



# PARALISIA CEREBRAL AOS 5 ANOS DE IDADE EM PORTUGAL

CRIANÇAS COM PARALISIA CEREBRAL  
NASCIDAS EM 2001

2010



## **Relatores e coordenadores do Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade**

Doutora Graça Andrada – Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral Calouste Gulbenkian e Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral. [direccao@fappc.pt](mailto:direccao@fappc.pt)

Enf.<sup>a</sup> Teresa Folha – Centro Reabilitação de Paralisia Cerebral Calouste Gulbenkian e Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral. [direccao@fappc.pt](mailto:direccao@fappc.pt)

Dr.<sup>a</sup> Eulália Calado – Serviço de Neuropediatria do Hospital Dona Estefânia e Sociedade Portuguesa de Neuropediatria. [eulaliacalado@mail.telepac.pt](mailto:eulaliacalado@mail.telepac.pt)

Dr.<sup>a</sup> Rosa Gouveia – Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Santa Maria e Secção da Pediatria do Desenvolvimento da Sociedade Portuguesa de Pediatria. [direccao@sec-desenvolvimento-spp.com](mailto:direccao@sec-desenvolvimento-spp.com)

Dr. Daniel Virella – Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital Dona Estefânia, Unidade de Vigilância Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria e Secção de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria. [danielvirella@oninetspeed.pt](mailto:danielvirella@oninetspeed.pt)



## **Agradecimentos**

A coordenação do Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade agradece a todos aqueles que fizeram possível a concretização deste projecto: à Surveillance of Cerebral Palsy in Europe – SCPE, especialmente à sua coordenadora científica, Professora Christine Cans, pelo desafio que lançaram e a confiança que nos outorgaram; às sociedades científicas nacionais (Sociedade Portuguesa de Pediatria, através das suas Secções de Neonatologia e de Pediatria do Desenvolvimento e da Unidade de Vigilância Pediátrica UVP-SPP/PPSU, e Sociedade Portuguesa de Neuropediatria) e à Federação de Associações de Paralisia Cerebral, que concederam o imprescindível apoio institucional; à GlaxoSmithKlein, pelo apoio financeiro através da UVP-SPP/PPSU, que permitiu alargar a presença portuguesa na SCPE; ao Observatório Nacional de Saúde – ONSA, pela disponibilização de dados provenientes das certidões de óbito; e, sobretudo, aos muitos profissionais que participam activamente no trabalho de notificação dos casos, às crianças com paralisia cerebral e às suas famílias, que muito frequentemente se disponibilizaram a deslocar-se para serem aplicadas as novas escalas de avaliação funcional.



## Siglas

CHARGE	– Coloboma 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
CMV	– Citomegalovirus
DGS	– Direcção Geral de Saúde
ICD	– International Classification of Diseases
INE	– Instituto Nacional de Estatística
FIV	– Fertilização <i>in vitro</i>
ICSI	– Intracytoplasmic Sperm Injection
IG	– Idade Gestacional
NV	– Nado Vivo
ONSA	– Observatório Nacional de Saúde
PC	– Paralisia Cerebral
RNMBP	– Registo Nacional de Recém-nascidos de Muito Baixo Peso
SCCM/MACS	– Sistema de Classificação da Capacidade de Manipulação / Manual Ability Classification System
SCMFB/BMFMCS	– Sistema de Classificação da Motricidade Fina Bimanual / Bimanual Fine Motor Classification System
SCFMG/GMFCS	– Sistema de Classificação da Função Motora Global / Gross Motor Function Classification System
SCCFO-A	– Sistema de Classificação da Comunicação e Função Oromotora / Alimentação
SCCFO-CE	– Sistema de Classificação da Comunicação e Função Oromotora/ Capacidade de Expressão
SCCFO-CB	– Sistema de Classificação da Comunicação e Função Oromotora/Controlo da Baba
SCPE	– Surveillance of Cerebral Palsy in Europe
SG	– Semanas de Gestação
SPP	– Sociedade Portuguesa de Pediatria
TORCHS	– Toxoplasmose, Rubéola, Citomegalovirus, Herpes, Sífilis.
UVP/SPP	– Unidade de Vigilância Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria





## Índice

	Página
1. Introdução .....	1
2. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe - SCPE.....	3
3. O Programa de Vigilância da Paralisia Cerebral aos 5 Anos em Portugal .....	5
3.1. Fundamentação .....	5
3.2. Objectivos .....	6
3.3. Metodologia .....	7
3.3.1. Identificação dos casos e recolha de dados .....	7
3.3.2. Definição e classificação da paralisia cerebral .....	9
3.3.3. Cálculo das estimativas dos indicadores .....	13
4. Resultados do Programa de Vigilância da Paralisia Cerebral aos 5 Anos em Portugal (crianças nascidas em 2001) .....	15
4.1. O funcionamento do Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade .....	15
4.2. Prevalência e incidência da paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal .....	22
4.3. Incidência da paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal associada a potenciais factores causais .....	26
4.4. Etiologia dos casos de paralisia cerebral na coorte de nascidos em 2001 em Portugal .....	24
4.5. Prevalência das formas clínicas da paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal .....	38
4.6. Aptidão funcional nos diferentes subtipos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade, em Portugal .....	44
4.7. Comorbilidade nos diferentes subtipos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade, em Portugal .....	49
4.8. Subtipos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal, por grupos de risco perinatal .....	49
5. Comentários finais .....	55
6. Referências .....	57
7. Anexos .....	59



## I. INTRODUÇÃO

A paralisia cerebral (PC) é a deficiência motora mais frequente na infância, estimando-se que ocorra em 2,08‰ dos nado vivos europeus<sup>1</sup>. A criança com PC apresenta frequentemente uma situação clínica complexa e heterogénea, de difícil caracterização e que exige avaliação e acompanhamento por uma equipa transdisciplinar.

A criança, com a particularidade de ter um cérebro em desenvolvimento, está habitualmente apta para o estabelecimento de circuitos cerebrais, que serão a base de um grande número de competências e aquisições. Assim, em caso de malformação ou lesão cerebral pré, peri ou pós-natal, é essencial a detecção precoce de eventuais alterações e a consequente intervenção atempada, de modo a conseguir otimizar as capacidades da criança, por forma a permitir a sua plena inclusão sócio-familiar e escolar.

Os dados epidemiológicos sobre a paralisia cerebral em Portugal são escassos e parcelares, sendo fundamental conhecer a sua incidência, para o desenvolvimento de estratégias de prevenção dos factores de risco pré, peri e pós-natais, mais frequentemente implicados na génese das lesões cerebrais, e a sua prevalência, para a planificação dos cuidados, apoios e recursos necessários.

Através da criação em Portugal de um sistema de vigilância nacional individual, activo e sistemático, baseado numa rede de notificadores voluntários, contribui-se para:

- o conhecimento e prevenção dos principais factores de risco que estão na génese da PC,
- a caracterização do défice neuromotor e comorbilidades associadas e
- a avaliação das competências funcionais das crianças com PC aos cinco anos de idade.

A participação no projecto Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE)<sup>2</sup> teve início em 2005 com a adopção a nível nacional do protocolo comum para a detecção, registo e caracterização dos casos de PC a nível europeu.

Este processo de vigilância e registo, com sistematização de critérios de avaliação e de classificação, terá impacto a nível da formação dos técnicos de Saúde, Educação e Acção Social, que fazem parte das equipas de avaliação, apoio e acompanhamento destas crianças e das suas famílias.

## **2. SURVEILLANCE OF CEREBRAL PALSY IN EUROPE – SCPE**

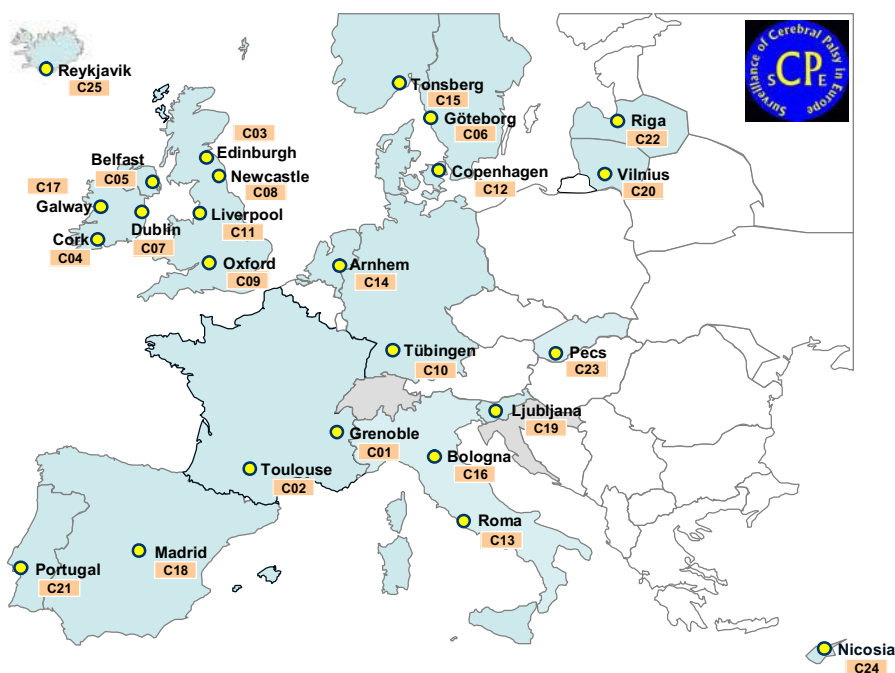
A história de tentativas de monitorização e de registo da PC, particularmente na infância, é já longa, mas no decorrer dos anos foram-se constatando discrepâncias nos dados obtidos, por exemplo as variações da taxa de prevalência entre os vários centros europeus, de 1,5/1000 a 3/1000 nado vivos<sup>2</sup>. Estas diferenças são difíceis de interpretar, pois os registos foram efectuados com práticas diversas de definição de caso e de população alvo, sendo difícil atribuí-las com segurança a diferentes condições médico-sanitárias, demográficas ou a outros presumíveis factores causais que permitissem contribuir para o propósito de promover a prevenção desta entidade. Tornava-se assim imperativo definir e uniformizar conceitos, critérios e sistemas de classificação na área da PC.

Em 1998, foi criada a SCPE-I, uma rede europeia de 14 centros de registo de PC, abrangendo oito países, com o objectivo comum de criar um sistema centralizado de vigilância da PC em crianças que permitisse monitorizar associações e tendências temporais de alguns factores de risco, fornecer informação às entidades responsáveis pelo planeamento dos apoios e serviços e estabelecer uma rede de cooperação e investigação integrada que partilhasse métodos, definições e critérios<sup>3</sup>. Foram sendo integrados na vigilância dados sobre a história familiar, a gestação, o período perinatal, o quadro clínico e a classificação funcional.

A expansão desta rede inicial foi feita através da inclusão de novos parceiros (SCPE-2), partindo de um critério geográfico, para referência dos casos da população da respectiva área de acompanhamento. Os centros participantes contribuem com os casos referentes à área de influência da instituição ou à região na qual se inserem, com a excepção de Portugal (C21), que referencia dados a nível nacional.

A actividade de vigilância desenvolvida permite a publicação de dados abrangentes sobre prevalência da PC na Europa, a identificação de factores de risco específicos e a demonstração da efectividade dos critérios de definição e classificação utilizados. Isto levou ao seu reconhecimento como parceiro do Euro-Peristat pela Comissão Europeia e à adopção dos critérios seguidos por outros programas de vigilância fora da Europa.

Actualmente, a SCPE-3 conta com 25 centros (Figura I e Anexo I) e colabora com a Comissão Europeia, através do programa EURO-PERISTAT, fornecendo os indicadores europeus relativos à PC para a determinação da morbilidade neonatal e deficiências crónicas, bem como a implementação de práticas homogéneas entre os diferentes centros de registo de dados perinatais europeus.



**Figura I** – Centros que integram a Surveillance of Cerebral Palsy in Europe – SCPE em 2009.

### **3. O PROGRAMA DE VIGILÂNCIA DA PARALISIA CEREBRAL AOS 5 ANOS EM PORTUGAL**

#### **3.1. Fundamentação**

A PC, devido à sua heterogeneidade e complexa interrelação entre os factores envolvidos, é uma das patologias que coloca mais desafios às crianças e às suas famílias, aos técnicos, serviços de Saúde, de Educação e de Acção Social.

Nos últimos 20 anos<sup>2</sup>, a investigação desenvolvida em torno da PC foi dirigida preferencialmente para:

- o desenvolvimento e implementação generalizada de técnicas de cuidados intensivos neonatais e o reconhecimento da associação entre PC e a sobrevivência de recém-nascidos de muito baixo peso e/ou grande prematuridade,
- a tipologia dos cuidados prestados a estas crianças e às suas mães no parto, referindo-se que ainda existem algumas incertezas na atribuição da causa da patologia à hipóxia perinatal, com dificuldade na identificação do momento do insulto cerebral.

Tendo em conta os diferentes tipos clínicos e a variabilidade dos factores etiológicos, apenas com um elevado número de casos é possível identificar factores de risco específicos.

A PC, embora diagnosticada durante a infância, é um indicador da qualidade dos cuidados materno-infantis, avaliando as consequências de eventos ocorridos na gravidez, e no período perinatal, tal como a prematuridade, o nascimento com baixo peso e a restrição de crescimento intra-uterino. O relatório “Major and Chronic Diseases Report 2007” da Comissão Europeia<sup>3</sup> recomenda o desenvolvimento e implementação da recolha e análise dos dados relativos à PC, como “indicador chave” na avaliação da qualidade dos cuidados fetais e neonatais.

Consideramos relevante a preocupação das famílias e dos técnicos, quer em termos da adequação da tipologia dos apoios de reabilitação, quer em termos do apoio educacional, sendo necessário aprofundar a caracterização dos casos em relação à funcionalidade e participação, através de uma abordagem multidimensional.

Programas de vigilância e registo da PC permitem obter dados e indicadores que orientem os técnicos, os diferentes serviços e os decisores políticos, no sentido de uma melhor compreensão dos processos etiopatológicos e a adequação das intervenções aos apoios necessários e específicos.

### **3.2. Objectivos**

Os registos permitem monitorizar a prevalência da PC na população, facultando dados para o planeamento e a organização dos serviços de saúde, sociais e de educação destinados a crianças e jovens com Paralisia Cerebral, bem como obter dados relativos à incidência, factores de risco, sobrevivência e evolução ao longo do tempo.

Permitem também a identificação de populações-alvo de sub-grupos específicos e a criação de redes de conhecimento e investigação de modo a favorecer a difusão dos conhecimentos, bem como aferir metodologias de intervenção, melhorar os cuidados prestados com instituição de protocolos de acompanhamento e ainda a aplicação de novas terapêuticas.

O Programa de Vigilância da Paralisia Cerebral aos 5 Anos em Portugal tem como objectivos:

1. Determinar anualmente a prevalência e a incidência da PC aos cinco anos de idade, nos seus subtipos principais.
2. Contribuir para a identificação dos factores de risco da PC.
3. Contribuir para a avaliação das necessidades de apoio em crianças de cinco anos com PC.
4. Contribuir para o conhecimento da evolução ao longo do tempo da sobrevivência das crianças com PC, através da constituição de coortes.
5. Fornecer dados para o programa SCPE e para as redes europeias de monitorização dos cuidados perinatais.



### **3.3. Metodologia**

A metodologia implementada na Vigilância da Paralisia Cerebral aos 5 anos em Portugal seguiu os critérios, definições e métodos utilizados pela SCPE<sup>4</sup>, sendo os procedimentos adaptados pelo grupo de coordenação português ao sistema de vigilância individual, activa, voluntária e sistemática da Unidade de Vigilância Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria – UVP-SPP/PPSU<sup>5</sup>.

O Projecto envolve activamente as seguintes instituições, que colaboram na divulgação e apoio científico:

- Sociedade Portuguesa de Pediatria – SPP
- Sociedade Portuguesa de Neuropediatria
- Secção de Neonatologia da SPP
- Secção de Pediatria do Desenvolvimento da SPP
- Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral
- Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral Calouste Gulbenkian
- Secção de Reabilitação Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Medicina Física de Reabilitação

#### **3.3.1. Identificação dos casos e recolha de dados**

O Programa de Vigilância da Paralisia Cerebral aos 5 anos em Portugal baseou a recolha de dados em duas fontes de informação complementares:

- a rede nacional de notificação anónima activa, voluntária, individual e sistemática da UVP-SPP/PPSU, já organizada e implantada a nível nacional<sup>5</sup>, constituída por cerca de 1400 especialistas ou internos de Pediatria, Cirurgia Pediátrica e Neuropediatria, aos quais é enviado mensalmente um convite postal ou electrónico de notificação de entidades sob vigilância activa, e
- os médicos que assistem crianças com PC e não estão dentro do sistema de notificadores da UVP-SPP/PPSU, que são contactados regularmente para o efeito:
- nos Centros de Paralisia Cerebral, com as suas equipas multidisciplinares;

- através da Secção de Reabilitação Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Medicina Física e Reabilitação.

Foram organizadas reuniões científicas e estabelecidos contactos regulares pelos coordenadores do Programa, para estimular a notificação dos casos que atingem os 5 anos de idade.

A recolha de dados é feita através de um impresso de registo normalizado (Anexo 2), adaptação para a língua portuguesa do inquérito da SCPE<sup>4</sup>, sobre as características clínicas da paralisia cerebral, factores perinatais e postneonatais potencialmente associados (Anexo 3), ao qual foram acrescentados dados adicionais, baseados nos resultados do Estudo Europeu da Etiologia da Paralisia Cerebral – Região de Lisboa<sup>6</sup> (Anexo 4). Este impresso é disponibilizado em formato material ou electrónico pelos investigadores por contacto pessoal e, permanentemente, na página do Programa no sítio da Internet da UVP-SPP/PPSU, podendo ser preenchido em papel e enviado por correio postal ou fax ou preenchido em formato electrónico e enviado pela Internet ou por e-mail.

Os dados clínicos recolhidos podem ser obtidos por:

- Consulta médica específica para a recolha de dados, efectuada quer pelo médico assistente quer por um elemento da equipa responsável pelo Programa, garantindo a aplicação dos instrumentos específicos de avaliação funcional, ou
- Consulta dos processos clínicos, quando os instrumentos de avaliação funcional são de utilização de rotina na instituição de acompanhamento da criança.

Para garantir a cobertura e a qualidade do registo, é necessária a identificação correcta de todos os casos no escalão etário seleccionado e colher o máximo possível de informação relativa a cada caso, garantindo que se regista de igual modo a mesma informação e certificando que os dados são correctos, nomeadamente a identificação dos casos segundo os critérios estabelecidos.

