



LA RIABILITAZIONE DEI BAMBINI CON PARALISI CEREBRALE

CARE PATHWAYS



Photo credit di copertina: si ringrazia la Fondazione Fighttthestroke.

A CURA DI

Arianna Valeria Bai
Lucia Rocchitelli

PROMOSSO DA

Antonella Cersosimo, Coordinatrice Sezione Riabilitazione Infantile SIMFER
Andrea Guzzetta, Coordinatore Sezione Riabilitazione dell'Età Evolutiva SINPIA

LA RIABILITAZIONE DEI BAMBINI CON PARALISI CEREBRALE

CARE PATHWAYS

Con la collaborazione delle Società Scientifiche

SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile
SIRN Società Italiana di riabilitazione neurologica
SIN Società Italiana di Neonatologia
SIP Società Italiana di Pediatria
AIFI_GIS Pediatrico Associazione Italiana Fisioterapisti
AITINE Associazione italiana Terapisti della Neuro e Psicomotricità in età evolutiva
ANUPI TNPEE Associazione nazionale terapisti Neuro Psicomotricità dell'età evolutiva
A.I.T.O. Associazione Italiana Terapisti Occupazionali
SITOP Società Italiana Traumatologia e Ortopedia Pediatrica
SIGENP Società Italiana di Gastroenterologia, Epatologia e Nutrizione Pediatrica
FLI Federazione Logopedisti Italiani
SID Società Italiana di Deglutologia
SIFEL Società Italiana di Foniatria e Logopedia
SIdCO Società Italiana di Chirurgia Odontostomatologica
SIOCMF Società Italiana di Odontostomatologia e Chirurgia Maxillo-Facciale
SISIO Società di Scienze di Igiene Orale
ATASIO Accademia Tecnologie Avanzate nelle Scienze di Igiene Dentale

Si ringrazia per la collaborazione

Fondazione FightTheStroke nella persona di Francesca Fedeli

PREFAZIONE

PREFAZIONE

Nessuno si salva da solo: la prospettiva delle famiglie nel percorso riabilitativo dei bambini con Paralisi Cerebrale.

La mappatura del cervello, il trattamento delle lesioni spinali, nuovi vaccini, l'immunoterapia, l'ingegneria genetica, una medicina sempre più personalizzata: sono queste alcune delle **grandi scoperte che nell'ultimo decennio hanno rivoluzionato la vita del genere umano**, migliorandone gli aspetti più importanti, ma soprattutto la quotidianità.

L'innovazione tecnologica e scientifica ha permesso di risolvere problemi la cui soluzione fino a qualche anno fa era ritenuta impossibile, come la cura di malattie prima considerate incurabili e, mentre le tecnologie del ventunesimo secolo continuano a ricombinarsi e ad accelerare, oggi sappiamo che l'assistenza sanitaria è destinata a una vera e propria rivoluzione.

In un mondo in continua evoluzione, anche il linguaggio sulla disabilità si evolve: ciò che prima consideravamo come un deficit o un'esclusiva menomazione fisica, sappiamo che oggi è una condizione di salute in un ambiente sfavorevole e il movimento di autodeterminazione delle persone con disabilità tende sempre più ad essere incluso in una società che può offrire una vita indipendente, di soddisfazione e in cui sentirsi adeguatamente rappresentati.

È in questo contesto che abbiamo accolto con entusiasmo l'invito delle principali società scientifiche che si occupano di Paralisi Cerebrale, a collaborare come l'associazione italiana di riferimento per le persone con Paralisi Cerebrale e le loro famiglie, nella redazione di queste nuove raccomandazioni, che seguono il primo documento di linee guida approvato nel 2002 e i successivi aggiornamenti del 2005-2013.

Questo documento di **'care pathways'** nasce dalla volontà di fornire una metodologia per l'organizzazione della presa in carico dei bambini con Paralisi Cerebrale, per una diagnosi e un trattamento sempre più precoci: la natura del manuale, come da indicazioni della AACPD (American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine), prevede la volontà di **tenere in considerazione anche i valori e le preferenze dei pazienti e dei loro familiari**, includendo possibili elementi utili a facilitare la comunicazione e l'interazione

tra professionisti sanitari, pazienti e caregiver nel coordinamento del processo di diagnosi e cura.

Ecco, rispetto alla versione del 2013 di queste raccomandazioni, **anche il coinvolgimento delle famiglie rappresenta un'innovazione di processo**: la comunità delle persone con Paralisi Cerebrale ritiene infatti oggi prioritario essere coinvolta nell'analisi dei propri bisogni, nell'individuazione collaborativa delle soluzioni di cura, nella ricerca scientifica partecipata e finalizzata.

In Italia questo processo di co-design è ancora agli inizi, ma ci auguriamo che a questa versione delle 'care pathways' del 2023 ne possa seguire presto un'altra, disegnata e aggiornata insieme alle persone per cui oggi esiste il nostro lavoro.

La raccomandazione agli operatori tutti è di prestare particolare attenzione al cosiddetto 'pregiudizio di sopravvivenza', ovvero l'errore logico che si commette quando, per valutare una situazione, si prendono in considerazione solo gli elementi (in questo caso, le pubblicazioni scientifiche) che hanno superato un determinato processo di selezione, trascurando i restanti. **L'invito è ad applicare sempre con rigore il metodo scientifico ma anche ad accogliere con coraggio l'innovazione dal basso**, andando a considerare per la prossima revisione le evidenze già dimostrate e il contesto di vita in continua evoluzione.

Mi auguro che questo manuale possa essere ugualmente utile agli operatori e ai nuovi genitori perché, lo abbiamo imparato durante l'ultima pandemia, nessuno si salva da solo. Un ringraziamento a nome di tutte le famiglie va agli esperti che hanno collaborato a vario titolo alla redazione di questo documento: grazie per essere sempre i migliori alleati nell'ascoltare la voce delle persone con una disabilità di Paralisi Cerebrale e dei loro familiari.



Francesca Fedeli

Mamma di Mario e Presidente della Fondazione FightTheStroke

www.fightthestroke.org

INDICE

LA RIABILITAZIONE DEI BAMBINI CON PARALISI CEREBRALE

Metodologia di sviluppo dei Care-Pathways	11
Elenco care pathways.....	17
Presa in carico del bambino con PC.....	18
Appendice 1. La relazione terapeutica	31
Appendice 2. Il contratto terapeutico.....	42
Presa in carico di un bambino ad alto rischio o con diagnosi di PC.....	49
Intervento precoce in un bambino ad alto rischio o con diagnosi di PC.....	60
Intervento neuromotorio precoce di un bambino ad alto rischio o con diagnosi di PC	62
Appendice 1. CIMT - L'esperienza dell'IRCCS Eugenio Medea.....	72
Promozione precoce delle funzioni cognitive e dello sviluppo neuropsicologico di un bambino ad alto rischio o con diagnosi di PC	77
Promozione precoce delle competenze comunicativo-linguistiche in un bambino ad alto rischio o con diagnosi di PC.....	86
Trattamento precoce dei disturbi visivi in un bambino ad alto rischio o con diagnosi di PC.....	97
Gestione precoce dei disturbi del sonno in un bambino ad alto rischio o con diagnosi di PC	108
Gestione precoce dell'ipertono in un bambino ad alto rischio o con diagnosi di PC.....	120
Intervento precoce per la gestione della postura e la prevenzione dei disturbi muscolo-scheletrici in un bambino ad alto rischio o con diagnosi di PC	130
Benessere e salute mentale della famiglia di un bambino ad alto rischio o con diagnosi di PC	146
Appendice 1. <i>Kangaroo care</i>	151
Appendice 2. Musicoterapia.....	154
Appendice 3. <i>Family Centered Care</i> e benessere familiare	159
Appendice 4. Interventi per la promozione della relazione genitore bambino	162
Appendice 5. Interventi specifici per il supporto genitoriale	169
Appendice 6. Ruolo dei fratelli.....	171
Riabilitazione neuromotoria nella PC (2-18 anni)	174
Appendice 1. L'esperienza italiana: rieducazione come esperienza significativa guidata	232
Appendice 2. L'apprendimento motorio.....	245
La prevenzione della lussazione dell'anca nella PC	248

Gestione delle disoraltà nella PC	267
Gestione dei disordini della deglutizione nella PC.....	268
Gestione della scialorrea nella PC.....	302
Gestione dell'alvo neurogeno nella PC.....	316
Valutazione nutrizionale nella PC.....	326
Gestione dell'igiene orale nella PC.....	345
Il dolore nel bambino con PC.....	356
Appendice 1. Strumenti per la valutazione del dolore	388
Appendice 2. Indicazioni all'utilizzo dei farmaci per il dolore acuto e cronico	391
Appendice 3. Dosaggi farmacologici per la gestione del dolore	393
Intervento di comunicazione aumentativa-alternativa nella PC	395
Appendice 1. Ausili per la comunicazione nella PC.....	404
Appendice 2. Uso del puntatore oculare nella PC	406

METODOLOGIA DI SVILUPPO DEI CARE-PATHWAYS

METODOLOGIA DI SVILUPPO DEI CARE-PATHWAYS

L'obiettivo affidato al Gruppo di Lavoro (GdL) multiprofessionale, su mandato delle Società Scientifiche delle principali categorie professionali che hanno in carico la riabilitazione del bambino con Paralisi Cerebrale (PC), è stata la produzione di raccomandazioni *evidence-based* e dei relativi *care-pathways*, seguendo il modello proposto dalla AACPD¹ e la metodologia proposta dal GRADE working group². Il GdL ha deciso di focalizzare la ricerca su 6 domini principali della riabilitazione del bambino con PC, ognuno distinto in ulteriori sottodomini specifici, a seconda delle aree di ricerca:

1. Presa in carico del bambino con PC
2. Intervento precoce nel bambino ad alto rischio o con diagnosi di PC (0-2 anni) – 8 sottodomini
3. Riabilitazione neuromotoria nella PC (2-18 anni)
4. La prevenzione della lussazione dell'anca nella PC
5. La gestione delle disoraltà nella PC – 5 sottodomini
6. Il dolore nel bambino con PC
7. Intervento di comunicazione aumentativa-alternativa nella PC – 2 sottodomini

Il GdL multidisciplinare è composto da differenti figure professionali, tra cui: Fisiatri, Neuropsichiatri, Pediatri, Neonatologi, Ortopedici pediatrici, Gastroenterologi pediatrici, Fisioterapisti, TNPEE, Logopedisti, Psicologi, Igienisti dentali in rappresentanza delle rispettive società/associazioni scientifiche. Ogni gruppo ha riconosciuto un responsabile scientifico e una o più figure coordinatrici di gruppo. Infine, è stato attuato il coinvolgimento della Associazione "*Fight the Stroke*" in rappresentanza delle associazioni delle famiglie.

Metodologia

La metodologia applicata dai GdL ha seguito le indicazioni presenti all'interno del Manuale metodologico per la produzione delle linee guida di pratica clinica e del Manuale operativo per la proposta di inserimento di linee guida nel Sistema Nazionale Linee Guida a cura del CNEC (Centro nazionale per l'eccellenza clinica, la qualità e la sicurezza delle cure), così come indicato dall'Istituto Superiore di Sanità (ISS).³

Indipendenza editoriale

Per la stesura dei presenti care pathways non è stato ricevuto alcun finanziamento esterno. Tutti gli autori hanno compilato il modulo per la dichiarazione di interessi. Le dichiarazioni di interesse sono consultabili su richiesta.

FASE 1. Definizione della ricerca

Il panel di ricerca di ogni dominio ha definito la strategia di ricerca, stabilendo:

- le specifiche **PAROLE CHIAVE**, individuate dal gruppo in relazione agli outcome specifici e critici, e le relative **STRINGHE DI RICERCA** secondo il modello PICOT (Popolazione, Intervento, Controllo, Outcome e Tempo)⁴;
- Criteri di **INCLUSIONE** degli studi:
 - studi pubblicati negli ultimi 5 anni;
 - lavori con testo completo disponibile;
 - lavori scritti in lingua inglese o italiana;
 - tipologia di studi è stata limitata a **linee guida (LG), revisioni sistematiche (RS), metanalisi (MA), studi primari (RCT) di alta qualità**;
- Criteri di **ESCLUSIONE** degli studi:
 - esclusi i lavori già inclusi nelle linee guida e/o nelle revisioni sistematiche selezionate.

Fase 2. Interrogazione delle principali banche dati e selezione degli studi.

Sono state consultate le principali banche dati: PubMed, Medline, PEDro, Cochrane Database, Google Scholar, etc. La ricerca è stata condotta separatamente da più elementi del GdL, in modo da minimizzare la percentuale d'errore o di esclusione di testi, seguendo lo stesso iter e secondo gli stessi criteri. La selezione degli studi è avvenuta in base alla pertinenza di titoli e abstract e recupero dei *full-text*.

FASE 3. Valutazione della qualità metodologica degli studi selezionati.

Le valutazioni degli studi sono state effettuate in modo indipendente da due professionisti del GdL; eventuali disaccordi sono stati risolti con il confronto oppure con l'intervento di un terzo professionista indipendente e più esperto. Sono stati utilizzati i seguenti strumenti:

- per le LG è stato utilizzato il metodo AGREE II (*Appraisal Of Guidelines For Research & Evaluation II*)⁵;

- per le RS e/o MA sono stati utilizzati la *PRISMA Checklist (Preferred Reporting Items for Systematic Review and Meta-Analyses)*⁶ o il metodo *AMSTAR 2 (A MeaSurement Tool to Assess systematic Reviews)*⁷;
- per gli RCT è stata utilizzata la *CONSORT checklist (CONsolidated Standards of Reporting Trials)*⁸ o il *Cochrane RoB Tool (Cochrane risk-of-bias tool for randomized trials)*⁹.

FASE 4. Dalle evidenze alle raccomandazioni.

Seguendo la metodologia proposta dalla *AACPDM* e del *GRADE working group (GRADE ADOLOPMENT)*⁴ per la formulazione delle raccomandazioni del care-pathway, i GdL si sono basati innanzitutto sulle raccomandazioni contenute nelle LG o nelle RS di elevata qualità. Laddove è stato necessario produrre ex novo delle raccomandazioni perché non reperibili da LG di alta qualità la metodologia seguita è stata quella del *GRADE evidence to decision framework*.

Tenendo conto dei criteri di:

- priorità del problema,
- bilancio degli effetti,
- certezza delle evidenze,
- preferenze/valori del paziente e delle famiglie,
- equità,
- fattibilità,
- accettabilità ed
- economicità.

I domini 1., 3. e 4. hanno prodotto raccomandazioni tramite votazione dei membri del GdL, distinguendo le stesse in:

- forte a favore,
- forte a sfavore,
- condizionata a favore,
- condizionata a sfavore.

Lo sviluppo delle raccomandazioni è avvenuto considerando il bilancio tra effetti desiderabili e indesiderabili di diverse alternative di intervento, assieme ad altre componenti di contesto, quali equità di cure, valori e preferenze del paziente, uso di risorse e costi, accettabilità e fattibilità dell'intervento. In caso di relativa incertezza nella valutazione di tale bilancio, il gruppo di sviluppo esprime una raccomandazione

“condizionata” a favore o contro il trattamento. Nel caso in cui invece il bilancio sia nettamente a favore o contro l'intervento la raccomandazione è “forte”.

Ogni GdL, a completamento del documento e in considerazione dei risultati della revisione della letteratura, nonché della propria esperienza clinica, ha prodotto sezioni specifiche denominate Considerazioni dell'esperto. A conclusione di ogni documento, sono state prodotte delle flow-chart riassunte dei risultati.

Inoltre, in relazione ad argomenti specifici del dominio per cui la letteratura è risultata povera o di bassa qualità, i GdL hanno ritenuto necessaria la stesura di approfondimenti in Appendice.

FASE 5. Peer review

Le bozze conclusive dei care-pathways sono state presentate in plenaria al panel esteso dei professionisti (*peer review*) allo scopo di raccogliere commenti e proposte di modifica o di integrazione. Verrà infine presentato tutto il lavoro in una *Consensus conference* estesa a associazioni e *stakeholders* (presentazione CNEC sezione buone pratiche cliniche).

FASE 6. Procedura di aggiornamento dei care-pathways

L'aggiornamento dei care-pathways è previsto a distanza di 3 anni dalla pubblicazione.

Bibliografia e sitografia

- [1] <https://www.aacpdm.org/publications/care-pathways>
- [2] Andrews JC, Schünemann HJ, Oxman AD, Pottie K, Meerpohl JJ, Coello PA, Rind D, Montori VM, Brito JP, Norris S, Elbarbary M, Post P, Nasser M, Shukla V, Jaeschke R, Brozek J, Djulbegovic B, Guyatt G. GRADE guidelines: 15. Going from evidence to recommendation—determinants of a recommendation's direction and strength. *J Clin Epidemiol.* 2013 Jul;66(7):726-35
- [3] <https://snlg.iss.it/>
- [4] Schünemann HJ, Wiercioch W, Brozek J, Etxeandia-Ikobaltzeta I, Mustafa RA, Manja V, Brignardello-Petersen R, Neumann I, Falavigna M, Alhazzani W, Santesso N, Zhang Y, Meerpohl JJ, Morgan RL, Rochwerg B, Darzi A, Rojas MX, Carrasco-Labra A, Adi Y, AlRayees Z, Riva J, Bollig C, Moore A, Yepes-Nuñez JJ, Cuello C, Waziry R, Akl EA. GRADE Evidence to Decision (EtD) frameworks for adoption, adaptation, and de novo development of trustworthy recommendations: GRADE-ADOLPMENT. *J Clin Epidemiol.* 2017 Jan;81:101-110.
- [5] Brouwers MC, Kerkvliet K, Spithoff K, AGREE Next Steps Consortium. The AGREE Reporting Checklist: a tool to improve reporting of clinical practice guidelines. *BMJ.* 2016;352:i1152
- [6] Liberati A, Altman DG, Tetzlaff J, Mulrow C, Gøtzsche PC, Ioannidis JP, Clarke M, Devereaux PJ, Kleijnen J, Moher D. The PRISMA statement for reporting systematic reviews and meta-

analyses of studies that evaluate healthcare interventions: explanation and elaboration. *BMJ*. 2009 Jul 21;339:b2700.

- [7] Shea BJ, Reeves BC, Wells G, Thuku M, Hamel C, Moran J, Moher D, Tugwell P, Welch V, Kristjansson E, Henry DA. AMSTAR 2: a critical appraisal tool for systematic reviews that include randomised or non-randomised studies of healthcare interventions, or both. *BMJ*. 2017 Sep 21;358:j4008.
- [8] Schulz KF, Altman DG, Moher D; CONSORT Group. CONSORT 2010 statement: updated guidelines for reporting parallel group randomised trials. *BMJ*. 2010 Mar 23;340:c332.
- [9] Higgins JP, Altman DG, Gøtzsche PC, Jüni P, Moher D, Oxman AD, Savovic J, Schulz KF, Weeks L, Sterne JA; Cochrane Bias Methods Group; Cochrane Statistical Methods Group. The Cochrane Collaboration's tool for assessing risk of bias in randomised trials. *BMJ*. 2011 Oct 18;343:d5928

ELENCO CARE PATHWAYS

- 1. *Presa in carico del bambino con PC***
- 2. *Intervento precoce nel bambino ad alto rischio o con diagnosi di PC (0-2 anni)***
- 3. *Riabilitazione neuromotoria nella PC (2-18 anni)***
- 4. *La prevenzione della lussazione dell'anca nella PC***
- 5. *Gestione delle disoraltà nella PC***
- 6. *Il dolore nella PC***
- 7. *Intervento di Comunicazione Aumentativa-Alternativa nella PC***

PRESA IN CARICO DEL BAMBINO CON PARALISI CEREBRALE

PRESA IN CARICO DEL BAMBINO CON PARALISI CEREBRALE

Definizione

La Paralisi Cerebrale (PC), causa più comune di disabilità in età evolutiva, è definita secondo la letteratura internazionale come un gruppo di disordini permanenti dello sviluppo del movimento e della postura che causano una limitazione dell'attività e che sono da attribuirsi a disturbi non progressivi verificatisi nel cervello fetale e infantile nel corso dello sviluppo. I disordini motori sono spesso accompagnati da disturbi della sensibilità, della percezione, dell'intelligenza, della comunicazione, del comportamento, da epilessia e da problemi muscolo-scheletrici secondari.¹

Anche se il deficit neuromotorio da sempre ha rappresentato l'elemento connotativo della PC, è ormai ben condivisa la complessità e variabilità di espressione clinica di questa patologia. Ne consegue che il bambino con PC necessita di una presa in carico globale e non settoriale. La globalità non significa considerare tutto nello stesso momento ed in egual misura ma presuppone l'identificazione di un profilo di priorità, con punti di forza e fragilità, su cui è necessario/utile intervenire per migliorare il profilo di salute, definito secondo ICF. Con questa premessa la gestione (*management*) della PC, va oltre i singoli interventi specifici, a cui fa da cornice e trama e necessita un approccio multidimensionale in cui il ruolo clinico riabilitativo specifico deve integrarsi con gli ambiti socioassistenziali e educativi.

Perché è importante

Le linee guida internazionali parlano di *management*, la cui traduzione italiana sarebbe "gestione", ma il termine tecnico corrispondente in realtà è "presa in carico", che di fatto ha un significato più ampio e una sfumatura più relazionale. Una presa in carico del pz e della sua famiglia non idonea o assente può pregiudicare il buon esito di singoli interventi che, per quanto potenzialmente efficaci, possono essere attuati in modo intempestivo o non coordinato, o semplicemente non corrispondente ad aspettative e compliance del sistema bambino/famiglia. Riteniamo che la miglior riabilitazione di questi pazienti si attui in prima istanza con una buona **presa in carico** che coordini e guidi le scelte terapeutiche.

Target

POPOLAZIONE

Bambini con PC di età compresa tra 0 e 18 anni e i loro genitori/caregiver.

PROFESSIONISTI

Fisiatri, Neuropsichiatri Infantili, Pediatri e Pediatri di Libera Scelta, Fisioterapisti, Terapisti della Neuro e Psicomotricità dell'Età Evolutiva, Educatori.

Sintesi delle evidenze

Le linee guida NICE (*National Institute for Health and Care Excellence*) “*Spasticity in under 19s*”², di qualità elevata secondo Agree II (*Appraisal of Guidelines, Research and Evaluation*)³, raccomandano di offrire un progetto riabilitativo che sia sviluppato insieme al/la bambino/a o ragazzo/a e la sua famiglia, individualizzato e incentrato su obiettivi condivisi. Obiettivi e valutazioni devono essere adeguati all'età e alla fase di sviluppo e orientati a migliorare i seguenti ambiti dell'*International Classification of Functioning* (ICF): strutture e funzioni corporee, attività, partecipazione, fattori contestuali. Nel definire il progetto riabilitativo è necessario considerare il possibile impatto sul paziente e sulla sua famiglia.

Il programma riabilitativo in ambito neuromotorio deve essere definito in modo personalizzato sulla base dei bisogni del paziente, e per obiettivi definiti come promuovere lo sviluppo di competenze e di maggior partecipazione in attività della vita quotidiana, prevenire dolore e deformità secondarie. Tale programma riabilitativo deve considerare:

- il punto di vista del paziente e dei suoi familiari,
- la motivazione a raggiungere gli obiettivi del trattamento,
- eventuali difficoltà nel realizzare il programma,
- implicazioni ed impegno richiesto al paziente ed ai suoi familiari ed eventuali barriere personali.

Sarà importante rivalutare regolarmente la situazione per verificare se gli obiettivi sono stati raggiunti e/o se il programma è ancora adeguato ai bisogni del giovane paziente.

Le linee guida NICE “*Managing cerebral palsy in under 25s*”⁴ (qualità elevata secondo Agree II³) sottolineano inoltre l'importanza di garantire l'accesso ai servizi di riabilitazione per adulti, con professionisti preparati nella gestione delle PC.

