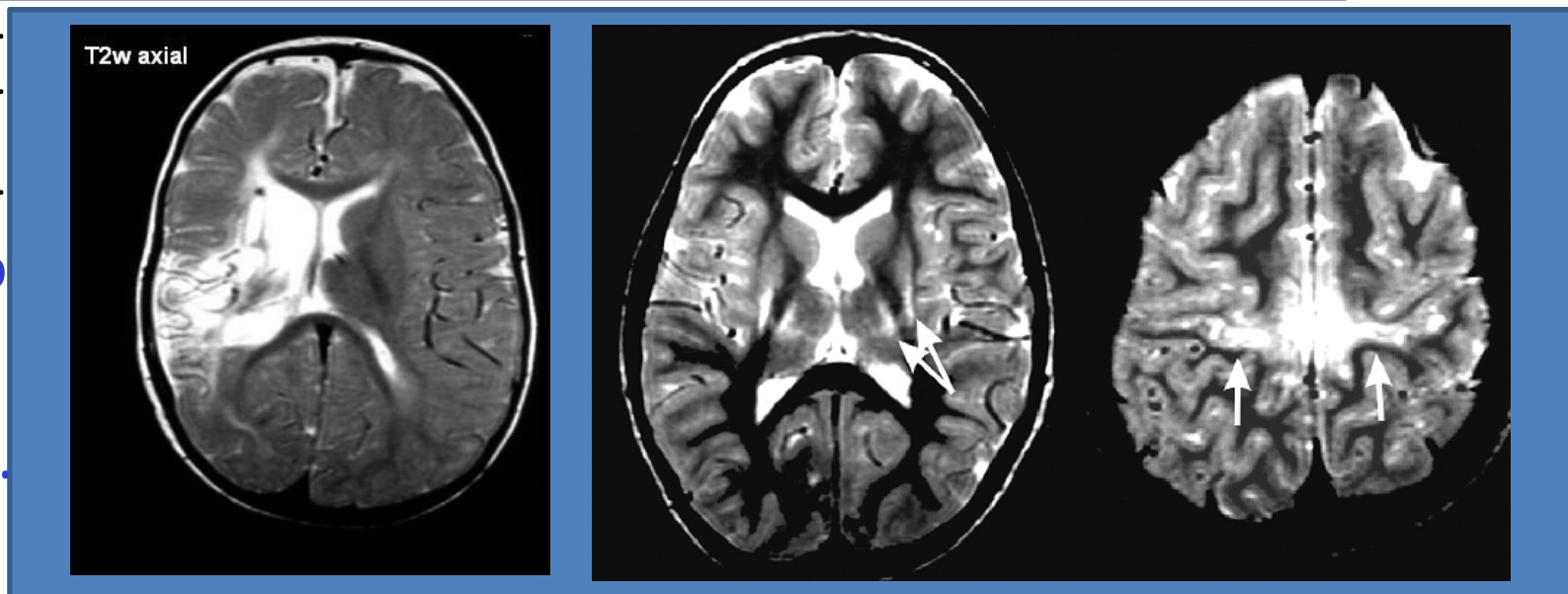
- A.1. disorders of cortical formation (proliferation or migration or organisation)
- A.2. other maldevelopments (among others: holoprosencephaly. Dandy Walker malformation, corpus callosum agenesis, cerebellar hypoplasia...)

B. Predominant white matter injury ‘early 3rd trimester patterns’

- B.1. periventricular leucomalacia (PVL) (mild/severe)
- B.2. sequelae of intraventricular hemorrhage (IVH) or periventricular hemorrhagic infarction (PVHI)
- B.3. combination of PVL and IVH sequelae

C. Predominant grey matter injury ‘late 3rd trimester patterns’

C.
C.
C.
D.
E.



on,

Typische MR-Veränderungen bei CP und Häufigkeit

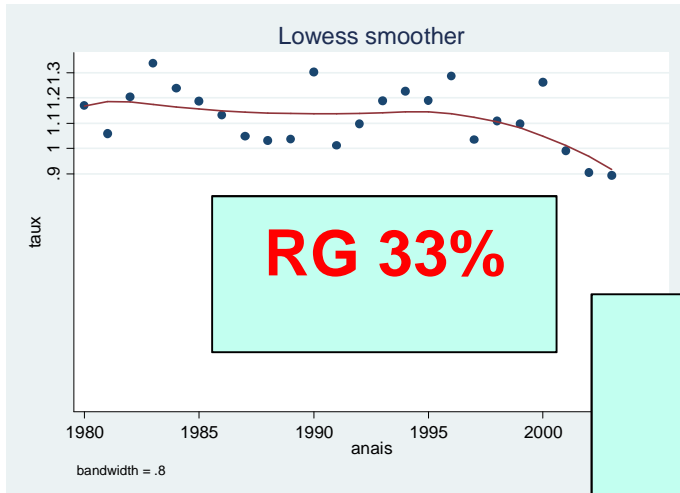
Entstehung um den Geburtszeitpunkt herum

	RG	FG (<37Wo)
A. Fehlbildungen	16%	2.5%
B. weiße Substanz Läsionen	20%	90%
C. graue Substanz Läsionen	33%	3.5%