Os coordenadores do Programa classificam os casos notificados em “confirmados” (quando cumpridos os critérios de inclusão, diagnóstico e classificação), “duplicados” (os casos confirmados mas notificados por mais do que um notificador), “excluídos” (quando não são cumpridos os critérios de inclusão ou de diagnóstico) e, provisoriamente, “duvidosos” (quando levantam dúvidas de diagnóstico ou classificação); na presença

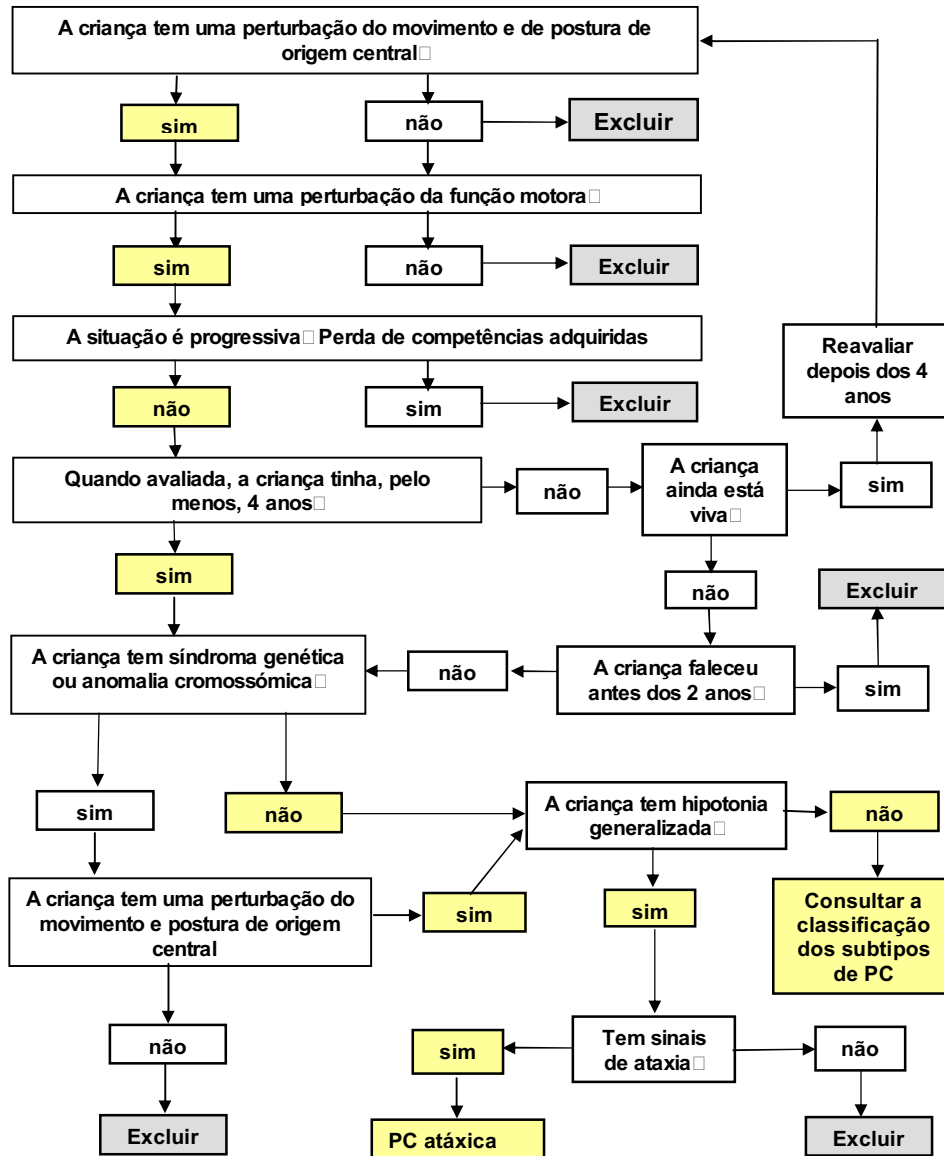
desta última possibilidade, são pedidos mais dados ao notificador, de modo a permitir reclassificar o caso notificado; se estes dados não são suficientemente esclarecedores, solicita-se ao notificador que proponha aos responsáveis pela criança a observação num dos centros de investigação associados ao Programa de Vigilância. No caso de notificação múltipla, é verificada a consistência entre as notificações e são recolhidos os dados das várias fontes, de modo a obter um registo tão completo quanto possível. É assim garantida a validade dos numeradores para o cálculo das estimativas de incidência e de prevalência.

Seguindo as indicações dadas pela Comissão Nacional de Protecção de Dados à UVP-SPP/PPSU, solicitou-se aos notificadores a obtenção da autorização dos responsáveis legais pela criança para o registo, em impresso próprio; a notificação ao Programa é anónima, seguindo os mesmos critérios usados pela Direcção Geral da Saúde para a notificação de doenças de notificação obrigatória; a autorização escrita para o registo, a identificação e o contacto da criança ficam apenas na posse do médico assistente.

### **3.3.2. Definição e classificação da paralisia cerebral**

A SCPE adoptou a definição de consenso da PC<sup>4,7,8</sup>, segundo a qual a PC é um conjunto amplo de situações caracterizadas por serem permanentes, mas não inalteráveis; envolverem uma alteração do movimento e/ou postura e da função motora; serem devidas a interferência /lesão/ anomalia não progressiva do desenvolvimento do cérebro imaturo.

Os coordenadores do Programa de Vigilância português traduziram o fluxograma elaborado pela SCPE para auxílio ao diagnóstico de PC e decisão sobre inclusão ou exclusão de indivíduos no registo (Figura 2).



**Figura 2** – Fluxograma de diagnóstico e inclusão/exclusão de casos de PC<sup>4,5</sup>. O trajecto amarelo indica a confirmação do diagnóstico de paralisia cerebral.

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.

Todos os subtipos de PC têm como característica comum um padrão anormal dos movimentos e da postura. Foram adoptados pela SCPE os critérios para a classificação dos subtipos de paralisia cerebral definidos por Bax *et al*<sup>8</sup>:

- **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).

Para uniformização dos critérios de classificação dos subtipos clínicos, foi divulgado pelos notificadores um fluxograma orientador da classificação, traduzido do elaborado pela SCPE, que auxilia à adopção da nova classificação (Figura 3).

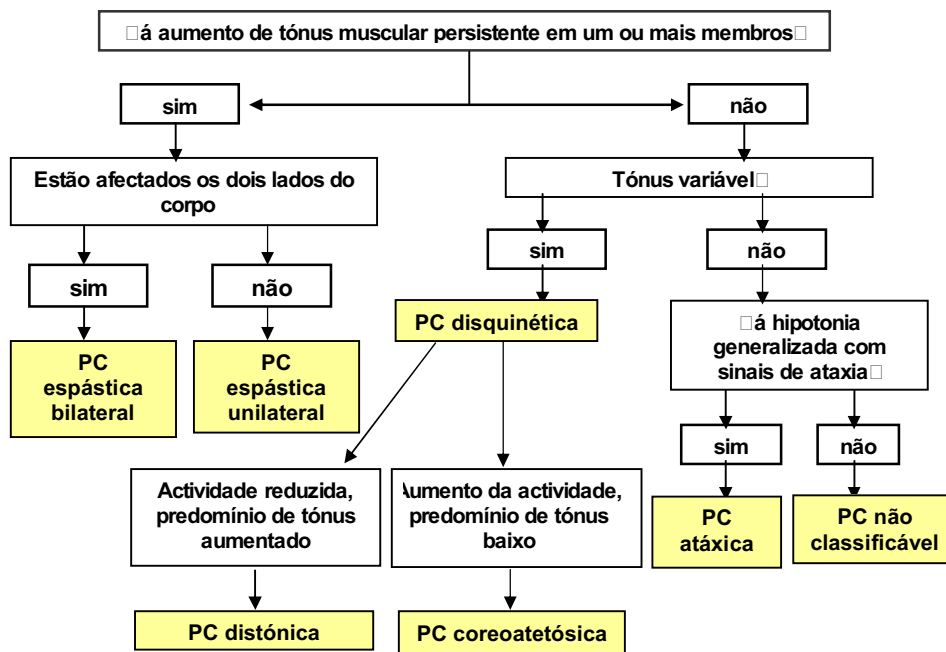


Figura 3 – Fluxograma de classificação dos subtipos de PC<sup>4,5,8</sup>.

### **3.3.3. Cálculo das estimativas dos indicadores**

Estimou-se a prevalência da PC aos 5 anos de idade (o número de casos existentes) em 2:1000 nado vivos<sup>1,2,6</sup>. Dado que o número de nado vivos registados pelo INE em 2001 foi de 112.768, o número esperado de crianças de 5 anos com PC em 2006 no todo nacional (Continente e Ilhas) é de 225. Não existiam dados plausíveis para a estimativa da incidência esperada.

Os principais indicadores calculados para o estudo da epidemiologia da PC aos 5 anos de idade em Portugal na coorte de nascidos em 2001 foram a prevalência e a taxa de prevalência de PC entre as crianças residentes em Portugal com 5 anos de idade e a incidência e a taxa de incidência aos 5 anos de idade entre as nascidas em Portugal em 2001. Estes indicadores foram calculados para a totalidade da população e para os subgrupos de risco perinatal (por idade gestacional, peso ao nascimento, número de fetos e idade materna) e por região de residência. Para todos os indicadores foram calculados os limites dos intervalos de confiança a 95% (SISA<sup>®</sup>. Simple Interactive Statistical Analysis<sup>9</sup>). A análise dos riscos relativos e dos odds ratio foi feita com o programa Statcalc<sup>®</sup> (Epinfo. Centre of Disease Control and Prevention, Atlanta, EUA).

Para a obtenção dos numeradores para o cálculo das taxas de prevalência, foram usados os dados referentes aos casos notificados ao Programa e validados pelos coordenadores, independentemente do local de nascimento, desde que tivessem residência permanente em Portugal em 2006.

Para a obtenção dos numeradores para o cálculo das taxas de incidência, foram usados os dados referentes aos casos notificados ao Programa e validados pelos coordenadores, desde que nascidos em Portugal em 2001, completados com dados de certidões de óbitos de nascidos em 2001 e falecidos até 2006 com causas de óbito compatíveis com o diagnóstico de base de PC (Anexo 4). Os dados referentes às certidões de óbito foram fornecidos pelo Observatório Nacional de Saúde – ONSA, do Instituto Nacional de Saúde - INSA.

Os denominadores para a obtenção dos indicadores foram os dados oficiais publicados pelo Instituto Nacional de Estatística - INE<sup>10</sup> e pela Direcção Geral de Saúde – DGS<sup>11</sup>, corrigidos com os dados do Registo Nacional de Grande Prematuridade da Secção de Neonatologia

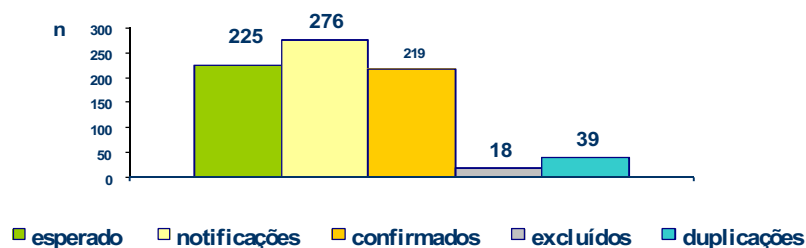
da Sociedade Portuguesa de Pediatria (em 2001 ainda denominado Registo Nacional de Recém-nascidos de Muito Baixo Peso) para o cálculo da incidência de PC em extremos prematuros (idade gestacional de 28 semanas ou menos), recém-nascidos de muito baixo peso (peso ao nascimento inferior a 1500g) e recém-nascidos de extremo baixo peso (peso ao nascimento inferior a 1000g).



## 4. RESULTADOS DO “PROGRAMA DE VIGILÂNCIA DA PARALISIA CEREBRAL AOS 5 ANOS EM PORTUGAL” (CRIANÇAS NASCIDAS EM 2001)

### 4.1. O funcionamento do “Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade”

Desde o início da fase de notificação do Programa de Vigilância, a 1 de Junho de 2006, e até 31 de Dezembro de 2009, foram recebidas 276 notificações. Foram excluídas 18 notificações (6,7%) (Anexo 4) e confirmados 219 casos, dos quais recebemos 39 duplicações (17,8%). Os 219 casos notificados e confirmados correspondem a 97,3% do número de casos previamente esperados em Portugal (Figura 4).



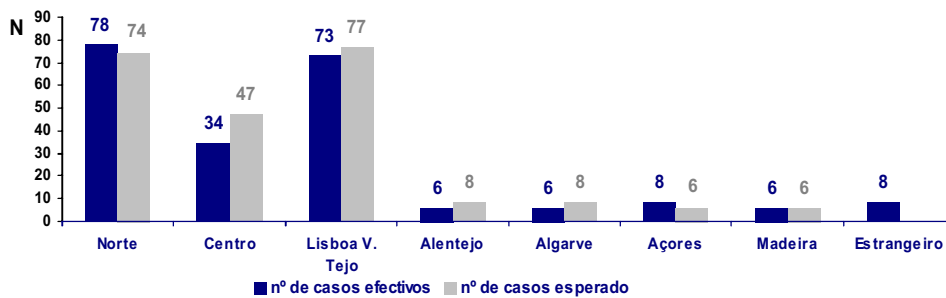
**Figura 4** – Classificação das notificações (em 31-12-2009).

Os casos registados foram notificados ao sistema de vigilância por 35 notificadores (Anexo 5), na sua grande maioria trabalhando nas regiões de Lisboa e Vale do Tejo (20), Norte (10) e Centro (10) (Figura 5).

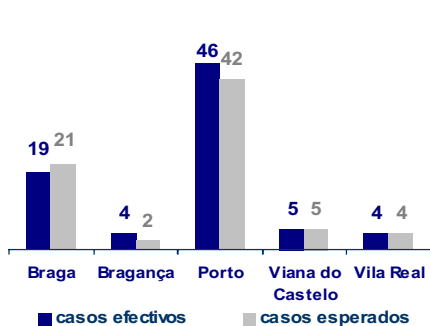


**Figura 5** – Notificadores por Administração Regional de Saúde e Região Autónoma (em 31-12-2009).

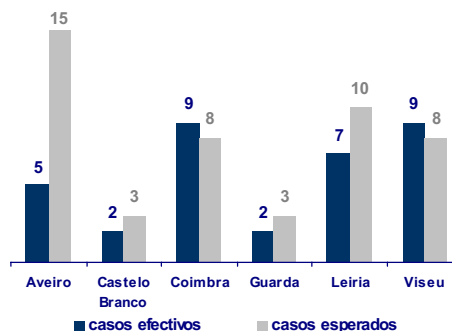
A distribuição dos 225 casos esperados e dos 219 casos efectivos (confirmados) pela zona de residência da mãe à altura do nascimento do caso mostra uma boa cobertura do sistema de vigilância, com frequências absolutas obtidas muito semelhantes às esperadas (Figura 6). A distribuição das mesmas frequências por Distrito/Região Autónoma de residência revela que, se em alguns distritos o número de casos efectivos ficou aquém do esperado, noutros o número foi superior (Figura 7).



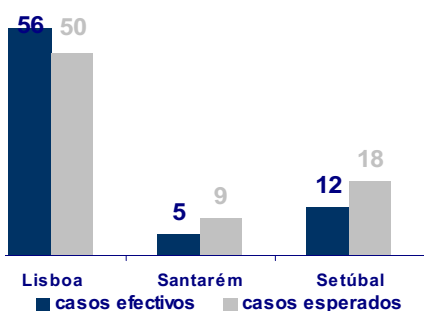
**Figura 6** – Distribuição dos casos esperados e efectivos segundo a morada da mãe na altura do nascimento do caso (Administrações Regionais de Saúde/Região Autónoma/Estrangeiro) (em 31-12-2009).



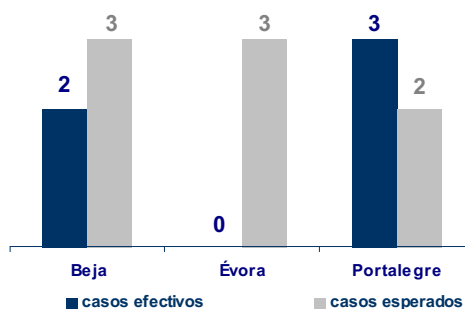
**Figura 7A** – Casos esperados e obtidos segundo a residência da mãe na altura do nascimento – Região Norte.



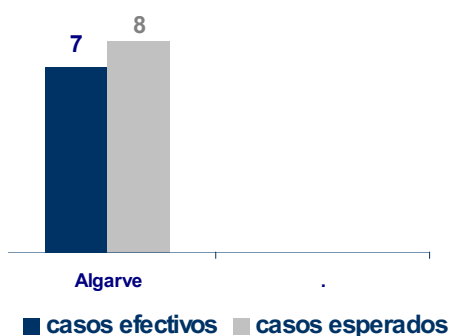
**Figura 7B** – Casos esperados e obtidos segundo a residência da mãe na altura do nascimento – Região Centro.



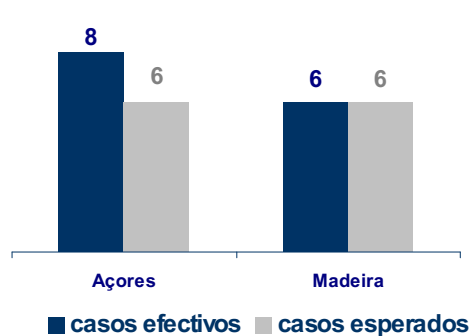
**Figura 7C** – Casos esperados e obtidos segundo a residência da mãe na altura do nascimento – Região de Lisboa e Vale do Tejo.



**Figura 7D** – Casos esperados e obtidos segundo a residência da mãe na altura do nascimento – Região do Alentejo.

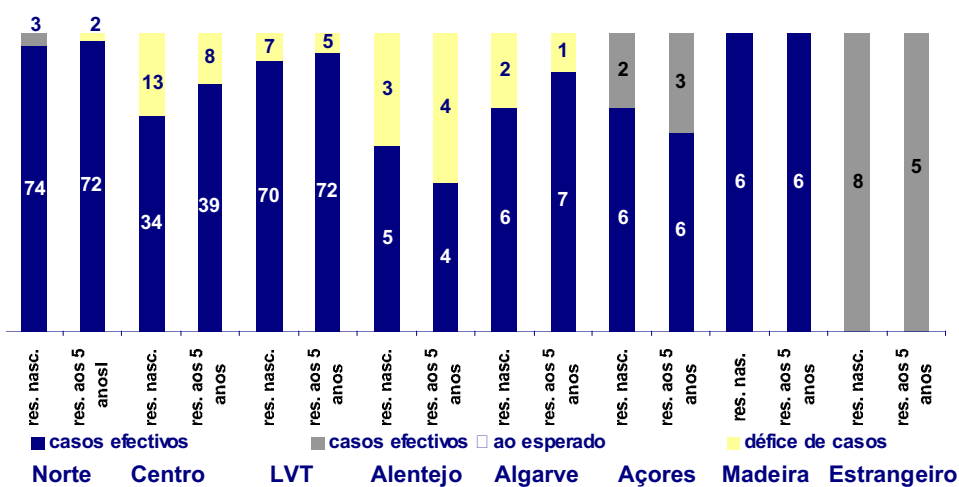


**Figura 7E** – Casos esperados e obtidos segundo a residência da mãe na altura do nascimento – Região do Algarve.



**Figura 7F** – Casos esperados e obtidos segundo a residência da mãe na altura do nascimento – Regiões Autónomas dos Açores e da Madeira.