Le linee guida australiane “*Management Of Cerebral Palsy In Children: A Guide For Allied Health*”⁵ (qualità elevata secondo Agree II) sottolineano il ruolo di guida delle classificazioni funzionali, che non sostituisce la necessità di applicare un giudizio clinico personalizzato per ogni paziente. Raccomandano ai professionisti di sviluppare un progetto riabilitativo individualizzato, sulla base dei bisogni e delle caratteristiche del paziente.

Un approccio in team multidisciplinare e/o interdisciplinare è da considerarsi una buona pratica clinica quando si lavora con bambini con bisogni complessi, anche se le evidenze

sono limitate. Qualora un approccio in team non sia localmente percorribile, per limiti geografici, finanziari, organizzativi istituzionali è raccomandato che tutti gli aspetti di cura siano garantiti, cercando supporto in strutture sanitarie vicine o servizi di terzo livello. Il servizio offerto deve essere olistico includendo sia operatori sanitari sia insegnanti.

Particolare attenzione deve essere riservata a preparare per tempo i momenti di transizione. Per definire il progetto riabilitativo vanno considerate e due importanti fasi:

- classificazione funzionale,
- valutazione con strumenti di misure di outcome standardizzate.

Le classificazioni funzionali dovrebbero essere utilizzate per guidare la valutazione, la prognosi e l'intervento, per la definizione degli obiettivi e la comunicazione.

In letteratura sono presenti sistemi di classificazione (Figura 1) validati e standardizzati del grado di abilità/compromissione (livello di gravità) delle seguenti dimensioni:

- organizzazione posturocinetica (*Gross Motor Function Classification System, GMFCS*)⁶,
- funzione manipolatorio prassica (*Manual Ability Classification System, MACS*)⁷,
- funzione comunicativa (*Communicative Function Classification System, CFCS*)⁸,
- funzione alimentare (*Eating and Drinking Function Classification System, EDACS*)⁹,
- funzione visiva (*Visual Function Classification System, VFCS*)¹⁰.

Tali classificazioni aiutano a delineare il profilo di funzionamento del paziente nei rispettivi ambiti, fornendo una cornice di riferimento dove collocare il ragionamento clinico sul singolo paziente e il trattamento personalizzato sull'individuo. Per alcune di queste classificazioni inoltre (GMFCS e MACS) è stato dimostrato un valore predittivo, individuando delle traiettorie di sviluppo per età rispetto ai vari livelli funzionali^{7,11,12}. Riteniamo importante includere questi studi nella revisione, poiché indicano che in generale entro i 7 anni i bambini con PC hanno raggiunto il limite del loro livello funzionale, sia per le competenze grossomotorie sia per le competenze bimanuali. Per quanto riguarda il GMFCS, le forme più compromesse raggiungono il loro massimo livello funzionale nei primi anni di vita, mentre le forme più abili continuano ad acquisire competenze più a lungo. Per quanto riguarda la MACS sono state studiate le traiettorie di sviluppo limitatamente ai livelli I-III. Ne emerge che i soggetti con PC bilaterale raggiungono mediamente livelli funzionali inferiori e il loro massimo sviluppo temporalmente prima, rispetto alle forme unilaterali. Queste hanno il loro massimo sviluppo entro al più tardi i 7 anni, in seguito eventuali miglioramenti possono essere raggiunti, ma limitati a singole attività, orientando ad un approccio *goal-oriented*, cioè specifico per lo scopo identificato. Ulteriori approfondimenti su questi aspetti che hanno una fondamentale valenza prognostica, andranno affrontati in modo sistematico in occasione di una futura revisione dell'attuale documento.

Tabella 1. Classificazioni funzionali della PC

LEVEL	GMFCS 	MACS 	CFCS 	EDACS 	VFCS 
1	Cammina senza restrizioni in ambiente familiare e all'esterno. limitazione in abilità motorie più complesse (corsa, salto)	Manipola gli oggetti facilmente e con successo	Invia e riceve con familiari e estranei in modo efficace ed efficiente	Mangia bene in modo sicuro ed efficiente	Usa la funzione visiva facilmente
2	Cammina con limitazioni	Manipola la maggior parte degli oggetti ma con qualità non "perfetta" e/o una certa lentezza	Invia e riceve con familiari ed estranei ma necessita di maggior tempo	Mangia e beve in sicurezza ma con alcune limitazioni all'efficienza	Usa funzione visiva ma necessita di alcune strategie autonome compensative
3	Cammina con ausili	Manipola gli oggetti con difficoltà; necessita di aiuto per predisporre e/o modificare le attività	Invia e riceve con familiari in modo efficace ma non con estranei	Mangia e beve con alcune limitazioni alla sicurezza; forse limitazioni all'efficienza	Usa funzione visiva ma sono necessari alcuni adattamenti ambientali
4	Mantiene stazione seduta con sostegno, usa carrozzina	Manipola, in situazioni adattate, numero limitato di oggetti facili da gestire	Invia e riceve in modo incostante e contraddittorio anche con i familiari	Mangia e beve con notevoli limitazioni alla sicurezza	Usa funzione visiva in ambiente molto adattato, è in grado di compiere solo parzialmente attività visuo-relate
5	Non mantiene la stazione seduta, non controlla il capo deve essere assistito in tutte le posture	Non manipola oggetti ed ha competenze gravemente limitate nell'esecuzione anche di azioni semplici	Raramente invia e riceve in modo efficace anche con i familiari	Incapacità di mangiare o bere in modo sicuro: l'alimentazione con sondino può essere considerata	Non usa la funzione visiva anche in ambiente molto adattato

Le LG australiane⁵ raccomandano l'utilizzo di misure di outcome validate al fine di rendere più obiettiva, quantificabile e confrontabile nel tempo e tra gli osservatori la valutazione stessa. Tali strumenti sono necessari per garantire l'individuazione di obiettivi realistici, per definire la baseline e valutare in itinere i programmi riabilitativi e la loro efficacia secondo

l'evidence based medicine. Le misure di outcome devono essere affidabili, valide e sensibili al cambiamento. Devono essere specifiche per i vari ambiti: funzioni ed attività connesse al disordine motorio, manipolatorio-prassico, visivo e visuocognitivo, cognitivo, comunicativo e comportamentale, nonché autonomia, qualità di vita e partecipazione *ICF-oriented*.

Anche se di minor qualità metodologica (Agree II)³ rispetto alle altre LG, è doveroso citare le Raccomandazioni italiane, pubblicate da Castelli et al¹³, come frutto del lavoro svolto nel 2013-2014 da una commissione intersocietaria SIMFER-SINPIA. La commissione ha accolto e condiviso quanto enunciato nelle precedenti raccomandazioni ed in particolare quanto espresso nel "Manifesto per la riabilitazione del bambino" redatto dal Gruppo Italiano per la Paralisi Cerebrale Infantile (2000): la **ri-abilitazione** è un processo complesso teso a promuovere nel bambino e nella sua famiglia la migliore partecipazione e qualità di vita possibili. Con azioni dirette ed indirette essa si interessa dell'individuo nella sua globalità fisica, mentale, affettiva, comunicativa e relazionale (carattere olistico), coinvolgendo il suo contesto familiare, sociale ed ambientale (carattere ecologico). Si concretizza con la formulazione del progetto abilitativo e dei vari programmi terapeutici attivi nei tre ambiti della rieducazione, dell'assistenza e dell'educazione. La riabilitazione della PC è per definizione un intervento terapeutico operato per il recupero delle funzioni della vita di relazione piuttosto che per la rieducazione di organi, apparati o sistemi¹⁴. Il termine "abilitare" significa trasmettere conoscenze. Chi opera in termini abilitativi cura attraverso i genitori; questa modalità di intervento indiretto deve essere condivisa con tutte le figure sanitarie coinvolte¹⁵. Vengono quindi distinti tre ambiti della riabilitazione:

- **Rieducazione:** è competenza del personale sanitario, ha per obiettivo lo sviluppo ed il miglioramento delle funzioni adattive. Essa rappresenta un processo discontinuo e limitato nel tempo, che deve necessariamente concludersi quando, in relazione alle conoscenze più aggiornate sui processi biologici del recupero, per un tempo ragionevole non si verificano cambiamenti significativi né nello sviluppo né nell'utilizzo delle funzioni adattive. La rieducazione deve tenere conto della molteplicità delle funzioni alterate, nella logica dello sviluppo patologico e nel rispetto dell'individualità e della diversità di ciascun bambino. Il modello culturale di riferimento deve basarsi su una conoscenza aggiornata, supportata dall'evidenza scientifica e dai contributi delle neuroscienze, dello sviluppo delle funzioni adattive (queste, in età evolutiva, devono essere valutate in modo dinamico, al fine di cogliere la loro variabilità e la loro modificabilità).
- **Educazione:** è competenza della famiglia, del personale sanitario e dei professionisti del settore ed ha per obiettivo sia la preparazione del bambino ad esercitare il proprio ruolo sociale (educare il disabile) sia la formazione della comunità, a cominciare dalla scuola, ad accoglierlo ed integrarlo (educare al disabile), per aumentarne le risorse

ed accrescere l'efficacia del trattamento rieducativo. Durante il percorso riabilitativo, l'obiettivo dell'integrazione sociale è prioritario in tutte le età e non deve essere subordinato al raggiungimento preliminare di determinati obiettivi terapeutici. Come tutti gli altri bambini, anche il bambino con PC ha bisogno di cogliere dal suo ambiente tutte le opportunità possibili. Un ambiente ben predisposto (preparato) è sempre determinante per il successo finale del trattamento praticato.

- **Assistenza:** ha per obiettivo il benessere del bambino e della sua famiglia ed è competenza del personale sanitario e degli operatori del sociale. Essa deve accompagnare senza soluzione di continuità il bambino e la sua famiglia sin dalla comunicazione della diagnosi di disabilità. Le risorse da destinare alla famiglia vanno pesate sulla misura del bisogno espresso e non sulla condizione di modificabilità della paralisi del bambino. Alla conclusione del percorso riabilitativo, o quando il bambino con PC ha superato l'età evolutiva, va assicurata la continuità assistenziale da parte dei Servizi al fine di evitare il disorientamento della famiglia o situazioni di abbandono del paziente. In attesa di specifiche norme nazionali, in ogni realtà locale dovranno essere definiti i percorsi assistenziali di questi pazienti divenuti adulti, in relazione alle risorse ed alle competenze disponibili.

La formulazione del progetto riabilitativo e dei vari programmi terapeutici deve naturalmente comprendere interventi integrati operati necessariamente sui tre ambiti della rieducazione, dell'educazione e dell'assistenza. Ci preme sottolineare, tuttavia, che l'elemento di continuità dell'intero processo riabilitativo non è rappresentato dalla rieducazione (fisioterapia, logopedia, ecc.), ma dall'assistenza; particolarmente con il bambino "grave", dove la rieducazione si rivela molto spesso ed assai presto impotente per ottenere un cambiamento significativo, cresce l'esigenza di cure attuate con interventi complessi. Questa distinzione risulta fondamentale per giustificare la difficoltà di pesare l'operato dei tecnici sanitari e sociali (efficacia, efficienza ed appropriatezza).

Le raccomandazioni italiane inoltre definiscono la **presa in carico** come un intervento tecnico, il più possibile ampio ed adeguato, che accompagna il paziente per tutta la durata della vita, con lo scopo di favorire uno sviluppo adattivo, interattivo e reciproco in grado di estendersi dall'educare il disabile all'educare al disabile. Essa costituisce l'elemento di continuità dell'intero progetto, poiché lo accompagna longitudinalmente dal momento dell'accoglienza e della stipula del contratto terapeutico, interessandosi del bambino, della sua comunità e del suo ambiente. Solo in una sua porzione specifica la presa in carico coincide con l'erogazione di interventi di chiaro significato terapeutico (**presa in cura**), diretti al bambino ed al suo nucleo familiare.¹⁵ La presa in carico individua e predispose le azioni atte a garantire la massima partecipazione alla vita sociale, economica e culturale, in relazione allo sviluppo di abilità raggiunte e potenziali. Le risorse del processo della presa in

carico sono la famiglia, la rete dei servizi, la rete parentale, la rete amicale, la rete del volontariato. È auspicabile la tempestività della presa in carico.

Analisi delle evidenze

Il panel condivide l'impostazione delle linee guida sopracitate, trovandovi descritti gli elementi essenziali della presa in carico. Le linee guida sottolineano in più punti e in diversi modi la necessità di personalizzare l'intervento sulla base dei bisogni e delle caratteristiche del bambino/a o ragazzo/a.

Tanti sono infatti i fattori in gioco nella riabilitazione in età evolutiva: gli aspetti motori che soprattutto in età precoce sono espressione della individualità del bambino, gli aspetti cognitivi e le modalità di apprendimento ad essi correlati, le funzioni visuo-percettive, la dimensione emotivo-relazionale e comunicativa. La presa in carico non può scindere questi aspetti, così come non può non considerare all'interno del progetto la partecipazione attiva della famiglia quale risorsa primaria dello sviluppo del proprio bambino.

Consapevoli di tale complessità il lavoro attuale si è concentrato sugli aspetti neuromotori sui quali esiste una approfondita ed *evidence-based* letteratura recente. In una seconda fase verranno approfonditi tutte le funzioni adattive che un tempo venivano definite come "disturbi associati" ma che attualmente rientrano a pieno titolo nella definizione stessa di paralisi cerebrale e che fanno parte del trattamento integrato.

L'approccio multidisciplinare implica il coinvolgimento di diverse figure professionali che collaborino all'interno della stessa struttura o in rete. Alcune riteniamo siano indispensabili alla presa in carico territoriale (perché la riabilitazione deve essere erogata e vissuta dove la famiglia vive) del minore con PC, quali: pediatra di libera scelta, neuropsichiatra infantile, fisiatra, psicologo, terapeuta della neuropsicomotricità e/o fisioterapista e/o terapeuta occupazionale, logopedista, tecnico ortopedico. È necessario identificare una figura medica di riferimento che coordini la presa in carico del bambino con la sua famiglia, il progetto riabilitativo, le relazioni con la scuola. Questa figura ci sembra che sia più appropriatamente identificabile nel Neuropsichiatra Infantile, il quale deve garantire un monitoraggio almeno annuale del paziente. Inoltre, essendo gli aspetti neuromotori caratterizzanti la PC, determinante è il ruolo del fisiatra nel monitoraggio di questi pazienti, con controlli almeno annuali, per contribuire a definire il progetto e programma rieducativo per la propria area di competenza. In relazione all'organizzazione dei servizi e all'esperienza del neuropsichiatra (NPI) e fisiatra locale, può essere necessaria la consulenza di una Unità di NPI e/o di Riabilitazione ospedaliera per approfondimenti diagnostici (es. RMN, EEG, ecc.), consulenze di Terzo livello o erogazione di trattamenti specifici (es. Tossina botulinica). L'expertise sostenuta da definiti volumi di attività, infatti, può essere fruibile solo in centri di terzo livello. Altri specialisti con esperienza/conoscenza della patologia, devono essere

disponibili al bisogno e lavorare in rete con i professionisti coinvolti nella presa in carico, quali per esempio oculista e ortottista, deglutologo, nutrizionista, pneumologo, gastroenterologo, ortopedico, neurochirurgo. La discontinuità e l'erogazione di trattamenti avulsi dal progetto riabilitativo individuale rappresenta una criticità che rischia di compromettere l'aderenza e il raggiungimento degli obiettivi riabilitativi.

Le linee guida internazionali affermano l'importanza di utilizzare le classificazioni funzionali per inquadrare il paziente. Tuttavia, riteniamo che all'interno di ogni classificazione sia importante approcciare il singolo bambino con un progetto riabilitativo individualizzato, che tenga conto della molteplicità delle aree funzionali compromesse e delle loro interazioni reciproche per un trattamento multidimensionale ed integrato. La prognosi di funzione, infatti, deve estendersi a prognosi globale di sviluppo, considerando il ruolo dei fattori contestuali ambientali e familiari. La salute non è solo assenza di malattia, ma è il risultato dell'interazione dinamica tra uno stato di salute e i fattori contestuali (personali o ambientali). Tale definizione recentemente è stata ulteriormente precisata come "capacità di adattarsi ed autogestirsi". A partire dalle potenzialità del bambino, nonostante ed attraverso la sua stessa patologia, compito del riabilitatore sarà, quindi, quello di individuare e valutare le risorse adattative, compensative o alternative, unitamente alle possibili variazioni del contesto ambientale che permettano di promuovere lo sviluppo del bambino.

La letteratura internazionale parla di *management*, mentre nella realtà italiana, si parla di "presa in carico" del paziente con PC. Tale denominazione suggerisce l'importanza della relazione come trama portante del prendersi cura e fare riabilitazione, che va oltre la definizione di un programma di interventi basati sull'evidenza e sui bisogni individuali. L'approccio "olistico" citato dalle linee guida australiane, sicuramente va in questa direzione, ma il panel ritiene sia necessario un approfondimento dedicato alla **RELAZIONE TERAPEUTICA**, che viene presentato come documento accessorio ([per approfondire vai all'Appendice 1. La relazione terapeutica](#)).

Le linee guida parlano ripetutamente di condivisione con il paziente ed i suoi genitori dell'inquadramento funzionale, degli obiettivi e del progetto riabilitativo, considerando l'impatto sui medesimi e la praticabilità del programma. Le modalità di questa condivisione non vengono meglio specificate. Questo aspetto è cruciale ma anche estremamente delicato dal punto di vista relazionale, oltre a presentare dei risvolti medico legali. Il panel dedica ad esso un approfondimento specifico nella sezione **CONTRATTO TERAPEUTICO** ([per approfondire vai all'Appendice 2. Il contratto terapeutico](#)).

Raccomandazioni

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

1. La riabilitazione nelle PC deve avere come outcome globale l'espressione del massimo potenziale e del più elevato livello funzionale possibile per il paziente, compatibilmente con la riorganizzazione conseguente al danno lesionale e con il contesto di vita. Nel rispetto di questa visione generale, è però necessario offrire un progetto riabilitativo che sia declinato per obiettivi specifici, come il promuovere l'acquisizione o il miglioramento di competenze e della capacità di partecipare alle attività quotidiane, o la prevenzione di disturbi secondari. Tale progetto dovrà essere personalizzato nella definizione di obiettivi ed interventi, considerando:

- i bisogni e le preferenze del bambino o del giovane e dei suoi genitori o caregivers,
- il profilo multidimensionale del bambino (approccio olistico), che include l'ambito percettivo-motorio, fisico, cognitivo, emotivo, comunicativo e relazionale,
- attività adeguate all'età e allo sviluppo,
- attività adeguate al livello funzionale secondo le scale di abilità funzionale (GMFCS, MACS, CFCS, VFCS, EDACS),
- interventi basati sull'evidenza,
- potenzialità e limiti dell'intervento riabilitativo, in linea con le traiettorie evolutive in particolare relative a GMFCS e MACS, per la loro valenza prognostica*,
- implicazioni (comprese quelle emotive) per il singolo bambino o ragazzo e per i suoi genitori o caregivers, compresi il tempo e l'impegno necessari e le potenziali barriere individuali,
- barriere contestuali e possibili difficoltà nella realizzazione del progetto.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

** Limitatamente alle performance grossomotorie (GMFCS) e bimanuali (MACS), i bambini con PC di tutti i livelli funzionali, pare raggiungano il loro limite evolutivo entro i 7 anni. In seguito, ulteriori miglioramenti possono essere ottenuti in questi ambiti, ma legati a specifiche attività e alla partecipazione, orientando verso approcci goal-oriented e context-focused. Naturalmente la presa in carico globale del soggetto in tutte le sue dimensioni continua. Così come possono proseguire i miglioramenti in altri ambiti quali comunicazione, funzioni neuropsicologiche e cognitive, autonomia personale e sociale.*

2. Fornire una valutazione funzionale iniziale utilizzando strumenti specifici e validati, per garantire la definizione di obiettivi realistici, fornire una base di riferimento per la terapia. La valutazione funzionale dovrà essere ripetuta periodicamente tenendo conto delle fasi di sviluppo, dei periodi critici e delle istanze personali del paziente e della famiglia per verificare se gli obiettivi vengono raggiunti e/o se il programma rimane adeguato alle esigenze del bambino o del ragazzo.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

3. Offrire un approccio di équipe multidisciplinare, interdisciplinare o transdisciplinare, che includa tutti i professionisti sanitari (pediatra, neuropsichiatra infantile, fisiatra, fisioterapista, TNPEE, terapeuta occupazionale, logopedista, psicologo, ortopedico, infermiere, tecnico ortopedico, ecc.), esperti nella gestione della PC, che possono lavorare all'interno della stessa organizzazione o in rete nell'area geografica più vicina al bambino, o presso istituzioni di III livello o servizi specialistici, oltre ai professionisti dell'educazione, per facilitare la fornitura di un servizio olistico.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

4. Assicurarsi che il giovane abbia accesso a servizi per adulti sia a livello locale che regionale, che includano professionisti sanitari con una conoscenza della gestione della PC.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Bibliografia

- [1] Bax MC, Flodmark O, Tydeman C. Definition and classification of cerebral palsy. From syndrome toward disease. *Dev Med Child Neurol Suppl.* 2007; 109:39-41.
- [2] NICE guidelines: Spasticity in under 19s: management (2012-2016); <https://www.nice.org.uk/guidance/cg145>
- [3] Brouwers MC, Kho ME, Browman GP, et al. AGREE Next Steps Consortium. AGREE II: advancing guideline development, reporting and evaluation in health care. *CMAJ* 2010;182:E839-42
- [4] NICE guidelines: Managing cerebral palsy in under 25s (2021); <http://pathways.nice.org.uk/pathways/cerebral-palsy>
- [5] Management Of Cerebral Palsy In Children: A Guide For Allied Health Professionals (2018); <http://www.health.nsw.gov.au/kidsfamilies/>
- [6] 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(4):214-223.
- [7] Eliasson AC, Krumlinde-Sundholm L, Rösblad B, et al. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol.* 2006;48(7):549-554.
- [8] Hidecker MJ, Paneth N, Rosenbaum PL, et al. Developing and validating the Communication Function Classification System for individuals with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2011;53(8):704-710.
- [9] Sellers D, Mandy A, Pennington L, Hankins M, Morris C. Development and reliability of a system to classify the eating and drinking ability of people with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2014;56(3):245-251.
- [10] Baranello G, Signorini S, Tinelli F, et al. Visual Function Classification System for children with cerebral palsy: development and validation [published correction appears in *Dev Med Child Neurol.* 2020 Mar;62(3):399]. *Dev Med Child Neurol.* 2020;62(1):104-110.
- [11] Rosenbaum PL, Walter SD, Hanna SE, Palisano RJ, Russell DJ, Raina P, Wood E, Bartlett DJ, Galuppi BE. Prognosis for gross motor function in cerebral palsy: creation of motor development curves. *JAMA.* 2002 Sep 18;288(11):1357-63.
- [12] Klevberg GL, Elvrum AG, Zucknick M, Elkjaer S, Østensjø S, Krumlinde-Sundholm L, Kjekken I, Jahnsen R. Development of bimanual performance in young children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2018 May;60(5):490-497.
- [13] Castelli E, Fazzi E; SIMFER-SINPIA Intersociety Commission. Recommendations for the rehabilitation of children with cerebral palsy. *Eur J Phys Rehabil Med.* 2016;52(5):691-703.
- [14] Ferrari A, Cioni G. Le forme spastiche della paralisi cerebrale infantile. 2005.
- [15] Ferrari A. la presa in carico del bambino con PCI e della sua famiglia. Il bambino prematuro e la riabilitazione: la "care" i segni e la clinica, l'evoluzione del segno patologico. *Riabilitazione oggi.* 1998; XV (8);34-40