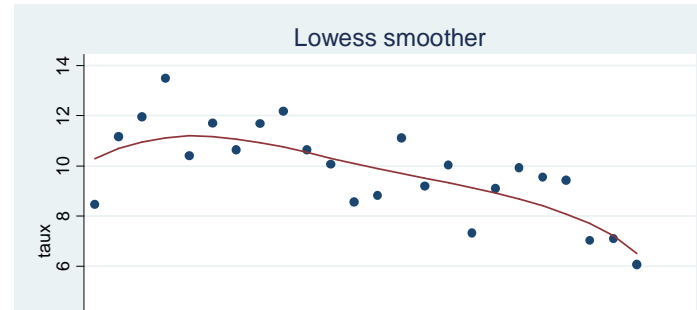
Reviews MRI in CP

*{ Krägeloh-Mann and Horber DMCN 2007
 Korzeniewski et al. J Child Neurol 2008
 Reid et al. DMCN 2014*

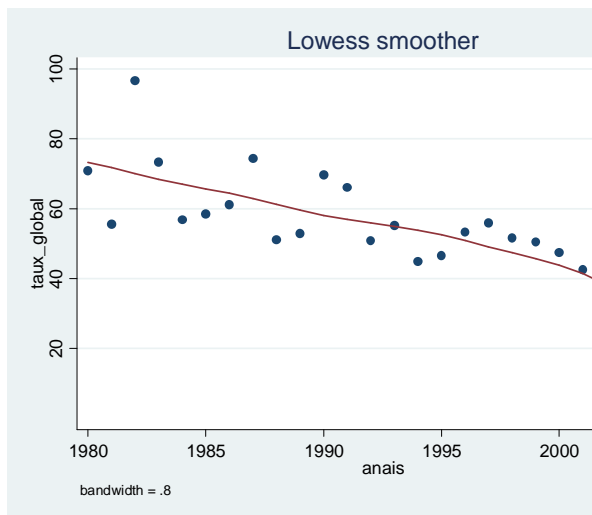
Welcher Anteil ist durch Läsionen bedingt, die um den Geburtszeitpunkt entstehen?



Kinder mit CP und **Gg >=2500g**



FG 90%



Kinder mit CP und **Gg 1000-1499g**

Reviews MRI in CP

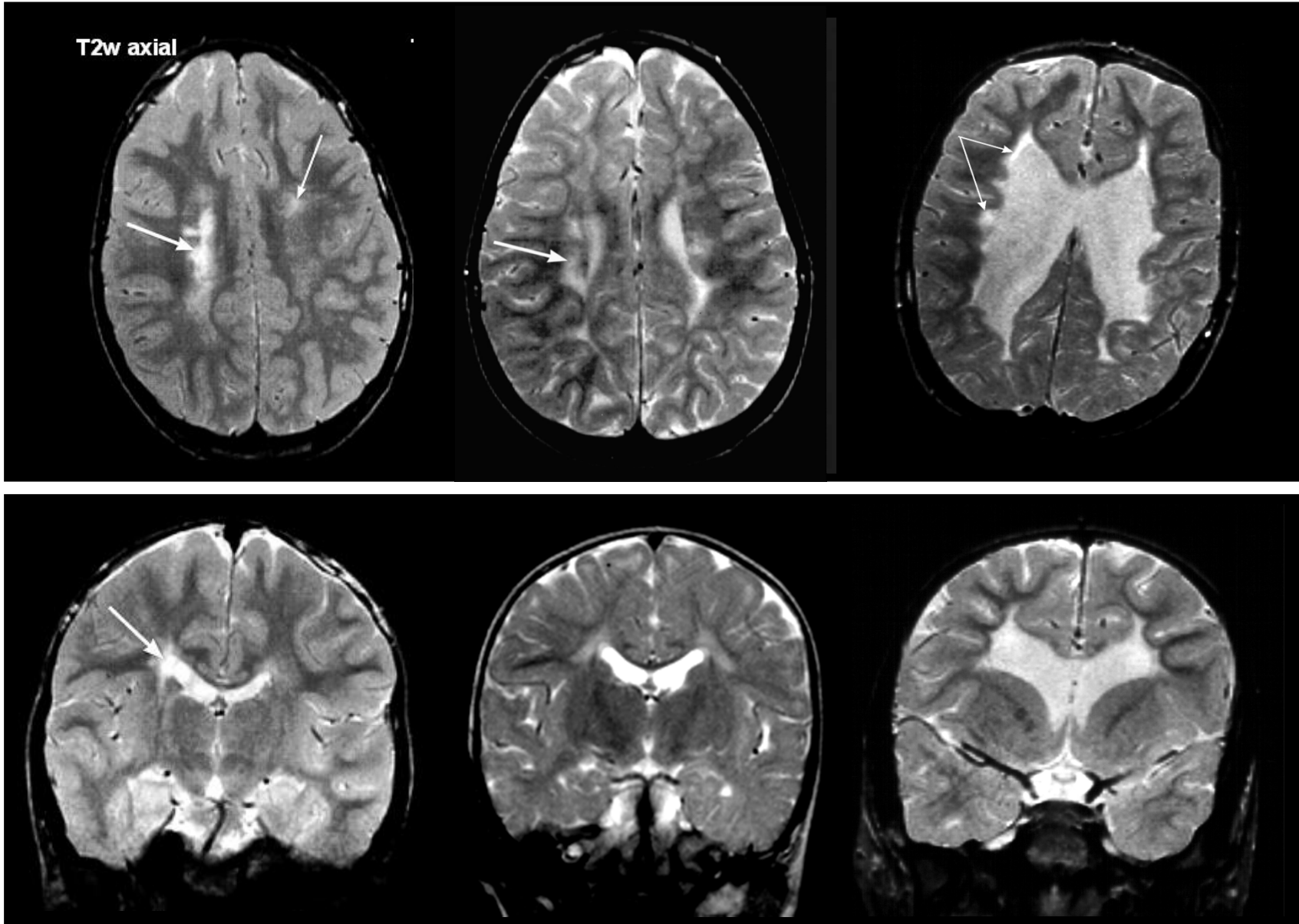
- Krägeloh-Mann and Horber DMCN 2007*
- Korzeniewski et al. J Child Neurol 2008*
- Reid et al. DMCN 2014*