Para garantir a efectiva cobertura nacional do Programa de Vigilância é necessário verificar a eventual distorção devida a mobilidade populacional, por se tratar do registo de uma situação clínica 5 anos após o nascimento. Com este propósito, comparou-se o número de casos esperados de PC aos 5 anos de idade com o número de casos efectivamente registados, por Administração Regional de Saúde/Região Autónoma de residência na altura do nascimento do caso e aos 5 anos de idade (Figura 8).



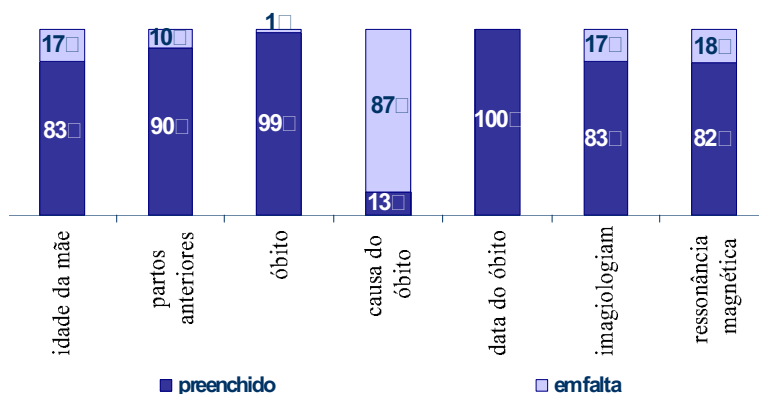
**Figura 8** – Casos esperados e efectivos segundo a residência da mãe na altura do nascimento e aos 5 anos de idade (Administrações Regionais de Saúde /Região Autónoma/Estrangeiro) (dados a 31-12-2009).

Comprova-se a existência de alguma mobilidade populacional, quer devido à migração interna quer aos fenómenos migratórios transnacionais (Quadro I), não podendo, no entanto descartar-se também o efeito de défice de casos devido a óbitos não identificados antes dos 5 anos de idade. No entanto, parece ser possível que a cobertura do Programa de Vigilância tenha sido insuficiente nas regiões Centro, Alentejo e Algarve, onde será necessário desenvolver esforços para aprofundar a rede de notificação.

**Quadro I – Casos com residência da mãe fora de Portugal na altura do nascimento e aos 5 anos de idade.**

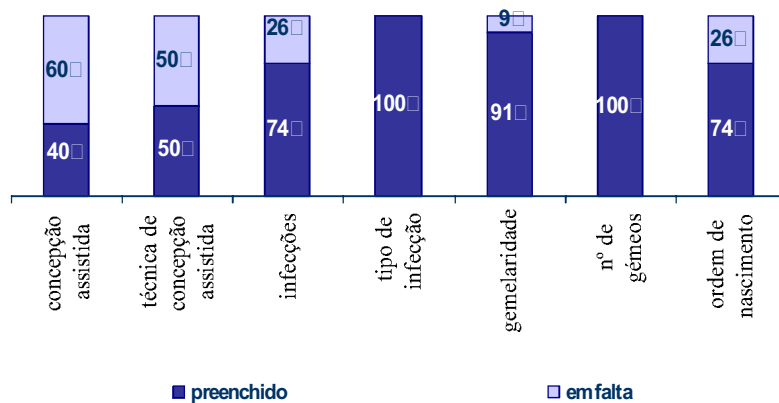
País de Nascimento		Residência aos 5 anos (nascido em Portugal)	
País	Nº	País	Nº
Angola	2	Alemanha	1
Brasil	2	Espanha	1
Reino Unido	1	França	1
Roménia	1	Polónia	1
Ucrânia	2	Roménia	1
		Desconhecido	1

Também fundamental para avaliar a qualidade do Programa de Vigilância é aferir a proporção de adesão ao preenchimento dos diferentes itens do inquérito de notificação. Verifica-se uma muito boa adesão (>85%) na maioria das variáveis, sendo no entanto muito deficiente para dados importantes, como alguns dos referentes à gravidez, tipo de parto, peso e estatura aos 5 anos de idade, avaliação quantitativa da capacidade intelectual (QI) e causa de óbito (Figura 9). Estas omissões, devidas a dificuldades logísticas ou técnicas, dificultam a avaliação de eventuais factores etiológicos e de aspectos fundamentais da capacidade funcional e qualidade de vida das crianças com PC, muito importantes para a planificação dos cuidados de saúde continuados e específicos que esta situação exige.

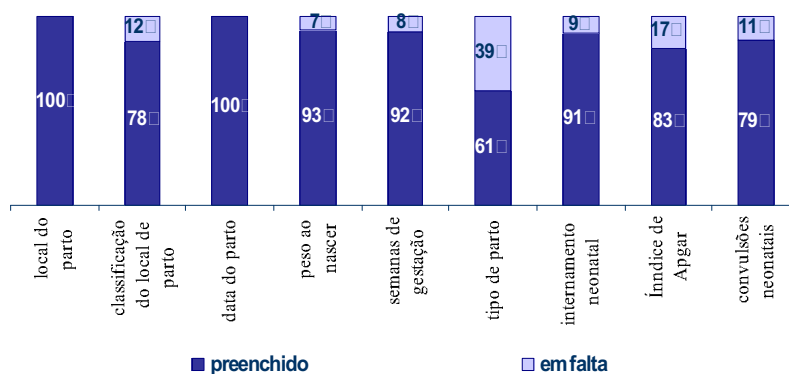


**Figura 9A – Adesão ao preenchimento dos itens gerais (n=219) (dados a 31-12-2009).**

Paralisia Cerebral aos 5 anos de Idade em Portugal

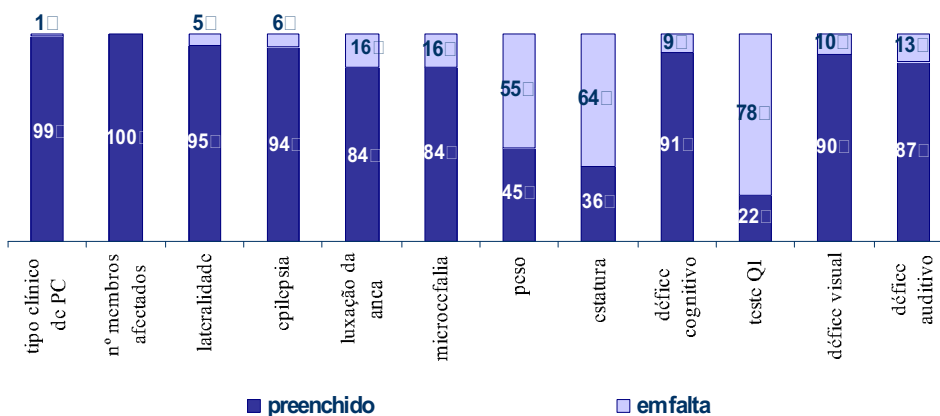


**Figura 9B** – Adesão ao preenchimento dos itens sobre a gravidez (n=219) (dados a 31-12-2009).

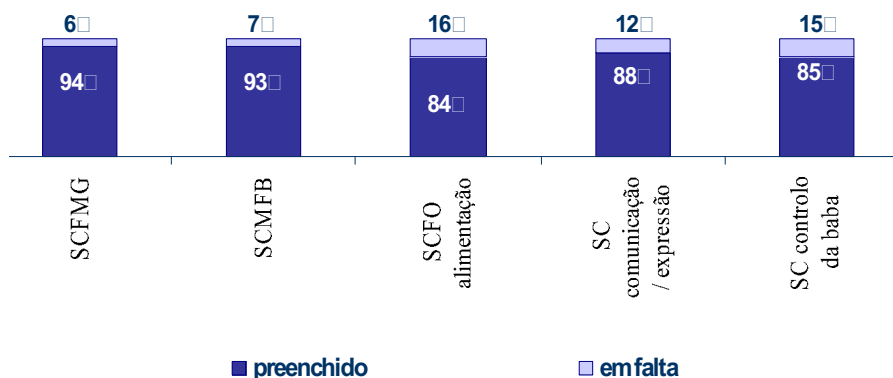


**Figura 9C** – Adesão ao preenchimento dos itens sobre o parto e o período neonatal (n=219) (dados a 31-12-2009).

Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de Idade



**Figura 9D** – Adesão ao preenchimento dos itens referentes ao quadro clínico (n=219) (dados a 31-12-2009).



**Figura 9E** – Adesão ao preenchimento dos itens de caracterização funcional (n=214) (dados a 31-07-2009). SCFMG – Sistema de Classificação da Função Motora Global; SCMFB – Sistema de Classificação da Motricidade Fina Bimanual; SCFO/A – Sistema de Classificação da Função Oromotora / Alimentação; SCCE – Sistema de Classificação da Capacidade de Expressão; SCCB – Sistema de Classificação do Controlo da Baba.

#### 4.2. Prevalência e incidência da paralisia cerebral aos 5 anos de idade, em Portugal

Das 219 notificações de casos de PC confirmadas entre os nascidos em 2001, 211 tinham nascido em Portugal e 213 residiam em Portugal em 2006. Identificaram-se 10 óbitos, 3 pela análise das certidões de óbito feita em colaboração com o ONSA e 7 identificados pelos notificadores. Todos os óbitos registados foram de casos nascidos em Portugal (Quadro II). Desconhecia-se o estado de três casos nascidos em Portugal em 2001 e notificados antes dos 5 anos de idade, assumindo-se que estariam vivos.

**Quadro II** – Tipo clínico, idade (meses) e causa do falecimento (n=10) (em 31-12-2009).

Tipo Clínico	Idade do falecimento	Causa
PC Espástica Bilateral	12	Desconhecida
PC Espástica Bilateral 4 membros	12	Desconhecida
PC Espástica Bilateral 4 membros	13	Paragem respiratória
PC Espástica Bilateral	16	Desconhecida
PC Espástica Bilateral 4 membros	19	Desconhecida
PC Espástica Bilateral 4 membros	24	Desconhecida
PC Espástica Bilateral 4 membros	26	Desconhecida
PC Espástica Bilateral 4 membros	26	Infecção Respiratória
PC Espástica Bilateral 4 membros	48	Desconhecida
PC Espástica Bilateral 4 membros	69	Desconhecida

Considerando apenas os casos vivos em 2006 e residentes em Portugal, registou-se uma prevalência absoluta de PC entre as crianças com 5 anos de idade no ano de 2006 em Portugal de 203 casos (IC95% até 233 casos). Para a população de 5 anos de idade estimada pelo INE em 113.246 residentes em 2006, estima-se a taxa de prevalência da PC aos 5 anos de idade no ano de 2006 em 1,78‰ indivíduos (IC95% 1,56‰ - 2,06‰).

Considerando apenas os casos de PC nascidos em Portugal em 2001 e contabilizando os falecidos antes de completar 5 anos de idade, estima-se uma incidência de PC até aos 5 anos de idade de 211 casos (IC95% até 241 casos) entre os 112.825 nado vivos em Portugal de 2001), o que corresponde a uma taxa de incidência de 1,87‰ nado vivos (IC95% 1,63‰ - 2,14‰).



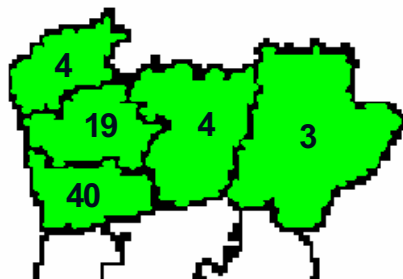
A análise da distribuição geográfica da PC aos 5 anos de idade é feita apenas para a prevalência, pois considera-se arriscado fazer estimativas regionais da incidência sem uma maior certeza quer da cobertura de casos vivos existentes em alguns distritos quer da correcta determinação do número real de óbitos em crianças com diagnóstico estabelecido de PC antes de completar os 5 anos de idade.

As maiores taxas de prevalência da PC aos 5 anos de idade no ano de 2006 encontraram-se na Região Autónoma dos Açores, com 2,98‰ indivíduos (IC95% 1,575‰ - 5,66‰), correspondendo a 9 casos em 3.018 crianças (IC95% até 17 casos), e na Região Autónoma da Madeira, com 1,96‰ indivíduos (IC95% 0,9‰ - 4,28‰), correspondendo a 6 casos em 3.055 crianças (IC95% até 13 casos).

No Continente, a taxa de prevalência mais elevada encontrou-se na Região de Lisboa e Vale do Tejo, com 2,3‰ indivíduos (IC95% 1,83‰ - 2,9‰), correspondendo a 72 casos em 31.296 crianças (IC95% até 91 casos) e a mais baixa no Alentejo, com 0,58‰ indivíduos (IC95% 0,18‰ - 1,59‰), correspondendo a 4 casos em 6.932 crianças (IC95% até 10 casos) (Figura 10).

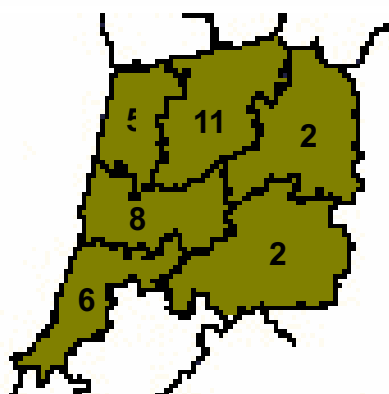
A monitorização das variações anuais da distribuição geográfica da incidência e da prevalência da PC aos 5 anos de idade reveste-se da maior importância pelo contributo fundamental para a identificação de zonas onde a prestação de cuidados na gravidez e no período perinatal pode ser melhorada, principalmente ao nível das redes de regionalização de cuidados e referência de grávidas, puérperas e recém-nascidos, assim como fornecendo informação sobre variações regionais das causas pós-neonatais evitáveis de PC, nomeadamente os acidentes com traumatismo craniano, intoxicações e pré-afogamentos.

Os indicadores obtidos com os casos diagnosticados até 2006 para a coorte de nascidos em 2001 são, a partir de agora, os dados de base com os quais será possível fazer a análise evolutiva das medidas preventivas implementadas e dos efeitos das alterações entretanto realizadas na rede de cuidados perinatais: aparecimento de novas maternidades privadas e redesenho da rede pública de maternidades.



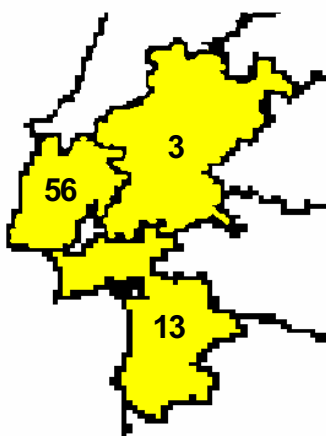
**Prevalência na Região Norte:**

40.702 crianças de 5 anos de idade  
70 casos registados (IC95% até 88 casos)  
1,72‰ crianças de 5 anos (IC 95%: 1,36‰  
– 2,17‰)



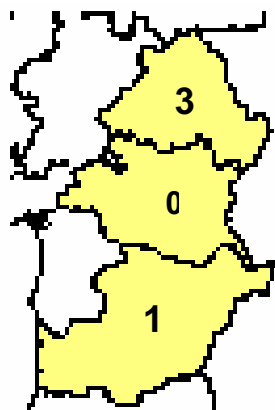
**Prevalência na Região Centro:**

22.312 crianças de 5 anos de idade  
34 casos registados (IC95% até 48 casos)  
1,52‰ crianças de 5 anos (IC 95%: 1,09‰  
– 2,13‰)



**Prevalência na Região de Lisboa e Vale do Tejo:**

31.296 crianças de 5 anos de idade  
72 casos registados (IC95% até 91 casos)  
2,3‰ crianças de 5 anos (IC 95%: 1,83‰  
– 2,9‰)



**Prevalência na Região do Alentejo:**

6.932 crianças de 5 anos de idade  
4 casos registados (IC95% até 10 casos)  
0,58‰ crianças de 5 anos (IC 95%: 0,18‰  
– 1,59‰)



**Prevalência na Região do Algarve:**

4.625 crianças de 5 anos de idade  
8 casos registados (IC95% até 15 casos)  
1,3‰ crianças de 5 anos (IC 95%: 0,88‰  
–3,41‰)



**Prevalência na Região Autónoma dos Açores:**

3.018 crianças de 5 anos de idade  
9 casos registados (IC95% até 17 casos)  
2,98‰ crianças de 5 anos (IC 95%: 1,575‰  
–5,66‰)



**Prevalência na Região Autónoma da Madeira:**

3.055 crianças de 5 anos de idade  
6 casos registados (IC95% até 13 casos)  
1,96‰ crianças de 5 anos (IC 95%: 0,9‰  
–4,28‰)

**Figura 10** – Distribuição regional (distritos e Administrações Regionais de Saúde e Regiões Autónomas) dos casos de paralisia cerebral em crianças de 5 anos de idade residentes em Portugal em 2006 (dados populacionais: INE).

### 4.3. Incidência da paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal, associada a potenciais factores causais

Um dos objectivos do Programa de Vigilância é a monitorização em Portugal do efeito dos factores de risco conhecidos e presumíveis da PC, contribuindo assim para a sua prevenção primária.

Evidencia-se a tendência para o maior risco de PC no sexo masculino, expresso quer na prevalência absoluta (55,4% dos casos vivos notificados entre os nascidos em 2001 e residentes em Portugal em 2006 são rapazes) quer nas taxas de prevalência e de incidência aos 5 anos de idade (Quadro III).

**Quadro III** – Taxas de prevalência e de incidência da paralisia cerebral em Portugal aos 5 anos de idade, em 2006, na coorte de nascidos em Portugal em 2001, por sexo (em 31-12-2009; dados populacionais: INE).