Gruppo di lavoro

Responsabile scientifico

- *Ferrari Adriano*, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra

Coordinatrici di gruppo

- *Faccioli Silvia*, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra; PhD Clinical Experimental Medicine Unimore
- *Pagliano Emanuela*, UOC di Neurologia Dello Sviluppo, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta, Milano, Neuropsichiatra Infantile

Membri

- *Alboresi Silvia*, UDGEE, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra
- *Armando Michelina*, Unità di Neurologia, Ospedale Bambin Gesù, Roma, Fisiatra
- *Beccani Laura*, UDGEE, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisioterapista
- *Bonini Luisa Anna*, ASST Spedali Civili di Brescia, Polo Ospedaliero e Territoriale, Brescia, Neuropsichiatra Infantile
- *Borelli Giulia*, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisioterapista
- *Cappetta Gina*, Unità di Medicina Riabilitativa, AUSL Romagna, Rimini, Fisiatra
- *Carboni Eva*, Fondazione Don Gnocchi ONLUS Centro E. Bignamini, Falconara M.ma, Fisiatra
- *Cascone Veronica*, ASL Avellino, Distretto Artipalda-Montoro, Fisiatra
- *Dalla Torre Liliana*, U.O.C. di Recupero e Riabilitazione Funzionale, AULSS 1 Dolomiti, Feltre, Fisiatra
- *Doglio Luca*, U.O.C. di Medicina Fisica e Riabilitazione, IRCCS Istituto Giannina Gaslini, Genova, Fisiatra
- *Farella Giuseppina M.*, Unità di Medicina Fisica e Riabilitazione, IOR, Bologna, Fisiatra
- *Foscan Maria*, UOC di Neurologia Dello Sviluppo, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta, Milano, TNPEE
- *Galvani Romina*, Centro Cardinal Ferrari-Santo Stefano Riabilitazione-KOS Care, Fontanellato, Fisiatra
- *Locarno Rachele*, Firenze, Fisioterapista
- *Maghini Cristina*, IRCCS Eugenio Medea Associazione La Nostra Famiglia di Bosisio Parini, Lecco, Fisiatra
- *Maltoni Paola*, già UOC Medicina Riabilitativa, AUSL Romagna, Fisiatra
- *Marchettini Mariangela*, già AUSL Toscana Centro, Fisioterapista
- *Marone Anna*, SCU di Neuropsichiatria Infantile, Presidio OIRM, Az. Ospedaliera-Universitaria Città della Salute e della Scienza di Torino, Torino, TNPEE
- *Martielli Michela*, SCU di Neuropsichiatria Infantile, Presidio OIRM, Az. Ospedaliera-Universitaria Città della Salute e della Scienza di Torino, Torino, TNPEE
- *Meghi Ghia*, già NPIA Azienda Ospedaliera Niguarda Cà Granda, Milano, Fisioterapista

- *Mocciaro Loredana*, Capp Cooperativa Sociale, Palermo, Fisioterapista
- *Monsù Anna Maria*, Fondazione Don Gnocchi ONLUS Centro E. Bignamini, Falconara M.ma, Fisiatra
- *Perazza Silvia*, UDGEE, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra
- *Poggianti Giuliana*, Fondazione Don Gnocchi ONLUS Centro E. Bignamini, Falconara M.ma, Fisiatra
- *Porro Matteo*, Unità di Medicina Fisica e Riabilitazione Pediatrica, Fondazione IRCCS Cà Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano, Fisiatra
- *Pratesi Elena*, Soc Riab Funzionale, AUSL Toscana Centro, UFSMIA, Pistoia, Fisioterapista
- *Roberti Luisa*, già AUSL Toscana Centro, Fisioterapista
- *Sala Patrizia*, UONPIA - NPI ASST-Monza San Gerardo, Monza, Fisioterapista
- *Sassi Silvia*, UDGEE, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra
- *Sasso Laura*, Ospedale Bambin Gesù, Roma, TNPEE
- *Sghedoni Silvia*, UDGEE, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra
- *Sgherri Giada*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Fisiatra
- *Siani Francesca*, Unità di Medicina Riabilitativa, AUSL Romagna, Ravenna, Fisiatra
- *Sotgiu Francesca*, SCU di Neuropsichiatria Infantile, Presidio OIRM, Az. Ospedaliera-Universitaria Città della Salute e della Scienza di Torino, Torino, TNPEE
- *Tirelli Assunta*, UOC Med Riab, AOU San Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona, Salerno, Fisiatra
- *Tornetta Lorella*, già SCU di Neuropsichiatria Infantile, Presidio OIRM, Az. Ospedaliera-Universitaria Città della Salute e della Scienza di Torino, Torino, Neuropsichiatra Infantile
- *Viganò Marta*, UOC di Neurologia Dello Sviluppo, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta, Milano, TNPEE
- *Zazza Sofia*, Fondazione UILDM Lazio Onlus, Roma, TNPEE

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile
- SIRN Società Italiana di riabilitazione neurologica
- AIFI_GIS Pediatrico Associazione Italiana Fisioterapisti
- AITINE Associazione italiana Terapisti della Neuro e Psicomotricità in età evolutiva
- ANUPI TNPEE Associazione nazionale terapisti Neuro Psicomotricità dell'età evolutiva

Link e materiale utile

Faccioli S, Pagliano E, Ferrari A, ..., Sassi S. Evidence-based management and motor rehabilitation of cerebral palsy children and adolescents: a systematic review. *Front Neurol.* 2023 May 25;14:1171224. <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fneur.2023.1171224/full>

Appendice 1.

LA RELAZIONE TERAPEUTICA

La relazione terapeutica (RT) tra sanitario e paziente si basa su un rapporto interpersonale creato attraverso la comunicazione. Si tratta di un rapporto dinamico che assume caratteristiche specifiche in base agli stili relazionali che entrambi i protagonisti attivano nel corso dell'interazione, attraverso gli scambi comunicativi.¹⁻³ In medicina essa è riconosciuta come uno dei principali fattori non clinici in grado di incidere sulla pratica clinica.

Una delle componenti fondamentali della RT è l'**empatia**, che nella letteratura medica più recente è considerata essere la base della medicina "umanistica" ed anche l'effettivo agente di una migliore qualità delle cure, con beneficio sia per il paziente che per il sanitario.⁴⁻⁶ L'empatia favorisce una relazione positiva con il paziente, riduce l'ansia e lo stress, incrementa la percezione della qualità delle cure e contribuisce ad un significativo miglioramento degli outcome.⁷⁻⁹ Soprattutto in patologie croniche come la Paralisi Cerebrale (PC), comprese le sue fasi più acute, vengono segnalati migliori, più rapidi e più duraturi risultati terapeutici quando si instaura una buona RT¹⁰, inclusa la riduzione della percezione del dolore.¹¹⁻¹² Il coinvolgimento emotivo posto alla base di una relazione empatica, se non adeguatamente gestito, può inoltre portare ad un maggior rischio di burnout per gli operatori.¹³⁻¹⁵

Sebbene in riabilitazione infantile scarseggi la letteratura scientifica sulla RT, proprio per le caratteristiche di tale intervento è necessario affermarne l'importanza come fattore determinante rispetto alla percezione della qualità delle cure e all'efficacia dello stesso intervento rieducativo.

La relazione terapeutica rappresenta un aspetto trasversale in qualsiasi settore della medicina.

Dalla revisione della letteratura degli ultimi 10 anni, condotta sulle banche dati disponibili in tema di rieducazione della PC, non sono emersi studi significativi. Un numero limitato di studi recenti riguarda il rapporto fisioterapista-paziente adulto autosufficiente, per lo più affetto da problematiche di tipo muscolo-scheletrico.¹⁶⁻¹⁸ La RT è invece oggetto di studio in molti altri ambiti della medicina, in particolare in oncologia. La sua importanza, soprattutto in tema di rapporto medico-paziente, è ormai riconosciuta per l'effetto positivo che essa esercita sulla compliance e sul risultato delle cure.^{8,10-12}

La riabilitazione in età evolutiva è un ambito peculiare. Prevede infatti la necessità di instaurare una RT sia con il bambino, utente diretto dell'intervento terapeutico, che con i

suoi genitori, che rappresentano il fattore ambientale di maggior influenza sul funzionamento del bambino con disabilità e sul suo percorso di sviluppo. Il fisioterapista pediatrico o il Terapista della Neuro e Psicomotricità dell'Età Evolutiva (TNPEE) hanno un contatto diretto, frequente e prolungato nel tempo con le famiglie ed i bambini, che li espone maggiormente al rischio di non trovare il giusto equilibrio tra il rispetto di una buona alleanza e la necessità di esercitare la propria responsabilità professionale nel garantire le migliori cure possibili, per far raggiungere il massimo livello di autonomia e autosufficienza possibili. L'alleanza terapeutica si basa infatti non solo sulla qualità della relazione, ma anche sulla possibilità di condividere con gli utenti gli obiettivi e gli strumenti necessari per raggiungerli ([per approfondire vai all'Appendice 2. Il contratto terapeutico](#)). L'elemento di criticità è rappresentato dal fatto che gli obiettivi dei tre attori non sempre coincidono^{19,20} e che vanno considerate anche le possibili lacune (per insufficienza, inefficienza, inadempienza, incompetenza) di chi eroga la cura.

La qualità e l'adeguatezza della RT sono determinate da: empatia, attitudine a comunicare con efficacia, coerenza, assertività e capacità di mantenere un'ottica positiva.^{4,6,21,22} A partire da queste competenze, la metodologia di lavoro richiede una condivisione del progetto di cura tra tutti i professionisti coinvolti. Rispetto a queste competenze, comuni a tutte le RT, la riabilitazione infantile richiede altre caratteristiche: capacità di osservazione, pazienza, creatività, disponibilità a modificare sé stessi per rendersi idonei all'altro.²³

L'alleanza terapeutica nell'ambito dell'età evolutiva comporta pertanto uno stress lavoro-correlato superiore a quello presente nell'età adulta: l'empatia ha un costo sul piano emozionale e la necessità di mantenere contemporaneamente un doppio registro di relazione, quello con l'adulto-genitore e quello con il bambino-utente, richiede un ulteriore investimento di energie, legato alla necessità di una mediazione continua tra i differenti bisogni dei due interlocutori, pur salvaguardando come prioritari quelli del bambino. Ai terapisti, in prima linea nel rapporto diretto con il bambino, sono necessarie pertanto non solo competenze tecniche specifiche in ambito pediatrico, sviluppate nella maggior parte dei percorsi formativi relativi alla professione, ma anche capacità relazionali adeguate a gestire un rapporto di tale complessità, queste ultime invece scarsamente considerate.^{3,24} A queste si aggiungono le difficoltà legate alle condizioni presenti nei servizi di riabilitazione (dai carichi di lavoro, alla dotazione dell'organico, alle modalità di interazione tra i professionisti). Affinché la comunicazione tra tutti gli attori coinvolti nel processo di cura (medico, operatori della riabilitazione, genitori, bambino, eventuali altri caregiver) possa essere efficace, sono necessarie organizzazione di lavoro in team, disponibilità all'ascolto e modalità empatiche di comunicazione efficace, che prevedano uniformità di linguaggio e di strumenti comunicativi, possibilità di spazi di condivisione, autoriflessione, formazione e/o supervisione. Solo in presenza di tali prerequisiti, le tensioni, che inevitabilmente si

possono manifestare all'interno del lungo percorso riabilitativo, potranno essere riconosciute ed affrontate per rafforzare ulteriormente l'alleanza terapeutica.³

Se da un lato l'empatia è una necessità, il suo risvolto negativo è rappresentato dal rischio di *burnout*, rischio determinato dallo stress lavoro correlato, con conseguente perdita delle caratteristiche positive di una buona alleanza (empatia, creatività, propositività, disponibilità all'ascolto, capacità di comunicazione). Essere privi di empatia espone l'operatore allo stress lavoro correlato, ma al contempo anche a fornire un intervento riabilitativo non efficace e fonte di disagio per bambino e genitori, con elevato rischio di fallimento dell'alleanza terapeutica e abbandono delle cure.

Considerazioni dell'esperto

Empatia

L'empatia costituisce uno dei capisaldi della moderna concezione del rapporto medico-paziente. Empatia è la capacità di immedesimarsi nello stato d'animo di un'altra persona, mantenendo bassa la propria partecipazione emotiva, in modo tale che questa non influenzi negativamente la relazione terapeutica; è la capacità di vedere la realtà con gli occhi dell'altro, di calarsi, senza rimanerne prigionieri, nei panni altrui²⁵; è la capacità di avvertire la sofferenza dell'altro, mettendosi al suo posto, e di inibirsi dentro di sé per poterlo aiutare.²⁶ L'empatia ha bisogno di tempo, ma può portare ad una vera condivisione²⁵, a divenire effettivi "compagni di viaggio". Per il medico, ma soprattutto per il terapeuta, empatia significa sentire il problema del paziente mettendosi nei suoi panni, ma restando presente a sé stesso: il sanitario parteciperà alla relazione con tutto il suo bagaglio culturale, il suo pensiero e soprattutto il suo sentire. La relazione empatica è efficace solamente se si mantiene una certa mediazione cognitiva, che permette di restare reali, razionali, di tenere il distacco mentale indispensabile ad assicurare al paziente il miglior intervento possibile. Per la creazione di un'alleanza terapeutica efficace è necessario che il sanitario impari a gestire le proprie relazioni emotive, ad essere presente e disponibile per il paziente, ma salvaguardando anche sé stesso. È importante avere la consapevolezza dei sentimenti, anche negativi, che si possano provare all'interno della relazione terapeutica; allo stesso tempo si deve però essere in grado di mantenere atteggiamenti positivi verso il paziente, concedendo tempo all'ascolto, al calore ed alla protezione. Soprattutto il terapeuta deve essere sicuro, consapevole di sé e delle proprie capacità, ma allo stesso tempo deve riconoscere che la fisioterapia ha dei limiti, dei confini, oltre i quali non deve creare né alimentare illusioni nel paziente e nei suoi familiari. La formazione dei professionisti coinvolti nella rieducazione deve favorire la naturale disposizione, che grazie ai neuroni a specchio, ci fa mettere al posto degli altri e provare le loro stesse emozioni; deve preparare a convivere con le proprie debolezze senza vergognarsi; deve insegnare a conoscere l'altro

al di là degli stereotipi; deve promuovere responsabilità e capacità di pensiero. L'empatia è misurabile con scale specifiche (vedi Tabella 1.), è passibile di miglioramento attraverso training educazionali, così come è possibile educare ad una comunicazione efficace. Esistono numerose scale per valutare l'empatia ma poche validate per la popolazione italiana, nessuna nello specifico per i riabilitatori.²⁷⁻³⁵

Strumenti di valutazione della empatia		
Jefferson Scale of Empathy		Scala validata anche in lingua italiana per gli studenti delle professioni sanitarie, rivolta principalmente alle componenti emozionali dell'empatia. È costituita da 20 items. Può consentire di valutare l'evoluzione dell'empatia in seguito alla formazione didattica specifica.
Balance Empathy scale di A. Mehrabian	Emotional scale di A. Mehrabian	Scala validata in lingua italiana, sia per la popolazione degli adolescenti, che per una popolazione più eterogenea, dai 16 agli 82 anni. Valuta le componenti emozionali dell'empatia ed è costituita da 20 items

Comunicazione

La comunicazione è un processo circolare che implica la partecipazione attiva di due interlocutori. La comunicazione terapeutica è costituita da un insieme di più componenti, la cui rilevanza in termini percentuali è a netto favore della comunicazione non verbale (55%) e para verbale (38%), rispetto alla componente verbale. Particolare attenzione va quindi posta a queste due componenti, che devono essere congruenti con quella verbale, affinché questa possa essere efficace. Nella comunicazione diretta non solo devono essere rispettati gli assiomi fondamentali della comunicazione¹⁶, ma in particolare, trattandosi di una comunicazione di tipo asimmetrico, è importante prestare attenzione ai segnali di ritorno della famiglia e del bambino rispetto alla comprensione dei messaggi trasmessi. L'assertività è una qualità indispensabile per suscitare fiducia sulla competenza del professionista, ma allo stesso tempo è importante saper coinvolgere in modo attivo bambino e famiglia nel processo di cura. La relazione che si crea tra professionista e utenti può variare nell'ambito della prestazione, ma è sempre fondamentale la capacità di autoriflessione da parte del professionista, che la rende un'esperienza positiva per gli utenti. Può essere positiva solo quando le competenze tecniche vengono messe al servizio dell'utente, nel chiarire ogni dubbio sulle condizioni cliniche presenti.³⁶ La disponibilità all'ascolto, l'empatia, l'ambiente accogliente, il tempo adeguato, una comunicazione di tipo assertivo ma corretta e completa, con linguaggio chiaro e comprensibile a tutti, attenta a garantire l'autonomia di scelta e mirata ad acquisire un consenso consapevole, sono elementi che, uniti alla competenza tecnica professionale, vengono riportati come importante contributo per la qualità del servizio e la sua percezione da parte dell'utente.³⁶ Punto di partenza per una riflessione in quest'ambito può essere la divulgazione a tutti i servizi dell'opuscolo realizzato dall'I.S.S. Rapporti ITISAN 13/1 del 2013.³⁷

Strumenti di valutazione della efficacia della comunicazione	
Scala di autovalutazione proposta dal Rapporto ITISAN 13/1 del 2013 I.S.S.	<p>Si articola in 22 schede di autovalutazione, che richiedono un paio d'ore di lavoro per la compilazione. È necessaria la discussione in gruppo e la sintesi dei risultati. Le aree tematiche a cui si riferiscono le schede sono le seguenti:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Prassi di buona educazione nella comunicazione con pazienti e familiari 2. Regole generali di buona comunicazione sugli aspetti non sanitari 3. Regole generali di buona comunicazione professionale: modalità e contenuto 4. Regole generali di buona comunicazione professionale: aspetti emotivi 5. Riservatezza e autorizzazione a dare informazioni 6. Aspetti organizzativi della comunicazione 7. Comunicazione al paziente del piano riabilitativo e delle sue modifiche 8. Comunicazioni relative a esami diagnostici e all'esecuzione di terapie 9. Dolore e altri sintomi 10. Aspetti spirituali della comunicazione 11. Criteri per l'invio allo specialista psicologo clinico/psichiatra 12. Autovalutazione burnout e stress degli operatori sanitari 13. Buona comunicazione nella équipe 14. Formazione del personale e dei volontari alla comunicazione 15. L'opinione di pazienti e familiari sulle modalità di comunicazione 16. Programmi di miglioramento della comunicazione 17. Comunicazione con il paziente nel passaggio dalla fase di disabilità temporanea a permanente 18. Comunicazione al paziente della diagnosi, prognosi e iter riabilitativo 19. Comunicazione con i pazienti minori e con i loro familiari 20. Comunicazione con i pazienti stranieri 21. Comunicazioni al paziente relativamente al bisogno di utilizzare ausili a supporto della disabilità 22. Comunicazione con i familiari nella fase di lutto
MPOC20 o altro questionario di valutazione della qualità delle cure	<p>MPOC 20 edito da <i>CanChild</i> è un questionario da compilare in forma anonima rivolto ai genitori per valutare la loro percezione della qualità delle cure. Esiste una versione italiana validata. Il limite è il costo di 99 dollari, che lo rende non accessibile a tutti i servizi. In alternativa si potrebbe pensare ad un questionario da validare per la popolazione italiana che possa essere fruibile da tutti in forma gratuita.</p>

Nell'impossibilità di reperire una solida letteratura specifica, che consentisse di formulare raccomandazioni basate sull'evidenza scientifica e in attesa che la ricerca clinica permetta di costruire un livello di evidenza maggiore, le affermazioni proposte sono basate sul parere condiviso degli esperti. Prendendo spunto da una revisione sistematica del 2020²⁰, che affronta il tema delle esperienze e dei bisogni dei genitori di bambini con PC, sono state individuate le sei aree tematiche relative alla RT, che possono essere oggetto di riflessione e di raccomandazioni.

1. Comunicazione ed accettazione della diagnosi e del percorso di cura

- La responsabilità della comunicazione della diagnosi alla famiglia, non solo clinica ma anche funzionale, è un compito elettivo del medico, dopo averla condivisa con il

team. La sinergia con i terapeuti che trattano il bambino è un presupposto fondamentale soprattutto nel contesto relativo alle rivalutazioni mediche periodiche, durante le quali è importante la loro presenza alla visita, per fare il punto sul percorso intrapreso, sugli obiettivi raggiunti, per mettere in evidenza i punti di forza e le difficoltà ancora presenti, per definire e condividere i successivi obiettivi da raggiungere.

- È importante una formazione adeguata a comunicare una diagnosi di disabilità cronica in modo rispettoso dell'individualità dell'interlocutore, ma chiaro, comprensibile e veritiero. È, inoltre, altrettanto importante disporre di un luogo accogliente, di un tempo adeguato a raccogliere tutti i dubbi e rispondere alle domande, mantenendo un atteggiamento empatico, disponibile all'ascolto ed alla comprensione delle difficoltà dell'interlocutore.
- Il terapeuta deve avere un atteggiamento positivo e propositivo, deve essere empatico, tollerante, disponibile a fornire informazioni, rispettoso in primo luogo delle esigenze del bambino, verso il quale ha una responsabilità professionale, ma comprensivo delle difficoltà dei genitori, con i quali deve ricercare la migliore collaborazione possibile, per favorire il benessere del bambino e della sua famiglia.
- È importante la presenza di psicologi clinici all'interno del team dedicato alla riabilitazione infantile, per migliorare la comunicazione tra i membri dell'equipe, e tra questi e le famiglie, e per potere offrire un adeguato supporto psicologico ai genitori e ai bambini più in difficoltà.

2. Prendersi cura del bambino e della sua famiglia

- In presenza di una disabilità cronica come la PC, è importante prendersi cura di tutta la famiglia per salvaguardare l'unità della stessa. Le comunicazioni importanti devono essere fatte con entrambi i genitori ed è importante prevedere programmi di sostegno rivolti ai fratelli, per aiutarli a comprendere la diagnosi e a non sentirsi in colpa.
- I bambini con forme gravi di PC hanno maggiori necessità di forme di assistenza domiciliare, non necessariamente esclusivamente rieducative.
- I genitori hanno bisogno di ricevere informazioni sulle politiche sociali ed economiche, sulla presenza di associazioni di famiglie o di gruppi di autoaiuto e su come accedere ai servizi (l'Assistente Sociale, può essere la figura più idonea a fornire tali informazioni).

3. Inclusione ed integrazione sociale

- È importante porsi come obiettivo l'inclusione e l'integrazione sociale già quando il bambino è piccolo, per renderla più facile nella fase critica dell'adolescenza.

- Sono importanti la disponibilità all'ascolto, la capacità di prestare attenzione ai segnali di disagio emotivo del bambino con PC, la possibilità di accoglierli e dare loro una adeguata risposta anche attraverso il ricorso ad altre figure specialistiche come il neuropsichiatra infantile e lo psicologo.
- È importante favorire il precoce inserimento in attività ludico-sportive, aiutando i genitori a comprenderne il beneficio in termini di benessere psicofisico e di possibilità di socializzazione, piuttosto che come alternativa alla riabilitazione. La presenza di una PC non può infatti privare il bambino del diritto di giocare, divertirsi, praticare attività ricreative come avviene per ogni altro coetaneo.
- È importante continuare a perseguire l'abbattimento delle barriere architettoniche in tutti gli ambienti sociali.
- È importante la formazione del personale docente della scuola.