CP - Bildgebung

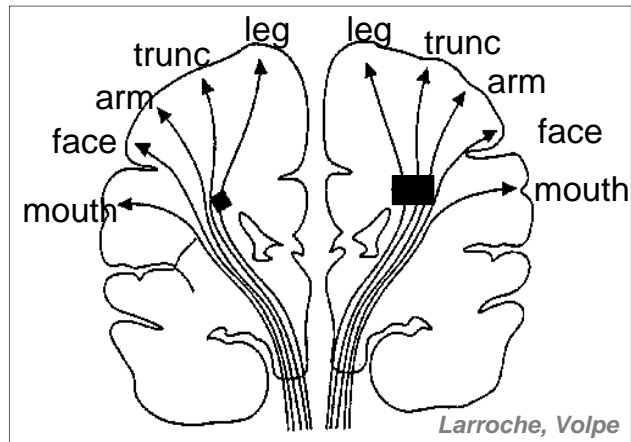
Morphologie – Funktion

die Bedeutung der Topographie

T2w axial



Morphologie und Funktion

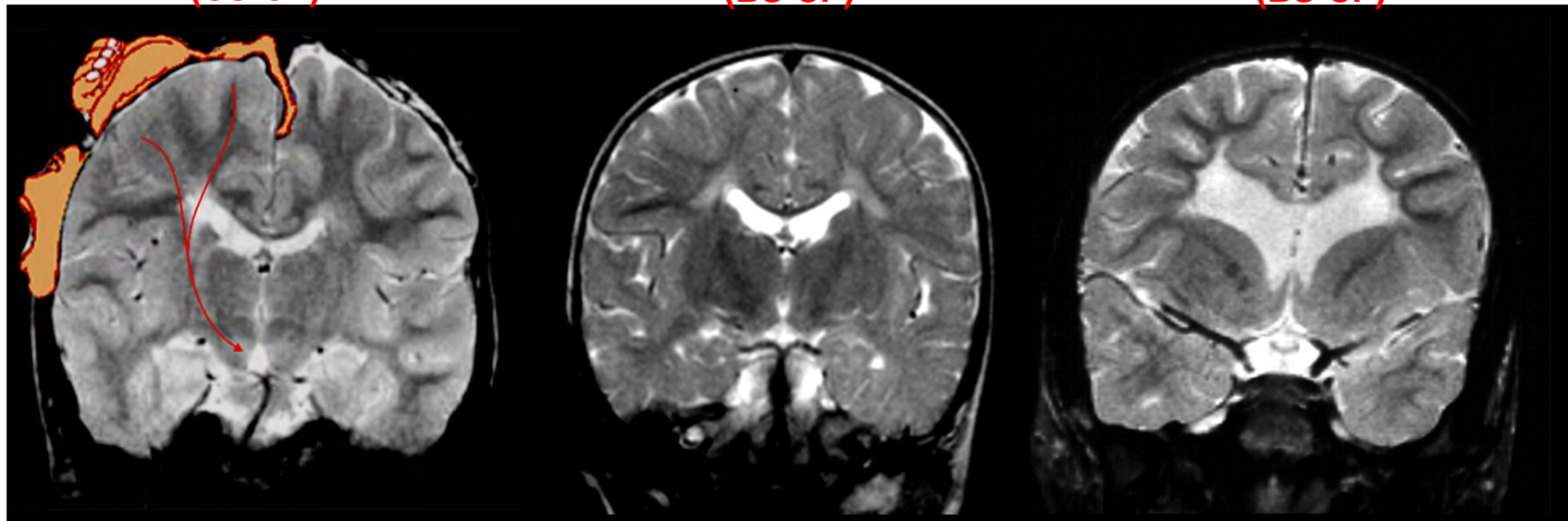


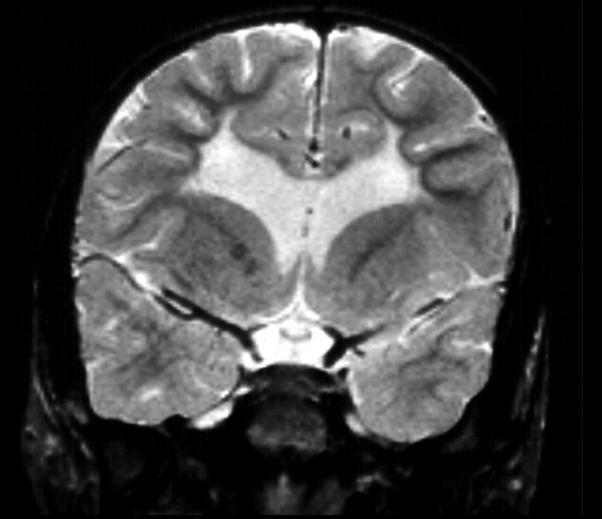
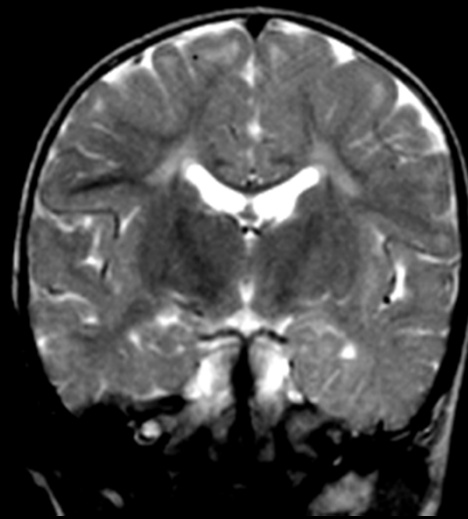
Staudt et al. 2000, 2003

