



## Beyin felci: Sınıflama ve etyoloji

### *Cerebral palsy: classification and etiology*

Gad M. Bialik,<sup>1</sup> Uri Givon<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Safra Çocuk Hastanesi Ortopedi Bölümü; <sup>2</sup>Sheba Tıp Merkezi Hareket Analiz Laboratuvarı, Tel Hashomer, İsrail

Beyin felci (BF), beyinde anormalliklerle seyreden bir durum olup yaşamın erken döneminde ortaya çıkar. Terimin 1843'de ilk ortaya atılmasından bu yana, birçok kişi BF'yi tanımlamaya ve sınıflamaya çalışmıştır. En yakın tarihli tanımlama 2005 yılında Amerikan Beyin Felci ve Gelişimsel Tıp Akademisi (AAPDM) tarafından yapılmıştır. Bu makalede, BF ile ilgili en güncel sınıflamalar ve hastalığın nedenleri özetlendi.

**Anahtar sözcükler:** Beyin felci/sınıflama; çocuk; motor beceri bozuklukları; hastalık ciddiyet indeksi.

Cerebral palsy (CP), a common condition of abnormalities in the brain, arises early in life. Since the term was first introduced in 1843, many authors have tried to define and classify CP. The most recent definition was released by the American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine (AAPDM) in 2005. This article summarizes the latest and familiar classifications of, and etiologies associated with CP.

**Key words:** Cerebral palsy/classification; child; motor skills disorders; severity of illness index.

### Tanım

Beyin felcinin (BF) ilk tanımı Bax tarafından 1964 yılında, "gelişmemiş bir beyinde mevcut bir defekt veya lezyon nedeniyle oluşan duruş (postür) ve hareket bozukluğu" şeklinde yapılmıştır.<sup>[1]</sup> 2005 yılında, Amerikan Beyin Felci ve Gelişimsel Tıp Akademisi'nin (American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine-AAPDM) Peter Rosenbaum önderliğindeki bir komitesi BF'yi şöyle tanımlamıştır: "Gelişmekte olan fetus veya bebek beyinde oluşmuş ilerleyici olmayan karakterde bozukluklara bağlı ve aktivite kısıtlamasına yol açan bir grup hareket ve duruş bozukluğu. Beyin felcindeki motor bozukluklara genellikle duyu, biliş, iletişim, algı, ve/veya davranış bozuklukları ve/veya epileptik nöbet eşlik eder."

Hareket ve duruşu etkilemeyen ilerleyici beyin hastalıkları veya nörolojik sakatlıklara bağlı gelişen motor bozukluğun BF olarak kabul edilemeyeceği

vurgulanmıştır.<sup>[2]</sup> Bu tanımlama tüm dünyada sağlık profesyonelleri tarafından kabul görmüştür ve gelecekteki araştırmalar ve klinik çalışmalara iyi bir temel oluşturmaktadır.

Beyin felci sıklığının 1000 canlı doğumda 2 ile 2.5 arasında değiştiği düşünülmektedir.<sup>[3]</sup> Gelişmekte olan ülkelerde de BF sıklığı benzer bir dağılım göstermektedir.<sup>[4-6]</sup>

### Sınıflama

Bilinen sınıflamaların çoğu anatomik ve topografik temellere ve hareket anormalliklerine dayanır. Rosenbaum ve ark.,<sup>[6]</sup> 2005 yılında yapılan uluslararası bir çalışma grubunda çeşitli bileşenlere dayanan bir sınıflama önermişlerdir: (i) Motor bozukluklar, (ii) eşlik eden kısıtlılıklar, (iii) anatomik ve nörolojik görüntüleme bulguları, (iv) hastalığın nedeni ve zamanı.