4. Formazione dei professionisti sanitari

- È importante prevedere, nell'ambito delle prove di accesso ai percorsi formativi delle professioni sanitarie che comportano una relazione terapeutica e continuativa con il paziente, la somministrazione di test attitudinali volti a misurare il grado di empatia, intesa come attitudine personale innata, indispensabile per l'alleanza terapeutica.
- È importante prevedere già in ambito formativo (corsi di laurea in medicina e nelle professioni sanitarie e successive specializzazioni) un percorso dedicato all'educazione all'empatia e allo sviluppo delle capacità di comunicazione.
- È importante che il personale medico e tecnico riabilitativo che opera nei servizi per l'età evolutiva sia specificamente formato e periodicamente aggiornato tramite percorsi di formazione continua rivolti al miglioramento delle competenze comunicative e dell'empatia.
- È importante che nell'ambito dell'organizzazione di lavoro sia previsto e riservato il tempo necessario alla condivisione, all'autoriflessione, alla supervisione, anche con il contributo di psicologi dedicati, per contenere il rischio di burnout degli operatori e migliorare la relazione terapeutica.
- È importante l'introduzione e l'utilizzo di scale di valutazione dell'empatia.
- È importante introdurre nella pratica abituale la ricerca del livello di percezione della qualità delle cure da parte delle famiglie attraverso questionari specifici (ad esempio MPOC20 o similari).

5. Qualità della relazione medico-terapista, medico-famiglia/bambino, fisioterapista/TNPEE-famiglia/bambino

- La qualità della relazione che si instaura con il bambino e con la sua famiglia è importante per la collaborazione e la partecipazione attiva al trattamento riabilitativo. Una relazione empatica e positiva può migliorare l'efficacia del

trattamento e del percorso di cura, contribuendo a rafforzare l'alleanza terapeutica con la famiglia. Viceversa, una relazione non empatica può condizionare in modo negativo la partecipazione del bambino, l'efficacia del trattamento e la percezione della qualità delle cure da parte della famiglia.

- Una relazione di cura positiva richiede non solo empatia, ma anche capacità di comunicare, tolleranza, disponibilità all'ascolto, astensione dai giudizi, lealtà, coerenza e creatività.

6. Possibili criticità delle relazioni di cura: come affrontarle

- I genitori spesso rifiutano la fine del trattamento anche quando giustificata dall'assenza di spazi di modificabilità e di obiettivi funzionali raggiungibili. La fine del trattamento è sempre difficile da accettare e rappresenta un momento critico per la relazione, che va preparato per tempo. È importante condividere con la famiglia gli obiettivi del trattamento, i risultati già raggiunti, affinché tutti possano essere consapevoli del significato della modificabilità. Una *Goal Attainment Scale* (GAS) condivisa con i genitori può essere un aiuto concreto per raggiungere tale obiettivo. È altrettanto importante riuscire a fare vedere il bambino nella sua globalità, perché nelle PC non ci sono solo obiettivi motori, ma anche cognitivi ed emotivo-relazionali. L'autonomia non è solo una funzione motoria, ma è soprattutto autonomia di pensiero, autostima, possibilità di relazionarsi con gli altri, di partecipare alla vita sociale, per quanto possibile.
- Quando le scelte del bambino (ad es. la rinuncia al cammino per la carrozzina) non sono in sintonia con quelle dei genitori, è necessario aiutare i genitori a comprendere le motivazioni di tale scelta del bambino, eventualmente ricorrendo all'intervento di psicologi esperti.
- Quando il bambino, nonostante le sue potenzialità, manifesta un atteggiamento rinunciatario e vissuti depressivi (rifiuta il trattamento rieducativo), è necessario comprendere le motivazioni sottostanti al suo disagio (angoscia, pigrizia, paura di deludere le aspettative poste su di lui), dando la priorità ad un sostegno psicologico, prima di proseguire con proposte riabilitative non condivise.
- Qualunque situazione conflittuale si crei nel corso della presa in carico ed in cura, va affrontata senza pregiudizi, manifestando disponibilità all'ascolto e all'autovalutazione, per sostenere il dialogo, comprendere le motivazioni di tutti gli attori coinvolti e trovare una possibile soluzione. Nelle situazioni in cui ciò non è possibile, può essere utile l'intervento di uno psicologo, che essendo esterno al conflitto, può aiutare entrambe le parti a comprendere i limiti delle rispettive posizioni, in modo da giungere ad una soluzione soddisfacente, nel rispetto del solo interesse del bambino.

Bibliografia

- [1] Bisanti R et al. 2006 “La relazione interpersonale nella comunicazione in medicina” *Psicologia della salute*, 1, pp 1-16, Ed Franco Angeli
- [2] Miciak M et al. 2019: “A framework for establishing connections in physiotherapy practice” *Physiotherapy Theory And Practice*, 35 (1), 40–56
- [3] Reeder J. et al. 2018: “The importance of the therapeutic relationship when providing information to parents of children with long-term disabilities: The views and experiences of UK paediatric therapists” *Journal of Child Health Care*, Vol. 22(3) 371–381
- [4] Mercer SW et al. 2002: “Empathy and quality of care” *Br. J. Gen. Pract.*, 52, S9-S12,
- [5] Rossetini G. et al. 2020: “Context matters: the psychoneurobiological determinants of placebo, nocebo and context-related effects in physiotherapy”, *Archives of Physiotherapy* (2020) 10:11
- [6] Treciak S. et al. 2019: “Compassionomics” Pensacola FL Studer Group
- [7] Alice S. et al 2016: “Il valore terapeutico della compassione”, anno XXIII, numero 7, 44-46
- [8] Derksen F. et al. 2013: “Effectiveness of empathy in general practice: a systematic review” *British J. General Practice*, January 2013
- [9] Smith DD. et al. 2016: “Does emergency physician empathy reduce thoughts of litigation? A Randomised trial” *Emerg. Med. J.* 33 (8) pp 548-552,
- [10] Hojat M et al. 2011: “Physician empathy and clinical outcomes for diabetics patients” *Acad. Med.* 86 (3) pp 359-364,
- [11] Fauchon C et al. 2017: “Does an observer’s empathy influence my pain? Effect of perceived empathetic or unempathetic support on a pain test” *Eur. J Neuro.* 46 (10) pp 2629-37,
- [12] Krabé C. et al. 2013: “The social modulation of pain: others as predictive signals of salience – a systematic review” *Front. Hum. Neuro*, 7, 386
- [13] Ferreira S et al. 2020: “Empathy and burnout: A multicenter comparative study between residents and specialists” *J. Eval. Clin. Pract.* 2020;26:216–222.
- [14] Park C. et al. 2016: “A Multicenter Study Investigating Empathy and Burnout Characteristics in Medical Residents with Various Specialties”, *J. Korean Med. Sci.*, 31 (4): 590-597
- [15] Penšek L et al. 2018: Empathy And Burnout In Slovenian Family Medicine Doctors: The First Presentation Of Jefferson Scale Of Empathy Results. *Zdr Varst.* 2018;57(3):155-165.
- [16] Watzlawick P., Beavin J.H., Jackson D.D.: Traduzione italiana: “Pragmatica della Comunicazione Umana”, Astrolabio, Roma, 1971.
- [17] Morera-Balaguera J. et al. 2018: “Physical therapists’ perceptions and experiences about barriers and facilitators of therapeutic patient-centred relationships during outpatient rehabilitation: a qualitative study”. *Braz J Phys Ther.* Nov-Dec;22(6):484-492
- [18] Del Bano-Aledo E et al. 2014: “Relevant patient perceptions and experiences for evaluating quality of interaction with physiotherapists during outpatient rehabilitation: a qualitative study”. *Physiotherapy* (100) 73–79
- [19] Crom A. et al. 2020: “Between the Lines: A Qualitative Phenomenological Analysis of the Therapeutic Alliance in Pediatric Physical Therapy”, *Physical & Occupational Therapy In Pediatrics*, 40, NO. 1, 1–14

- [20] Thiruchelvam Elangkovan I. et al 2020: "Experiences and Needs of Parents Caring for Children with Cerebral Palsy: A Systematic Review" *J. Dev. Behav. Pediatr.* 41:730–739
- [21] Capalbio G. 2007: "La relazione con il paziente: dal to cure al to care" *Scienza riabilitativa* vol. 8 3/1/2007
- [22] Decety Jean 2020: "Empathy in Medicine: what It Is, and How Much We Really Need It" *The Am. J. of Med.* Vol 133, n 5, maggio
- [23] Balsamo E, 2010: "Libertà e amore: l'approccio Montessori per un'educazione secondo natura", Il leone verde edizioni,
- [24] Bjorbaekmo W. et al. 2018: "Which knowledge? An examination of the knowledge at play in physiotherapy
- [25] Canevaro A., 2017: "Il ragazzo selvaggio" Edizioni Dehoniane Bologna
- [26] Berthoz A. 2015: "La Vicarianza. Il nostro cervello creatore di mondi" Traduzione di Ferraresi S. Edizioni Codice
- [27] Albiero P. et al, 2009: "The assessment of empathy in adolescence: A contribution to the Italian validation of the "Basic Empathy Scale"" *J. of Adolescence*, 32 (2), Avril 2009, 393-408
- [28] Alice S. et al. 2017: Misurare ed apprendere l'empatia" *Medicinae Doctor*, anno XXIV, numero 2, 54-57
- [29] Batt-Rawden S. A. et al.2013: "Teaching Empathy to Medical Students: An Updated, Systematic Review", *Academic Medicine*, 88 (8), 1171-77
- [30] Cunico L. et al. 2012: "Developing empathy in nursing students: a cohort longitudinal study" *J. of Clinical Nursing*, 21, 2016-2025
- [31] Meneghini A.M. et al. 2006: "Adattamento e validazione su campione italiano della Balance Emotional Empathy scale di A. Mehrabian" *Ricerche di Psicologia*, Franco Angeli Editore
- [32] Mercera S.W. et al. 2004: "The consultation and relational empathy (CARE) measure: development and preliminary validation and reliability of an empathy-based consultation process measure", *Family Practice* 21 (6)
- [33] Montanari P. et al. 2015: "Psychometric properties of the Jefferson Scale of Empathy- Health Professional Student's version: an Italian validation study with nursing students" *Nursing and Health Sciences*, 17, 483-491
- [34] Starr J.A. 2020: "A Quantitative Measurement of Physical Therapists' Empathy and Exploration of the Relationship With Practice Setting and Work Engagement" *Evaluation & the Health Professions* 43(4) 255-263
- [35] Yucel H. et al., 2016: "Levels of empathy among undergraduate physiotherapy students: a cross sectionals study at two universites in Instambul" *Pak J. Med. Sci.*; 32(1):85-90
- [36] Chichirez CM, Purcarea VL. 2018: "Interpersonal Communication in Healthcare" *Journal of Medicine and Life* vol 11, Issue 2, April-June

Gruppo di lavoro

Responsabile scientifico

- *Ferrari Adriano*, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra

Coordinatrici di gruppo

- *Maltoni Paola*, già UOC Medicina Riabilitativa, AUSL Romagna, Fisiatra
- *Tornetta Lorella*, già SCU di Neuropsichiatria Infantile, Presidio OIRM, Az. Ospedaliera-Universitaria Città della Salute e della Scienza di Torino, Torino, Neuropsichiatra Infantile

Membri

- *Cappetta Gina*, Unità di Medicina Riabilitativa, AUSL Romagna, Rimini, Fisiatra
- *Dalla Torre Liliana*, U.O.C. di Recupero e Riabilitazione Funzionale, AULSS 1 Dolomiti, Feltre, Fisiatra
- *Marone Anna*, SCU di Neuropsichiatria Infantile, Presidio OIRM, Az. Ospedaliera-Universitaria Città della Salute e della Scienza di Torino, Torino, TNPEE
- *Martielli Michela*, SCU di Neuropsichiatria Infantile, Presidio OIRM, Az. Ospedaliera-Universitaria Città della Salute e della Scienza di Torino, Torino, TNPEE
- *Mocciaro Loredana*, Capp Cooperativa Sociale, Palermo, Fisioterapista
- *Sotgiu Francesca*, SCU di Neuropsichiatria Infantile, Presidio OIRM, Az. Ospedaliera-Universitaria Città della Salute e della Scienza di Torino, Torino, TNPEE
- *Tirelli Assunta*, UOC Medicina Riabilitativa, AOU San Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona, Salerno, Fisiatra
- *Zazza Sofia*, Fondazione UILDM Lazio Onlus, Roma, TNPEE

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile
- SIRON Società Italiana di riabilitazione neurologica
- AIFI_GIS Pediatrico Associazione Italiana Fisioterapisti
- AITINE Associazione italiana Terapisti della Neuro e Psicomotricità in età evolutiva
- ATS ANUPI TNPEE Associazione nazionale terapisti Neuro Psicomotricità dell'età evolutiva

Appendice 2.

IL CONTRATTO TERAPEUTICO

Il consenso informato¹ per le attività riabilitative viene definito da alcuni aggettivi: **informato** (prevede la consegna dell'informativa firmata dal medico), **scritto** in ogni condizione al di fuori dei contesti di emergenza/urgenza, **datato e firmato da sanitari e genitori** (con assenso e firma dell'over 14), **contenente il progetto** rieducativo/assistenziale con gli obiettivi e gli strumenti della rieducazione (ovvero il trattamento fisioterapico, logopedico, ortottico, etc., le ortesi, i farmaci come la tossina botulinica e gli interventi chirurgici). Alcune di queste procedure richiederanno moduli dedicati di consenso informato.

Vi sono sette steps per poter sottoscrivere un **consenso informato** tra sanitari e genitori/tutori del bambino con paralisi cerebrale (PC): 1) la capacità di intendere e volere della famiglia o del paziente over 18, 2) la capacità di prendere decisioni autonome, 3) l'erogazione di materiale informativo che dal punto di vista legislativo è la parte informativa del consenso e riguarda i sanitari, 4) la raccomandazione/proposta di un progetto di cura, 5) la comprensione dei termini e gli adeguamenti necessari perché ciò sia possibile (mediatori culturali, CAA, etc.), 6) la decisione favorevole al progetto ovvero il **consenso** ed infine 7) l'autorizzazione scritta.

Il **dissenso (rifiuto) informato** alla cura prevede che si verifichino solo i primi 5 passaggi e manchino gli ultimi 2 o, meglio, il punto 6. Il rifiuto analogamente al consenso va documentato per iscritto e firmato a testimonianza del processo comunicativo e informativo avvenuto tra le parti.

Le Raccomandazioni per la Riabilitazione dei bambini con PC (Aggiornamento 2013)² descrivevano la stipula dell'**accordo terapeutico sul progetto rieducativo**, come ciò che ci si impegna ad ottenere attraverso il trattamento rieducativo (LG del Ministero della Sanità per le Attività di Riabilitazione, 1998), contemplando il coinvolgimento della famiglia e del bambino (quando sia possibile per età e livello cognitivo raggiunto) da parte dei sanitari pur nella doverosa distinzione dei ruoli.

Il consenso rappresenta un tema trasversale a tutte le altre Care Pathways. Il **consenso alla cura** è condizione indispensabile al trattamento in qualsiasi settore della medicina.

Rispetto al contenuto, le linee guida NICE (National Institute for Health and Care Excellence)³ sottolineano l'importanza che le informazioni si focalizzino tanto sulle abilità funzionali del bambino/ragazzo quanto sui deficit secondo la logica ICF (*International Classification of Functioning, Disability and Health*); le linee guida ribadiscono che le

informazioni devo essere **chiare, tempestive e aggiornate** sui seguenti argomenti: diagnosi, eziologia, prognosi, progressi attesi nello sviluppo, comorbidità, disponibilità delle attrezzature e delle risorse e accessi ai supporti finanziari, di sollievo e sociali, inserimento educativo e passaggio all'età adulta. Ci sembra che la quantità di informazioni che tali linee guida prevedono di fornire siano molte e difficilmente condensabili in un solo momento, anche se di tempo adeguato. Più ragionevolmente il medico deve prevedere alcuni incontri temporalmente ravvicinati in cui distribuire con un ordine di priorità i contenuti sopra elencati.

Rispetto al consenso specifico per le attività riabilitative nei primi colloqui il medico affronterà non solo il tema della diagnosi, eziologia, etc. (spesso già fornita dai neonatologi, pediatri, etc.) ma soprattutto dovrà concentrarsi sulla modificabilità del bambino (prognosi riabilitativa e progressi attesi) a seguito del percorso riabilitativo e della partecipazione della famiglia.

La **durata del consenso** (aspetto temporale) viene precisato nelle suddette Raccomandazioni per la Riabilitazione dei bambini con PC (Aggiornamento 2013)², dichiarando che in linea di massima si intende rinnovabile una volta all'anno. Questa durata temporale potrebbe essere anche variabile e definita di volta in volta dai clinici ricordando che i progetti rieducativi nei bambini con PC spesso durano diversi anni e, talvolta, tutta l'età evolutiva (0-18). Consideriamo ragionevole un **rinnovo annuale** del consenso che obbliga la famiglia e i riabilitatori a rivederne i contenuti confermando il consenso precedente oppure modificandolo.

Le raccomandazioni NICE sulla comunicazione⁴ sottolineano che il percorso del paziente deve essere condiviso con il bambino e i genitori e che le **informazioni** devono essere **adattate** sui bisogni e il livello di comprensione usando colloqui orali, informazioni scritte o opuscoli, app dei cellulari, sistemi di CAA. Adattare la comunicazione alla possibilità di capire di chi la riceve superando le barriere linguistiche (es. mediatore linguistico per famiglie straniere) o di comprensione da un lato del genitore/tutore, dall'altro al bambino nel tempo in base al livello di comprensione raggiunto. Compito dei sanitari è anche l'aggiornamento periodico di tali informazioni.

Tutte le proposte devono seguire i principi dell'*Evidence Based Practice* e allinearsi ai più aggiornati dati di letteratura, consapevoli che restano diverse aree grigie in cui il parere degli esperti rappresenta ancora la miglior soluzione possibile.

Le Raccomandazioni NICE sulla comunicazione ampliano la definizione dei **bisogni di cura** (*assess care needs*) del bambino e della famiglia comprendendo non solo gli aspetti **strettamente sanitari** ma anche quelli sociali, riconoscendo l'importanza di questi ultimi nel facilitare la partecipazione e l'*independent living*. Le raccomandazioni NICE auspicano

infine una comunicazione efficace e lavoro in team tra chi eroga prestazioni sanitarie e chi gestisce gli aspetti sociali.⁴

Compito dei sanitari è fornire informazioni e guidare le famiglie al momento della diagnosi e successivamente su dove possono reperire ulteriori informazioni (servizi sociali, supporti finanziari, diritti, associazioni di volontariato, gruppi di supporto – anche di supporto psicologico ed emotivo al bambino, familiari e fratelli- servizi di sollievo e hospice). Poiché per lo più si tratta di risorse locali non è proponibile un unico modello informativo ma è auspicabile che ciascuna struttura sanitaria fornisca materiale con indirizzi, contatti, numeri, reperibilità delle strutture/associazioni/servizi comunali, statali, etc. che erogano questi servizi.

Le Raccomandazioni per la Riabilitazione dei bambini con PC (Aggiornamento 2013)² affrontavano nel 6° asse LA FAMIGLIA che può rappresentare per il bambino secondo la logica ICF-CY un facilitatore o, in rari casi, una barriera; nell'evoluzione del concetto di **compliance** dei genitori verso quello di **concordance**, ovvero condivisione del progetto (secondo la *Family-Centered Care*; Can Child, Law et al, 2003)^{5,6}, si rientra appieno nell'attuale logica di pianificazione condivisa delle cure in sanità – *shared decision making* – che i clinici devono tenere in conto quando affrontano il tema del consenso.

Le proposte terapeutiche devono interfacciarsi con ciò che le famiglie sono disposte a fare e ciò che non sono disposte a fare per il proprio bambino; diamo forse per scontato che la famiglia sarebbe sempre disposta a tutto ma potrebbe non essere così e a volte il contesto familiare, sociale e culturale influenza le scelte e le decisioni della famiglia o distanzia ciò che si vorrebbe da ciò che si può fare. Deve guidare sanitari e familiari sempre e solo la visione del bambino come persona soggetto di tutela e oggetto di scelte rispettose del suo benessere complessivo e della sua qualità della vita.

Il consenso informato non può non tenere in conto delle profonde differenze tra le famiglie e a volte all'interno della singola famiglia in termini di comprensione della diagnosi, della prognosi e della capacità decisionale sul proprio bambino oltre che le maggiori o minori capacità di adattamento dei genitori alla disabilità e alla comprensione/accettazione dei limiti. In aggiunta le differenze culturali, vere e proprie condizioni di disagio familiare e sociale (impossibilità di frequenza continuativa del servizio di riabilitazione, mancanza di spazi domestici, etc.) così come l'adeguatezza dell'ambiente di vita e le sue problematiche come il contesto abitativo e la presenza di barriere architettoniche. Questi e altri fattori dovranno anche essere tenuti in considerazione dal riabilitatore nelle scelte terapeutiche e nella sottoscrizione del consenso informato.⁷

Evidenze di letteratura

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida NICE⁴

1. il consenso è un atto medico

Nelle LG Nice la stipula del contratto per quanto riguarda i professionisti sanitari è affidata al medico (*physician*) che deve spiegare la diagnosi, la natura del trattamento compresi i rischi e le possibilità di successo (ovvero la prognosi riabilitativa) e i metodi alternativi di trattamento disponibili. Gli altri sanitari (infermieri, altri membri dell'equipe es. fisioterapisti) possono essere coinvolti nel compilare il consenso e testimoniare la firma/la sottoscrizione.

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

2. Contenuto del consenso

Le informazioni si focalizzano tanto sulle abilità funzionali del bambino/ragazzo quanto sui deficit secondo la logica ICF; le LG ribadiscono che le informazioni devono essere chiare, tempestive e aggiornate sui seguenti argomenti: diagnosi, eziologia, prognosi, progressi attesi nello sviluppo, comorbidità, disponibilità delle attrezzature e delle risorse e accessi ai supporti finanziari, di sollievo e sociali, inserimento educativo e passaggio all'età adulta.

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

3. Durata del consenso

Si considera ragionevole un rinnovo annuale del consenso che obbliga la famiglia e i riabilitatori a rivederne i contenuti confermando il consenso precedente oppure modificandolo.

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

Box. La legislazione sui minori e casi particolari di consenso

Gli articoli del Codice Civile italiano definiscono in modo preciso la legislazione sui minori e può essere utile conoscerli per sapere come procedere in casi particolari di consenso (genitori separati, terapie alternative, scarsa *compliance/concordance* della famiglia per diverse cause-es. culturali). Segue un tentativo di riassumere in pochi paragrafi una legislazione molto più dettagliata e complessa, cui si rimanda per approfondimenti.

Art 316: definisce la **responsabilità genitoriale** (non più potestà come potere sulla prole) per cui il minore non è più oggetto della tutela ma soggetto della stessa, portatore di interessi la cui realizzazione deve essere salvaguardata dai genitori. In caso di disaccordo su questioni di particolare importanza ciascun genitore può rivolgersi al giudice tutelare che sentiti i genitori e il figlio over 12 ma anche di età inferiore ove capace di discernimento suggerisce le determinazioni più utili nell'interesse del figlio e dell'unità familiare, tenendo conto delle capacità, delle inclinazioni naturali e delle aspirazioni del figlio!

Art 317: definisce cosa fare in caso di impedimento di uno dei genitori per lontananza, incapacità o altro per cui uno dei genitori non può esercitare la responsabilità genitoriale, questa è esercitata in modo esclusivo dall'altro. La responsabilità è sempre di entrambi anche in caso di separazione, scioglimento, annullamento, nullità del matrimonio, ecc..

Il genitore assente va contattato se possibile, fornendogli l'informazione e occorre documentare per iscritto nella documentazione sanitaria dell'avvenuta informazione o dell'impossibilità di contattare il genitore assente.