	Sexo feminino	Sexo masculino
Nado vivos em Portugal em 2001	54.409	58.365
Casos em 2006 (211)	94	117
Taxa de incidência (□ ; IC95□)□	1,73□ (1,41□ – 2,11□)	2,0□ (1,67□ – 2,4□)
Residentes em Portugal em 2006	53.851	57.557
Casos em 2006 (195)	87	108
Taxa de prevalência (□ ; IC95□)□	1,62□ (1,31□ – 1,99□)	1,88□ (1,55□ – 2,26□)
□ Risco relativo (IC95□) 1,16 (0,88 – 1,52)		
□ Odds Ratio (IC95□) 1,16 (0,88 – 1,54)		

O risco associado à prematuridade é demonstrado, quer em termos de idade gestacional quer quanto ao peso ao nascimento.

Em 2001, segundo os dados do INE, houve em Portugal 6.353 nado vivos com menos de 37 semanas de idade gestacional (5,64% do total de nado vivos cuja idade de gestação foi coligida pelo INE); o Programa de Vigilância identificou 81 casos com menos de 37 semanas de idade gestacional nascidos em Portugal (42,6% dos registos de nascidos em Portugal com informação sobre a idade gestacional). O risco de PC aos 5 anos de idade apurado para os nados vivos pré-termo em Portugal em 2001 é quase 13 vezes superior ao dos nado vivos não pré-termo (Quadro IV).

Esta estimativa deve ser encarada com a prudência que requer a confiança nos dados do INE sobre a idade gestacional dos nado vivos de 2001, pois existem discrepâncias de número com registos de outras fontes, como o Registo Nacional de Recém-nascidos de Muito Baixo Peso (RNMBP), que identifica nascidos de grande prematuridade com

notificação directa pela rede de pediatras dos hospitais com maternidade (*vide infra*). A taxa de incidência de PC aos 5 anos nos prematuros seria um pouco menor e, conseqüentemente, o risco relativo um pouco mais reduzido, se o número total de prematuros nascidos em 2001 for maior (de facto, segundo o European Perinatal Health Report, de 2008, a prevalência de prematuridade em Portugal foi de 6,8% em 2004, um valor na mediana dos países da União Europeia).

**Quadro IV** – Taxa de incidência de paralisia cerebral em Portugal aos 5 anos de idade, em 2006, na coorte de nascidos em 2001, por idade gestacional ao parto (em 31-12-2009; dados populacionais: INE).

	Crianças não pré-termo	Crianças pré-termo
Nado vivos em Portugal em 2001	106.232	6.353
Casos em 2006 (198)	113	85
Taxa de incidência (□; IC95□)	1,06□ (0,88□ – 1,28□)	13,38□ (10,83□ – 16,51□)
□ Risco relativo (IC95□)	12,58 (9,50 – 16,65)	

O aumento do risco de PC associado à prematuridade é tanto mais acentuado quando menor a idade gestacional ao nascimento, duplicando quando se compara o grupo nascido com extrema prematuridade com o de grande prematuridade (Quadro V).

**Quadro V** – Taxa de incidência de paralisia cerebral em Portugal aos 5 anos de idade, em 2006, na coorte de nascidos em 2001, em crianças de grande prematuridade (29 a 31 semanas de idade gestacional) e extrema prematuridade (idade gestacional d'28 semanas) (dados a 31-12-2009; dados populacionais: INE).

	Grande prematuridade	Extrema prematuridade
Nado vivos em Portugal em 2001	599	275
Casos em 2006 (54)	32	22
Taxa de incidência (□; IC95□)	53,42□ (38,09□ – 74,44□)	80,0□ (53,42□ – 118,15□)
□ Risco relativo (IC95□)	1,55 (0,91 – 2,62)	

Entre as crianças nascidas com 29 a 31 semanas de idade gestacional, o risco relativo de PC aos cinco anos de idade é de 50,44 (IC 95% 34,12 – 74,56) e para as nascidas com 28 semanas de idade gestacional ou menos é de 77,97 (IC 95% 50,09 – 121,37) comparado com o risco das não nascidas pré-termo.

Atendendo à taxa de mortalidade neonatal e pós-neonatal precoce nestas idades gestacionais, é particularmente importante fazer a correcção da taxa de incidência de PC aos 5 anos de idade para as crianças que

sobreviveram ao internamento na Unidade de Cuidados Neonatais. No entanto, a definição de caso para inclusão no então denominado Registo Nacional de Recém-nascidos de Muito Baixo Peso (RNMBP) não permite fazer esta correcção para as crianças que nasceram com grande prematuridade e, por outro lado, existem discrepâncias muito grandes nos números obtidos pelo INE e pelo RNMBP em 2001: enquanto o INE apenas reconhece a existência de 275 nado vivos com 28 semanas ou menos de idade gestacional, sabemos pelo RNMBP que nasceram pelo menos 403, dos quais 350 (86,85%) terão sobrevivido ao internamento na Unidade de Cuidados Neonatais.

Considerando como denominador os números do RNMBP e o número de casos registados pelo Programa de Vigilância da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade, estimamos que a taxa de incidência de PC aos 5 anos entre os nascidos com extrema prematuridade em Portugal em 2001 sobreviventes ao internamento neonatal foi de 62,86‰ (IC 95% 41,87‰ – 93,33‰), correspondendo a um risco relativo de PC aos 5 anos de idade nestes sobreviventes de 61,26 (IC 95% 39,22 – 95,69) comparado com o das crianças não nascidas pré-termo. Estas estimativas, embora francamente inferiores ao calculado a partir dos dados do INE, têm uma intersecção significativa dos intervalos de confiança de 95%.

A análise do risco de PC aos 5 anos de idade por peso à nascença permite uma melhor discriminação por grupos mas a sua consistência é também prejudicada pelas discrepâncias de denominadores entre os dados do INE e do RNMBP e pelo efeito dos casos de restrição de crescimento intra-uterino. Enquanto o INE registou entre as crianças nascidas em 2001, em Portugal, 353 nado vivos com menos de 1000g (extremo baixo peso) e 637 com peso à nascença entre 1000 e 1499g, o RNMBP identificou 311 de extremo baixo peso e 597 com peso à nascença entre 1000 e 1499g. O RNMBP regista como sobreviventes ao internamento na Unidade de Neonatologia 262 dos recém-nascidos de extremo baixo peso (74,22%) e 573 dos recém-nascidos com peso à nascença entre 1000 e 1499g (95,98%).

O Programa de Vigilância da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade identificou 20 casos de PC entre nascidos de extremo baixo peso e 27 entre os nascidos com 1000 a 1499g. As taxas de incidência por nado vivos registados pelo INE não mostram diferença significativa no risco de

PC aos 5 anos de idade entre estes dois subgrupos (Quadro VI). No entanto, considerando os dados do RNMBP sobre sobreviventes ao internamento em Cuidados Neonatais, o maior risco dos sobreviventes de extremo baixo peso atinge significância limiar comparado com os nascidos com peso entre 1000 a 1499g (Quadro VII). Como referido acima, a análise comparativa por grupos ponderais é mais afectada pela interferência causada pela inclusão de recém-nascidos com maior idade gestacional mas com restrição de crescimento intra-uterino, cujo efeito, pela natureza dos dados populacionais, não pode ser controlado.

**Quadro VI** – Taxa de incidência de paralisia cerebral em Portugal aos 5 anos de idade, em 2006, na coorte de nascidos em 2001, com menos de 1000g (extremo baixo peso) e com peso entre 1000g e 1499g (dados a 31-12-2009; dados populacionais: INE).

	Peso < 1000g	Peso 1000 – 1499g
Nado vivos em Portugal em 2001	353	637
Casos em 2006 (47)	20	27
Taxa de incidência (□; IC95□)	56,66□ (36,97□ – 85,9□)	42,23□ (29,3□ – 60,97□)
□ Risco relativo (IC95□)	1,34 (0,76 – 2,35)	

**Quadro VII** – Taxa de incidência de paralisia cerebral em Portugal aos 5 anos de idade, em 2006, na coorte de sobreviventes ao internamento em Unidade de Neonatologia, nascidos em 2001, nascidos com menos de 1000g (extremo baixo peso) e com peso entre 1000g e 1499g (dados a 31-12-2009; dados populacionais: RNMBP).

	Peso < 1000g	Peso 1000 – 1499g
Nado vivos em Portugal em 2001	262	573
Casos em 2006 (47)	20	27
Taxa de incidência (□; IC95□)	76,34□ (49,96□ – 114,96□)	47,12□ (32,58□ – 67,69□)
□ Risco relativo (IC95□)	1,62 (0,93 – 2,83)	

Foi registado apenas um caso de PC aos 5 anos de idade entre os 1.985 nascidos pós-termo (>41 semanas de idade gestacional) em Portugal em 2001 (INE), o que permite estimar uma taxa de incidência de PC aos 5 anos, para este subgrupo de 0,5‰ (IC 95% 0,09‰ – 2,85‰). A existência de um único caso registado motiva um intervalo de confiança muito grande, que certamente diminuirá e aproximar-se-á ao esperado com a análise conjunta dos anos seguintes.

Entre os 6.006 nascidos com mais de 3.999g, em Portugal em 2001 (INE), foram registados 8 casos de PC aos 5 anos de idade (o mais pesado com 4170g ao nascimento), o que permite estimar uma taxa de

incidência de PC aos 5 anos, para este subgrupo de 1,33‰ (IC 95% 0,68‰ – 2,63‰). Esta taxa de incidência não é maior do que a observada para a globalidade da população, devido ao peso ao nascimento adequado dos casos registados.

Os dados publicados pelo INE não permitem saber qual o número de recém-nascidos de 2001 que foram adequados, leves ou pesados para a idade gestacional. Os registos do Programa de Vigilância permitem inferir esta classificação em 194 dos casos, mostrando que 16% deles eram recém-nascidos leves para a idade gestacional, uma proporção claramente superior à esperada para a população em geral de recém-nascidos (3% a 10%).

O risco acrescido associado à gestação múltipla (considerando apenas gestações com um único nado vivo ou com mais do que um nado vivo) é evidente. Em 2001, os nado vivos de gestação múltipla foram 2.669 (INE), representando 2,336% nado vivos. O Programa de Vigilância registou 18 casos de PC em gémeos nascidos em Portugal em 2001, correspondendo a 9,2% dos casos registados, o que indica um risco de PC entre gémeos nascidos em 2001 mais de 4 vezes superior ao estimado para os nascido de gestação única (Quadro VIII).

**Quadro VIII** – Taxa de incidência de paralisia cerebral em Portugal aos 5 anos de idade, em 2006, na coorte de nascidos em 2001, por número de nado vivos por gestação (em 31-07-2009; dados populacionais: INE).

	Gestação simples	Gestação múltipla
Nado vivos em Portugal em 2001	110.156	2.669
Casos em 2006 (196)	178	18
Taxa de incidência (‰ ; IC95%)	1,62 (1,39 – 1,88)	6,74 (4,27 – 10,64)
□ Risco relativo (IC95%)	4,17 (2,27 – 6,17)	

O Programa não consegue ainda estimar o risco associado ao grau de multiplicidade, à corionicidade, à concepção assistida e aos diferentes métodos usados, devido aos dados incompletos nos inquéritos de notificação. É possível, no entanto, verificar que os casos de PC aos 5 anos de idade registados em crianças provenientes de gestação múltipla são em maior proporção do que os casos registados em crianças provenientes de gestação única: nos prematuros (Odds Ratio; IC95% 13,17; 2,91 – 120,30), nos grandes prematuros (Odds Ratio; IC95% 6,39; 2,04 – 21,86) e nos extremos prematuros (Odds Ratio; IC95% 4,88; 1,30 – 16,32), nos de baixo peso (todos os gemelares), nos muito baixo peso (Odds



Ratio;IC95% 9,67; 2,89 – 36,82) e nos extremo baixo peso (Odds Ratio;IC95% 6,31; 1,63 – 21,94). Esta análise é consistente com outros estudos que assinalam que parte do risco acrescido de PC inerente à gestação múltipla é devida à prematuridade.

A idade materna na altura do parto, tendo como padrão o escalão etário dos 20 aos 34 anos, não se revelou como um factor de risco independente (Quadro IX). No entanto, entre os casos identificados pelo Programa de Vigilância, apenas 7 nasceram de mães com menos de 18 anos (a mais jovem com 14 anos e outra com 16 anos) e 8 de mães com 40 ou mais anos (as 3 mais velhas com 41, 42 e 44 anos), pelo que a representação de casos nascidos de mães nas idades extremas da vida reprodutiva é muito limitada.

**Quadro IX** – Taxa de incidência de paralisia cerebral em Portugal aos 5 anos de idade, em 2006, na coorte de nascidos em 2001, por idade da mãe à altura do parto (em 31-12-2009; dados populacionais: INE).

	Idade materna na altura do parto		
	Até 19 anos	20 – 34 anos	35 anos ou mais
Nado vivos (Portugal, 2001)	6.876	90.186	15.757
Casos em 2006	12	132	27
Taxa de incidência (□; IC95□)	1,75□ (1,0□ – 3,05□)	1,46□ (1,23□ – 1,74□)	1,71□ (1,18□ – 2,49□)
Risco relativo (IC95□)	0,84 (0,46 – 1,51)	1	0,85 (0,56 – 1,29)

A maior paridade da mãe parece ter sido um factor de risco acrescido de PC aos 5 anos de idade entre os nascidos em 2001 (Quadro X), no entanto, a natureza do inquérito (Anexo 2) impede discriminar qual a paridade a partir do terceiro filho, que representa um incremento significativo do risco.

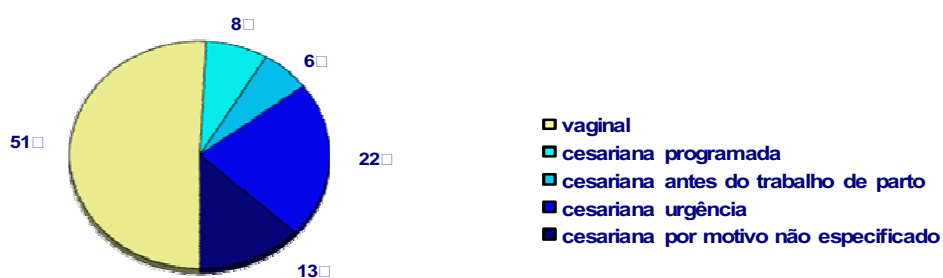
**Quadro X** – Taxa de incidência de paralisia cerebral em Portugal aos 5 anos de idade, em 2006, na coorte de nascidos em 2001, por paridade da mãe no parto do caso (dados a 31-12-2009; dados populacionais: INE).

	Paridade materna no parto do caso		
	1º parto	2º parto	3º ou mais partos
Nado vivos (Portugal, 2001)	59.985	38.635	14.199
Casos em 2006	97	59	30
Taxa de incidência (□; IC95□)	1,62□ (1,33□ – 1,97□)	1,53□ (1,18□ – 1,97□)	2,11□ (1,48□ – 3,01□)
Risco relativo (IC95□)	1,06 (0,77 – 1,46)	1	1,38 (0,89 – 2,15)

A não coincidência entre os critérios de classificação da assistência no parto definidos pela SCPE (número anual de partos por instituição) e pelo INE (profissional de saúde que assiste ao parto) e a ausência de dados oficiais portugueses sobre o tipo de parto e o número de nado vivos produto de concepção assistida, impedem a obtenção de denominadores para o cálculo de incidência de PC aos 5 anos de idade entre os nascidos em 2001 e, conseqüentemente, a análise do risco de PC associado a estes factores. Resta apenas apresentar a distribuição dos casos identificados pelo Programa de Vigilância consoante tenham sido produto de concepção assistida ou não e o tipo de parto.

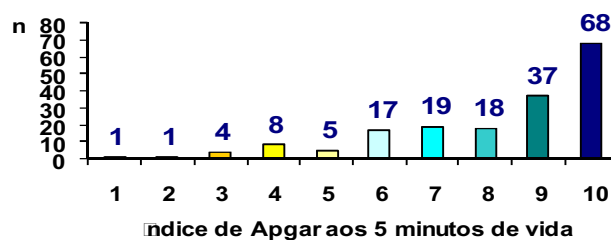
O Programa de Vigilância identificou 2 casos que nasceram de concepção assistida, constituindo 2,4% dos casos registados. Desconhecemos o número de nado vivos com esta condição nascidos em Portugal em 2001.

Quanto ao tipo de parto, 51% dos casos identificados pelo Programa de Vigilância nasceram por parto vaginal (Figura 11). Desconhecemos o número exacto de nado vivos por tipo de parto nascidos em Portugal em 2001, mas pensamos que a proporção de partos por cesariana deverá situar-se em 30-40%, sendo recomendada pela OMS em 1985 uma proporção não superior a 15% e havendo referência a 32% de partos por cesariana nos hospitais públicos portugueses em 2006. Assim, os casos identificados pelo Programa de Vigilância nasceram por parto vaginal numa proporção inferior à esperada.



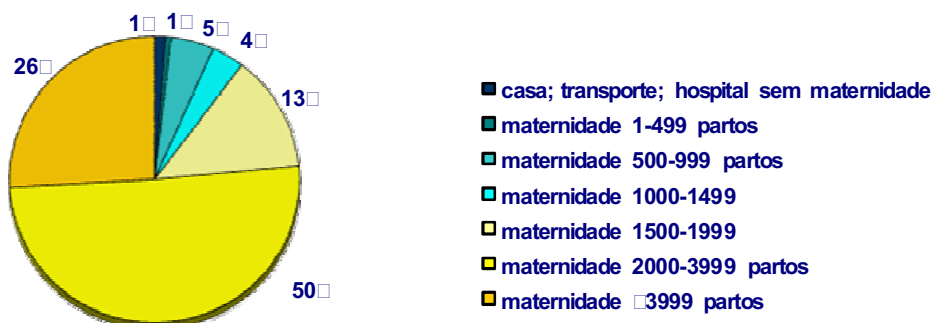
**Figura 11** – Distribuição dos casos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade na coorte de nascidos em 2001, consoante o tipo de parto (dados a 31-07-2009; n=130).

O INE não disponibiliza a distribuição dos nado vivos de 2001 consoante o índice de Apgar, dado recolhido no registo SCPE e preenchido em 178 dos casos registados. Destes, 36 (20,2%) apresentaram índice de Apgar ao quinto minuto menor do que 7 (23 deles [63,9%] recém-nascidos de termo); apenas 6 (3,4%) tinham registo de Apgar 3 ou menor (3 deles recém-nascidos de termo) (Figura 12). De ressaltar que 60% dos casos de PC registados tiveram índice de Apgar 9 ou 10 ao quinto minuto de vida.



**Figura 12** – Distribuição dos casos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade na coorte de nascidos em 2001, consoante o índice de Apgar ao quinto minuto de vida (dados a 31-07-2009; n=178).