(i) Motor bozukluklar aşağıdaki özelliklere göre değerlendirilebilir:

**Yazışma adresi / Correspondence:** Gad M. Bialik, MD, Pediatric Orthopedic Unit, Safra Hospital for Children, Tel Hashomer, 52621, Israel. Tel: +972-3-5302417 e-posta: gadvik@hotmail.com

**Başvuru tarihi / Submitted:** 16.01.2009 **Kabul tarihi / Accepted:** 08.03.2009

© 2009 Türk Ortopedi ve Travmatoloji Derneği / © 2009 Turkish Association of Orthopaedics and Traumatology

a) *Motor hastalığın, spastisite, diskinezi ve ataksi gibi doğası ve tipolojisi.* Motor disfonksiyonun en sık görülen tipi olan spastisite, kas tonusunda hıza bağımlı (esnemeye direnç) bir artıştır.<sup>[7]</sup> Spastisite genellikle, üst motor nöron bulgularına yol açan piramidal yolların, bazal gangliyanın veya retiküler oluşumun tutulumundan kaynaklanır. Bir ekstrapiramidal tutulum olan diskinezi, hipertoni ve aktivite azalmasını içeren distonik şekilde veya ekstremite veya yüz kaslarının düzensiz, spazmodik, istem dışı hareketlerini içeren koreotaksi şeklinde olabilir. Ataksi, düzenli kas koordinasyonunda genellikle serebellar defisit sonucu gelişen kayıplardır.<sup>[8]</sup>

b) *Fonksiyonel motor beceriler.* Beyin felcinin bu yönü objektif fonksiyonel skalalar kullanılarak değerlendirilmeli ve ekstremite ile oromotor fonksiyonu içermelidir. En sık kullanılan sistem, Palisano ve ark.<sup>[9]</sup> tarafından geliştirilen ve engellilik ve fonksiyonel kısıtlılığa dayanan Kaba Motor Fonksiyon Sınıflama Sistemi'dir (Gross Motor Function Classification System-GMFCS). Bu sistem birçok klinisyen tarafından yukarıda belirtilen sınıflamayla birlikte kullanılmaktadır. GMFCS'de dört yaş grubu için beş fonksiyon seviyesi tanımlanmaktadır. Bu yaş grupları şunlardır: 2 yaş öncesi, 2-4 yaş, 4-6 yaş ve 6-12 yaş. Bu gruplara yakın zamanda 12-18 yaş da eklenmiştir. Bu sınıflama ile Dünya Sağlık Örgütü'nün Uluslararası Bozukluk, Sakatlık ve Yetersizlik Sınıflaması (International Classification of Impairments, Disabilities, and Handicaps) arasında kuvvetli bir bağlantı vardır.<sup>[10]</sup> Ayrıca, kullanımı da kolaydır. Daha az bilinen bir başka sınıflama ise BF'de üst ekstremite için Bimanuel Hassas Motor Fonksiyon Sınıflaması'dır (Bimanual Fine Motor Function Classification).<sup>[11]</sup> Bu sınıflama GMFCS ile denklik göstermektedir. Beş düzeyli bu sınıflamada, düzey 1'de her iki el, ince motor becerilerde hiçbir kısıtlama olmaksızın kullanılabilirken, düzey 5'de, her iki el yalnızca tutmayı becerebilmekte veya daha kötü fonksiyon göstermektedir. Arada kalan düzeylerde, ince motor becerilerde ellerde belirli oranlarda kısıtlılık vardır.

(ii) Eşlik eden bozukluklar epilepsi, zeka, işitme ve görme kayıplarıdır.

(iii) Anatomik ve nörolojik görüntüleme bulguları aşağıdaki özellikleri gösterir:

a) *Anatomik dağılım.* Ekstremitte, gövde ve orofarenks tutulumuna dayanır. Bunlar için en sık kullanılan terimler kuadripleji, dipleji ve hemiplejidir.

Kuadripleji en ağır şeklidir. Gövdeyi de içerecek şekilde dört ekstremitenin tümü tutulur ve tutulum üst ekstremitelerde alt ekstremitelerden daha ağırdır. Tutulumun ağırlığı geniş bir yelpazeye yayılabilir; oturamama veya baş kontrolünün olmamasından bağımsız yürüyebilmeye kadar değişebilir. Bu tip BF'de genellikle hipoksi ve beyinde kistik dejenerasyon görülür.<sup>[12]</sup> Çocukların çoğunda yutma güçlüğü ve salya akıtma ile birlikte psödobulbar bulgular vardır.<sup>[13]</sup>

Dipleji en sık karşılan anatomik tiptir. Prematürite ve düşük doğum ağırlığı ile ilişkilidir. Alt ekstremitelerin tutulumu üst ekstremitelerden daha ağırdır.