Art 320: è sufficiente il consenso di uno solo dei genitori per gli atti di ordinaria amministrazione (visite, medicazioni, etc.), mentre nel caso di trattamenti più complessi o invasivi occorre il consenso esplicito di entrambi.

Art 337 ter: provvedimenti per figli nei giudizi di separazione o divorzio e per i figli nati al di fuori del matrimonio in caso di cessazione della convivenza (affidamento congiunto, esclusivo, etc.) rimane la responsabilità genitoriale di entrambi i genitori salvo diverse disposizioni del giudice.

Un ulteriore evento che può verificarsi è il mancato rispetto delle indicazioni terapeutiche o mancata compliance (es. è stato indicato il corsetto ma non è stato messo); in tal caso è necessario che il medico documenti per iscritto questo processo di informazione e di aver verificato la comprensione. I sanitari devono riportare sui referti ufficiali la consapevolezza del genitore (“è stato ripetutamente spiegato...”) perché di fronte a un danno per mancata compliance anche a distanza di anni si andrà ad indagare 1) se gli è stato detto – informazione e 2) se avevano capito la situazione (capacità di intendere e volere + capacità di prendere decisioni autonome); in casi particolarmente rilevanti il medico può segnalare (non è una denuncia!) alla procura della repubblica per minorenni (sostituto procuratore reperibile) oppure al giudice tutelare (orari d’ufficio) che potrebbe autorizzare un trattamento contro il parere dei genitori.

Il rifiuto del consenso (ovvero il dissenso) va documentato sempre per iscritto con firma del medico e dei genitori. La non adesione è una forma di rifiuto ma laddove vi è discordanza tra sanitari e genitori e in tal caso non decide il medico né il genitore ma il giudice *super partes* che emette una sentenza.

Casi particolari di proposte “terapeutiche” invasive, non dichiarate all’equipe riabilitativa, non sostenute dalla letteratura o potenzialmente dannose per il bambino così come casi di eccessiva medicalizzazione dei problemi del bambino possono infine costituire reati veri e propri secondo il Codice Penale (legislazione sull’abuso ai minori per ipocuria/discuria ma anche per ipercuria es. *medical shopping*).

Considerazioni dell’esperto

Presa in carico e presa in cura: l’importanza di questa distinzione

È ancora molto importante ridefinire a livello nazionale due concetti molto “italiani” contenuti nelle Raccomandazioni per la Riabilitazione dei bambini con PC (Aggiornamento 2013)² e non presenti in altre LG internazionali: il concetto di PRESA IN CARICO e quello di PRESA IN CURA.

La **presa in carico (care)** dura per tutta l’età evolutiva dall’arrivo del bambino alle strutture che erogano il trattamento fisioterapico, le prescrizioni ortesiche, etc., fino alla dimissione dal servizio dell’età evolutiva laddove dovrebbe avvenire un “passaggio di consegne” ai servizi della riabilitazione dell’adulto teoricamente senza soluzione di continuità.

La **presa in cura (cure)** si riferisce invece a percorsi di cura limitati nel tempo con obiettivi riabilitativi dichiarati di tipo funzionale (rivolti alle funzioni adattive quali la postura seduta, il cammino, la manipolazione, etc.) o di tipo igienico assistenziale (rivolti a igiene, dolore, deformità, etc.).

Potremmo convenire che il consenso alla presa in carico tra sanitari e famiglia del bambino con PC potrebbe essere considerata implicita e comincia al primo accesso del bambino alle strutture riabilitative nelle sedi di residenza, mentre la presa in cura dipende dalla definizione di un progetto da parte dell’equipe riabilitativa che si avvale in modo integrato e coordinato di strumenti terapeutici precisi (fisioterapia, logopedia, ortesi, ausili, farmaci, chirurgia, etc.) con obiettivi dichiarati e per periodi limitati di tempo: è quindi soprattutto

per il concetto di presa in cura che andrà formalizzato un documento di consenso alle cure scritto (poiché non si tratta quasi mai di prestazioni in emergenza) e sottoscritto da entrambi gli attori (i riabilitatori da un lato ed entrambi gli esercenti la responsabilità genitoriale dall'altro).

Questa distinzione nel significato di presa in cura e presa in carico non è solo una questione terminologica ma può avere ricadute sulla spesa sanitaria riabilitativa ottimizzando le risorse presenti: da un lato è prevista la costante presenza di sanitari di riferimento per tutta l'età evolutiva (presa in carico) perché la famiglia e il bambino siano sempre accolti e ascoltati senza interruzioni o "dimissioni" dalle strutture, dall'altro dichiara i tempi e gli obiettivi dell'erogazione di prestazioni sanitarie (presa in cura) che possono e devono essere interrotte laddove non ritenute in grado di modificare il quadro clinico del bambino.

Alcune prestazioni riabilitative sono erogabili in tutte le strutture riabilitative, mentre altre (es. interventi chirurgici) sono erogabili in strutture dedicate che gestiranno la temporanea presa in cura dell'iter chirurgico etc., sempre assieme alle strutture territoriali di riferimento alle quali resta la presa in carico senza soluzione di continuità e la presa in cura temporanea per la parte fisioterapica, ortesica, etc. dell'iter chirurgico.

Sarebbe auspicabile uniformare questi processi di raccolta del consenso alle cure a livello nazionale da parte di tutte le strutture che erogano prestazioni di riabilitazione. La nuova normativa sul consenso informato in sanità prevede 2 fasi di ogni singolo consenso acquisito ciascuna con una propria firma del genitore e del sanitario: la prima firma conferma che le informazioni sono state fornite e recepite (informativa + comprensione) in data antecedente alla seconda; la seconda firma sancisce il consenso al percorso vero e proprio.

Il modulo di consenso è costituito da un unico documento che prevede una parte informativa e la dichiarazione firmata del consenso vero e proprio.

Bibliografia

- [1] Miller Keane Encyclopedia and Dictionary of Medicine, Nursing and Allied Health, Seventh edition, 2003. Saunders, Elsevier.
- [2] Raccomandazioni per la Riabilitazione dei bambini affetti da PCI, SIMFER-SINPIA (Aggiornamento 2013).
- [3] Cerebral palsy in under 25s: assessment and management. NICE guideline [NG62] Published date: January 2017.
- [4] Recommendations about communication, information and shared decision-making in the NICE guideline on patient experience in adult NHS services.
- [5] Management Of Cerebral Palsy In Children: A Guide For Allied Health Professionals. 14 March 2018
- [6] Law M, Hanna S, King G, Hurley P, King S, Kertoy M, Rosenbaum P. Factors affecting family-centred service delivery for children with disabilities. Child Care Health Dev. 2003 Sep;29(5):357-66.

- [7] Best practice guidelines for communicating to parents the diagnosis of disability. Early Human Development 139, 2019

Gruppo di lavoro

Responsabile scientifico

- *Ferrari Adriano*, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra

Coordinatrice di gruppo

- *Alboresi Silvia*, UDGEE, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra

Membri

- *Carboni Eva*, Fondazione Don Gnocchi ONLUS Centro E. Bignamini, Falconara M.ma, Fisiatra
- *Cascone Veronica*, ASL Avellino, Distretto Artipalda-Montoro, Fisiatra
- *Galvani Romina*, Centro Cardinal Ferrari-Santo Stefano Riabilitazione-KOS Care, Fontanellato, Fisiatra
- *Monsù Anna Maria*, Fondazione Don Gnocchi ONLUS Centro E. Bignamini, Falconara M.ma, Fisiatra
- *Poggianti Giuliana*, Fondazione Don Gnocchi ONLUS Centro E. Bignamini, Falconara M.ma, Fisiatra
- *Sassi Silvia*, UDGEE, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile
- SIRN Società Italiana di riabilitazione neurologica
- AIFI_GIS Pediatrico Associazione Italiana Fisioterapisti
- AITINE Associazione italiana Terapisti della Neuro e Psicomotricità in età evolutiva
- ANUPI TNPEE Associazione nazionale terapisti Neuro Psicomotricità dell'età evolutiva

PRESA IN CARICO DI UN BAMBINO AD ALTO RISCHIO O CON DIAGNOSI DI PC

Target

POPOLAZIONE

Bambini a rischio di sviluppare PC e i loro genitori/caregiver.

PROFESSIONISTI

Neuropsichiatri Infantili, Fisiatri, Neonatologi, Pediatri e Pediatri di Libera Scelta, Terapisti della Neuro e Psicomotricità dell'Età Evolutiva, Fisioterapisti, Logopedisti, Psicologi, Infermieri, Educatori della prima infanzia.

Fattori di rischio nella PC

Nell'ambito del percorso di presa in carico di un bambino a rischio di sviluppo di Paralisi Cerebrale (PC), è fondamentale partire dall'identificazione dei fattori di rischio.

La storia clinica è suggestiva del rischio di PC. Esiste una complessa interazione tra diversi fattori di rischio a seconda delle diverse epoche di sviluppo.

- Fattori preconcezionali: natimortalità pregressa, abortività, ricorso a tecniche di fecondazione assistita, status socio-economico basso.
- Fattori durante la gravidanza: ritardo di crescita intrauterino, prematurità, patologie tiroidee materne, pre-eclampsia, alterazioni placentari, sanguinamenti, infezioni, abuso di sostanze, gravidanza gemellare, difetti congeniti.
- Fattori perinatali: evento acuto ipossico durante il parto, stroke, convulsioni, ipoglicemia, ittero, infezioni.
- Fattori postnatali: stroke, infezioni, trauma cranico accidentale e non-accidentale.

Risulta essenziale fare una distinzione tra la nascita pretermine e a termine, in quanto sono legate a condizioni di rischio e decorsi clinici differenti (vedi Tabella 1.).

Tabella 1. Fattori di rischio per lo sviluppo di PC		
	NASCITA PRETERMINE	NASCITA A TERMINE
RISCHIO RILEVABILE PER PC ALLA NASCITA	<ul style="list-style-type: none"> • <28 settimane=3-9% • 28-31 settimane=3-5% • 32-36 settimane=<1% • >37 settimane=0.1% 	<ul style="list-style-type: none"> • Encefalopatia neonatale • Stroke neonatale

ALTERAZIONI NEURORADIOLOGICHE	<ul style="list-style-type: none"> • Lesione della sostanza bianca • PVL • IVH di grado III- IV • Alterazione della corona radiata al di sopra della PLIC • Ventricolomegalia • Infarto arterioso • Malformazioni 	<ul style="list-style-type: none"> • Lesioni della sostanza grigia dei gangli della base/talamo • Infarto arterioso • Emorragia • Coinvolgimento sia di sostanza bianca sia grigia • Compromissione della PLIC • Asimmetria della mielinizzazione • Malformazioni congenite
DECORSO CLINICO	<ul style="list-style-type: none"> • Ricovero in unità di terapia intensiva neonatale (UTIN) • Basso peso alla nascita • Esposizione a infezione/inflammatione precoce/postnatale/prenatale tardiva • Convulsioni • Enterocolite necrotizzante • Displasia broncopolmonare • Malattia polmonare cronica • Retinopatia severa della prematurità (ROP stadio 4 o 5) • Chirurgia per dotto arterioso pervio • Fattori di rischio evolutivi e neurocomportamentali - difficoltà di alimentazione per via orale 	<ul style="list-style-type: none"> • Ricovero in UTIN • Basso peso alla nascita • Ritardo di crescita intrauterino • Sindrome da aspirazione di meconio • Convulsioni neonatali • Infezioni • Ipoglicemia • Parto gemellare • Gemello sopravvissuto del co-gemello • Età materna superiore a 35 anni • Indice di Apgar basso • Difetti congeniti • Storia familiare di alterazione neurosviluppo

N.B. Occorre sottolineare che un terzo dei bambini che riceve diagnosi di PC non presenta fattori di rischio comunemente associati a PC.

Diagnosi precoce di PC o di alto rischio di PC

Nel 2017 Novak et al. hanno pubblicato le linee guida internazionali per la diagnosi precoce della PC¹ in cui sono state formulate le raccomandazioni in base alle migliori evidenze disponibili in letteratura, ponendo il focus sulla necessità di eseguire precocemente specifiche valutazioni standardizzate e sulla modalità di comunicazione delle notizie alla famiglia.

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida Internazionali¹

1.0 La diagnosi clinica di PC può e deve essere fatta il prima possibile in modo tale che:

- si possano avviare un intervento precoce e una sorveglianza diagnostica specifici per ottimizzare la neuroplasticità e prevenire le complicanze;
- i genitori possano ricevere un supporto psicologico e finanziario (se disponibile).

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

1.1 Quando vi è il sospetto di una diagnosi clinica che, tuttavia, non può essere fatta con certezza, dovrebbe essere data la diagnosi clinica ad interim di alto rischio di PC in modo che:

- si possano avviare un intervento precoce e una sorveglianza diagnostica specifici per ottimizzare la neuroplasticità e prevenire le complicanze;
- i genitori possano ricevere un supporto psicologico e finanziario (se disponibile);

- sia possibile fornire un monitoraggio diagnostico continuativo fino all'ottenimento di una diagnosi.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

2.0 Dovrebbero sempre essere condotte valutazioni e indagini standardizzate precoci per la diagnosi precoce di PC in popolazioni di neonati con rischi rilevabili (per esempio neonati pretermine, neonati con encefalopatia neonatale, neonati con difetti congeniti e neonati ricoverati in terapia intensiva neonatale).

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Nei neonati, i segni clinici e i sintomi della PC emergono ed evolvono prima dei 2 anni di età; per cui la diagnosi clinica di PC **PUÒ E DEVE** essere effettuata il prima possibile. Quando vi è il sospetto di una diagnosi clinica che non può essere fatta con certezza, bisognerebbe assegnare la diagnosi clinica provvisoria di **"alto rischio"** di PC.

La diagnosi si basa su:

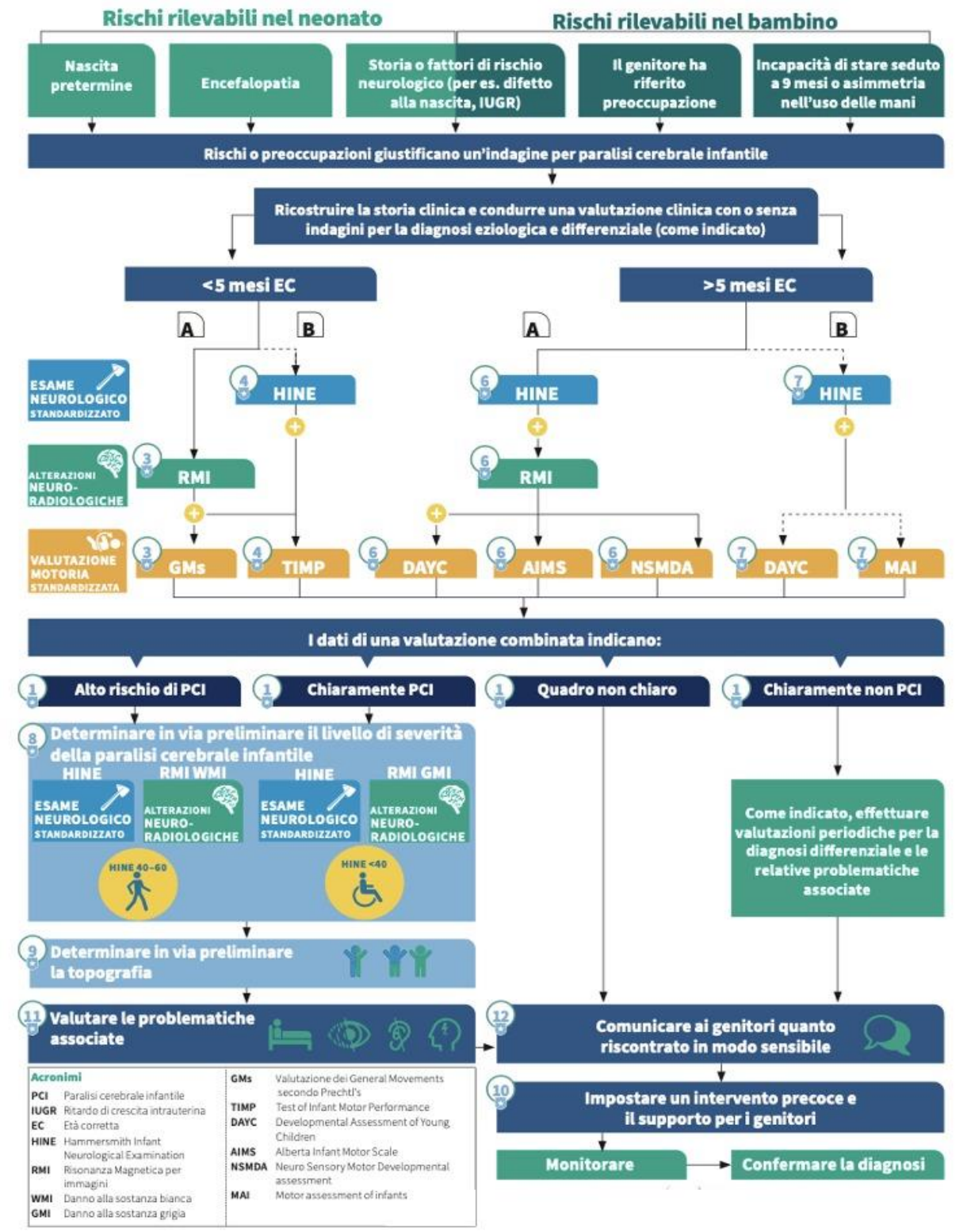
1. Valutazione **neuromotoria** standardizzata (e.g. *General Movements* – GMs; *Hammersmith Infant Neurological Examination* - HINE);
2. **Neuroimaging** e/o Storia di **fattori di rischio**.

Dunque, è possibile assegnare la diagnosi clinica di alto rischio di PC, secondo il seguente criterio: presenza di una disfunzione motoria (criterio essenziale) associata ad almeno 1 dei 2 criteri aggiuntivi, ossia alterazioni riscontrate al neuroimaging compatibili con PC o una storia clinica suggestiva di rischio di PC.

Il seguente algoritmo fa parte di una serie di documenti sviluppati in collaborazione con il NHMRC-funded Centre of Research Excellence in Cerebral Palsy presso il Murdoch Children's Research Institute in collaborazione con il Cerebral Palsy Alliance. Sono stati adattati (e poi tradotti in italiano) con il permesso di Novak et al. 2017. Early, Accurate Diagnosis and Early Intervention in Cerebral Palsy. JAMA Pediatr Sep 1;171(9):897-907. doi: 10.1001/jamapediatrics.2017.1689. Disponibile su <http://jamanetwork.com/journals/jamapediatrics/article-abstract/2636588>.

Algoritmo per la diagnosi precoce di paralisi cerebrale infantile o di alto rischio di paralisi cerebrale infantile

A Miglior percorso diagnostico disponibile basato sulle evidenze
B Migliore percorso diagnostico disponibile basato sulle evidenze, qualora alcuni strumenti del percorso A non siano disponibili



Diagnosi precoce in bambini di età < ai 5 mesi (età corretta - EC)

I 3 strumenti con la migliore validità predittiva per rilevare la PC prima dell'EC di 5 mesi sono:

1. la risonanza magnetica (RM) neonatale (sensibilità 86%-89%),
2. la valutazione qualitativa Prechtl dei GMs (98% di sensibilità),
3. l'HINE (90% di sensibilità).

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida Internazionali¹

3.0 Opzione A: Il metodo più accurato per la diagnosi precoce di PC nei neonati di età inferiore a 5 mesi (EC) con rischi neonatali rilevabili consiste nell'applicare una combinazione data dalla valutazione motoria standardizzata e dal neuroimaging e storia clinica con riscontro di fattori di rischio.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

3.1 Valutazione motoria standardizzata: I GMs combinati con il neuroimaging permettono di identificare una disfunzione motoria (95%-98% predittivo di PC).

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

3.2 RM (prima che si debba ricorrere alla sedazione) per determinare alterazioni neuroanatomiche a livello delle aree motorie cerebrali (80%-90% predittivo di PC). Si noti che neuroimmagini nella norma non precludono automaticamente la diagnosi di rischio di PC.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

4.0 Opzione B: Nei contesti in cui la valutazione dei GMs non sia disponibile e/o la RMI non sia sicura o conveniente (ad es. nei paesi a reddito medio-basso), la diagnosi precoce della PC nei bambini con "rischio neonatale rilevabile" e di età inferiore ai 5 mesi (EC) è comunque possibile e dovrebbe essere effettuata per consentire l'accesso all'intervento precoce.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

4.1 Valutazione neurologica standardizzata: HINE (un punteggio <57 a 3 mesi è predittivo al 96% di PC).

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

4.2 Valutazione motoria standardizzata: *Test of Infant Motor Performance* (TIMP)

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Diagnosi precoce in bambini di età > ai 5 mesi (EC)

Anche nel caso di bambini con rischi rilevabili e un'età compresa tra 5 e 24 mesi può e deve essere fatta il prima possibile una accurata diagnosi precoce di PC, tuttavia, sono necessari strumenti diagnostici differenti.

Dopo 5 mesi di età corretta, gli strumenti più predittivi per rilevare il rischio sono:

1. la RM (sensibilità 86%-89%) (se sicura e fattibile),
2. l'HINE (sensibilità 90%) e
3. valutazioni del profilo di sviluppo (83% C index).*

*Gli autori del documento di Novak et al.¹ indicano tra questi strumenti: l'*Alberta Infant Motor Scale* (AIMS), il *Test of Infant Motor Performance* (TIMP), *Developmental Assessment of Young Children* (DAYC), *Motor Assessment of Infants* (MAI), *Neuro Sensory Motor Development Assessment* (NSMDA).

Il metodo più accurato per l'identificazione precoce di PC in bambini con rischi identificabili di età corretta tra i 5 mesi e i 2 anni è: **la combinazione di HINE, valutazione motoria standardizzata e RM con storia clinica suggestiva per fattori di rischio.**

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida Internazionali¹

5.0 Qualsiasi neonato con:

- a. Mancata acquisizione della posizione seduta autonoma all'età di 9 mesi, o
- b. Asimmetria funzionale di un arto superiore, o
- c. Incapacità di sostenere il proprio peso in carico sulla superficie plantare dei piedi in appoggio (tallone e avampiede)

dovrebbe essere sottoposto a valutazioni standardizzate per PC.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

6.0 Opzione A: Il metodo più accurato per la diagnosi precoce di PC in bambini con rischi rilevabili e di età superiore ai 5 mesi (EC) ma inferiore ai 2 anni consiste nell'applicare una combinazione di valutazione neurologica standardizzata, neuroimaging e valutazione motoria standardizzata con storia clinica che riporta fattori di rischio.

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

6.1 Valutazione neurologica standardizzata: HINE [predittivo di PC al 90%]. Punteggi all'HINE < 73 (a 6, 9 o 12 mesi) dovrebbero essere considerati ad alto rischio di PC. Punteggi all'HINE < 40 (a 6, 9 o 12 mesi) quasi sempre sono indicativi di PC, quando combinati con le neuroimmagini e la valutazione motoria standardizzata.

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

6.2 RM per riscontrare alterazioni neuroanatomiche a livello delle aree motorie cerebrali (dovrebbe essere richiesta la sedazione a partire dalle 6 settimane fino ai 2 anni di età). Lesioni ben definite possono essere osservate precocemente, mentre le lesioni minime della sostanza bianca possono essere difficili da rilevare a causa della rapida crescita, della mielinizzazione e dell'attività dipendente dalla plasticità.

Nei bambini con neuroimmagini inizialmente nella norma (a 12-18 mesi) ma con alterazioni motorie o neurologiche persistenti si consiglia di ripetere le scansioni RMI a 2 anni di età, in combinazione con valutazioni motorie standardizzate.

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

Valutazione motoria standardizzata:

6.3 DAYC per i genitori per auto-segnalare e quantificare il ritardo motorio (89% predittivo di PC). Ulteriori valutazioni possono migliorare l'interpretazione dei risultati.