Quanto ao local do parto, existe o problema referido da diferente definição de critérios entre a SCPE e o INE (Figura 13), mas é possível determinar que, tendo sido registados pelo INE 346 nado vivos nascidos fora de meio hospitalar em 2001 e sendo 2 casos identificados pelo Programa de Vigilância nessas condições (um recém-nascido de termo, com peso adequado à idade gestacional e um extremo prematuro), a taxa de incidência de PC aos 5 anos de idade para os partos extra-hospitalares foi em 2001 de 5,78‰ (IC 95% 1,59‰ – 20,83‰), correspondendo a mais do dobro da taxa de incidência na população de nado vivos em geral.



**Figura 13** – Distribuição dos casos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade na coorte de nascidos em 2001, consoante o local do parto (em 31-07-2009; n=166).

Entre os 188 casos identificados pelo Programa de Vigilância em que foi preenchida esta informação, estiveram internados em Unidade de Cuidados Neonatais 120 casos (63,8%). Dos 164 casos em que foi preenchido o item sobre convulsões neonatais precoces (nas primeiras 72 horas de vida), estas foram referidas em 41 casos (25%). Precisaram de assistência ventilatória 96 dos 112 casos com internamento em cuidados neonatais (85,7%) nos quais este item foi preenchido, sendo 48 (50%) recém-nascidos de 32 semanas ou menos.

#### 4.4. Análise da etiologia dos casos de paralisia cerebral na coorte de nascidos em 2001, em Portugal

Os dados dos inquéritos enviados pelos notificadores no Programa de Vigilância da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade permitem apurar a causa presumível em mais de metade dos casos. Os critérios considerados para apurar a etiologia da PC foram os seguintes:

- causa pós-neonatal (após 27 dias de vida completos), quando tal é assinalada explicitamente pelo notificador
- infecção por agente do grupo TORCHS na gestação, quando assinalada como tal;
- anomalia congénita do sistema nervoso central, quando a anomalia descrita é compatível com a condição clínica;

- PC no contexto de síndrome bem definida (cromossómica, genética ou outra), dependente da sua descrição ou identificação explícita pelo notificador, desde que compatível com o quadro clínico;
- encefalopatia hipoxico-isquémica, nas seguintes condições: ausência de malformação congénita do sistema nervoso central; índice de Apgar inferior a 7 ao quinto minuto de vida, em recém-nascido de idade gestacional superior a 34 semanas, com convulsões presentes nas primeiras 72 horas de vida, ou índice de Apgar igual ou inferior a 3 ao quinto minuto de vida, em recém-nascido de idade gestacional superior a 34 semanas, mesmo que não tenha apresentado convulsões nas primeiras 72 horas de vida;
- perturbações do desenvolvimento do sistema nervoso central na grande prematuridade, ocorridas após o período neonatal, em recém-nascidos com idade gestacional inferior a 32 semanas, na ausência de outras causas devidamente assinaladas pelos notificadores ou identificáveis pela informação incluída no inquérito.

Foi preenchido o item correspondente a provável causa pós-neonatal em 189 dos casos identificados pelo Programa de Vigilância, sendo assinalado como provável em 26 (14%). As causas assinaladas são muito variadas (Quadro XI), sendo as causas infecciosas as mais frequentes, seguidas de acontecimentos acidentais. O insulto pós-neonatal causador de PC ocorreu principalmente no primeiro ano de vida (Quadro XII).

**Quadro XI** – Causas pós-neonatais de paralisia cerebral em Portugal, na coorte de nascidos em 2001 (em 31-07-2009; n = 26).

Acidente de viação	4
Aspiração de leite	2
Acidente vascular cerebral (AVC)	2
Encefalite herpética	4
Encefalite viral	3
Meningite	3
Encefalomielite	1
Encefalopatia pós-malária	1
Sépsis	1
□idrocefalia	1
Paragem cardíaca intra-operatória	2
Paragem cardio-respiratória	1
Causa não referida	1

**Quadro XII** – Idade de ocorrência dos insultos pós-neonatais causadores de paralisia cerebral em Portugal, na coorte de nascidos em 2001 (dados a 31-07-2009; n = 24).

<b>1 - 6 meses</b>	<b>9</b>
<b>7 - 12 meses</b>	<b>5</b>
<b>13 - 24 meses</b>	<b>6</b>
<b>25 - 36 meses</b>	<b>3</b>
<b>37 - 48 meses</b>	<b>1</b>

Em 11 de 158 (7%) dos casos de PC nascidos em Portugal em 2001, nos quais esse item foi preenchido, foi identificada como provável causa da PC infecção do grupo TORCHS durante a gestação: em 10, infecção por citomegalovirus, e em 1 por **Toxoplasma gondii**.

É referido apenas um caso sindromático, uma criança com síndrome CHARGE. É feita referência à presença de malformação cerebral congénita como causa de PC em 18 dos casos identificados pelo Programa de Vigilância, embora a anomalia apenas tenha sido descrita em 13 dos casos (Quadro XIII).

**Quadro XIII** – Malformações congénitas cerebrais associadas a paralisia cerebral em Portugal, na coorte de nascidos em 2001 (dados a 31-07-2009; n = 13).

<b>Angioma cerebral (Síndrome de Sturge-Weber)</b>	<b>1</b>
<b>Esquinzencefalia bilateral de lábios fechados</b>	<b>1</b>
<b>    hidrocefalia</b>	<b>2</b>
<b>    hipoplasia do vermis</b>	<b>1</b>
<b>Dandy-Walker e variante</b>	<b>2</b>
<b>Macrocefalia</b>	<b>1</b>
<b>Malformação da charneira</b>	<b>1</b>
<b>    holoprosencefalia</b>	<b>1</b>
<b>Polimicrogiria</b>	<b>2</b>
<b>Quisto dermóide frontal com comunicação cranioencefálica</b>	<b>1</b>

A presença simultânea de índice de Apgar inferior a 7 ao quinto minuto de vida, em recém-nascido de idade gestacional superior a 34 semanas, com convulsões presentes nas primeiras 72 horas de vida, foi identificada em 19 dos casos registados. Considerou-se também um recém-nascido de termo com índice de Apgar menor ou igual a 3 sem apresentar convulsões nas primeiras 72 horas de vida.

Em 47 dos casos, a PC ocorreu em grandes prematuros (idade gestacional inferior a 32 semanas) na ausência de anomalia congénita cerebral, síndrome ou infecção do grupo TORCHS, nos quais não foi assinalado qualquer incidente relevante pós-neonatal com o qual possa ser relacionada. Nestes casos, a PC foi atribuída a perturbações do desenvolvimento do sistema nervoso central do grande prematuro, após o nascimento.

**Quadro XIV** – Etiologia presumível da paralisia cerebral na coorte de nascidos em 2001 em Portugal (dados a 31-07-2009).

	Total de casos (206)	Casos com etiologia (118)
Lesões associadas à grande prematuridade	47 (22,8%)	47 (39,8%)
Insulto pós-neonatal	26 (12,6%)	26 (22,0%)
Encefalopatia hipoxico-isquémica perinatal	20 (9,7%)	20 (16,95%)
Anomalia congénita do SNC	13 (6,3%)	13 (11,0%)
Infecção fetal TORCHS	11 (5,3%)	11 (9,3%)
Casos sindrómicos	1 (0,5%)	1 (0,9%)
Causa não apurada	88 (42,2%)	-

Assim, com os dados recolhidos pelo Programa de Vigilância, podemos identificar causas presumíveis da PC em 118 dos 206 casos identificados de PC nascidos em Portugal em 2001 (57,8%) (Quadro XIV).

Em muitos dos casos em que a etiologia da PC não foi apurada, existe omissão de informação em itens importantes para a classificação etiológica. Não podemos afirmar tratar-se realmente de casos de PC com causa não identificável ou apenas de falhas na obtenção e registo da informação necessária para esse efeito (Figura 9). O facto do registo se ter efectuado através de um programa de vigilância aos 5 anos de idade dificulta o acesso a informações sobre factos ocorridos anos antes e que eventualmente se poderão encontrar apenas em registos clínicos de instituições diferentes da do notificador. Recolher estas informações nos casos de óbito antes dos 5 anos de idade identificados através das certidões de óbito revelou-se impossível quando os casos não tinham sido também notificados através do Programa de Vigilância (o qual ocorreu apenas num caso).

A escassa informação fornecida no preenchimento dos itens referentes aos exames de neuroimagem, nomeadamente a ressonância magnética (RM), não permitiu usar esta informação de forma tão proveitosa como desejado. A contribuição da RM seria particularmente importante para a eventual correcção em alta dos critérios estritos usados para a

definição de PC secundária a encefalopatia hipoxico-isquémica perinatal e a identificação de anomalias do desenvolvimento cortical.

De facto, entre os 89 casos de etiologia da PC não apurada, existem certamente causas passíveis de ser identificadas. Entre as possíveis etiologias não referidas ou assinaladas em pequeno número nos casos nascidos em 2001 são de considerar as anomalias do desenvolvimento cortical, anomalias cromossómicas, kernicterus, acidentes vasculares cerebrais perinatais e infantis e factores inerentes à gemelaridade monocoriónica, entre outros.

#### 4.5. Prevalência das formas clínicas da paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal

O Programa de Vigilância identificou 214 casos de PC nascidos em 2001, dos quais 201 estavam vivos e residentes em Portugal em 2006 (aos 5 anos de idade). Pela primeira vez, é possível descrever a nível nacional a distribuição do quadro clínico de indivíduos com PC num determinado grupo etário, neste caso aos 5 anos de idade, entre os nascidos em 2001.

**Quadro XV** – Classificação clínica da paralisia cerebral entre as crianças nascidos em 2001 e residentes em Portugal aos 5 anos de idade (dados a 31-07-2009; n = 201).

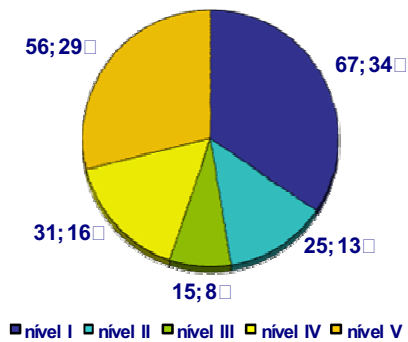
Paralisia cerebral espástica	171 (85,1%)	
bilateral	128 (63,7%)	
2 membros afectados		49 (23,4%)
3 membros afectados		9 (4,5%)
4 membros afectados		69 (34,3%)
número de membros não referido		1 (0,5%)
unilateral	43 (21,4%)	
Paralisia cerebral disquinética	20 (10%)	
distónica	13 (6,5%)	
côreo-atetósica	7 (3,5%)	
Paralisia cerebral atáxica	7 (3,5%)	
Não classificada	3 (1,5%)	

Foi solicitado aos notificadores que classificassem a forma clínica de PC de acordo com os critérios adoptados pela SCPE (Figura 3). Os resultados obtidos para as 201 crianças identificadas estão expressos no Quadro XV. As formas de PC espástica predominam claramente (85,1%), particularmente as formas bilaterais (63,7%), sendo, no entanto, muito frequentes as formas unilaterais (21,4%). As formas de PC disquinéticas,

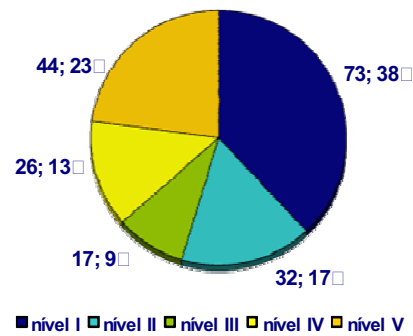


embora menos frequentes (10%), afectam 20 das crianças identificadas, e as formas atáxicas apenas 7 crianças (3,5%). É possível que haja uma subnotificação de formas minor de PC, pois a grande maioria dos notificadores são institucionais, trabalhando em hospitais (serviços de Pediatria e serviços de Medicina Física e Reabilitação) e centros de paralisia cerebral, para onde os casos minor geralmente não são referenciados, ou por subdiagnóstico nesta idade (5 anos) ou por não ser considerado necessário o acompanhamento diagnóstico e de reabilitação especializado.

Também de acordo com os critérios adoptados pela SCPE, os casos de PC foram classificados pelos notificadores consoante as suas aptidões funcionais, quer para a função motora global<sup>12-14</sup> (Figura 14) quer para a função motora fina<sup>15</sup> (Figura 15). Quanto à função motora global, quase 50% apresenta elevada funcionalidade (níveis I-II) mas 45% carece de grandes apoios para o posicionamento e a deslocação (níveis IV-V). O panorama é melhor quanto à motricidade fina, para a qual mais de dois terços das crianças apresentam uma capacidade funcional boa ou razoável, pelo menos unilateral (níveis I-III), no entanto, quase um quarto das crianças requer assistência mesmo com adaptações (nível V).



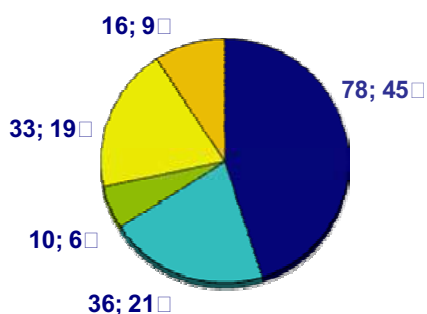
**Figura 14** – Distribuição dos casos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal, nascidos em 2001, segundo a função motora global (SCFMG) (dados a 31-07-2009; n = 194).



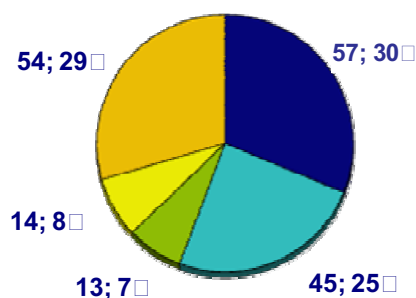
**Figura 15** – Distribuição dos casos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal, nascidos em 2001, segundo a função motora bimanual (SCMFB) (dados a 31-07-2009; n = 192).

Estes dados, de elevada fiabilidade pela grande adesão dos notificadores à aplicação das escalas SCFMG e SCMFB (Figura 9E), são particularmente importantes, pois fornecem pela primeira vez uma avaliação da aptidão funcional motora das crianças com PC em Portugal na idade imediatamente prévia à entrada no ensino primário, permitindo conhecer as necessidades de apoios funcionais, a nível nacional e regional, para este grupo etário.

O Programa de Vigilância português incluiu no inquérito a aplicação de três escalas originais de classificação funcional: Sistema de Classificação da Função Oromotora – Alimentação (SCFO/A), Sistema de Classificação da Comunicação – Expressão Verbal (SCC/EV) e Sistema de Classificação do Controlo da Baba (SCCB)<sup>16-17</sup>. Também para estas novas escalas a adesão dos notificadores à sua aplicação foi muito boa (Figura 9E).



**Figura 16** – Distribuição dos casos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal, nascidos em 2001, segundo o Sistema de Classificação da função oromotora – alimentação (SCFO/A) (dados a 31-07-2009; n = 173).

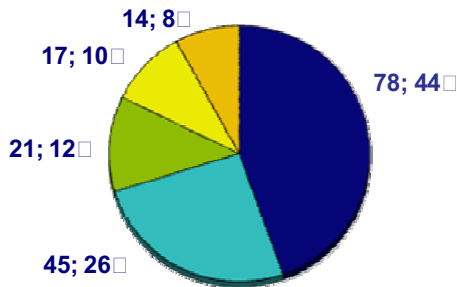


**Figura 17** – Distribuição dos casos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal, nascidos em 2001, segundo o Sistema de Classificação da Comunicação / Expressão Verbal (SCC/EV) (dados a 31-07-2009; n = 183).

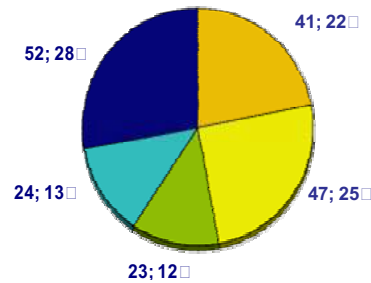
A classificação da capacidade funcional para a alimentação (Figura 16) mostra quase três quartos das crianças com autonomia alimentar (níveis I–III), mesmo que algumas delas tenham necessidade de utilização de adaptações nos utensílios e supervisão (nível III); no entanto, são preocupantes as dificuldades alimentares graves (níveis IV–V) em mais de um quarto das crianças identificadas, o que certamente se reflecte negativamente no seu bem-estar e nutrição. Foram identificados 8 casos (4%) em que a alimentação era feita por gastrotomia e um caso de alimentação por sonda nasogástrica.

Quanto à capacidade de expressão verbal (Figura 17), essencial para a socialização e inserção escolar, 55% das crianças avaliadas conseguem ser compreendidas por estranhos ao meio familiar, sem dificuldade e sem auxílio de meios aumentativos e alternativos de comunicação (AAC); 30% apresentam dificuldades graves da expressão verbal, necessitando destes meios e/ou tecnologias de apoio.

Quase três quartos dos casos apresentam um controlo da baba total ou quase total (níveis I-II), facilitando a esse nível uma boa socialização, mas é de valorizar a proporção de crianças (18%) com controlo da baba deficiente aos 5 anos (Figura 18).



**Figura 18** – Distribuição os casos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal, nascidos em 2001, segundo o Sistema de Classificação do Controlo da Baba (SCCB) (dados a 31-07-2009; n = 175).



**Figura 19** – Distribuição dos casos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal, nascidos em 2001, segundo a capacidade cognitiva (dados a 31-07-2009; n = 187).

Apenas um quarto das crianças com referência a avaliação cognitiva foi submetida a um teste quantitativo, sendo as restantes submetidas apenas a avaliação clínica. Em mais de um terço dos casos identificados, o nível da capacidade cognitiva (Figura 19) é normal ou limiar (QI e" 70), o que permite esperar um bom potencial de aprendizagem escolar, desde que seja providenciado o apoio necessário, mas em quase metade existe défice mental grave (QI < 50).

É manifestamente insuficiente a proporção de crianças com PC submetidas à avaliação quantitativa das suas capacidades intelectuais, particularmente em idade prévia ao acesso habitual ao ensino básico. É importante a avaliação da capacidade regional de acesso às avaliações cognitivas quantitativas, de modo a apurar se a sua não utilização na

maioria dos casos se deve à falta de recursos técnicos ou à ausência da sua inserção nos protocolos de avaliação das crianças com PC.

A aptidão neurosensorial é igualmente importante para a aprendizagem, autonomia e inserção social das crianças com PC. A acuidade visual foi avaliada em 184 das 201 crianças (91,5%), a audição em 179 (89,1%) e ambas em 172 (85,6%). Não está previsto no inquérito da SCPE especificar qual o método usado para a avaliação das acuidades visual e auditiva, pelo que existe incerteza acerca da correcção das avaliações referidas como normais, embora seja muito provável que os casos referidos como apresentando défice o tenham de facto (Quadro XVI). É importante referir que foram identificadas 13 crianças (7,6%) em que coincidem défices das acuidades visual e auditiva, das quais em 3 (1,7%) coincidem défices graves. Suspeitamos que a verdadeira extensão dos défices de acuidade visual e, principalmente auditiva, esteja subvalorizada, dada a dificuldade de acesso a meios de diagnóstico adequados às dificuldades de avaliação que, frequentemente, as crianças com PC apresentam, e à ausência de referência às técnicas usadas.