**unilateral spastische CP
(US-CP)**

**leichte
bilateral spastische CP
(BS-CP)**

**schwere
bilateral spastische CP
(BS-CP)**

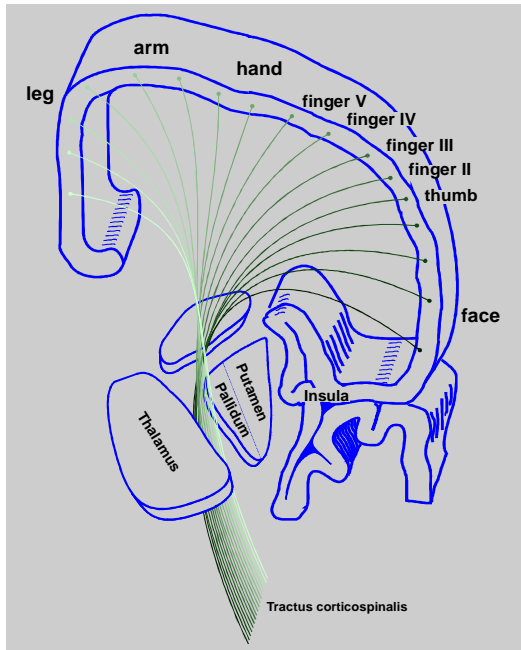




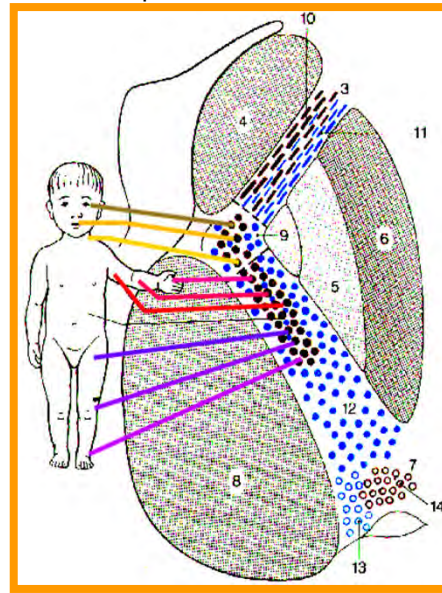
US-CP

leichte BS-CP

Schwere BS-CP

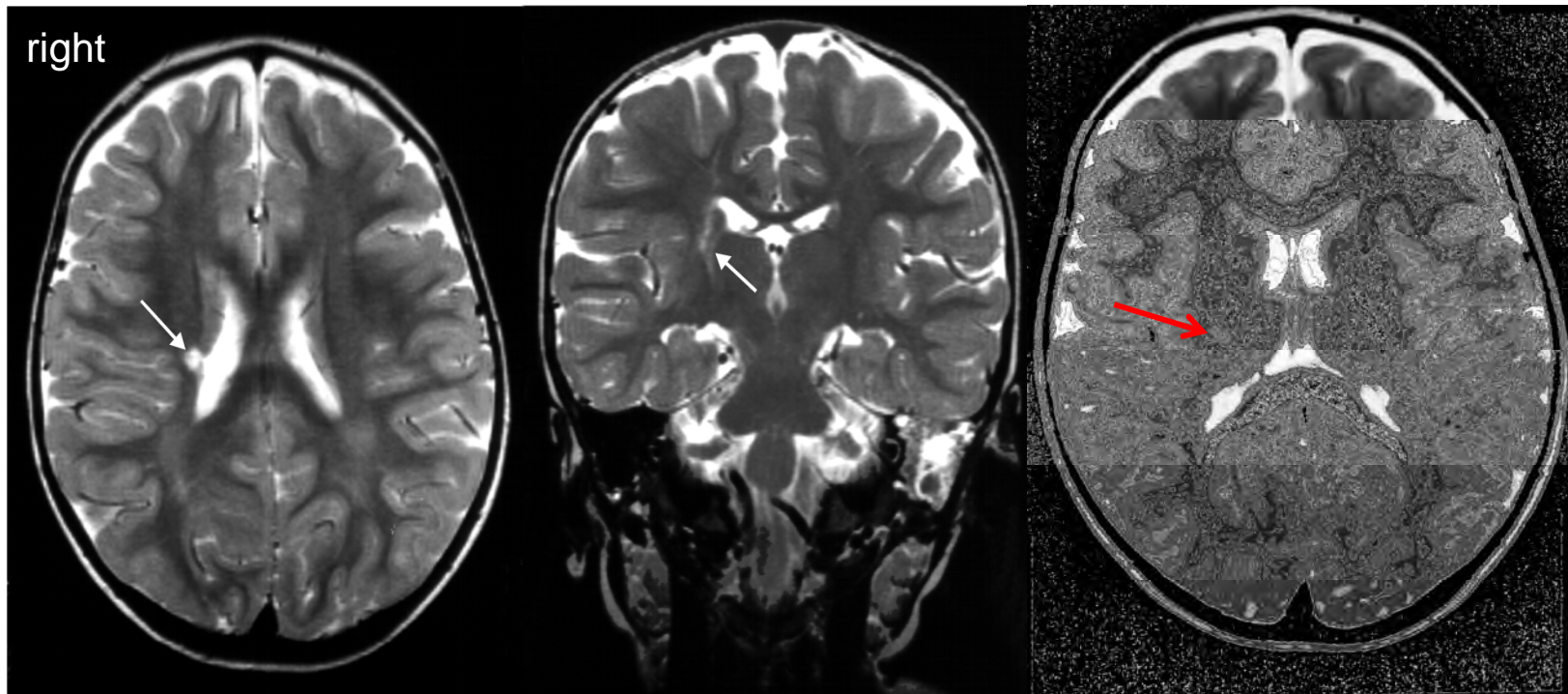


Detail: motor tract and internal capsule

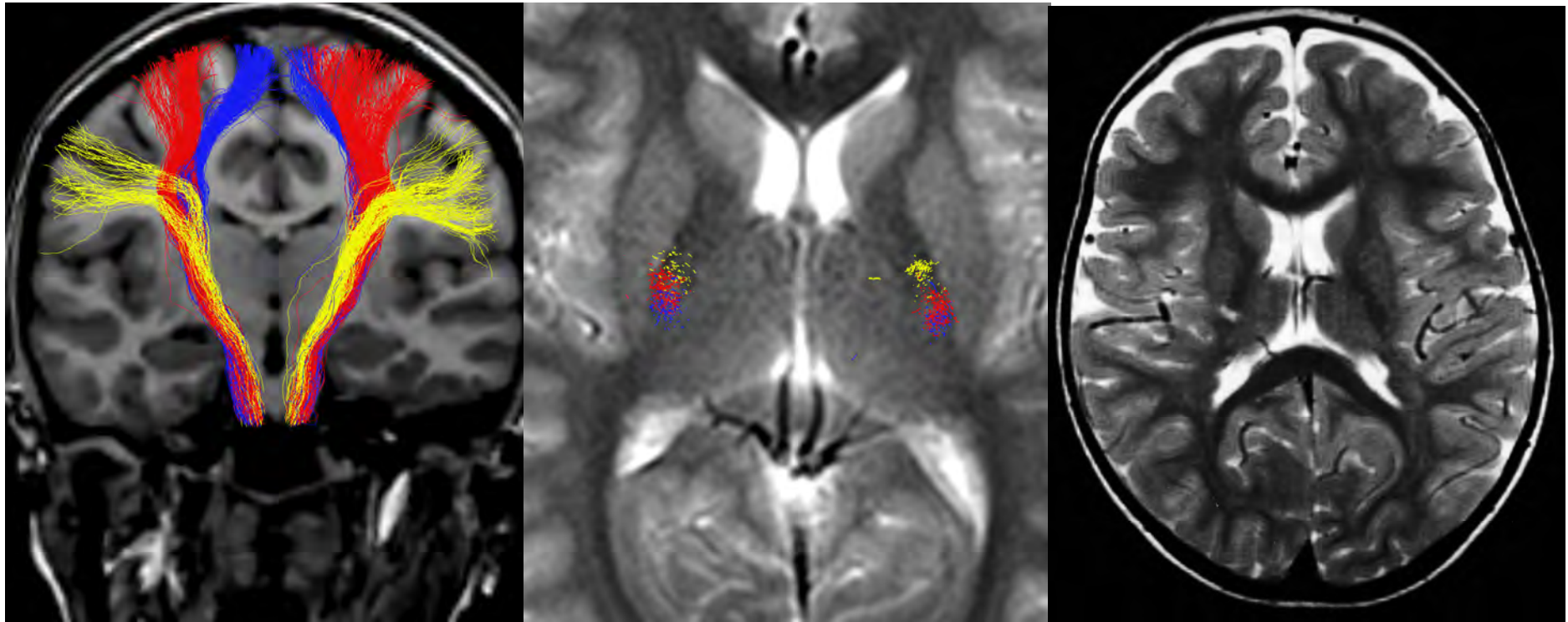


Morphologie – Funktion

US-CP GMFCS I BFMF1