Genellikle periventriküler lökomalazi vardır.<sup>[14]</sup> Yürüme sorunları ve epileptik nöbetler sıklıkla bunlara nistagmus ve strabismus eşlik edebilir.

Hemiplejide tutulum aynı taraftaki üst ve alt ekstremitelerdedir. Üst ekstremite daha fazla etkilenir. En şiddetli etkilenen el fonksiyonudur. Hemiplejinin olası nedeni fokal bir lezyondur. Epileptik nöbetler bu BF tipinde daha sık görülür ve nedeni olasılıkla fokal beyin lezyonudur.<sup>[15]</sup> Tutulan tarafta sıklıkla duyu sorunları görülür.<sup>[16]</sup>

Monopleji ve tripleji nispeten daha az sıklıkta görülür.

Yazarlar, her terim içinde geniş bir aralık gösteren olasılıklar bulunması nedeniyle, yukarıda tanımlanan anatomik terimlerin daha kesin bir terminoloji ortaya konana kadar kullanılmamasını önermektedirler.<sup>[17]</sup>

b) *Nörolojik görüntüleme bulguları.* Şu anda, nörolojik görüntüleme bulgularına dayanan bir sınıflama önermek için eldeki veriler yetersizdir.

(iv) Hastalığın nedeni ve zamanı. Beyin felci birçok risk faktörü ile ilişkilidir ve birçok olguda tanımlanabilir bir neden bulunamamaktadır. Şu anda BF'yi nedenlerine göre sınıflamanın uygun olmadığını düşünüyoruz.

Zamanlama, BF'nin belirli bir zaman aralığında oluştuğuna dair kesin kanıtlar varsa kullanılmalıdır (doğum sırasında beyin kanaması).

## Etyoloji

Beyin felçli çoğu olguda hastalığın bilinen bir nedeni ortaya konamaz; ancak, birçok risk faktörü bulunabilir. Yine de, hastaların %30'unda hiçbir risk faktörü saptanamamıştır.<sup>[18]</sup>

Gelişmekte olan beyinde meydana gelen hasar, doğum öncesi, doğum sırasında veya doğum sonrasında olabilir. Hastaların %75-%80'inde doğum öncesi nedenlere ait öykü vardır.<sup>[12]</sup> Olguların yalnızca %10-%15'i hipoksi veya doğum travması ile ilişkilidir. Beyin felci gelişen çocukların %60'ında doğum zamanı normaldir; bu nedenle, prematür doğum BF'nin tek nedeni değildir. Yine de, düşük doğum ağırlığı (<1500 gr) ve prematürite BF için iyi bilinen risk faktörleridir.<sup>[18-20]</sup> Doğum öncesi ile ilişkili diğer risk faktörleri içinde, enfeksiyon, annenin ilaç veya alkol bağımlılığı, annenin epilepsili oluşu, zeka geriliği, hipertiroidizm, ağır toksemi ve üçüncü trimesterde kanama sayılabilir.<sup>[15]</sup> Beyin felçli prematür bebeklerin yaklaşık %28'inde görülmüş olan koriyoamnionit de BF için bir risk faktörü olarak bulunmuştur.<sup>[14]</sup> Doğuştan bir beyin malformasyonu olan kistik periventriküler lökomalazi de BF'ye yol açan bir etken olabilir.<sup>[21]</sup>

Doğum sırasındaki risk faktörleri arasında, çoğul gebelikler BF riskinde anlamlı artışa yol açarlar. İkiz gebeliklerin BF'li bir çocukla sonuçlanması riski, tek gebeliğe oranla 12 kat daha fazladır ve muhtemelen düşük doğum ağırlığı ile ilişkilidir.<sup>[22]</sup>

Doğum sırasında beyin kanaması, diğer doğum travmaları, kernikterus, yatış sırasında vajinal kanama olması, plasentaya ait komplikasyonlar, hipoksi ve anoksi gibi olayların tümü BF riskinde artışa yol açmaktadır.<sup>[18]</sup>

Doğum sonrası nedenler arasında kafa travması, menenjit, ensefalit ve beyin infarktları sayılabilir.<sup>[23]</sup> Genetik risk faktörü olarak, 19. kromozomdaki bir genin rol oynadığı bulunmuştur.<sup>[24]</sup>

## Sonuç

Literatür gözden geçirildiğinde, BF'de izlenen bozukluklar ve nörolojik bulgular hakkında keşfedilecek daha çok şey olduğu görülecektir. Daha ileri teknoloji ve BF'nin doğasının daha iyi anlaşılmasıyla, bu gelecekte mümkün olabilir.