**Quadro XVI** – Aptidão neurosensorial nas crianças com paralisia cerebral nascidas em 2001 em Portugal, em 2006 (dados a 31-07-2009).

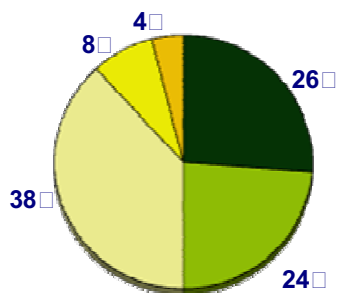
	normal	défice	défice grave
Visão (184)	104 (56,5%)	80 (43,5%)	16 (8,7%)
Audição (179)	155 (86,6%)	24 (13,4%)	14 (7,8%)

O Programa de Vigilância identificou que 48% das crianças registadas apresentavam epilepsia, 89% das quais sob medicação antiepiléptica. Este dado reforça a importância da epilepsia e do seu controlo no prognóstico da PC, com reflexo na integração social e escolar.

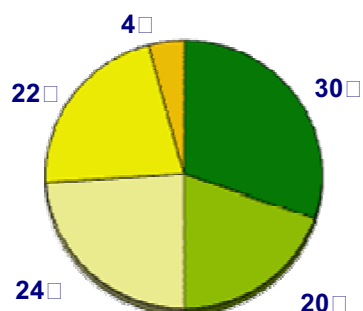
O registo do Programa de Vigilância português inclui um item sobre patologia luxante da anca (luxação ou subluxação), preenchido em 174 casos (86,6%). Identificaram-se 36 casos (20,7%), número elevado tratando-se de comorbilidade potencialmente prevenível. É importante incluir o rastreio desta patologia nos protocolos de avaliação periódica das crianças com PC desde o primeiro ano de vida.

A avaliação da somatometria aos 5 anos de idade nos dados do Programa de Vigilância reflecte as grandes dificuldades técnicas da pesagem e, sobretudo, da medição da estatura em muitas destas crianças, assim como a elevada prevalência de peso inferior ao esperado. Os itens

estatura (Figura 20) e peso (Figura 21) apenas foram preenchidos em 37,8% e em 47,3% dos casos, respectivamente.



**Figura 20** – Distribuição os casos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal, nascidos em 2001, segundo o percentil de estatura na última observação (dados a 31-07-2009; n = 76).



**Figura 21** – Distribuição dos casos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal, nascidos em 2001, segundo o percentil de peso na última observação (dados a 31-07-2009; n = 95).

Apesar de não existirem padrões de percentis de peso e estatura para crianças com PC e de não ser possível esperar a mesma composição corporal nem estatura em crianças com diferentes tipos de PC e diferente gravidade de afectação motora, é aparente a sobre-representação dos casos com percentis abaixo da mediana em ambos os indicadores somatométricos, o que poderá ser um indicador de subnutrição crónica.

Como referido, as dificuldades técnicas na avaliação da somatometria em crianças com PC estão estreitamente relacionadas com o tipo de PC. Enquanto a medição da estatura é omissa em 43,2% das crianças com PC atáxica e cerca de metade das crianças com PC disquinética ou PC hemiparésica, este dado está ausente em mais de dois terços das crianças com PC espástica bilateral. O mesmo padrão, embora menos marcado é observado na avaliação ponderal. É muito provável que, atendendo à sobre-representação das formas espásticas graves na não avaliação somatométrica, a proporção de casos com peso e estatura em percentis abaixo da mediana seja superior ao apurado pelos dados do Programa de Vigilância.

Impõe-se pesquisar a utilização de formas alternativas de avaliação nutricional adequadas às crianças com PC, utilizando indicadores somatométricos mais exequíveis, e criar tabelas de percentis adaptadas ao desenvolvimento músculo-esquelético das crianças com PC, particularmente nas formas com maior afectação motora.

À questão sobre a presença de microcefalia na última observação, obteve-se resposta em 85,6% dos casos, sendo referida presença de microcefalia em 42 (24,4%).

#### **4.6. Aptidão funcional nos diferentes subtipos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade, em Portugal**

O espectro de apresentação da PC é muito variado, o que se reflecte na capacidade funcional de cada indivíduo para se alimentar, adquirir competências, relacionar-se com os outros e com o meio ambiente e adquirir autonomia. Os subtipos clínicos principais da PC correspondem a alterações motoras específicas e definitórias baseadas principalmente na motricidade grosseira (Figura 3); no entanto, em cada subtipo predominam lesões típicas do sistema nervoso central e algumas etiologias. É pois importante caracterizar com maior precisão a aptidão funcional das crianças com cada subtipo de PC.

Nesta análise foram estudados os casos de PC com 5 anos de idade em 2006, residentes em Portugal.

A **PC espástica** era, em 2006, a forma de PC mais frequente em crianças com 5 anos de idade, apresentando um perfil de aptidão funcional semelhante ao global da população de 5 anos com PC. No entanto, a sua heterogeneidade é aparente na grande variação da aptidão funcional das crianças identificadas e avaliadas (Quadros XVII e XVIII), predominando as formas com maior e menor aptidão funcional sobre as formas intermédias, o que obriga à análise dos seus subtipos.

**Quadro XVII** – Aptidão funcional das crianças com paralisia cerebral espástica aos 5 anos de idade, em Portugal, em 2006, segundo as escalas de classificação SCFMG, SCMFb, SCFO/A, SCCE, SCCB e QI (dados a 31-07-2009).

	I	II	III	IV	V
SCFMG (164)	60 (36,6□)	21 (12,8□)	11 (6,7□)	27 (16,5□)	45 (27,4□)
SCMFb (162)	62 (38,3□)	27 (16,7□)	17 (10,5□)	19 (11,7□)	37 (22,8□)
SCFO/A (146)	71 (48,6□)	26 (17,8□)	7 (4,8□)	26 (17,8□)	16 (11□)
SCCE (154)	54 (35,1□)	35 (22,7□)	13 (8,4□)	11 (7,1□)	41 (26,6□)
SCCB (146)	71 (48,6□)	32 (21,9□)	16 (11□)	16 (11□)	11 (7,5□)
	□85	70-84	50-69	20-49	<20
QI (158)	47 (29,7□)	20 (12,7□)	21 (13,3□)	36 (22,8□)	34 (21,5□)

**Quadro XVIII** – Aptidão neurosensorial nas crianças com paralisia cerebral espástica aos 5 anos de idade, em Portugal, em 2006 (dados a 31-07-2009).

	normal	défice	défice grave
Visão (156)	82 (52,6□)	74 (47,4□)	14 (9□)
Audição (152)	137 (90,1□)	15 (9,9□)	9 (5,9□)

As crianças com **PC espástica unilateral** (Quadros XIX e XX) apresentam um perfil funcional relativamente bom em todas as escalas de avaliação.

**Quadro XIX** – Aptidão funcional das crianças com paralisia cerebral espástica unilateral aos 5 anos de idade, em Portugal, em 2006, segundo as escalas de classificação SCFMG, SCMFb, SCFO-A, SCCE, SCCB e QI (dados a 31-07-2009).

	I	II	III	IV	V
SCFMG (41)	31 (75,6□)	8 (19,5□)	-	2 (4,9□)	-
SCMFb (40)	22 (55□)	14 (35□)	3 (7,5□)	1 (2,5□)	-
SCFO/A (38)	28 (73,7□)	7 (18,4□)	2 (5,3□)	1 (2,6□)	-
SCCE (39)	22 (56,4□)	10 (25,6□)	2 (5,1□)	3 (7,7□)	2 (5,1□)
SCCB (36)	28 (77,8□)	4 (11,1□)	2 (5,6□)	2 (5,6□)	-
	□85	70-84	50-69	20-49	<20
QI (39)	20 (51,3□)	7 (17,9□)	6 (15,4□)	5 (12,8□)	1 (2,6□)

**Quadro XX** – Aptidão neurosensorial nas crianças com paralisia cerebral espástica unilateral aos 5 anos de idade, em Portugal, em 2006 (dados a 31-07-2009).

	normal	défice	défice grave
Visão (38)	24 (63,2□)	14 (36,8□)	1 (2,6□)
Audição (37)	34 (91,9□)	3 (8,1□)	3 (8,1□)

As crianças com **PC espástica bilateral com afectação de 2 membros** (Quadros XXI e XXII) apresentam um perfil funcional relativamente bom em todas as escalas de avaliação.

**Quadro XXI** – Aptidão funcional das crianças com paralisia cerebral espástica bilateral com afectação de 2 membros aos 5 anos de idade, em Portugal, em 2006, segundo as escalas de classificação SCFMG, SCMFB, SCFO/A, SCCE, SCCB e QI (dados a 31-07-2009).

	I	II	III	IV	V
SCFMG (45)	24 (53,3□)	8 (17,8□)	6 (13,3□)	6 (13,3□)	1 (2,2□)
SCMFB (45)	35 (77,8□)	4 (8,9□)	3 (6,7□)	2 (4,4□)	1 (2,2□)
SCFO/A (40)	33 (82,5□)	5 (12,5□)	1 (2,5□)	-	1 (2,5□)
SCCE (43)	2 (22,2□)	6 (66,7□)	-	1 (11,1□)	-
SCCB (42)	34 (81□)	4 (9,5□)	1 (2,4□)	3 (7,1□)	-
	85	70-84	50-69	20-49	<20
QI (44)	20 (45,5□)	7 (15,9□)	9 (20,5□)	6 (13,6□)	2 (4,5□)

**Quadro XXII** – Aptidão neurossensorial nas crianças com paralisia cerebral espástica bilateral com afectação de 2 membros aos 5 anos de idade, em Portugal, em 2006 (dados a 31-07-2009).

	normal	défice	défice grave
Visão (44)	29 (65,6□)	14 (34,1□)	2 (4,5□)
Audição (41)	39 (95,1□)	2 (4,9□)	2 (4,9□)

O mesmo parece não se observar nas crianças com **PC espástica bilateral com afectação de 3 membros** (Quadros XXIII e XXIV), mas, tratando-se de uma forma relativamente rara de PC, os dados devem ser interpretados com cautela.

**Quadro XXIII** – Aptidão funcional das crianças com paralisia cerebral espástica bilateral com afectação de 3 membros aos 5 anos de idade, em Portugal, em 2006, segundo as escalas de classificação SCFMG, SCMFB, SCFO/A, SCCE, SCCB e QI (dados a 31-07-2009).

	I	II	III	IV	V
SCFMG (9)	1 (11,1□)	3 (33,3□)	3 (33,3□)	2 (22,2□)	-
SCMFB(9)	1 (11,1□)	5 (55,6□)	2 (22,2□)	1 (11,1□)	-
SCFO/A (9)	4 (44,4□)	5 (55,6□)	-	-	-
SCCE (9)	2 (22,2□)	6 (66,7□)	-	1 (11,1□)	-
SCCB (9)	5 (55,6□)	4 (44,4□)	-	-	-
	85	70-84	50-69	20-49	<20
QI (9)	1 (11,1□)	3 (33,3□)	1 (11,1□)	3 (33,3□)	1 (11,1□)



**Quadro XXIV** – Aptidão neurosensorial nas crianças com paralisia cerebral espástica bilateral com afectação de 3 membros aos 5 anos de idade, em Portugal, em 2006 (dados a 31-07-2009).

	normal	défice	défice grave
Visão (8)	2 (25□)	6 (75□)	-
Audição (9)	8 (88,9□)	1 (11,1□)	-

As crianças com **PC espástica bilateral com afectação de 4 membros** (Quadros XXV e XXVI), pelo contrário e como seria previsível, apresentam um perfil funcional globalmente mau em todas as escalas de avaliação, inclusivamente quanto às aptidões neurosensoriais e cognitivas.

**Quadro XXV** – Aptidão funcional das crianças com paralisia cerebral espástica bilateral com afectação de 4 membros aos 5 anos de idade, em Portugal, em 2006, segundo as escalas de classificação SCFMG, SCMFB, SCCFO/A, SCCE, SCCB e QI (dados a 31-07-2009).

	I	II	III	IV	V
SCFMG (68)	4 (5,9□)	2 (2,9□)	1 (1,5□)	17 (25□)	44 (64,7□)
SCMFB (67)	4 (6□)	3 (4,5□)	9 (13,4□)	15 (22,4□)	36 (53,7□)
SCCFO-A (58)	6 (10,3□)	8 (13,8□)	4 (6,9□)	25 (43,1□)	15 (25,9□)
SCCE (63)	2 (3,2□)	12 (19□)	7 (11,1□)	6 (9,5□)	36 (57,1□)
SCCB (59)	4 (6,8□)	20 (33,9□)	13 (22□)	11 (18,6□)	11 (18,6□)
	□85	70-84	50-69	20-49	<20
QI (65)	6 (9,2□)	3 (4,6□)	5 (7,7□)	21 (32,3□)	30 (46,2□)

**Quadro XXVI** – Aptidão neurosensorial nas crianças com paralisia cerebral espástica bilateral com afectação de 4 membros aos 5 anos de idade, em Portugal, em 2006 (dados a 31-07-2009).

	normal	défice	défice grave
Visão (65)	27 (41,5□)	38 (58,5□)	11 (16,9□)
Audição (64)	55 (85,9□)	9 (14,1□)	4(6,25□)

O perfil funcional das crianças com **PC disquinética** (Quadros XXVII e XXVIII) é previsivelmente muito heterogéneo, dada a subdivisão em formas coreoatetósica e distónica, mas salienta-se a elevada proporção de casos com graves défices funcionais a nível das motricidades fina e, sobretudo, grosseira e da capacidade de comunicação/expressão verbal. Os pequenos números obtidos num só ano de vigilância nacional para cada uma das formas exigem também cautela na interpretação.

**Quadro XXVII** – Aptidão funcional das crianças com paralisia cerebral disquinética aos 5 anos de idade, em Portugal, em 2006, segundo as escalas de classificação SCFMG, SCMFB, SCCFO-A, SCCE, SCCB e QI (dados a 31-07-2009).

	I	II	III	IV	V
SCFMG (20)	4 (20□)	2 (10□)	-	3 (15□)	11 (55□)
SCMFB (20)	4 (20□)	2 (10□)	-	7 (35□)	7 (35□)
SCCFO-A (18)	2 (11,1□)	8 (44,4□)	1 (5,6□)	7 (38,9□)	-
SCCE (20)	2 (10□)	6 (30□)	-	1 (5□)	11 (55□)
SCCB (20)	3 (15□)	9 (45□)	5 (25□)	-	3 (15□)
	85	70-84	50-69	20-49	<20
QI (19)	3 (15,8□)	3 (15,8□)	1 (5,3□)	5 (26,3□)	7 (36,9□)

**Quadro XXVIII** – Aptidão neurossensorial nas crianças com paralisia cerebral disquinética aos 5 anos de idade, em Portugal, em 2006 (dados a 31-07-2009).

	normal	défice	défice grave
Visão (19)	16 (84,2□)	3 (15,8□)	1 (5,3□)
Audição (17)	13 (76,5□)	4 (23,5□)	2 (11,8□)

O perfil de aptidão funcional das crianças com **PC atáxica** (Quadros XXIX e XXX) deve também ser interpretado com a cautela de uma forma rara de PC enquanto não se reunirem dados referentes a um maior número de anos de vigilância.

**Quadro XXIX** – Aptidão funcional das crianças com paralisia cerebral atáxica aos 5 anos de idade, em Portugal, em 2006, segundo as escalas de classificação SCFMG, SCMFB, SCCFO-A, SCCE, SCCB e QI (dados a 31-07-2009).

	I	II	III	IV	V
SCFMG (7)	2 (28,6□)	1 (14,3□)	4 (57,1□)	-	-
SCMFB (7)	4 (57,1□)	3 (42,9□)	-	-	-
SCCFO-A (6)	5 (83,3□)	-	1 (16,7□)	-	-
SCCE (6)	1 (16,7□)	3 (50□)	-	1 (16,7□)	1 (16,7□)
SCCB (6)	3 (50□)	3 (50□)	-	-	-
	85	70-84	50-69	20-49	<20
QI (7)	2 (28,6□)	1 (14,3□)	-	4 (57,1□)	2 (28,6□)

**Quadro XXX** – Aptidão neurossensorial nas crianças com paralisia cerebral atáxica aos 5 anos de idade, em Portugal, em 2006 (dados a 31-07-2009).

	normal	défice	défice grave
Visão (6)	5 (83,3□)	1 (16,7□)	-
Audição (7)	5 (71,4□)	2 (28,6□)	2 (28,6□)

#### **4.7. Comorbilidade nos diferentes subtipos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade, em Portugal**

A qualidade de vida, potencial de adaptação ao meio e de aquisição de autonomia são muito afectados pela comorbilidade associada à PC.

A **epilepsia** é referida em 48% das crianças identificadas pelo Programa de Vigilância: em 47,2% dos casos de PC espástica, em 50% dos casos de PC disquinética e em 28,6% dos de PC atáxica. No entanto, a epilepsia é muito mais frequente nos casos de PC espástica bilateral afectando os 4 membros (74,6%) do que nos casos com 3 membros afectados (33,3%) ou com apenas 2 membros afectados (17,8%); na PC espástica unilateral, a prevalência de epilepsia é de 39%.

A **luxação da anca** foi referida predominantemente nos casos de PC espástica (23,1%), raramente nos de PC disquinética (11,1%) e em nenhum caso de PC atáxica. Dentro dos subtipos de PC espástica, a luxação da anca é muito mais frequente quando há 4 membros afectados (50%) do que com 3 (12,5%) ou 2 membros afectados (7,3%). Não foi referido nenhum caso de luxação da anca em crianças de 5 anos com PC espástica unilateral.

A referência a **défice ponderal** (peso aos 5 anos de idade abaixo do percentil 3 para o sexo) foi assinalada em 32,1% dos casos de PC espástica, 27,3% dos de PC disquinética e nenhum caso de PC atáxica. Também neste aspecto se evidencia a heterogeneidade das formas de PC espástica, sendo referido em 9,1% dos casos unilaterais, 18,8% dos casos de PC espástica bilateral afectando 2 membros, 42,9% dos que têm 3 membros afectados e 51,5% dos com afecção de 4 membros.