 normaler IQ und Sprache



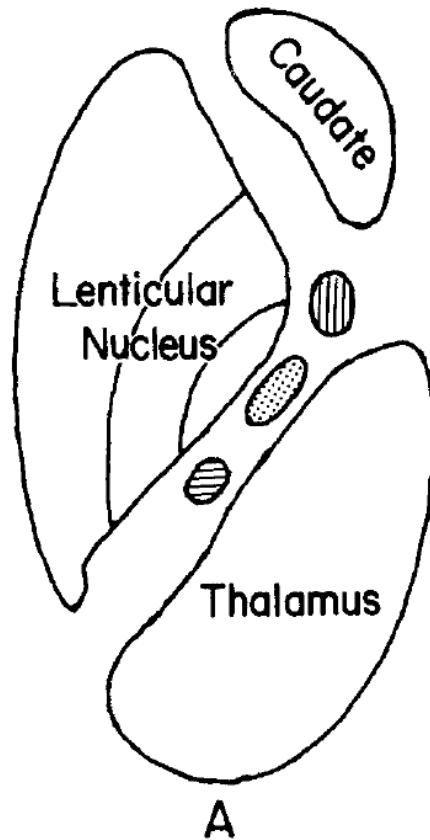
Motorischer Trakt und innere Kapsel



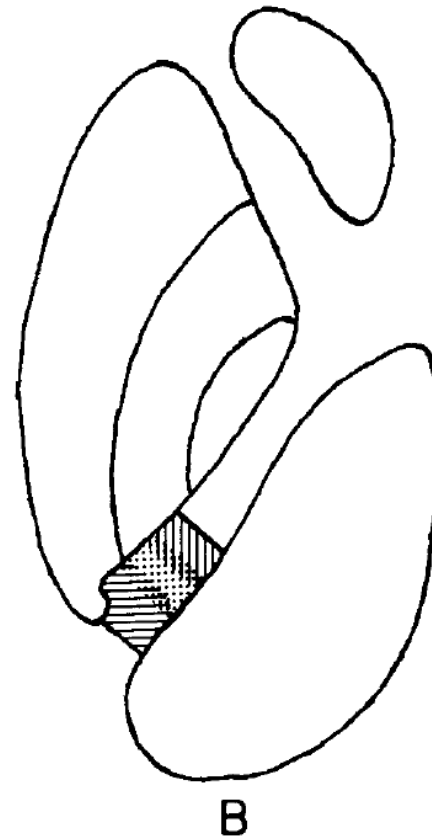
M1-face
M1-hand
M1-foot

Motorischer Trakt und innere Kapsel

Altes Konzept



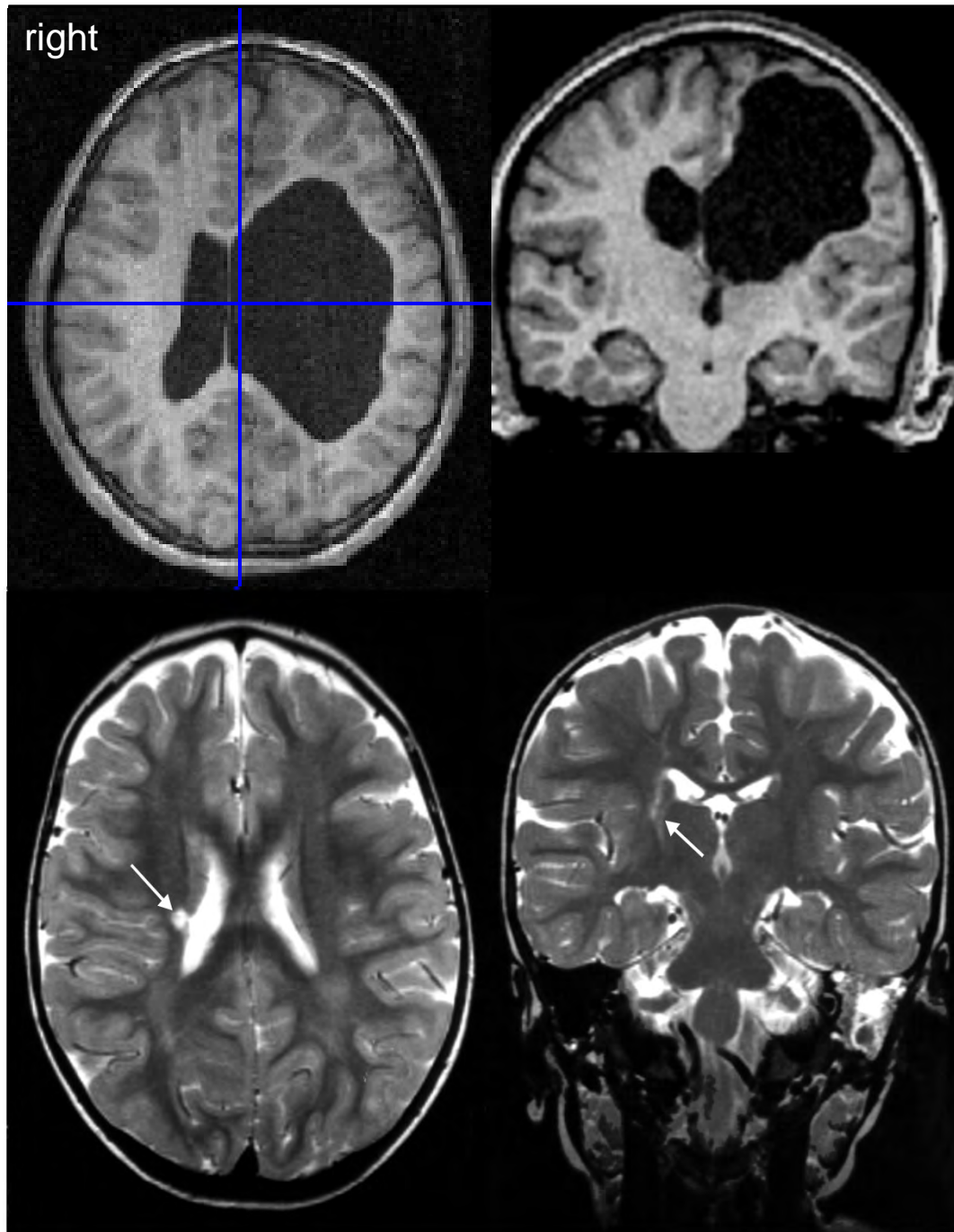
'neues' Konzept



FACE

ARM

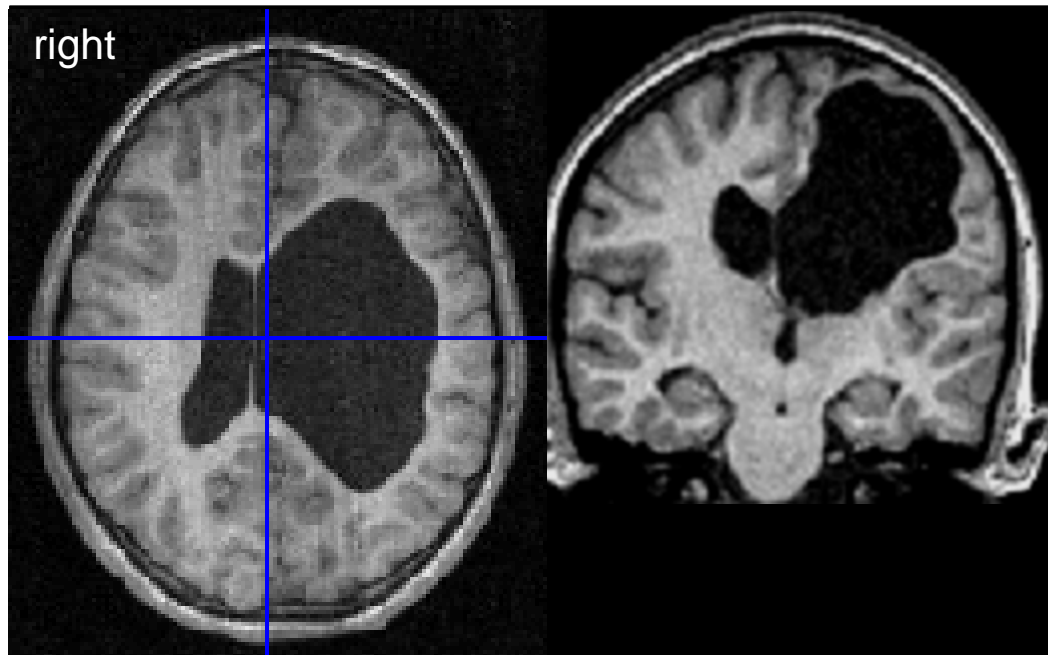
LEG



Morphologie – Funktion

US-CP GMFCS I BFMF1

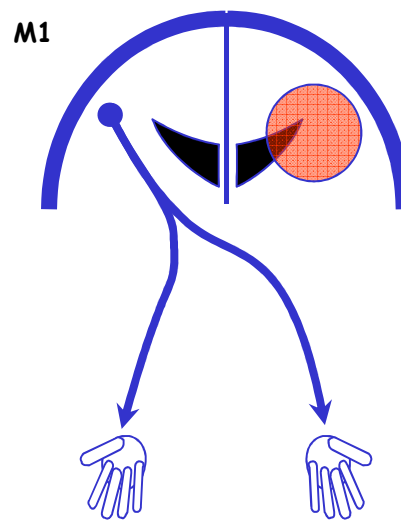