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

6.4 AIMS (86% predittivo di un'alterazione dell'outcome motorio) e **NSMDA** (82% predittivo di un'alterazione dell'outcome motorio).

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

7.0 Opzione B: Nei contesti in cui la RMI non sia sicura o conveniente (ad es. nei paesi a reddito medio-basso), la diagnosi precoce di PC in bambini con "rischi infantili rilevabili" e di età tra i 5 e i 24 mesi di EC è comunque possibile e dovrebbe essere effettuata per consentire l'accesso all'intervento precoce.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

7.1 Valutazione neurologica standardizzata: HINE [predittivo di PC al 90% in età compresa tra i 2 e i 24 mesi].

Punteggi HINE a 6, 9 o 12 mesi:

- < 73 indicano alto rischio di PC;
- < 40 (a 6, 9 o 12 mesi) indicano un outcome alterato, solitamente PC.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE**Valutazione motoria standardizzata:**

7.2 DAYC per quantificare il ritardo motorio (89% predittivo di PC).

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

7.3 MAI (73% predittivo di PC).

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE**Indicazioni aggiuntive sul processo diagnostico:**

- Le preoccupazioni dei genitori sono motivo valido per l'avvio di indagini diagnostiche e di un intervento precoce.
- La diagnosi clinica di PC o di "alto rischio" di PC dovrebbe sempre essere seguita da un invio ad un intervento precoce specifico per la PC. Un invio tempestivo ha l'obiettivo di ottimizzare la plasticità neuronale del bambino, prevenire le complicanze secondarie e migliorare il benessere del caregiver.
- La diagnosi di PC o di "alto rischio" di PC dovrebbe sempre includere valutazioni mediche standardizzate per indagare eventuali disturbi associati: disturbi del sonno, alterazioni visive, disturbi dell'udito ed epilessia.

La comunicazione diagnostica

La comunicazione della diagnosi alla famiglia è parte fondamentale del processo diagnostico: per questo deve avvenire con sensibilità e comprensione e dovrà essere organizzata in una modalità ben strutturata.

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida Internazionali¹

12.0 I genitori provano dolore e senso di perdita al momento della diagnosi, o quando gli viene detto che il loro bambino è ad "alto rischio" di PC; pertanto, la comunicazione alla famiglia dovrebbe avvenire tramite una serie di colloqui ben strutturati e in modo empatico. La comunicazione dovrebbe essere in presenza, "face to face", con la presenza di entrambi i genitori o dei caregiver (se appropriato), privata, onesta, comprensibile ed empatica, su misura per la famiglia, accompagnata da informazioni scritte, con l'identificazione dei punti di forza, l'invito a fare domande, a esprimere i propri sentimenti e a favorire il supporto tra i genitori e l'organizzazione di un intervento precoce.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

La transizione dall'ospedale al domicilio

Prima di dimettere il bambino:

- concordare un piano di dimissione con i genitori o caregiver;
- assicurarsi che il piano di dimissione includa informazioni chiare su eventuali fattori di rischio prenatale e perinatale per problemi e disturbi dello sviluppo;

- condividere il piano di dimissione scritto con genitori/caregiver, con il pediatra di famiglia e, eventualmente, con i servizi territoriali;
- informare i genitori o i caregiver circa le cure e il supporto postnatali di routine disponibili, in merito a:
 - servizi universali e raccomandazioni nazionali per valutare lo sviluppo di tutti i bambini attraverso lo screening (ad esempio screening dell'udito neonatale) e la sorveglianza (compreso lo sviluppo sociale, emotivo, comportamentale e del linguaggio) e
 - se al bambino verrà offerto anche un supporto e una sorveglianza dello sviluppo potenziati e piani per il follow-up;
- aiutare i genitori/caregiver ad acquisire le conoscenze, le abilità e la fiducia di cui hanno bisogno per prendersi cura del proprio bambino a casa e per supportare i suoi bisogni di sviluppo, tenendo conto del fatto che è probabile che siano ansiosi di prendersi cura del proprio bambino dopo la dimissione. Ciò può riguardare:
 - interazione con il bambino;
 - gestione dell'alimentazione;
 - ciclo sonno-veglia;
 - contenimento posturale del bambino, compreso il sonno sicuro;
 - impatto sulla vita quotidiana, come l'isolamento sociale dovuto alla paura di eventuali infezioni.

È necessario coinvolgere le reti di supporto sociale (che possono includere partner, nonni o altri membri della famiglia) dei genitori/caregiver del bambino durante la pianificazione della dimissione e durante il follow-up.

Inoltre, è fondamentale spiegare ai genitori o ai caregiver che l'età evolutiva (corretta) del bambino, che è calcolata dalla data di prevista del parto (e non dalla data di nascita), sarà utilizzata per i primi 2 anni per valutare le sue capacità funzionali e di sviluppo.

Consigliare ai genitori o ai caregiver di parlare con il proprio medico di famiglia se hanno dubbi sullo sviluppo del proprio bambino in qualsiasi fase dell'infanzia o dell'adolescenza.²

Il follow-up

Le linee guida NICE sul follow-up dei bambini nati pretermine² evidenziano l'importanza di fornire precocemente ai genitori e ai caregiver informazioni sul rischio e sulla prevalenza di problemi e disturbi dello sviluppo in questa popolazione, offrendosi di discuterne con loro. Tali informazioni dovrebbero essere adattate alle circostanze individuali e devono tenere conto:

- dei potenziali bisogni di sviluppo del bambino;
- del livello di istruzione dei genitori;
- di eventuali bisogni di assistenza sociale;

- del credo culturale, spirituale o religioso della famiglia;
- della necessità che le informazioni condivise con la famiglia siano coerenti tra i vari operatori sanitari.

Inoltre, è fondamentale fornire supporto (emotivo e psicologico) ai genitori/caregiver secondo necessità, riconoscendo il potenziale impatto significativo su tutta la famiglia. I momenti in cui il supporto può essere particolarmente prezioso includono:

- quando il bambino viene trasferito tra unità o ospedali;
- prima e dopo la dimissione a casa.

Nel contesto del follow-up, i segni motori precoci di PC che gli operatori dovrebbero riconoscere sono:

- ritardo nell'acquisizione delle tappe motorie secondo la correzione per l'età gestazionale;
- movimenti insoliti (anormali o assenti) o altre alterazioni del movimento, incluse l'asimmetria o la povertà del repertorio motorio;
- anomalie del tono, inclusa ipotonia (flaccidità) o spasticità (rigidità);
- persistenti difficoltà di alimentazione;
- difficoltà visive.²

La presa in carico

L'avvio della presa in carico di un bambino ad alto rischio di PC deve seguire tempestivamente la formulazione della diagnosi. Esiste infatti sempre maggiore evidenza dell'utilità di un avvio precoce dell'intervento.

La presa in carico nei bambini ad alto rischio di PC deve:

- essere attivata a partire dal follow-up neonatale e coinvolgere tempestivamente i servizi sanitari locali;
- consentire ai genitori e ai caregiver di essere coinvolti nelle decisioni sulla cura del bambino;
- essere fornita da un team multidisciplinare con le competenze necessarie;
- consentire la raccolta dei dati epidemiologici in modo standardizzato;
- essere conforme alle raccomandazioni delle linee guida presenti sul territorio nazionale.

Il team multidisciplinare deve avere conoscenze ed esperienza nelle seguenti aree:

- neurosviluppo tipico e atipico;
- somministrazione e interpretazione dei risultati di questionari e test standardizzati;

- percorsi di cura assistenziali (e.g. servizi territoriali) e sociali (e.g. servizi educativi della prima infanzia).

Il team multidisciplinare deve preferibilmente includere i seguenti professionisti:

- Neuropsichiatra Infantile;
- Fisiatra;
- Pediatra;
- Psicologo/a;
- Terapista esperto nello sviluppo psicomotorio (TNPEE, Fisioterapista, Terapista occupazionale);
- Logopedista.

Continuità assistenziale e relazionale

La continuità e la coerenza delle cure e l'instaurazione di relazioni di fiducia, empatiche e affidabili con i professionisti sanitari sono fondamentali per consentire ai pazienti di ricevere cure efficaci e appropriate. Rivestono un ruolo cruciale il pediatra di famiglia e il responsabile della presa in carico (tipicamente neuropsichiatra infantile o fisiatra). È essenziale informare la famiglia in merito a:

- chi è responsabile della loro assistenza clinica e del loro trattamento;
- i ruoli e le responsabilità dei diversi membri dell'équipe sanitaria;
- la comunicazione sulla loro cura che avviene tra i membri del team sanitario.

Le informazioni pertinenti dovrebbero essere condivise tra i vari professionisti e anche oltre i confini dell'assistenza sanitaria locale per supportare un'assistenza di alta qualità.

Per le famiglie che si rivolgono ad una serie di servizi diversi (ad esempio, servizi territoriali, centri specialistici di terzo livello, diversi reparti ospedalieri, etc.), è importante garantire un coordinamento efficace e una definizione delle priorità delle cure per ridurre al minimo l'impatto sul paziente.²

Gli autori di questo documento consigliano di consultare il recente lavoro "Il Follow-up del Neonato PRETERMINE. I primi sei anni di vita" pubblicato dalla Task force sul Follow-up del neonato pretermine (a cura della Società Italiana di Neonatologia e dell'Istituto Superiore della Sanità, disponibile in cartella allegato al seguente documento).

Bibliografia

- [1] Novak I, Morgan C, Adde L, ... , Badawi N. Early, Accurate Diagnosis and Early Intervention in Cerebral Palsy: Advances in Diagnosis and Treatment. JAMA Pediatr. 2017 Sep 1;171(9):897-907.
- [2] National Guideline Alliance (UK). Developmental follow-up of children and young people born preterm. London: National Institute for Health and Care Excellence (NICE); 2017 Aug. PMID: 28837304.

Gruppo di lavoro

Responsabile scientifico

- *Guzzetta Andrea*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Coordinatori di gruppo

- *Bai Arianna Valeria*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Fisiatra
- *Rocchitelli Lucia*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Membri

- *Beccani Laura*, Unità Disabilità Gravi Età Evolutiva, Ausl Reggio Emilia, Fisioterapista
- *Ferrari Fabrizio*, UO Neonatologia presso Azienda Ospedaliera - Universitaria di Modena, Neonatologo
- *Fiori Simona*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatra infantile
- *Lucarini Ludovica*, Usl Umbria 2 (Terni), Fisiatra
- *Pagano Romana*, Referente del GIS FT Pediatrico (Salerno), Fisioterapista
- *Picciolini Odoardo*, UOSD Medicina Fisica e Riabilitativa Pediatrica, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico (Milano), Fisiatra
- *Pulvirenti Francesca*, IRCCS delle Scienze Neurologiche di Bologna - UOCMRI, Bologna, Fisiatra
- *Sassi Silvia*, UDGEE, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile
- SIN Società Italiana di Neonatologia
- SIP Società Italiana di Pediatria
- AIFI_GIS Pediatrico Associazione Italiana Fisioterapisti

**INTERVENTO PRECOCE IN UN
BAMBINO AD ALTO RISCHIO O
CON DIAGNOSI DI PARALISI
CEREBRALE**

INTRODUZIONE

Il gruppo di lavoro (GDL) che ha trattato il tema dell'intervento precoce nel bambino ad alto rischio o con diagnosi di PC (età compresa tra 0 e 2 anni), per la stesura del seguente lavoro, ha fatto riferimento principalmente alle Linee Guida Internazionali di Pratica Clinica basate su Revisioni Sistematiche, pubblicate nel Maggio 2021.¹

Per comprendere a fondo le raccomandazioni della suddetta linea guida e del contenuto ulteriore dei documenti prodotti dal GDL, è fondamentale tenere in considerazione i principi guida generali alla base delle migliori pratiche condivise dagli autori:

1. i bambini con diagnosi o ad alto rischio di PC devono essere immediatamente indirizzati ad un intervento specifico per PC e per età;
2. dovrebbero essere fissati obiettivi compito- e contesto-specifici, ad un livello adeguato alle abilità del paziente, in base a cui aggiornare regolarmente tali obiettivi. I clinici dovrebbero inoltre garantire un coaching e un'educazione specifici per l'implementazione delle conoscenze e il supporto alla famiglia e ai caregiver;
3. i clinici dovrebbero supportare i genitori e i caregiver nel costruire expertise e competenze genitoriali, dando priorità ad una relazione genitore-figlio positiva. Gli obiettivi e le aspirazioni dei genitori devono essere al centro dell'intervento, che preveda l'essenziale partecipazione dei genitori stessi. Di particolare importanza è la necessità di una pratica frequente delle attività che conducono all'acquisizione di abilità motorie e all'indipendenza funzionale. Il setting terapeutico e le attività proposte in questo contesto non sono sufficienti da sole per raggiungere gli obiettivi dei programmi di intervento precoce.

Bibliografia

- [1] Morgan C, Fethers L, Adde L, ..., Novak I. Early Intervention for Children Aged 0 to 2 Years With or at High Risk of Cerebral Palsy: International Clinical Practice Guideline Based on Systematic Reviews. *JAMA Pediatr.* 2021 Aug 1;175(8):846-858.

INTERVENTO NEUROMOTORIO PRECOCE IN UN BAMBINO AD ALTO RISCHIO O CON DIAGNOSI DI PC

Il problema

Tutti i bambini con Paralisi Cerebrale (PC), per definizione, presentano un disturbo motorio e difficoltà nei *task* che prevedano una performance di tipo motorio. Secondo le casistiche, tre pazienti su quattro acquisiscono la capacità di deambulare.¹

Esiste una curva delle competenze grosso-motorie che descrive il potenziale motorio e il punto in cui il suo sviluppo raggiunge il *plateau*. Bambini deambulanti con PC raggiungono il 90% del loro potenziale di sviluppo grosso-motorio entro i 5 anni, mentre bambini non deambulanti raggiungono il 90% del loro sviluppo grosso-motorio entro i 3,5 anni. Prima che il bambino raggiunga il *plateau*, è importante concentrarsi sullo sviluppo attivo delle competenze. Tale curva, dunque, può dare informazioni fondamentali per sviluppare un progetto di trattamento realistico e individualizzato per ogni bambino.²

Perché è importante

L'importanza di un intervento motorio precoce è sostenuta da diversi studi nel bambino a rischio di PC e da evidenze derivanti da studi preclinici. Nei primi mesi di vita è presente una elevata plasticità cerebrale e predisposizione all'apprendimento motorio; sfruttare questa finestra di opportunità con un intervento basato sull'evidenza per chi ha una lesione cerebrale precoce massimizza i risultati funzionali e riduce al minimo le complicanze.³

Target

POPOLAZIONE

Bambini con PC o a rischio di sviluppare PC di età compresa tra 0 e 2 anni, e i loro genitori/caregiver.

PROFESSIONISTI

Neuropsichiatri Infantili, Fisiatri, Neonatologi, Pediatri e Pediatri di Libera Scelta, Terapisti della Neuro e Psicomotricità dell'Età Evolutiva, Fisioterapisti, Psicologi, Educatori della prima infanzia.

Inquadramento diagnostico

La valutazione della disfunzione motoria, l'identificazione di una postura alterata e/o il riscontro di un ritardo nell'acquisizione delle tappe motorie può essere difficile nella prima infanzia. Nella pratica clinica vengono utilizzati strumenti standardizzati (vedi Tabella 1. e 2.), specifici per una valutazione motoria precoce, che permettono non solo di progettare e individualizzare l'intervento abilitativo delle abilità fino e grosso-motorie, ma anche di stimare gli effetti e i cambiamenti del trattamento nel tempo.

Tabella 1. Strumenti di valutazione delle competenze motorie globali	
<p>PDMS-2 (<i>Peabody Developmental Motor Scales</i>, Seconda edizione; Van Hartingsveldt et al. 2005⁴)</p>	<p>Test motorio di performance specifiche per la fascia età da 0 a 5 anni, che permette una valutazione specifica delle abilità fino e grosso-motorie, in modo qualitativo e quantitativo, così che le abilità carenti possano essere identificate e tradotte in obiettivi personalizzati.</p>
<p>BSITD-III (<i>Bayley Scales of Infant and Toddler Development</i>, Terza edizione; Ferri et al. 2015⁵)</p>	<p>Strumento somministrabile a partire da 16 giorni di vita fino ai 3 anni e mezzo di età, suddiviso in 5 aree, tra cui la scala motoria: fine-motricità che esamina la manipolazione di oggetti, la presa e la risposta all'informazione tattile; grosso-motricità che valuta la postura, il movimento dinamico, l'equilibrio e la pianificazione motoria.</p>
<p>AIMS (<i>Alberta Infant Motor Scale</i>; Piper et al. 1992⁶, Novak et al. 2017⁷)</p>	<p>Strumento di screening per identificare un ritardo di sviluppo grosso-motorio per bambini da 0 ai 18 mesi di età (cammino autonomo). In base ai dati della letteratura, sono stati sviluppati 58 items per l'osservazione delle abilità dei bambini in quattro posizioni: prona, supina, seduta ed eretta. Ogni item si concentra su 3 parametri di performance: il carico, l'allineamento posturale e i movimenti antigravitazionali. L'AIMS ha un valore predittivo dell'86% per l'identificazione di un outcome motorio anormale.</p>
<p>GMDS-R (<i>Griffiths Mental Developmental Scales - Revised</i>; Battaglia & Savoini, 2007⁸)</p>	<p>Test per bambini da 0 a 2 anni, tramite le sottoscale Locomotoria, Coordinazione Occhio-Mano e Performance, permette di indagare i vari punti di forza e debolezza su cui impostare l'intervento specifico.</p>
<p>TIMP (<i>Test of Infant Motor Performance</i>; Campbell et al. 1995⁹)</p>	<p>Progettato per neonati dalle 34 settimane fino ai 4 mesi (età corretta). Si compone di due scale, una per valutare i movimenti spontanei e l'altra per valutare le risposte del bambino dopo essere stato posizionato e manipolato in una varietà di orientamenti spaziali e sottoposto ad una serie di input visivi o uditivi.</p>
<p>IMP (<i>Infant Motor Profile</i>; Heineman et al. 2008¹⁰)</p>	<p>Nuovo strumento basato su videoregistrazioni per valutare lo sviluppo motorio dei bambini dai 3 ai 18 mesi. Viene osservato il comportamento motorio spontaneo in posizione supina, prona, seduta, in piedi, del cammino e durante il raggiungimento e l'afferramento. L'IMP fornisce informazioni sul repertorio motorio del bambino, sulle sue capacità di selezionare strategie motorie adattive e sul rendimento grosso e fino-motorio. Si compone di</p>

cinque domini: variabilità del movimento, adattabilità, performance, simmetria e fluidità. Gli studi iniziali hanno mostrato una buona affidabilità e una validità promettente.

Tabella 2. Strumenti di valutazione delle performance manuali

<p>Kids-AHA (<i>Kids - Assisting Hand Assessment</i>; Holmefur & Krumlinde-Sundholm 2016¹¹; Louwers et al. 2016¹²)</p> <p>Mini - Assisting Hand Assessment (Greaves et al. 2013¹³).</p>	<p>Strumento che valuta il funzionamento della mano plegica nelle attività di gioco bimanuali, in bambini con paralisi cerebrale emiplegica o unilaterale. Permette inoltre di pianificare in maniera mirata il trattamento in base al livello di abilità del bambino e valuta l'efficacia dell'intervento abilitativo.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Per i bambini dai 18 mesi ai 5 anni viene utilizzata la versione Small-Kids AHA. • È disponibile anche una versione per bambini di età compresa tra gli otto e i 18 mesi, denominata Mini-AHA.
<p>HAI (<i>Hand Assessment for Infants</i>; Ek et al. 2019¹⁴)</p>	<p>Strumento di valutazione basato su videoregistrazioni che ha lo scopo di quantificare la funzionalità dell'arto superiore e della mano a partire dal 3° fino al 12° mese di vita post-terminale. È costituito da 17 items che descrivono diversi aspetti dell'uso funzionale della mano, al fine di rilevare e misurare eventuali asimmetrie e monitorare gli effetti del trattamento nel tempo. Permette di stabilire in che modo il bambino interagisce spontaneamente con gli oggetti elicitando azioni sia uni che bimanuali (<i>reaching, holding, grasping ed exploring</i>).</p>

Per la descrizione delle funzioni grosso-motorie nei bambini con PC, anche in prospettiva prognostica, in maniera universale viene utilizzato il *Gross Motor Function Classification System– Expanded and Revised* (GMFCS – E & R; Tabella 3.), sistema di classificazione su 5 livelli indicativi del funzionamento del bambino con PC nella vita quotidiana¹⁵. I bambini sotto i 2 anni, se prematuri, dovrebbero essere valutati secondo la loro età corretta. Le distinzioni tra livello I e livello II non sono così marcate come le differenze tra gli altri livelli, in particolare in questa fascia d'età.

Tabella 3. Gross Motor Function Classification System– Expanded and Revised (0-2 anni)

LIVELLO	DESCRIZIONE
I	I bambini si alzano e si siedono a terra con entrambe le mani libere per manipolare oggetti. Gattinano, si alzano in piedi e camminano aggrappandosi ai mobili. I bambini camminano tra 18 mesi e 2 anni di età senza necessità di alcun ausilio per la mobilità.
II	I bambini mantengono la posizione seduta a terra ma potrebbero necessitare dell'uso delle mani come sostegno per mantenere l'equilibrio. Strisciano o gattinano. Possono alzarsi in piedi e camminare aggrappandosi ai mobili.

III	I bambini mantengono la posizione seduta a terra con sostegno alla parte inferiore del tronco. Rotolano e strisciano.
IV	I bambini hanno il controllo del capo ma è necessario il sostegno del tronco per la posizione seduta a terra. Raggiungono rotolando la posizione supina e possono rotolare in posizione prona.
V	Le menomazioni fisiche limitano il controllo volontario del movimento. In posizione prona e in posizione seduta i bambini non sono in grado di sostenere il capo e il tronco contro gravità. Necessitano di assistenza per rotolare.

Per la descrizione dell'abilità manuale nei bambini con PC, di età compresa tra 1 e 4 anni, viene utilizzato il *Mini-Manual Ability Classification System* (Mini-MACS; vedi Tabella 4.). È un sistema di classificazione su 5 livelli indicativi della complessiva abilità manuale in relazione all'utilizzo di oggetti della vita quotidiana, dunque alla capacità spontanea e alla necessità di assistenza o di adattamenti particolari [https://www.macs.nu/files/Mini-MACS_Italian_2016.pdf]. Il sistema Mini-MACS comprende l'intero spettro delle limitazioni funzionali riscontrabili nei bambini con PC e ne include tutti i sottotipi.

Tabella 4. Mini-Manual Ability Classification System (1-4 anni)

LIVELLO	DESCRIZIONE
I	Gestisce gli oggetti facilmente e con successo. Il bambino può avere qualche lieve limitazione nello svolgere azioni che richiedono precisione e coordinazione tra le due mani ma le porta comunque a termine. Se confrontato con altri bambini della stessa età, può richiedere un po' più assistenza da parte dell'adulto quando utilizza gli oggetti.
II	Gestisce la maggioranza degli oggetti ma la qualità e/o la velocità nel compiere l'azione sono piuttosto ridotte. Alcune azioni possono essere svolte e portate a termine solo con qualche difficoltà e dopo averle provate. Il bambino può tentare una strategia alternativa come l'usare una mano sola. Rispetto ai bambini della sua età, necessita più frequentemente dell'assistenza dell'adulto per gestire gli oggetti.
III	Gestisce gli oggetti con difficoltà. La modalità di svolgimento delle azioni è lenta con varietà e qualità limitate. Gli oggetti facili da maneggiare vengono gestiti in modo autonomo per breve tempo. Per usare gli oggetti il bambino necessita spesso di aiuto e supporto da parte dell'adulto.
IV	Gestisce una selezione limitata di oggetti facili da maneggiare in azioni semplici. Le azioni sono svolte lentamente, con fatica e/o casualmente. Per usare gli oggetti il bambino necessita di aiuto e supporto costante da parte dell'adulto.