O **excesso ponderal** (peso aos 5 anos de idade acima do percentil 97 para o sexo) foi referido apenas em 4 casos de PC espástica (5,1%), 3 em crianças com subtipo bilateral (2 com 2 membros afectados) e 1 numa criança com PC espástica unilateral.

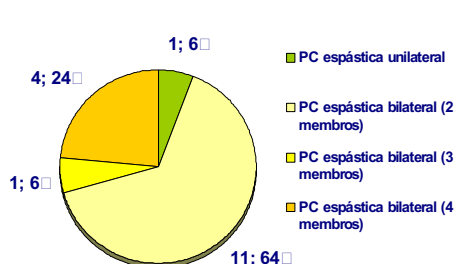
#### **4.8. Subtipos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal, por grupos de risco perinatal**

Embora os dados do primeiro ano do Programa de Vigilância da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade em Portugal não permitam ainda analisar com exactidão os subtipos de PC predominantes nas crianças

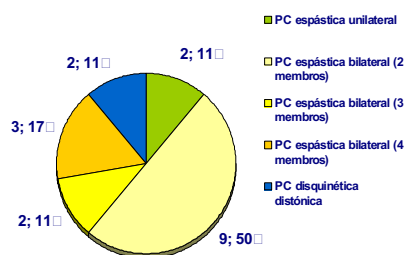
com diferentes etiologias, é possível fazer uma análise indirecta quanto aos factores de risco perinatais, excluindo os casos em que é evidente uma causa malformativa do sistema nervoso central, síndrome, infecção do grupo TORCHS ou causa pós-neonatal.

O género da criança não parece ter influenciado o subtipo de PC presente aos 5 anos de idade.

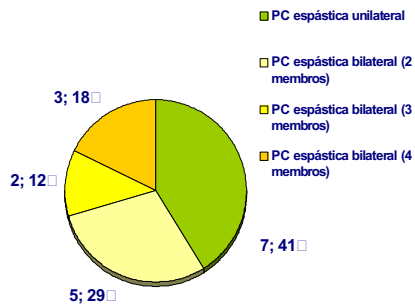
A distribuição dos subtipos de PC por idades gestacionais é indiciadora da natureza das lesões cerebrais que condicionam PC, consoante a sua maturidade ao nascimento (Figura 22). No grupo de crianças de extrema prematuridade (idade gestacional  $\leq 28$  semanas) apenas se observaram casos de PC espástica, especialmente bilateral, atingindo dois membros (Figura 22A). No grupo de grande prematuridade (idade gestacional entre 29 e 31 semanas) o predomínio da PC espástica bilateral atingindo dois membros não é tão marcada e surgem dois casos de PC disquinética distónica (Figura 22B). No grupo de prematuridade limiar (32 a 36 semanas de idade gestacional), apenas foram referenciados casos de PC espástica, mas com predomínio das formas unilaterais e, em menor proporção, da PC espástica bilateral, atingindo 2 membros (Figura 22C). No grupo que nasceu a termo, observam-se todos os subtipos de PC, sem um predomínio claro de nenhum deles mas com maior prevalência das formas espástica bilateral atingindo 4 membros e, com menor frequência, da PC espástica unilateral (Figura 22D).



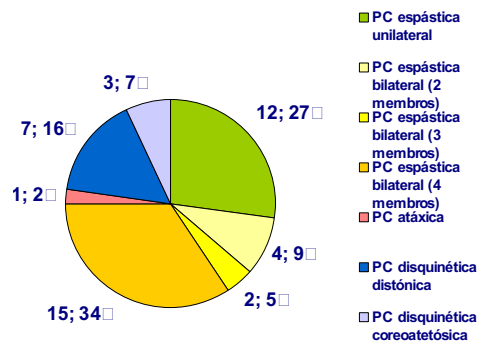
**Figura 22A** – Subtipos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal, nos casos nascidos em 2001 com idade gestacional  $\leq 28$  semanas (dados a 31-07-2009; n = 17).



**Figura 22B** – Subtipos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal, nos casos nascidos em 2001 com idade gestacional 29–31 semanas (dados a 31-07-2009; n = 16).

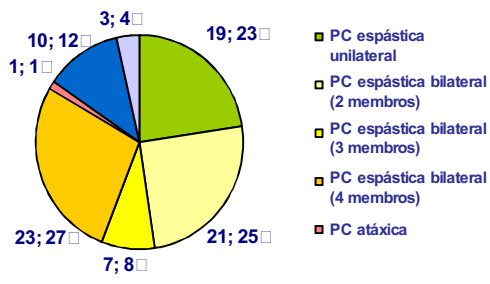


**Figura 22C** – Subtipos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal, nos casos nascidos em 2001 com idade gestacional 32–36 semanas (dados a 31-07-2009; n = 17).

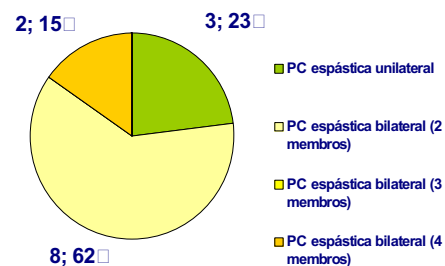


**Figura 22D** – Subtipos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal, nos casos nascidos em 2001 com idade gestacional e"37 semanas (dados a 31-07-2009; n = 33).

Enquanto as crianças de 5 anos com PC provenientes de gestação não gemelar apresentaram todos os subtipos de PC, sem predomínio franco de nenhum deles (Figura 23A), as de gestação gemelar apenas apresentaram formas de PC de subtipo espástico, com franco predomínio do subtipo bilateral com afectação de 2 membros (Figura 23B)..

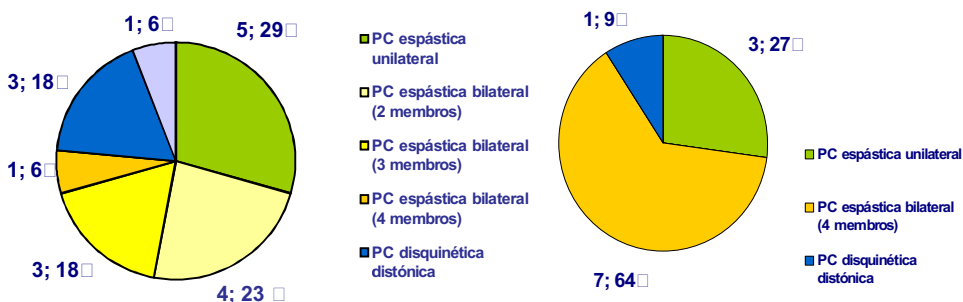


**Figura 23A** – Subtipos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal, nos casos nascidos em 2001, não gemelares (dados a 31-07-2009; n = 84).



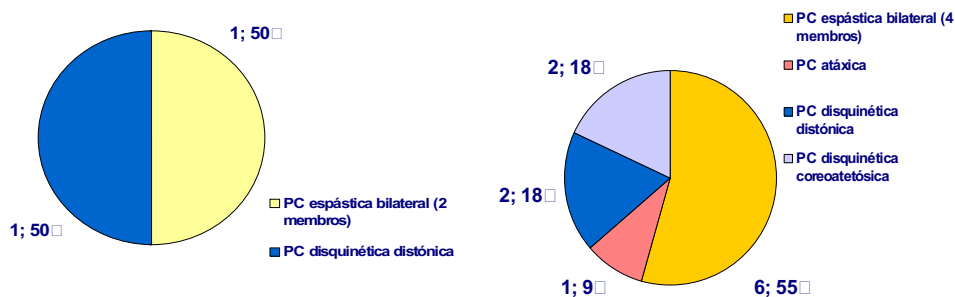
**Figura 23B** – Subtipos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal, nos casos nascidos em 2001, gemelares (dados a 31-07-2009; n = 13).

A distribuição por subtipo de PC consoante o índice de Apgar ao quinto minuto, apenas nos casos que nasceram com idade gestacional  $\geq 35$  semanas, com ou sem convulsões nas primeiras 72 horas, com os excluções já referidas, mostra padrões clínicos muito díspares (Figura 24).



**Figura 24A** – Subtipos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal, nos casos nascidos em 2001, com idade gestacional  $\geq 35$  semanas, índice de Apgar  $\geq 7$  ao 5.º minuto de vida e sem convulsões nas primeiras 72 horas de vida (dados a 31-07-2009; n = 17).

**Figura 24B** – Subtipos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal, nos casos nascidos em 2001, com idade gestacional  $\geq 35$  semanas, índice de Apgar  $\geq 7$  ao 5.º minuto de vida e com convulsões nas primeiras 72 horas de vida (dados a 31-07-2009; n = 11).



**Figura 24C** – Subtipos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal, nos casos nascidos em 2001, com idade gestacional  $\geq 35$  semanas, índice de Apgar  $< 7$  ao 5º minuto de vida e sem convulsões nas primeiras 72 horas de vida (dados a 31-07-2009; n = 2).

**Figura 24D** – Subtipos de paralisia cerebral aos 5 anos de idade em Portugal, nos casos nascidos em 2001, com idade gestacional  $\geq 35$  semanas, índice de Apgar  $< 7$  ao 5º minuto de vida e com convulsões nas primeiras 72 horas de vida (dados a 31-07-2009; n = 11).

Enquanto as formas espásticas bilaterais com envolvimento dos 4 membros afectam predominantemente crianças que apresentaram convulsões nas primeiras 72 horas de vida, independentemente do índice de Apgar ao quinto minuto (Figuras 24 B e 24D), na ausência de convulsões nas primeiras 72 horas de vida, as formas clínicas aos 5 anos de idade são mais variadas, predominando os subtipos espástico unilateral e bilateral afectando apenas 2 membros.

Estes dados, que necessitam confirmação com o aumento da informação recolhida com o decorrer do Programa de Vigilância ao longo dos anos, indiciam a possibilidade de contribuir quer para estabelecer o prognóstico clínico face à presença de factores de risco perinatais quer para a atribuição de hipóteses etiológicas em casos de PC, para os quais não existe acesso a informação complementar, particularmente na ausência de exames de neuroimagem (especialmente a ressonância magnética, para caracterização das lesões ou anomalias).





## 5. COMENTÁRIOS FINAIS

O Programa de Vigilância da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade em Portugal contribui para colmatar uma lacuna de informação, imprescindível para o conhecimento das causas, extensão e gravidade da PC no País.

A obtenção de dados fiáveis e abrangentes sobre a incidência, prevalência, quadro clínico e aptidão funcional das crianças com 5 anos de idade fornece indicadores poderosos para a correcta planificação da prevenção primária, secundária e terciária da PC.

A parceria com a Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE) forneceu a metodologia, definições e critérios de classificação necessários para atingir esta meta. Foi possível organizar e implementar, sem apoio estatal, um sistema nacional de vigilância, 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 famílias envolvidas.

No entanto, este esforço apenas terá verdadeiramente sucesso se os poderes públicos reconhecerem a importância e utilidade dos resultados, que estão a ser obtidos.

Os cidadãos com PC, crianças, jovens e adultos, com cada vez maior longevidade, têm necessidades e aptidões muito variadas, necessitando que sejam reconhecidas quer as suas potencialidades de desenvolvimento pessoal, aprendizagem, autonomia e inserção social quer os apoios diferenciados de que podem necessitar. A justiça social e o respeito pela dignidade humana exigem a participação coordenada da sociedade, através das instituições de solidariedade social, e dos serviços estatais de saúde, educação e segurança social.

Apenas o conhecimento correcto, baseado na vigilância continuada da epidemiologia das formas precoces de PC (antes da idade escolar), permite a planificação em tempo útil de medidas a nível nacional e

regional que reduzam os factores de risco de aparecimento de PC, favoreçam o seu diagnóstico precoce e possibilitem o início da reabilitação adequada e efectiva.

Em Portugal, a PC afecta cada ano mais de 200 crianças de 5 anos de idade (e respectivas famílias), a maioria com formas espásticas de grande compromisso funcional motor, cognitivo e neurosensorial. Estas formas mais graves, associadas principalmente às sequelas da grande prematuridade (frequentemente ligada à gemelaridade), à lesão hipóxico-isquémica perinatal no recém-nascido de termo e a insultos pós-natais, são potencialmente evitáveis na sua frequência e/ou gravidade.

Apesar da dimensão relativamente pequena do País, existem grandes assimetrias regionais na frequência da PC e na disponibilidade de meios para a sua prevenção, avaliação funcional e tratamento/reabilitação, que urge atenuar. Apenas com a avaliação por equipas multidisciplinares, utilizando escalas uniformizadas e semiquantitativas (ou quantitativas) adequadas das aptidões funcionais e dos défices motores, cognitivos e neurosensoriais, é possível adaptar as intervenções às necessidades individuais e monitorizar os seus resultados. Particularmente as formas espásticas com maiores limitações funcionais carecem de intervenções comprovadamente eficazes (como a toxina botulínica e a administração intratecal de baclofen) ainda hoje disponíveis apenas em poucas instituições e acessíveis apenas a uma proporção restrita dos seus potenciais beneficiários.

A continuidade do Programa de Vigilância e a divulgação sistemática dos resultados permitirá monitorizar a efectividade das intervenções que visem reduzir a gravidade da PC, favorecendo a potenciação das aptidões destes cidadãos e apoiando as suas necessidades, com melhoria da sua qualidade de vida e das suas famílias.

## 6. REFERÊNCIAS

1. Johnson A. Prevalence and characteristics of children with Cerebral Palsy in Europe. *Dev Med Child Neurol* 2002;44:633-40.
2. Cans C. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe: A collaboration of cerebral palsy surveys and registers. *Dev Med Child Neurol* 2000;42:816-24.
3. Task Force on Major and Chronic Diseases of DG SANCO's Health Information Strand. Major and Chronic Diseases Report 2007. Comissão Europeia, Luxemburgo, 2008.
4. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe. [www-rhrop.ujt-grenoble.fr/scpe2/ste\\_scpe/index.php](http://www-rhrop.ujt-grenoble.fr/scpe2/ste_scpe/index.php)
5. Unidade de Vigilância Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria. [www.spp.pt/uvp](http://www.spp.pt/uvp)
6. Andrada MG, Batalha I, Calado E, Carvalhão I, Duarte J, Ferreira C, Folha T, Gaia T, Loff C, Nunes F. Estudo Europeu da etiologia da paralisia cerebral – Região de Lisboa. Monografia APPC, Lisboa 2005.
7. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe. *Dev Med Child Neurol* 2000;42:816-24.
8. 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.
9. Uitenbroek, Daan G. SISA. 1997. <http://www.quantitativeskills.com/sisa.htm>.
10. [www.ine.pt](http://www.ine.pt)
11. [www.dgs.pt](http://www.dgs.pt)
12. Palissano R, Rosenbaum P, Walter S, et al. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997;39:214-23.

13. 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.
14. Palissano R, Rosenbaum P, Bartlett D, Livingstone MH. Content validity of the expanded and revised Gross Motor Function Classification System. *Dev Med Child Neurol* 2008;50:744-50.
15. 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.
16. 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.
17. 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;96(456)Suppl:1-259.

## 7. ANEXOS

	<b>Página</b>
Anexo 1 Centros que integram a Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE) em 2009 .....	61
Anexo 2 Inquérito do “Programa de Vigilância da Paralisia Cerebral aos 5 Anos em Portugal” .....	63
Anexo 3 Dados recolhidos de acordo com a SCPE e critérios de classificação .....	69
Anexo 4 Dados adicionais do “Programa de Vigilância da Paralisia Cerebral aos 5 Anos em Portugal” .....	70
Anexo 5 Lista de Excluídos .....	70
Anexo 6 Notificadores .....	71



## Anexo I – Centros que integram a Surveillance of Cerebral Palsy in Europe – SCPE em 2009

	Pais	Área de referência	Centro de Referência
C01	Grenoble	França	RÉOP, Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatal de l'Isère
C02	Toulouse	Haute-Garonne, França	Registre des Handicaps de l'Enfant de Haute-Garonne
C03	Edinburgh	Escócia	University
C04	Cork	Sul da Irlanda	Southern Ireland CP Register - Lavanagh Centre
C05	Belfast	Irlanda do Norte	Northern Ireland Cerebral Palsy Register - Queen's University and University of Ulster
C06	Göteborg	Suécia	Göteborg CP Register- The Queen Sylvia Children's Hospital, University of Göteborg
C07	Dublin	Irlanda Oriental	Eastern Ireland CP Register - Central Remedial Clinic
C08	Newcastle	Norte da Inglaterra, Reino Unido	Northern England Collaborative CP Survey - James Spence Institute. University of Newcastle
C09	Oxford	Oxford, Reino Unido	ORECI, Oxford Register of Early Childhood Impairments - Institute of Health Sciences
C10	Tübingen	Sudoeste da Alemanha	South West Germany Population based Survey - Children's Hospital / Neurology University of Tübingen
C11	Liverpool	Mersey, Reino Unido	Mersey Region Register; Department of Public Health
C12	Copenhagem	Dinamarca	The Danish Cerebral Palsy Registry - National Institute for Public Health
C13	Roma	Itália Central	Central Italy CP Register - Università Cattolica S. Cuore
C14	Arnhem	Holanda	
C15	Tonsberg	Noruega	Vestfold Register - Department of Pediatrics Vestfold / Vestfold Hospital
C16	Bologna	Itália	Population based Survey - Centro per le Dissabilità Neuromotorie Infantili
C17	Galway	Irlanda Occidental	
C18	Madrid	Espanha	University
C19	Ljubliana	Eslovénia	University
C20	Vilnius	Lituânia	
C21	Portugal	Portugal	Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral - Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral / Unidade de Vigilância Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria
C22	Riga	Letónia	
C23	Pécs	Hungria	
C24	Nicosia	Chipre	
C25	Reykjavik	Islândia	

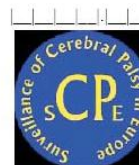




## Anexo 2 – Inquérito do “Programa de Vigilância da Paralisia Cerebral aos 5 Anos em Portugal”



VIGILÂNCIA EPIDEMIOLÓGICA NACIONAL DA  
PARALISIA CEREBRAL AOS 5 ANOS DE IDADE



Caro Colega, agradecemos o preenchimento deste questionário e o seu rápido reenvio no envelope pré-pago. 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.

mês | |

Nome ou vinheta do notificador ..... n.º de código | | | |

Telefone | | | | | | | | | | ou | | | | | | | | | |

Fax | | | | | | | | | |

E-mail.....

A. Nome do doente (iniciais) | | | | | | | |

B. Distrito de residência actual .....

C. Data de nascimento | | | | | | | | | |

D. Sexo: M | | F | |

E. País/Distrito de residência ao nascer .....

O inquérito já foi respondido por outro notificador  Se o souber, indique o n.º de código | | | | | | | |, sff.

**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 nesta base de dados.

Por favor, use os **critérios de decisão** incluídos nas “Instruções para Caracterização da Paralisia Cerebral” ([www.spp.pt/uvp](http://www.spp.pt/uvp)).