normaler IQ und Sprache



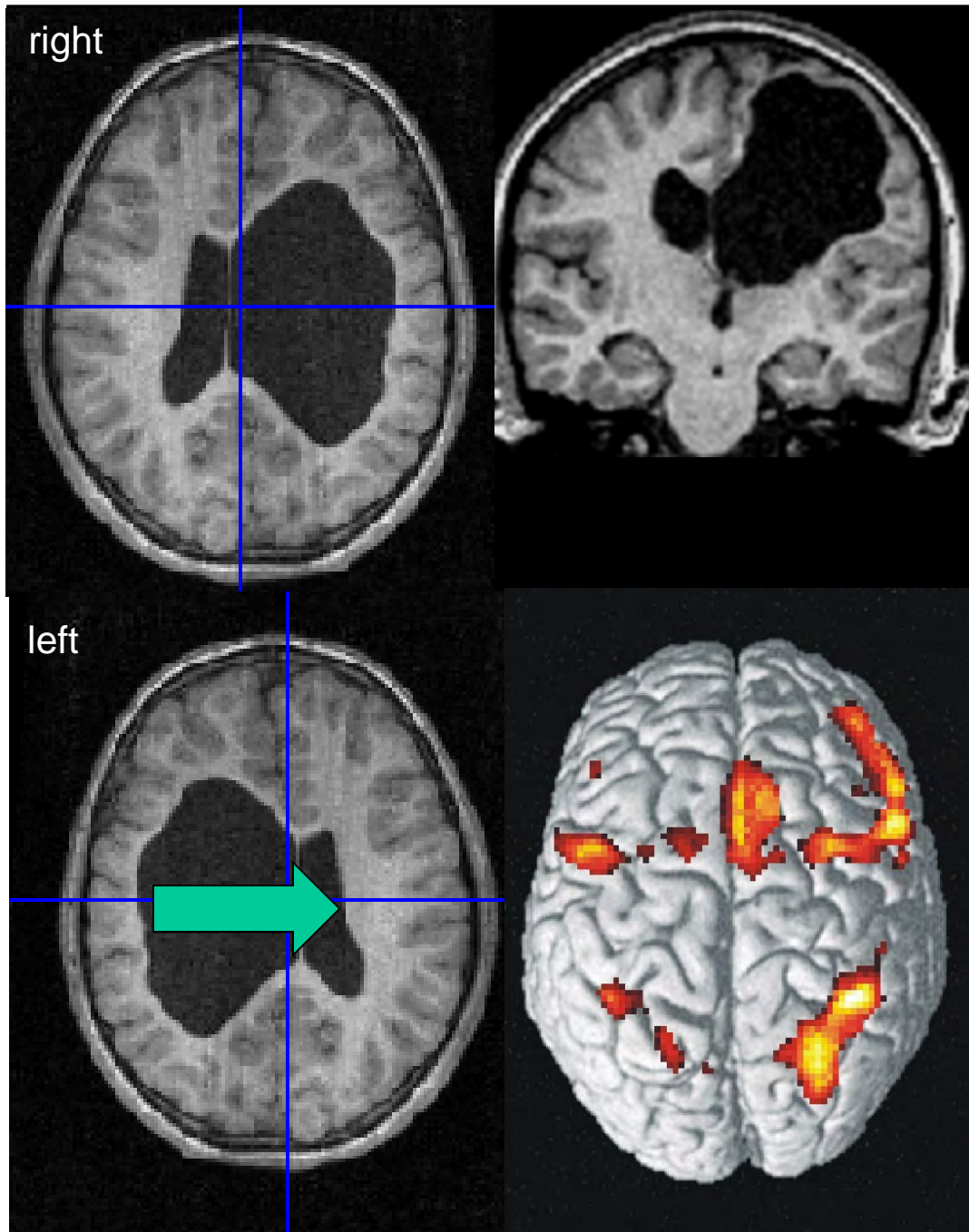
Morphologie – Funktion

Nach frühen unilateralen
Läsionen, kann das sich
entwickelnde Gehirn
kompensatorisch die
gesunde Hemisphäre nutzen

- Motorik



*Carr et al, Brain, 1993,
Maegaki et al, Neurology 1995
Staudt et al, Neuropediatrics 2000
Staudt et al, Brain 2002,
Staudt et al, J Neurosurg 2004,
Staudt et al, Ann Neurol 2004*



Morphologie – Funktion

Nach frühen unilateralen
Läsionen, kann das sich
entwickelnde Gehirn
kompensatorisch die
gesunde Hemisphäre nutzen
- **Sprache**

Zusammenfassung



**„A common language on CP“ ermöglicht
über einheitliche Klassifikation
europaweite Analysen der CP Prävalenz**

*Schweregrad der motorischen Behinderung (fkt Scores)
zusätzliche Behinderungen (Kognition, Sehen, Epilepsie...)*

darunter möglich zu zeigen:

**Prävalenz bei FG nimmt ab, insbesondere BS-CP
bei sinkender Mortalität in allen Gruppen
erstmal auch die Gesamtprävalenz der CP
„driven by changes in preterm prevalence“**

**MR-Analysen auch auf Bevölkerungsebene möglich,
bestätigen, dass CP läsionell, insbesondere bei FG um den
Geburtszeitraum entstehend, damit beeinflussbar**

MR-Morphologie-Funktionsanalysen im Alltag wichtig

www.scpenetwork.eu