V

Non gestisce gli oggetti e ha abilità molto limitate anche nello svolgere azioni semplici. Nel migliore dei casi, e in costante interazione con un adulto, il bambino può spingere, toccare, premere o trattenere pochi oggetti.

Strategie di intervento

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida Internazionali⁶

PER BAMBINI CON DIAGNOSI O AD ALTO RISCHIO DI SVILUPPO DI PC UNILATERALE O BILATERALE:

1. Avvio precoce dell'intervento (FORTE A FAVORE) a sfavore del "wait and see" (FORTE A SFAVORE)

È raccomandato l'avvio dell'intervento al momento del sospetto della diagnosi, nel rispetto delle richieste di intervento precoce dei genitori, al fine di sfruttare la neuroplasticità attraverso un *training* specifico.

Non è raccomandato l'atteggiamento "wait and see", in quanto si corre il rischio di perdere la finestra critica per la plasticità neuromuscolare. (Raccomandazione 1)

2. Training motorio compito-specifico

È raccomandato un training motorio compito-specifico che includa:

- la scoperta intenzionale dell'ambiente e soluzioni per affrontare le sfide motorie,
- la selezione di attività motorie impegnative ma realizzabili che richiedono persistenza per il successo,
- la pratica quotidiana ripetuta (per quanto possibile) per l'acquisizione e il perfezionamento delle abilità,
- il *coaching* dei genitori per strutturare la pratica oltre le sessioni terapeutiche programmate (per un dosaggio adeguato)
- la creazione di ambienti arricchiti che promuovano la varietà del movimento e una pratica intensa e divertente. (Raccomandazione 2)

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

3. Movimento passivo

Non sono raccomandate tecniche di manipolazione passive, controllate dal terapeuta per l'attivazione del movimento o per le attività. (Raccomandazione 3)

RACCOMANDAZIONE FORTE A SFAVORE

PER BAMBINI CON DIAGNOSI O AD ALTO RISCHIO DI SVILUPPO DI PC UNILATERALE:

4. CIMT o terapia bimanuale

È raccomandata l'applicazione di protocolli CIMT (*Constraint Induced Movement Therapy*) e/o *bimanual training* nel momento del sospetto di una diagnosi di PC unilaterale, poiché i benefici superano il rischio del danno dovuto al non utilizzo delle finestre di plasticità e di diagnosi falso-positive. Si raccomandano brevi intervalli di CIMT (30-60 min di programmi domiciliari supervisionati dal terapeuta per 6 settimane) nella prima infanzia, aumentando l'intensità con l'età. (Raccomandazione 4)

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Le evidenze più recenti indicano la necessità di iniziare tempestivamente l'intervento abilitativo, al fine di sfruttare i processi di neuroplasticità associati all'intervento precoce.^{7,17} Pertanto, nella pratica comune, in un bambino con storia anamnestica significativa, l'osservazione dei genitori e la loro preoccupazione è importante e risulta essere una

ragione sufficiente per avviare l'intervento abilitativo e di supporto, anche quando il bambino non ha una diagnosi definitiva di PC.^{18,19}

In considerazione dell'elevato valore predittivo degli strumenti diagnostici disponibili, non è buona pratica l'approccio “*wait and see*” che consiste nel limitarsi ad osservare e attendere l'insorgenza di chiari sintomi clinici riferibili ad un disturbo o ad un ritardo motorio. Piuttosto appare necessario avviare l'intervento e solo successivamente, quando il progresso delle abilità motorie del bambino sarà sufficiente ad escludere la diagnosi di PC, si può suggerire ai genitori di ridurre o interrompere tale trattamento.¹⁷

È buona pratica disegnare ed implementare un intervento che includa la scoperta autonoma dell'ambiente e soluzioni per movimenti finalizzati.²⁰⁻²⁶ Le evidenze, sebbene limitate ma di grado da moderato ad alto, sono a favore di “compiti di movimento” che mettano il bambino alla prova e che il bambino sia in grado di portare a termine, attraverso tentativi ed errori fino al successo del compito stesso.²²⁻²⁷

I clinici dovrebbero coinvolgere i genitori e i caregivers, secondo i principi della *Family Centered Care*, in modo che siano parte attiva nella pratica dell'esercizio del bambino al di fuori delle sessioni di terapia programmata. Infatti, i genitori svolgono un ruolo centrale nella definizione degli obiettivi dell'intervento e nell'ideare compiti di difficoltà appropriata per il proprio bambino («*just right challenge*»). La partecipazione dei genitori all'intervento è essenziale per molteplici ragioni, incluso il bisogno dei bambini di essere esposti con sufficiente frequenza ed intensità ad attività motorie piacevoli e svolte in un ambiente arricchito, così da sviluppare ed interiorizzare le nuove competenze motorie.^{20,23,28}

Approcci tipo *Goals – Activity – Motor Enrichment* (GAME, basati sulla combinazione di training motori, interazione con l'ambiente, arricchimento ambientale e *coaching* genitoriale)^{21,29} e *Small Step Program* (basato sulla promozione delle abilità grosso-motorie e posturali, dell'uso delle mani per l'esplorazione dell'ambiente e della comunicazione)²² rappresentano un chiaro esempio della messa in atto dei principi appena esposti.

Alla luce di quanto esposto, non rientra nei principi di buona pratica avviare interventi basati sulle teorie neuromaturazionali dello sviluppo o comunque interventi in cui il bambino sia un partecipante passivo e in cui il terapeuta effettui parte o gran parte del movimento del bambino.^{3,20,30} La *Neurodevelopmental Therapy*, come definito e descritto nella maggior parte degli studi esaminati, non ha mai dimostrato maggiore efficacia rispetto alle terapie di controllo, a causa della sua natura passiva; le evidenze dell'intervento su bambini più grandi con PC raccomandano di non utilizzare approcci passivi.^{1,3} Si tratta tuttavia di studi datati, mentre le più recenti versioni del trattamento non sono state ancora sottoposte a studi randomizzati.³¹

Al fine di pianificare un intervento che sia personalizzato per il bambino, risulta fondamentale tenere conto delle caratteristiche topografiche della compromissione

motoria. Nel caso di bambini con diagnosi di PC unilaterale o con un quadro di rilevante asimmetria tra gli arti superiori ed elevato rischio di sviluppo di danno unilaterale è indicato avviare precocemente un intervento specifico per l'arto superiore con l'obiettivo primario di contrastare il sottoutilizzo del repertorio motorio e la progressiva strutturazione dell'apprendimento al non uso. Sulla scorta della neuroplasticità cerebrale nei primissimi anni di vita (0-24 mesi) è pertanto indispensabile una precocità di intervento di adeguata intensità, ad elevato coinvolgimento familiare condiviso, affidato alle figure tecniche che adattino progressivamente le indicazioni di sostegno e supporto all'emergere della funzione.¹⁶ Anche in questo caso non è buona pratica clinica seguire il metodo "wait and see": il beneficio potenziale nell'utilizzo precoce e frequente dell'arto superiore coinvolto supera il rischio limitato di effetti nocivi in caso di diagnosi errata.

Le strategie di intervento che sono maggiormente supportate dalla letteratura sono rappresentate da interventi tempestivi, intensivi e task-oriented quali la CIMT e il trattamento intensivo bimanuale (HABIT - *Hand-Arm Bimanual Intensive Therapy*) fondati sull'apprendimento motorio, riadattati per bambini sotto l'anno di vita (per cui si parla di *baby-CIMT* e *baby-bimanual*).^{24,32} Le due modalità di intervento non sono alternative, ma possono essere integrate; sia la pratica clinica che diversi trial clinici in corso prevedono infatti l'integrazione delle due metodiche ([per approfondire all'Appendice 1. *Constraint Induced Movement Therapy* - CIMT L'esperienza dell'IRCCS Eugenio Medea](#)).

Va infine sottolineato che la letteratura sull'intervento precoce nei neonati ad alto rischio con una qualità metodologica sufficiente è limitata, eterogenea e fornisce evidenze deboli sugli outcome. È pertanto necessario avviare ulteriori studi e implementare le ricerche future.³³

Bibliografia

- [3] Novak, I., Morgan, C., Fahey, M., Finch-Edmondson, M., Galea, C., Hines, A., ... & Shore, B. (2020). State of the evidence traffic lights 2019: systematic review of interventions for preventing and treating children with cerebral palsy. *Current neurology and neuroscience reports*, 20(2), 1-21.
- [4] Rosenbaum, P. L., Walter, S. D., Hanna, S. E., Palisano, R. J., Russell, D. J., Raina, P., ... & Galuppi, B. E. (2002). Prognosis for gross motor function in cerebral palsy: creation of motor development curves. *Jama*, 288(11), 1357-1363.
- [5] Novak I, McIntyre S, Morgan C, Campbell L, Dark L, Morton N, Stumbles E, Wilson SA, Goldsmith S. A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence. *Dev Med Child Neurol*. 2013 Oct;55(10):885-910.
- [6] Van Hartingsveldt, M., Cup, E. & Oostendorp, R. A. B. (2005). Reliability and validity of the fine motor scale of the Peabody Developmental Motor Scales-2. *Occupational therapy international*. 12. 1-13. 10.1002/oti.11.
- [7] Ferri, R. et al. (2015). Bayley: scales of infant and Toddler development-terza edizione. Contributo alla taratura italiana. Ed. Giunti, O.S.

- [8] Piper MC, Pinnell LE, Darrah J, Maguire T, Byrne PJ. (1992). Construction and validation of the Alberta Infant Motor Scale (AIMS). *Can J Public Health*. 1992 Jul-Aug;83 Suppl 2:S46-50. PMID: 1468050.
- [9] Novak I et al. Early, Accurate Diagnosis and Early Intervention in Cerebral Palsy: Advances in Diagnosis and Treatment. *JAMA Pediatr*. 2017 Sep 1;171(9):897-907.
- [10] Battaglia, F. M., Savoini, M., & Huntley, M. (2007). *GMDS-R: Griffiths mental development scales, revised: 0-2 anni: manuale /Ruth Griffiths edizione italiana a cura di Francesca Maria Battaglia e Margherita Savoini*. Firenze: Giunti O.S.
- [11] Campbell SK, Kolobe TH, Osten ET, Lenke M, Girolami GL. (1995). Construct validity of the test of infant motor performance. *Phys Ther*. 1995 Jul;75(7):585-96.
- [12] Heineman KR, Bos AF, Hadders-Algra M. The Infant Motor Profile: a standardized and qualitative method to assess motor behaviour in infancy. *Dev Med Child Neurol*. 2008 Apr;50(4):275-82.
- [13] Holmefur MM, Krumlinde-Sundholm L. Psychometric properties of a revised version of the Assisting Hand Assessment (Kids-AHA 5.0). *Dev Med Child Neurol*. 2016 Jun;58(6):618-24.
- [14] Louwers A, Beelen A, Holmefur M, Krumlinde-Sundholm L. Development of the Assisting Hand Assessment for adolescents (Ad-AHA) and validation of the AHA from 18 months to 18 years. *Dev Med Child Neurol* 2016; 58: 1303–09.
- [15] Greaves S, Imms C, Dodd K, Krumlinde-Sundholm L. (2013). Development of the Mini-Assisting Hand Assessment: evidence for content and internal scale validity. *Dev Med Child Neurol*. 2013 Nov;55(11):1030-7.
- [16] Ek L, Eliasson AC, Sicola E, Sjöstrand L, Guzzetta A, Sgandurra G, Cioni G, Krumlinde-Sundholm L. (2019). Hand Assessment for Infants: normative reference values. *Dev Med Child Neurol*. 2019 Sep;61(9):1087-1092.
- [17] https://canchild.ca/system/tenon/assets/attachments/000/000/071/original/GMFCS-ER_Translation-Italian.pdf?license=yes
- [18] Morgan C., Fetters L., Adde L., et al. Early Intervention for Children Aged 0 to 2 Years With or at High Risk of Cerebral Palsy: International Clinical Practice Guideline Based on Systematic Reviews. *JAMA Pediatr*. Published online May 17, 2021.
- [19] Kolb B, Harker A, Gibb R. Principles of plasticity in the developing brain. *Dev Med Child Neurol*. 2017 Dec;59(12):1218-1223.
- [20] Guttman, K., Flibotte, J., & DeMauro, S. B. (2018). Parental perspectives on diagnosis and prognosis of neonatal intensive care unit graduates with cerebral palsy. *The Journal of pediatrics*, 203, 156-162.
- [21] Byrne, R., Duncan, A., Pickar, T., Burkhardt, S., Boyd, R. N., Neel, M. L., & Maitre, N. L. (2019). Comparing parent and provider priorities in discussions of early detection and intervention for infants with and at risk of cerebral palsy. *Child: care, health and development*.
- [22] Morgan C et al. Effectiveness of motor interventions in infants with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2016 Sep; 58(9):900-9.
- [23] Morgan C et al. Single blind randomised controlled trial of GAME (Goals - Activity - Motor Enrichment) in infants at high risk of cerebral palsy. *Res Dev Disabil*. 2016 Aug; 55:256-67.

- [24] Holmström L et al. Efficacy of the Small Step Program in a Randomized Controlled Trial for Infants under 12 Months Old at Risk of Cerebral Palsy (CP) and Other Neurological Disorders. *J Clin Med*. 2019 Jul 11;8(7).
- [25] Harbourne RT & Berger SE. Embodied Cognition in Practice: Exploring Effects of a Motor-Based Problem-Solving Intervention. *Phys Ther*. 2019 Jun; 99(6):786-796.
- [26] Eliasson AC. The effectiveness of Baby-CIMT in infants younger than 12 months with clinical signs of unilateral-cerebral palsy; an explorative study with randomized design. *Res Dev Disabil*. 2018 Jan;72:191-201.
- [27] Campbell SK et al. Behavior During Tethered Kicking in Infants With Periventricular Brain Injury. *Pediatr Phys Ther*. 2015 Winter;27(4):403-12.
- [28] Kolobe THA, Fagg AH. Robot reinforcement and error-based movement learning in infants with and without cerebral palsy. *Phys Ther*. 2019;99:677–688.
- [29] Morgan C, Crowle C, Goyen TA, Hardman C, Jackman M, Novak I, Badawi N. Sensitivity and specificity of General Movements Assessment for diagnostic accuracy of detecting cerebral palsy early in an Australian context. *J Paediatr Child Health*. 2016 Jan;52(1):54-9.
- [30] Hielkema T, Boxum AG, Hamer EG, La Bastide-Van Gemert S, Dirks T, Reinders-Messelink HA, Maathuis CGB, Verheijden J, Geertzen JHB, Hadders-Algra M. LEARN2MOVE 0-2 years, a randomized early intervention trial for infants at very high risk of cerebral palsy: family outcome and infant's functional outcome. *Disabil Rehabil*. 2019 May 29;1-9.
- [31] Morgan C, Novak I, Dale RC, Badawi N. Optimising motor learning in infants at high risk of cerebral palsy: a pilot study. *BMC Pediatr*. 2015 Apr 1;15:30.
- [32] Zanon, M. A., Pacheco, R. L., Latorraca, C. D. O. C., Martimbianco, A. L. C., Pachito, D. V., & Riera, R. (2019). Neurodevelopmental Treatment (Bobath) for Children With Cerebral Palsy: A Systematic Review. *Journal of child neurology*, 0883073819852237.
- [33] Hielkema T, Toonen RF, Hooijsma SJ, Dirks T, Reinders-Messelink HA, Maathuis CGB, Geertzen JHB, Hadders-Algra M. Changes in the Content of Pediatric Physical Therapy for Infants: A Quantitative, Observational Study. *Phys Occup Ther Pediatr*. 2018;38(5):457-488.
- [34] Chamudot R, Parush S, Rigbi A, Horovitz R, Gross-Tsur V. Effectiveness of Modified Constraint-Induced Movement Therapy Compared With Bimanual Therapy Home Programs for Infants With Hemiplegia: A Randomized Controlled Trial. *Am J Occup Ther*. 2018 Nov/Dec;72(6):7206205010p1-7206205010p9.
- [35] Hadders-Algra M, Boxum AG, Hielkema T, Hamer EG. Effect of early intervention in infants at very high risk of cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2017 Mar;59(3):246-258.

Gruppo di lavoro

Responsabile scientifico

- *Guzzetta Andrea*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Coordinatori di gruppo

- *Bai Arianna Valeria*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Fisiatra
- *Picciolini Odoardo*, UOSD Medicina Fisica e Riabilitativa Pediatrica, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico (Milano), Fisiatra
- *Rocchitelli Lucia*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Membri

- *Ancona Vera*, IRCCS Eugenio Medea - Associazione la Nostra Famiglia (Treviso), Fisiatra
- *Beccani Laura*, Unità Disabilità Gravi Età Evolutiva, Ausl Reggio Emilia, Fisioterapista
- *Bedetti Luca*, PhD in Clinical and Experimental Medicine University of Modena and Reggio Emilia (Modena), Neonatologo
- *Bertamino Marta*, IRCCS Giannina Gaslini (Genova), Pediatra
- *Bertoncelli Natascia*, Neonatologia, AOU di Modena (Modena), Fisioterapista
- *Di Canio Daniela*, Dipartimento di Patologia Umana dell'Adulto e dell'Età Evolutiva G. Barresi, UOC di NPI, Policlinico Universitario G. Martino (Messina), Neuropsichiatria Infantile
- *Di Rosa Gabriella*, Dipartimento di Patologia Umana dell'Adulto e dell'Età Evolutiva G. Barresi, UOC di NPI, Policlinico Universitario G. Martino (Messina), Neuropsichiatria Infantile
- *Fontana Camilla*, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico (Milano), TNPEE
- *Germiniasi Chiara*, IRCCS Medea Associazione La Nostra Famiglia (Bosisio Parini), Fisiatra
- *Lucaccioni Laura*, Pediatria, AOU di Modena (Modena), Pediatra
- *Lucarini Ludovica*, Usl Umbria 2 (Terni), Fisiatra
- *Lugari Patrizia*, UA DATeR Riabilitazione Ospedale Maggiore – UOCMRI, Bologna, Fisioterapista
- *Lugli Licia*, Neonatologia, AOU di Modena (Modena), Neonatologo
- *Oliva Maria Carmela*, IRCCS Medea Associazione La Nostra Famiglia (Brindisi), Fisiatra
- *Pagano Romana*, Referente del GIS FT Pediatrico (Salerno), Fisioterapista
- *Pulvirenti Francesca*, IRCCS delle Scienze Neurologiche di Bologna - UOCMRI, Bologna, Fisiatra
- *Sassi Silvia*, UDGEE, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra
- *Tacchino Chiara*, IRCCS Giannina Gaslini (Genova), Fisiatra

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile
- SIN Società Italiana di Neonatologia
- SIP Società Italiana di Pediatria
- AIFL_GIS Pediatrico Associazione Italiana Fisioterapisti
- AITINE Associazione italiana Terapisti della Neuro e Psicomotricità in età evolutiva
- ANUPI TNPEE Associazione nazionale terapisti Neuro Psicomotricità dell'età evolutiva

Appendice 1.

Constraint Induced Movement Therapy – CIMT

L'esperienza dell'IRCCS Eugenio Medea

La diagnosi di Paralisi Cerebrale (PC) unilaterale o la presenza di una rilevante asimmetria tra gli arti superiori impone una attenzione specifica nella proposta di trattamento a sostegno dell'arto superiore con gli obiettivi prioritari di contrastare l'apprendimento al non uso, il sottoutilizzo del suo repertorio ed il suo progressivo impoverimento.

La letteratura sostiene l'indicazione ad un percorso specifico, da avviare precocemente, in relazione alla nota possibilità di riorganizzazione maladattiva della plasticità cerebrale, che si orienta verso una iperspecializzazione dell'arto sano, che può non essere il dominante, con ricadute funzionali importanti sul lungo periodo nell'ambito prassico e grafo-motorio. In questo panorama si inserisce la proposta di *Constraint Induced Movement Therapy* (CIMT) con la quale, vincolando l'utilizzo dell'arto sano, con differenti misure di limitazione, si costruisce un percorso a supporto dell'integrazione dell'arto superiore paretico con un trattamento ad alta specificità e personalizzazione.

L'esperienza italiana

In ambito nazionale, l'esperienza del trial multicentrico del Gruppo Italiano Paralisi Cerebrali Infantili - GIPCI (2009) ha definito l'efficacia di CIMT e trattamento intensivo bimanuale rispetto ad un trattamento con "*usual therapy*", non centrato sull'arto superiore paretico.

La CIMT ha mostrato una maggiore rapidità nel rendere disponibile la mano paretica nell'attivare abilità di prensione, mentre nei bambini trattati con training bimanuale intensivo si è osservato il miglioramento dell'uso spontaneo nel gioco e nelle "*activities of daily living*" (ADLs).

In entrambi gruppi il beneficio del trattamento si è mantenuto a distanza. Nessun cambiamento si è osservato nella "*usual therapy*". I risultati funzionali alle scale dedicate specifiche, accanto alla buona accettazione ed al benessere del bambino e della sua famiglia, documentati da opportune valutazioni psicologiche, hanno sancito efficacia e sicurezza del trattamento CIMT in ambito pediatrico, peraltro ampiamente diffuso in ambito internazionale. La letteratura offre numerosi spunti di riflessione al riguardo.

Dalla conclusione del trial multicentrico, l'esperienza dell'IRCCS Eugenio Medea è quella di un trattamento combinato ed integrato CIMT + Habit (*Hand-Arm Bimanual Intensive Therapy*) e si fonda sui criteri di intervento intensivo integrato precoce avendo, negli ultimi due anni, riguardato un piccolo gruppo di bambini di età compresa tra i 6 e i 36 mesi.

Nella stesura del progetto riabilitativo individuale l'arto superiore e la mano in particolare vengono osservati nella componente del gesto, quindi come ricevitore sensoriale straordinario e straordinario effectore, la cui funzione non è certo limitata alle funzioni di afferramento e rilascio. La mano si muove, esplora, comunica, consola, conosce e riconosce, difende. La mano afferra per manipolare e per costruire, dalla presa alla prassia.

L'intervento abilitativo precoce è integrato nell'ottica di una visione del bambino nella sua interezza e nella complessità di tutte le sue funzioni adattive.

Il percorso è ad **elevata personalizzazione**, l'obiettivo prioritario è l'emergere della consapevolezza e della integrazione dell'arto superiore, del controllo visivo della manualità, della competenza della mano nella presa e della progressiva trasformazione della presa in manipolazione e prassia, a sostegno della attività bimanuale.

Il trattamento è sempre a misura di bambino, veicolato attraverso il gioco, in uno spazio dedicato, con stretta **condivisione con la famiglia** in un'ottica di "*family centered care*", considerando i genitori come parte integrante ed attiva del progetto.

La famiglia ha un ruolo centrale nella condivisione delle proposte di trattamento: si condividono attività, materiali e proposte di gioco; spesso sono gli stessi genitori a costruire giochi di supporto e a dividerli con le figure terapeutiche. L'esperienza di delegare al genitore parti più sostanziali delle attività si è scontrata con alcune difficoltà nella tolleranza alla frustrazione reciproca, soprattutto nelle fasi iniziali di costruzione. Non si è mai interrotto alcun trattamento.

Il monitoraggio del benessere del bambino e del caregiver che lo accompagna è garantito dalla presenza della psicologa nella équipe multidisciplinare.