Se acompanhou alguma criança nascida desde 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: .....

1. A criança tem ou há suspeita de que tenha Paralisia Cerebral?

Sim  → Passe à pergunta n.º 2 Não  → Indique o diagnóstico no espaço abaixo e passe para a questão 36

Diagnóstico actual: .....

2. Ano de nascimento da mãe | | | | | | ou Idade da mãe à data do parto | | | | Desconhecido

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

Nenhum  Um  Dois  > Dois  Desconhecido

4. Hospital onde nasceu (refira se extra-hospitalar) ..... Desconhecido

## Paralisia Cerebral aos 5 anos de Idade em Portugal

---

4.A. Tipo de parto:

Vaginal  Cesariana  electiva  de emergência  Desconhecido

5. Peso ao nascer (g)     Desconhecido

6. Idade Gestacional   (semanas completas) Desconhecido

7. Número de crianças nascidas neste parto: Um  Dois  > Dois  Desconhecido

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

Primeira  Segunda  Terceira ou mais  Desconhecido

9. Qual foi o Índice de Apgar? (Pontuação de 0-10) 5 minutos   Desconhecido

10. A criança esteve em cuidados intensivos durante o período neonatal? Sim  Não  Desconhecido

11. Se sim, esteve ventilada  $\geq$  24 horas? Sim  Não  Desconhecido

12. Teve convulsões nas primeiras 72 horas? Sim  Não  Desconhecido

13. Tem Ressonância Magnética pós-neonatal? Sim  Não  Desconhecido

Outros exames neuroimagingiológicos? Sim  Não  Desconhecido

Por favor, especifique os achados neuroimagingiológicos:

.....  
.....  
.....  
.....

É possível disponibilizar em suporte digital as imagens da Ressonância Magnética? Sim  Não  Desconhecido

### 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.)

14. Assinale no quadrado adequado as seguintes opções:

- Espástica Bilateral (Tetraparésia/Diplegia) (PCEB)  Número de membros afectados (2,3,4)
- Unilateral (Hemiparésia - PCEU)  Se espástico unilateral, qual o lado afectado? Direito  Esquerdo
- Disquinésia  Se disquinético, de que tipo? Distónico  Coreo-atetósico  Desconhecido
- Paralisia Cerebral Ataxia
- Não classificável  Se não classificável, qual a razão? Critérios SPCE  Informação insuficiente

### PARALISIA CEREBRAL PÓS-NEONATAL

15. Pensa que a causa mais provável da deficiência ocorreu após os primeiros 28 dias de vida?

Sim  → Passe à pergunta 16 Não  → Passe à pergunta 18 Desconhecida  → Passe à pergunta 18

16. Qual pensa ser a causa mais provável da deficiência motora? .....

.....  
.....

17. Se conhecida, diga a idade em que ocorreu:   (idade em meses) Desconhecida

## Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de Idade

### 18. Teste da função motora-TFM (entre os 4 e os 6 anos).

Por favor, leia cada um dos seguintes itens e assinale o quadrado relativo ao nível mais aproximado que descreva esta criança.

<b>Nível I</b>	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.	<input type="checkbox"/>
<b>Nível II</b>	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 mobilidade. 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.	<input type="checkbox"/>
<b>Nível III</b>	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.	<input type="checkbox"/>
<b>Nível IV</b>	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.	<input type="checkbox"/>
<b>Nível V</b>	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.	<input type="checkbox"/>

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. Se necessário, o Teste de Função Motora para as idades após os 12 anos pode ser obtido em <http://www-fhs.mcmaster.ca/canchild/>

### 19. Classificação da Motricidade Bimanual da Criança com Paralisia Cerebral (CBM) entre os 4 e os 18 anos.

Por favor, leia cada um dos seguintes itens e assinale o quadrado relativo ao nível mais aproximado que descreva esta criança.

<b>Nível I</b>	Uma mão manipula sem restrições; a outra mão manipula sem restrições ou tem limitações nas capacidades mais diferenciadas da motricidade fina.	<input type="checkbox"/>
<b>Nível II</b>	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.	<input type="checkbox"/>
<b>Nível III</b>	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.	<input type="checkbox"/>
<b>Nível IV</b>	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.	<input type="checkbox"/>
<b>Nível V</b>	As duas mãos só com capacidade de segurar ou pior. A criança requer assistência total mesmo com adaptações.	<input type="checkbox"/>

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

## DEFICIÊNCIA VISUAL

20. Existia algum tipo de deficiência visual?

Sim  → Passe à pergunta 21      Não  → Passe à pergunta 23      Desconhecido  → Passe à pergunta 23

21. A criança usava óculos ou outra ajuda técnica para a visão?      Sim       Não       Desconhecido

22. Deficiência visual grave (cegueira ou visão não útil, após correcção no olho com melhor visão).

**Critérios do SCPE para “Défice visual grave”:** nível de perda visual <6/60 (Escala Snellen) ou <0.1 (Escala Decimal) em ambos os olhos.

A criança tinha uma deficiência visual grave?      Sim       Não       Desconhecido

**DEFICIÊNCIA AUDITIVA**

23. Tinha algum tipo de deficiência auditiva?

Sim  → Passe à pergunta 24      Não  → Passe à pergunta 25      Desconhecido  → Passe à pergunta 25

24. Deficiência auditiva grave (surdez grave ou profunda, sem correcção do melhor ouvido).

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

A criança tinha deficiência auditiva grave?      Sim       Não       Desconhecido

**DÉFICE COGNITIVO**

25. Tinha algum tipo de défice cognitivo?

Sim       Não       Desconhecido

26. Se sim, forneça uma estimativa do nível de défice assinalando um quadrado a baixo. A avaliação do nível do défice cognitivo pode ser feito através da resposta comportamental da criança.

Se possível, QI <input type="checkbox"/> :	70-84 <input type="checkbox"/>	ou	Avaliação Clínica <input type="checkbox"/> :	Limiar/ Défice provável <input type="checkbox"/>
Equivalente a CID10	50-69 <input type="checkbox"/>			Défice ligeiro <input type="checkbox"/>
(Códigos F70 a F73)	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"/>

27. Se disponível, registre o resultado do teste de desenvolvimento mais recente

28. Data do teste: .. (dia.mês.ano)

29. Idade em que foi feito o teste:  (em meses)

**EPILEPSIA/CONVULSÕES**

(Definição SCPE: duas ou mais convulsões, excluindo convulsões febris ou neonatais)

30. A criança tinha epilepsia ou teve alguma vez múltiplas crises convulsivas?

Sim  → Passe à pergunta 31      Não  → Passe à pergunta 32      Desconhecido  → Passe à pergunta 32

31. A criança tomava medicação para epilepsia/convulsões?      Sim       Não       Desconhecido

**ANOMALIAS CONGÊNITAS**

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

32. A criança tinha alguma anomalia congénita?

Sim  → Passe à pergunta 33      Não  → Passe à pergunta 34      Desconhecido  → Passe à pergunta 34

33. Se sim, especifique: .....

**SÍNDROMES**

**Definição SCPE:** Síndromes associadas devem ser registados tendo como referência “Smith’s Recognisable Patterns of Human Malformation” (5ª Edição), Kenneth Lyons MD.

34. A criança tinha alguma síndrome ou anomalia congénita que possa ser considerada causa da Paralisia Cerebral?

Sim  → Passe à pergunta 35      Não  → Passe à pergunta 36      Desconhecido  → Passe à pergunta 36

35. Se sim, especifique: .....

Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de Idade

36. Especialidade da pessoa que preencheu o formulário (exemplo: Pediatra): .....

Data: / /

Unidade .....

37. Local de acompanhamento da criança: .....

**Contacto do médico assistente:**

Nome:

Morada:

Tel.:

Fax:

E-mail:

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 no registo e vigilância da Paralisia Cerebral (*Dev Med and Child Neurol* 2000;42:316-24), 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).

**DADOS COMPLEMENTARES**

**GESTAÇÃO**

38. Gestação por técnicas de reprodução medicamente assistida (RMA)?

Sim  → Passe à pergunta 39

Não  → Passe à pergunta 40

Desconhecido  → Passe à pergunta 40

39. Refira qual: Indução da ovulação  FIV  ICSI (Intra Cytoplasmic Sperm Injection):  outra

40. Infecção do grupo TORCH durante a gestação?

Sim  → Passe à pergunta 41

Não  → Passe à pergunta 42

Desconhecido  → Passe à pergunta 42

41. Refira qual: .....

**ESTADO À ALTURA DA ÚLTIMA OBSERVAÇÃO**

42. A criança tinha luxação ou subluxação da anca? Sim  Não  Desconhecido

43. A criança tinha actualmente microcefalia? Sim  Não  Desconhecido

44. Peso actual /  (em Kg)

45. Estatura actual /  (em cm)

46. A criança tinha actualmente gastrostomia? Sim  Não

47. A criança tinha actualmente sonda nasogástrica? Sim  Não

**48. Classificação da Comunicação e Problemas Oromotores (alimentação/controlo oromotor) entre os 4 e os 6 anos.**

Por favor, leia cada um dos seguintes itens e assinale o quadrado relativo ao nível mais aproximado que descreva esta criança.

Nível I	Mastiga e engole sem problemas. Come só sem ajuda.	<input type="checkbox"/>
Nível II	Algumas dificuldades na mastigação e deglutição (maior lentidão). Come só sem adaptações. Necessita de pequena ajuda ocasional e supervisão.	<input type="checkbox"/>
Nível III	Dificuldades na mastigação e deglutição persistentes com engasgamento ocasional. Necessidade de adaptações, mas com autonomia na alimentação, necessitando apenas de supervisão.	<input type="checkbox"/>
Nível 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.	<input type="checkbox"/>
Nível V	Totalmente dependente na alimentação. Engasgamento frequente. Tempo de alimentação >1 hora. Gastrostomia ou sonda nasogástrica.	<input type="checkbox"/>

## Paralisia Cerebral aos 5 anos de Idade em Portugal

---

### 49. Classificação da Comunicação – Capacidade de Expressão, entre os 4 e os 6 anos.

Por favor, leia cada um dos seguintes itens e assinale o quadrado relativo ao nível mais aproximado que descreva esta criança.

- |                  |   |                          |
|------------------|---|--------------------------|
| <b>Nível I</b>   | Comunica sem problemas pela fala, com boa articulação verbal.   | <input type="checkbox"/> |
| <b>Nível II</b>  | Comunica com alguns problemas na articulação verbal. Fala lenta ou com disartria mas compreensível por estranhos. | <input type="checkbox"/> |
| <b>Nível III</b> | Comunica com articulação verbal deficiente sendo a fala só compreensível por familiares mas não por estranhos.    | <input type="checkbox"/> |
| <b>Nível IV</b>  | Comunicação pela fala não perceptível. Uso de comunicação aumentativa – símbolos. Pode apontar os símbolos.       | <input type="checkbox"/> |
| <b>Nível V</b>   | Comunicação só com o olhar, expressão facial ou sim/não.  | <input type="checkbox"/> |

### 50. Classificação do Controlo da Baba (Adaptado de *Dev Med and Child Neurology* 1996,38:130-6).

Por favor, leia cada um dos seguintes itens e assinale o quadrado relativo ao nível mais aproximado que descreva esta criança.

- |                  |  |                          |
|------------------|--|--------------------------|
| <b>Nível I</b>   | Não se baba nunca.                                   | <input type="checkbox"/> |
| <b>Nível II</b>  | Baba-se ocasionalmente e com grande esforço.         | <input type="checkbox"/> |
| <b>Nível III</b> | Baba-se com frequência e com médio ou pouco esforço. | <input type="checkbox"/> |
| <b>Nível IV</b>  | Baba-se frequentemente, sem qualquer esforço.        | <input type="checkbox"/> |
| <b>Nível V</b>   | Baba-se sempre em fio, sem qualquer esforço.         | <input type="checkbox"/> |

**Comentários.** Se considera que há algum facto fora do comum ou a referenciar na história pré ou perinatal que não seja referido nas questões anteriores, por favor, registe-o aqui.

### Anexo 3 – Dados recolhidos de acordo com a SCPE e critérios de classificação

Dado	Crítérios
Data de nascimento	dia-mês-ano
Data do registo	dia-mês-ano
Morada na altura do nascimento	morada permanente da mãe na altura do nascimento
Morada actual	morada dos pais ou responsáveis na altura do registo
Status	vivo ou falecido (Idade de falecimento)
Fonte de dados	número de notificações no caso
Género	
Peso ao nascer	em gramas
Idade gestacional	a duração da gestação calcula-se a partir do primeiro dia da última menstruação. A IG exprime-se em semanas completas, (exemplos: 40 S □ 5 dias = 40 S; 36 S □ 7 dias = 37 S)
Gravidez segundo a natureza	simples; gemelar; nº de gémeos; ordem de nascimento
Idade da mãe	idade da mãe em anos, na altura do nascimento
Paridade	número de gravidezes anteriores resultando em nado vivos ou nado mortos. Excluem-se os abortos espontâneos ou terapêuticos.
Tipo de parto	Vaginal; cesariana programada; cesariana Urgência
Local de nascimento	casa ou transporte; maternidade agrupada por número de partos/ano
Tipo de PC	(figura nº2)
SCFMG <sup>(11)(12)(13)</sup>	(em anexo)
SCMFB <sup>(14)</sup>	(em anexo)
Défice cognitivo	normal (QI □=85 frequência escola regular sem apoio); borderline (QI70-84); défice ligeiro (QI50-69, alguma capacidade básica de literacia e aprendizagem da aritmética); défice moderado/ grave (QI 20-49); défice grave/profundo (QI<20); avaliação clínica ou Teste de QI (Idade da aplicação do teste)
Défice visual	normal; deficiente; deficiência 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	normal; deficiente; deficiência grave: perda auditiva □70dB (antes da correcção, no melhor ouvido)
Epilepsia	não; sim (caracterizada por duas ou mais convulsões, sem factor desencadeante, excluindo convulsões febris ou neonatais); medicação.
Síndromes associados	devem ser registados se constarem no livro: Smith's Recognisable Patterns of □uman Malformation <sup>(15)</sup> ; Código ICD 10
Malformações congénitas associadas	devem ser registadas se constarem no livro: Smith's Recognisable Patterns of □uman Malformation <sup>(15)</sup> ; Código ICD 10
Malformações cerebrais	anomalia estrutural pré-natal do desenvolvimento cerebral. Excluir anomalias cerebrais estruturais pós-natais (ex: hidrocefalia adquirida, microcefalia, etc). Incluir malformações causadas por agentes infecciosos (CMV, toxoplasma, □) unicamente no período pré-natal; Código ICD 10
Causas pós-neonatais da PC	casos cuja etiologia ocorreu depois dos 27 dias completos após o nascimento; Código ICD 10; idade em que ocorreu a lesão.
Internamento em unidade de cuidados intensivos neonatais	
Ventilação	Significa que a criança foi submetida a ventilação mecânica (ligada a um ventilador) e não apenas reanimada (ex: máscara de O2) ou entubado por um período curto (ex: durante o transporte).
Índice de Apgar aos 5 minutos	0 a 10
Convulsões nas primeiras 72 horas	
Imagiologia; RM pós-neonatal	

#### Anexo 4 – Dados adicionais do “Programa de Vigilância da Paralisia Cerebral aos 5 Anos em Portugal”

Dado	Critérios
Gravidez induzida	Indução da ovulação; FIV; ICSI
Infecção na gravidez (grupo TORC□E)	toxoplasmose; rubéola; citomegalovirus; herpes
Microcefalia (na altura da avaliação)	percentil <3
Luxação da anca (na altura da avaliação)	
Peso (no momento da avaliação)	em gramas
Estatura (no momento da avaliação)	em centímetros
Gastrostomia	
Sonda nasogástrica	
SCCFO – A	vide Anexo 2
SCCFO – CE	vide Anexo 2
SCCFO – CB	vide Anexo 2

#### Anexo 5 – Lista de excluídos

Diagnóstico	Nº de casos
Doença neurometabólica	6
Cromossomopatia	2
□ipotonia	2
Atraso cognitivo	2
Síndrome genético - cocayne	1
Síndrome feto álcoolico	1
Dificuldades de aprendizagem	1
Autismo	1
Miopatia congénita	1
Défice motor de causa não neurológica, dismetria dos membros inferiores por sépsis	1



## Anexo 6 – Notificadores

Notificador (por região)		Notificador (ordem alfabética)
Norte	<input type="checkbox"/> Ivaro R. Sousa Carla Sá Célia Barbosa Conceição Correia Fernanda Pereira Gabriela Pereira Isabel Soares Lúcia Dias Manuela Praça Maria Agostinha Andrada	Aldina Alves Alexandra Cabral <input type="checkbox"/> Ivaro R. Sousa Ana Cadete Ana Cristina Figueiredo António Gentil Martins Arlete Crisóstomo Catarina Nascimento Carla Sá Carolina Martinho Duarte Célia Barbosa Clara Loff Conceição Correia Cristina Duarte Elisa Caneira Eulália Calado Fernanda Pereira Gabriela Pereira <input type="checkbox"/> elena Profirio Isabel Batalha Isabel Lopes Isabel Soares <input type="checkbox"/> oão <input type="checkbox"/> osé Correia Fonseca <input type="checkbox"/> osé Paulo Monteiro Lúcia Dias Mafalda Brito Manuela Gaspar Maria Ana Vasconcelos Maria da Graça Andrada Mário Couto Paiva Rosa Gouveia Susana Almeida Teresa Gaia Virgínia Reis
Lisboa e Vale do Tejo	Aldina Alves Ana Cadete Ana Cristina Figueiredo António Gentil Martins Catarina Nascimento Clara Loff Cristina Duarte Elisa Caneira Eulália Calado Isabel Batalha Isabel Lopes <input type="checkbox"/> osé Paulo Monteiro Mafalda Brito Manuela Gaspar Maria Ana Vasconcelos Maria da Graça Andrada Mário Couto Paiva Rosa Gouveia Susana Almeida Teresa Gaia Virgínia Reis	
Centro	Alexandra Cabral Arlete Crisóstomo Carolina Martinho Duarte Clara Loff <input type="checkbox"/> elena Profirio Isabel Batalha <input type="checkbox"/> oão <input type="checkbox"/> osé Correia Fonseca Mafalda Brito Manuela Praça Susana Abreu Virgínia Reis	
Alentejo	Eulália Calado <input type="checkbox"/> osé Paulo Monteiro Maria do Céu Novaz Sandra Claro Teresa Gaia	
Algarve	Catarina Nascimento Manuela Praça Susana Almeida Teresa Gaia	
Açores	Clara Loff Maria da Graça Andrada Teresa Gaia	
Madeira	Rita Martins Rui Pereira de Vasconcelos	