## Kaynaklar

1. Bax MC. Terminology and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1964;6:295-7.
2. Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, Goldstein M, Bax M, Damiano D, et al. A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006. *Dev Med Child Neurol Suppl* 2007;109:8-14.
3. Rosen MG, Dickinson JC. The incidence of cerebral palsy. *Am J Obstet Gynecol* 1992;167:417-23.
4. Okan N, Okan M, Eralp O, Aytakin AH. The prevalence of neurological disorders among children in Gemlik (Turkey). *Dev Med Child Neurol* 1995;37:597-603.
5. Razdan S, Kaul RL, Motta A, Kaul S, Bhatt RK. Prevalence and pattern of major neurological disorders in rural Kashmir (India) in 1986. *Neuroepidemiology* 1994;13:113-9.
6. Liu JM, Li S, Lin Q, Li Z. Prevalence of cerebral palsy in China. *Int J Epidemiol* 1999;28:949-54.
7. Scholtes VA, Becher JG, Beelen A, Lankhorst GJ. Clinical assessment of spasticity in children with cerebral palsy: a critical review of available instruments. *Dev Med Child Neurol* 2006;48:64-73.
8. Surveillance of cerebral palsy in Europe. A collaboration of cerebral palsy surveys and registers. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE). *Dev Med Child Neurol* 2000;42:816-24.
9. Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997;39:214-23.
10. Beckung E, Hagberg G. Correlation between ICIDH handicap code and Gross Motor Function Classification System in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2000;42:669-73.
11. Beckung E, Hagberg G. Neuroimpairments, activity limitations, and participation restrictions in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2002;44:309-16.
12. MacLennan A. A template for defining a causal relation between acute intrapartum events and cerebral palsy: international consensus statement. *BMJ* 1999;319:1054-9.
13. Menkes JH, Sarnat HB, editors. Perinatal asphyxia and trauma. In: *Child neurology*. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2000; 427-36.
14. Wu YW, Colford JM Jr. Chorioamnionitis as a risk factor for cerebral palsy: A meta-analysis. *JAMA* 2000;284:1417-24.
15. Russman BS, Gage JR. Cerebral palsy. *Curr Probl Pediatr* 1989;19:65-111.
16. Aram DM, Ekelman BL, Satz P. Trophic changes following early unilateral injury to the brain. *Dev Med Child Neurol* 1986;28:165-70.
17. Gorter JW, Rosenbaum PL, Hanna SE, Palisano RJ, Bartlett DJ, Russell DJ, et al. Limb distribution, motor impairment, and functional classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2004;46:461-7.
18. Nelson KB, Ellenberg JH. Antecedents of cerebral palsy. Multivariate analysis of risk. *N Engl J Med* 1986;315:81-6.
19. Gage JR. The clinical use of kinetics for evaluation of pathological gait in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg [Am]* 1994;76:622-31.
20. Msall ME. Developmental vulnerability and resilience in extremely preterm infants. *JAMA* 2004;292:2399-401.
21. Coorssen EA, Msall ME, Duffy LC. Multiple minor malformations as a marker for prenatal etiology of cerebral

- palsy. *Dev Med Child Neurol* 1991;33:730-6.
22. Grether JK, Nelson KB, Cummins SK. Twinning and cerebral palsy: experience in four northern California counties, births 1983 through 1985. *Pediatrics* 1993;92:854-8.
23. Sankar C, Mundkur N. Cerebral palsy-definition, classification, etiology and early diagnosis. *Indian J Pediatr* 2005; 72:865-8.
24. Meirelles Kalil Pessoa de Barr, Rodrigues CJ, de Barros TE, Bevilacqua RG. Presence of apolipoprotein E epsilon4 allele in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2000;20:786-9.