Criteri per l'avvio del trattamento

Condizione necessaria e sufficiente all'avvio del trattamento non è la sola diagnosi di danno unilaterale: la stabilità neurovegetativa, le capacità di autoregolazione, una attenzione congiunta e condivisa, l'assenza di rilevanti problematiche neurovisive sono criteri necessari e irrinunciabili per costruire il percorso di trattamento.

Nel bambino molto piccolo, stante le condizioni cliniche di base, non si pongono criteri di "gravità", anche in bambini con quadro neuroradiologico significativo e iniziale rilevante compromissione motoria si sono osservate comparsa di reazioni paracadute a mano chiusa, reazioni di spinta e sostegno di carico nei passaggi posturali o tentativi di *grasp* o fissazione in sostegno bimanuale a confermare come l'aspetto di integrazione in bimanualità sia di notevole rilevanza nelle attività della vita quotidiana e possa costituire una differenza di abilità anche con una mano chiusa che entri in fissazione e supporto alla mano più competente. Si rammentino anche i dati relativi alla relazione tra l'emergere della funzione paracadute e l'acquisizione della deambulazione autonoma.

La prognosi funzionale varia in relazione al quadro neuromotorio, si condivide nel progetto, a partire dalla situazione funzionale, ma l'obiettivo è raggiungere la maggiore competenza possibile; in alcune forme unilaterali lievi si sono ottenute prese a pinza superiore e la comparsa di una selettività del movimento in sostituzione di una presa grossolana e poco specializzata, con comparsa di movimenti intrinseci della mano, l'uso di strumenti.

Attenzione va posta anche alle forme medio lievi che possono recuperare maggiori abilità selettive quando sia contrastato uno sviluppo secondo schema patologico.

Fasi del trattamento

Il trattamento intensivo in IRCCS si articola in 4 settimane di costrizione seguite da 2 settimane di intervento intensivo bimanuale; se l'emergere della funzione è molto lento e richiede più tempo, la costrizione può essere prolungata.

Le scale specifiche che vengono somministrate all'inizio ed alla fine del trattamento e nel monitoraggio a distanza (HAI, mini-AHA, AHA) permettono di oggettivare il cambiamento, ma costituiscono anche uno spunto di riflessione per l'equipe riabilitativa nell'osservazione di quali proposte e materiali possano essere utilizzati per quel bambino in quel momento in relazione all'ingaggio della mano nelle attività proposte dalla valutazione.

La limitazione con palmare dura 3 ore al giorno, sette giorni su sette, fine settimana compreso ed è avviata nei lattanti con un calzino rinforzato, nei bambini più grandi con un palmare in materiale termoplastico (mano-polso-terzo inferiore di avambraccio) confezionato in officina ortesica, con copertura decorata.

L'intensività del trattamento si articola in due interventi riabilitativi alternati ad uno spazio di gioco guidato con educatore professionale in cui si sperimentano attività ludico ricreative, sensoriali divertenti, che lascino traccia. La famiglia ha un proprio spazio quotidiano dedicato di attività, possono essere inizialmente i momenti dedicati all'alimentazione e progressivamente attività con materiale facilitante condiviso con gli operatori.

L'esperienza sul campo della CIMT è l'osservazione graduale e progressiva acquisizione di competenza dell'arto paretico, che si risveglia in genere dopo la prima settimana e progressivamente e spesso viene generalizzata all'esterno del contesto riabilitativo e riportata dai genitori: l'ingaggio nella alimentazione, nel prendere il ciuccio per consolarsi, nell'afferrare cose a portata di mano senza compiere rotazioni assiali di 360° prima presenti. Le scale di valutazione confermano l'efficacia del trattamento ed il mantenimento del miglioramento funzionale a distanza; in alcuni casi ad elevato funzionamento si è osservata una ulteriore evoluzione nel punteggio della scala dedicata, così da pensare che l'apprendimento all'uso possa fare sperimentare maggiore spontanea attivazione e messa in gioco. Questo è stato spiegato con uno studio di risonanza magnetica funzionale in una

popolazione di bambini più grandi che, dopo trattamento CIMT, hanno evidenziato una riorganizzazione plastica del sistema nervoso centrale.

Il trattamento è personalizzato e cucito su misura: l'osservazione parte dall'arto superiore nella sua interezza a partire dal cingolo; le proposte di trattamento si articolano in una attivazione progressiva a partenza sensoriale con materiali adattati, che vengono selezionati e personalizzati in relazione al quadro clinico funzionale; si introducono *taping* o facilitatori elasto-compressivi leggeri, che possono permettere un maggiore controllo motorio selettivo nelle attività di *pointing*, *reaching* e manipolazione.

Le attività sono proposte in posizione seduta: nella sdraietta nel piccolo, nel seggiolone di dimensioni ridotte nel bambino che ha acquisito la postura seduta, nella seggiola posturale con tavolo con incavo, nel bambino più grandicello.

Nella fase di bimanualità uno spazio viene riservato alla reazione di spinta e sostegno di carico nell'organizzazione posturo-motoria in condizioni sfidanti o nell'avviare le autonomie nella cura di sé.

Alla dimissione viene condiviso con la famiglia materiale fotografico che documenta il percorso e la sua evoluzione in termini di proposte terapeutiche e cambiamento e può rappresentare uno spunto di condivisione con l'equipe territoriale.

Il percorso di trattamento intensivo, nel contesto ad elevata specializzazione, non si pone in contrasto con l'intervento estensivo territoriale, ma come "parentesi di intervento specifico" strettamente in rete con il percorso abilitativo territoriale con cui si condivide il progetto riabilitativo, cucito su misura per quel bambino in quel momento specifico.

Al termine del trattamento intensivo l'attività a sostegno della integrazione bimanuale deve essere infatti proseguita e sostenuta nei percorsi ambulatoriali e condivisa nei differenti ambiti di vita come la famiglia ed il contesto infantile. La scelta del materiale e della *affordance* degli oggetti e delle attività è di prioritaria importanza nel trattamento e nelle indicazioni.

Pare evidente quindi che il percorso non possa limitarsi ad un *unicum* ma che debba auspicabilmente inserirsi in un circuito virtuoso di rete e collaborazione a partire dalla individuazione precoce dei casi a rischio, al supporto nello stile delle scuole del Nord Europa domiciliare abilitativo, nell'avvio precoce di un trattamento e nel *timing* di una intensività ad alta specificità nel sostegno del recupero della maggiore adattività possibile nonostante il danno.

Bibliografia

Baby-CIMT Manual - Karolinska Institutet ki.se/sites/default/files/baby-cimt_manual_20151125.pdf

Chamudot, R., Parush, S., Rigbi, A., Horovitz, R., Gross-Tsur, V. Effectiveness of Modified Constraint-Induced Movement Therapy Compared With Bimanual Therapy Home Programs for Infants With

Hemiplegia: A Randomized Controlled Trial. *Am J Occup Ther.* 2018 Nov/Dec;72(6):7206205010p1-7206205010p9.

Facchin, P., Rosa-Rizzotto, M., Turconi, A.C., Pagliano, E., Fazzi, E., Stortini, M., Fedrizzi, E. GIPCI Study Group. Multisite trial on efficacy of constraint-induced movement therapy in children with hemiplegia: study design and methodology. *Am J Phys Med Rehabil.* 2009 Mar;88(3):216-30.

Hoare, B., Greaves, S. Unimanual versus bimanual therapy in children with unilateral cerebral palsy: Same, same, but different. *J Pediatr Rehabil Med.* 2017;10(1):47-59.

Novak, I., Honan, I. Effectiveness of paediatric occupational therapy for children with disabilities: A systematic review. *Aust Occup Ther J.* 2019 Jun;66(3):258-273.

Rocca, M.A., Turconi, A.C., Strazzer, S., Absinta, M., Valsasina, P., Beretta, E., Copetti, M., Cazzagon, M., Falini, A., Filippi, M. MRI predicts efficacy of constraint-induced movement therapy in children with brain injury. *Neurotherapeutics.* 2013 Jul;10(3):511-9.

Romeo, D.M., Ricci, D., Baranello, G., Pagliano, E., Brogna, C., Olivieri, G., Contaldo, I., Mazzone, D., Quintiliani, M., Torrioli, M.G., Romeo, M.G., Mercuri, E. The forward parachute reaction and independent walking in infants with brain lesions. *Dev Med Child Neurol.* 2011 Jul;53(7):636-40.

Gruppo di lavoro

- *Germiniasi Chiara*, IRCCS Medea Associazione La Nostra Famiglia (Bosisio Parini), Fisiatra
- *Ancona Vera*, IRCSS Eugenio Medea - Associazione la Nostra Famiglia (Treviso), Fisiatra
- *Picciolini Odoardo*, UOSD Medicina Fisica e Riabilitativa Pediatrica, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico (Milano), Fisiatra

PROMOZIONE PRECOCE DELLE FUNZIONI COGNITIVE E DELLO SVILUPPO NEUROPSICOLOGICO DI UN BAMBINO AD ALTO RISCHIO O CON DIAGNOSI DI PC

Il problema

Il 46% dei bambini con Paralisi Cerebrale (PC) presenta deficit cognitivi con diverso grado di severità, sebbene dati recenti mostrino una riduzione della prevalenza di questa comorbidità. L'associazione tra disabilità intellettiva e grave disabilità fisica sembra essere correlata ad un aumentato rischio di morte prematura durante l'infanzia¹, e caratterizza quadri di maggiore gravità e compromissione clinica.

Perché è importante

Stimare con precisione le capacità cognitive (in termini di livello ma soprattutto come profilo di aree di forza e debolezza e come canali di apprendimento e relazione) dei bambini con disordini motori è essenziale sia in una valutazione clinico-funzionale globale che per monitorarne la traiettoria di sviluppo, al fine di fornire supporto abilitativo, laddove necessario, attraverso l'introduzione di un intervento precoce mirato, potenziando preventivamente le funzioni emergenti a loro volta implicate in processi di ordine superiore.

Target

POPOLAZIONE

Bambini con PC o a rischio di sviluppare PC di età compresa tra 0 e 2 anni, e i loro genitori/caregiver.

PROFESSIONISTI

Neuropsichiatri Infantili, Fisiatri, Neonatologi, Pediatri e Pediatri di Libera Scelta, Psicologi, Logopedisti, Terapisti della Neuropsicomotricità dell'Età Evolutiva, Fisioterapisti, Educatori della prima infanzia, Infermieri.

Inquadramento diagnostico

È indispensabile valutare già in età precoce il profilo di sviluppo, in quanto questo contribuisce non solo all'inquadramento diagnostico ma anche ad orientare gli obiettivi

dell'intervento e a definire le indicazioni da trasferire nel contesto di vita quotidiana. Infatti, risulta essenziale per avviare il lavoro di *empowerment* e psicoeducazione della famiglia, che non può prescindere dalla valutazione del profilo di sviluppo e di apprendimento del bambino.

Strumenti diagnostici

Nella *review* di Morgan C. e colleghi del 2019² vengono riportati gli strumenti disponibili per la valutazione delle abilità cognitive del bambino con PC, come sintetizzato nella seguente tabella (Tabella 1.).

Tabella 1. Strumenti di valutazione delle abilità cognitive				
Scala	Proprietà psicometriche (COSMIN)	Raccomandazioni per l'uso vis-a-vis (GRADE)		
		Valore DISCRIMINATIVO	Valore PREDITTIVO	Valore VALUTATIVO
BDI	<i>poor to fair</i>	<i>weak positive</i>	<i>unknown</i>	<i>unknown</i>
BSID-III Low Motor/Vision	<i>excellent</i>	<i>weak positive</i>	<i>unknown</i>	<i>unknown</i>
CAT-CLAMS	<i>fair</i>	<i>weak positive</i>	<i>weak positive</i>	<i>unknown</i>
FTII	<i>poor to good</i>	<i>weak positive</i>	<i>weak positive</i>	<i>unknown</i>
GMDS	<i>good</i>	<i>weak positive</i>	<i>weak positive</i>	<i>unknown</i>
IPDS	<i>poor to fair</i>	<i>weak positive</i>	<i>weak positive"</i>	<i>unknown</i>
MMFC	<i>fair to good</i>	<i>weak positive</i>	<i>unknown</i>	<i>unknown</i>
MSEL	<i>poor</i>	<i>unknown</i>	<i>unknown</i>	<i>weak positive</i>
PEDS	<i>poor</i>	<i>weak positive</i>	<i>weak positive</i>	<i>unknown</i>

Per ogni scala di valutazione viene indicato:

- il valore psicometrico secondo la COSMIN *checklist* (i.e. coerenza interna, affidabilità, errore di misura, validità del contenuto, validità del costrutto, test di ipotesi, validità interculturale, validità del criterio, reattività e interpretabilità) che assegna un punteggio secondo una scala di *rating* di 4 livelli *poor* (povero, scadente); *fair* (equa); *good* (buona); *excellent* (eccellente).
- le raccomandazioni per l'uso estratte con metodo GRADE (*Grades of Recommendation Assessment, Development and Evaluation*) che permettono di valutare non solo l'idoneità di ogni strumento di valutazione per la popolazione in esame, ma anche altri fattori, come l'equilibrio tra effetti desiderabili e indesiderabili,

o se è possibile effettuare il test in una struttura, valutando le risorse o i costi; la raccomandazione è espressa in termini di *weak or strong* (debole o forte), e di *positive or negative* (positiva o negativa). Per **valore discriminativo** si intende la capacità di differenziare il cognitivo “normale” da quello “anormale”; per **valore predittivo** si intende la capacità di predire le abilità future; per **valore valutativo** si intende la capacità di valutare gli outcomes effettivi del trattamento.

Elenco delle scale:

- BDI: la *Battelle Developmental Inventory* è una scala standardizzata che esplora 5 domini dello sviluppo; eseguibile da 0 a 7 anni e 11 mesi; testata in bambini con compromissione motoria +/- sensoriale;
- BSID-III: *Bayley Scales of Infant and Toddler Development* - terza edizione, *Low Motor/Vision Version (Low Motor Assessment)*; eseguibile da 0 a 24 mesi in bambini con compromissione motoria o visiva; somministrata da un operatore qualificato. Tuttavia, alcuni compiti richiedono abilità motorie specifiche e talvolta troppo esigenti per i bambini con gravi PC spastiche o discinetiche in cui quindi non è possibile utilizzare tale scala (LIMITE DELLO STRUMENTO). Testata in bambini con sviluppo tipico e con danno motorio +/- sensoriale +/- disabilità intellettiva.
- CAT-CLAMS: *Clinical Adaptive Test Clinical Linguistic and Auditory Milestone Scale*; strumento con misure standardizzate per la valutazione dello sviluppo motorio, cognitivo e linguistico in bambini 0-36 mesi; testata in bambini con PC e compromissione motoria.
- FTII: *Fagan Test of Infant Intelligence*; strumento di valutazione delle abilità cognitive, effettuato a 27, 29, 39, e 52 settimane di età corretta; utilizzato in bambini con sviluppo tipico o “a rischio”.
- GMDS: la *Griffiths Mental Development Scales* 0-2 anni è uno strumento di valutazione standardizzato ampiamente utilizzato, con riferimento normativo, che valuta cinque domini di abilità cognitiva e motoria in bambini 0-2 anni; utilizzato in bambini affetti da encefalopatia e PC.
- IPDS: *Infant Psychological Development Scale*; misura 6 aree dello sviluppo cognitivo in bambini 0-2 anni; testato in bambini con PC e altre compromissioni motorie.
- MMFC: *Mayer Motor-Free Compilation*; strumento di valutazione cognitiva per bambini 0-2 anni con 115 items che richiedono capacità motorie limitate; somministrata da un esaminatore competente e addestrato; testata solo in bambini con sviluppo tipico.
- MSEL: *Mullens Scales of Early Learning*; valuta lo sviluppo delle abilità grosso e fino motorie, della percezione visive, del linguaggio espressivo e recettivo, in bambini in fascia d'età 0-68 mesi.

- PEDS: *Parents' Evaluation of Developmental Status*; questionario per i genitori, costituito da 10 items formulati per valutare il livello cognitivo, il linguaggio espressivo e recettivo, le capacità grosso e fino motorie, i comportamenti e i risultati scolastici in bambini in fascia d'età 0-7,11 anni; utilizzato in bambini con basso peso alla nascita e disabilità neurosensoriale.

IL QUADRO ITALIANO

In Italia gli strumenti attualmente più utilizzati per la valutazione precoce sono principalmente:

- scale Bayley-III; validazione italiana con dati disponibili a partire dai 12 mesi, mentre si fa riferimento alla taratura americana per la fascia del primo anno (nel caso di prematurità fare riferimento a età corretta fino al raggiungimento della soglia dei 2 anni);
- scale Griffiths, nella III versione, 2° edizione, validata per bambini tra 0 e 6 anni; la seconda edizione attualmente in commercio dispone, per la prima volta nelle scale di sviluppo, di dati di riferimento differenziati per maschi e femmine (fascia 0-6). Ancora in uso nella pratica clinica è la versione GMDS-ER, con dati relativi alla fascia 2-8 che, integrati con la Griffiths 0-2, coprono il periodo 0-8 anni.

Minore invece è l'utilizzo delle scale MSEL, rispetto alle due scale sopracitate. Tuttavia, è importante ricordare che sia le scale Griffiths sia quelle Bayley nella validazione italiana, al momento, non dispongono di tarature specifiche o campioni di confronto di bambini con PC, per cui vengono utilizzati i dati normativi presenti per la popolazione generale. Utile può essere inoltre la compilazione, da parte dei genitori, del questionario socio-adattivo della Bayley, così come del questionario DP3 (Developmental Profile-3).

Inoltre, ricordiamo l'uso del MPR (Merrill-Palmer – Revised), nuovo strumento per la valutazione del profilo di sviluppo nella prima infanzia, in bambini di età compresa tra 1 mese e 6 anni e 6 mesi, interamente con norme italiane.

Infine, in alcuni centri italiani, soprattutto nel contesto di trial sperimentali, viene utilizzato il test Fagan (o paradigmi simili) come misura precoce dell'attenzione visiva e della processazione dell'informazione. Tale test permette di effettuare una valutazione precoce, sebbene non ancora standardizzata, che consente di misurare lo sviluppo cognitivo precoce mediante paradigmi di “*novelty preference*” e abituação; presenta un buon valore predittivo, in quanto il risultato non è inficiato da eventuali difficoltà motorie né da fattori linguistici.³

Considerazioni dell'esperto

Al fine di eseguire una corretta valutazione è importante tenere in considerazione diversi fattori che possono influire sulla performance, come per esempio le competenze posturo-motorie o la presenza o meno di difficoltà visive (presenza di bias visuo-spaziali, deficit di campo visivo, movimenti oculari alterati, capacità percettive), così come il livello di collaborazione e lo stato comportamentale. In questi casi è possibile introdurre alcune facilitazioni e adattamenti descritti nei manuali (in particolare per le scale Bayley-III) che non inficiano la validità del punteggio; al contrario sono descritte modifiche del setting o livelli di gravità che rendono non somministrabile la scala per fini psicometrici. Infatti, non è sempre possibile somministrare tali scale di sviluppo nella popolazione dei bambini a rischio o con diagnosi di PC, pertanto, talvolta, ci si limita a ricavare un dato di sviluppo che si basa sul comportamento spontaneo, sulle strategie messe in atto di fronte a proposte semistrutturate di *problem solving* e sugli schemi di gioco presenti (misura qualitativa ricavata da osservazione del comportamento spontaneo o con scale ordinali di sviluppo). In alcuni casi, potrebbe essere importante prevedere strumenti alternativi di monitoraggio neuro-evolutivo e inquadramento cognitivo-adattivo (scale ordinali, questionari, colloqui semistrutturati, interviste, setting semistrutturati di osservazione del gioco supportati da griglie predefinite) al fine di arricchire la descrizione dei profili di sviluppo e ricavare indicazioni di intervento e criteri di monitoraggio nel tempo. Potrebbe essere utile, inoltre, integrare con questionari di sviluppo standardizzati, in attesa di disporre anche di dati di riferimento e versioni specifiche per popolazioni cliniche, come quelli presenti e diffusi in contesto internazionale.

Appare importante valorizzare e descrivere anche alcuni aspetti qualitativi legati all'utilizzo e alla scelta degli strumenti disponibili, nonché l'integrazione degli stessi all'interno di principi guida fondamentali per l'assessment nella prima infanzia, contestualizzati rispetto all'ambito clinico in cui vengono utilizzati. Nella pratica clinica emergono aspetti che, seppur altamente rilevanti, raramente vengono riportati in letteratura e che riguardano:

- l'ambiente di valutazione,
- le condizioni del paziente e della famiglia nel momento della valutazione in termini di benessere fisico e psicologico,
- la qualità della comunicazione medico-paziente,
- la preparazione della valutazione,
- la scelta della scala di sviluppo più sensibile a cogliere lo sviluppo cognitivo bypassando deficit strumentali legati al quadro neuro-visuo-motorio,
- l'adeguata conoscenza da parte del clinico delle caratteristiche funzionali visive e motorie prima della valutazione,
- la pronta disponibilità delle opportune misure di facilitazione e adattamento (permesse, ossia che non inficiano il test),

- una attenta conoscenza e padronanza dello strumento e delle indicazioni operative per la loro applicazione in ambito clinico (importante, per l'ambito clinico, non solo la somministrazione di un test, ma l'interpretazione del dato psicometrico e del profilo prestazionale, che spetta a specifiche figure professionali e richiede formazione mirata),
- la durata degli incontri,
- l'adattamento al tempo del bambino (considerando le caratteristiche della popolazione clinica di cui stiamo parlando che spesso presentano difficoltà di attenzione e regolazione, ma anche chiari effetti di sovraccarico operativo multicanale).

Andrebbe, inoltre, considerata l'incidenza di fattori linguistici e culturali per la scelta del test, la modalità di somministrazione e l'utilizzo dei dati normativi, suggerendo l'importanza di figure di mediazione culturale.

Importante infine rispettare gli intervalli test-retest previsti (minimo 6 mesi per le scale di sviluppo), nonché definire *time-points* rispettosi di finestre evolutive criteriali per lo sviluppo e uniformi tra i vari programmi di follow-up, al fine di massimizzare il confronto tra i dati e la creazione di database condivisi in ottica multicentrica.

In letteratura e nella pratica clinica si evidenzia la necessità di osservare, valutare e potenziare aree precoci dello sviluppo socio-emozionale fortemente implicate nel funzionamento cognitivo e nella strutturazione di funzioni di ordine superiore. Tali aspetti spesso non vengono colti in modo diretto e quantitativo dalle scale psicometriche nella prima infanzia e sono poco integrati nei protocolli di *standard-care* neurologici. Al contrario, l'area della relazione precoce, del benessere, dell'attaccamento e dei processi di co-regolazione precoce (da indagare mediante questionari, *checklist* o tecniche osservative) appaiono centrali rispetto ai processi di neuroplasticità adattiva, di autoregolazione e funzionamento esecutivo nell'ambito del neurosviluppo, implicato nell'outcome cognitivo e adattivo a breve e a lungo termine.

Strategie di intervento

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida Internazionali⁴

1. Intervento cognitivo

Sono raccomandati interventi cognitivi mirati, poiché la compromissione motoria influenza negativamente le interazioni sociali e l'esplorazione dell'ambiente e degli oggetti, limitando l'apprendimento basato sull'esperienza. Sono raccomandati interventi cognitivi che includano: movimenti attivi, intenzionali e auto-generati di attività della vita quotidiana con conseguenze osservabili; interazione sociale con persone e oggetti; apprendimento multimodale (cognitivo, linguistico e motorio); attività di complessità crescente e proporzionata; partecipazione dei genitori; arricchimento ambientale precoce basato sulle migliori pratiche (ad es. nutrizione adeguata, apprendimento interattivo guidato dal bambino). (Raccomandazione 5)

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

2. Intervento educativo generico e/o con focus esclusivo alle attività passive

Si sconsiglia un intervento educativo generico e/o con focus esclusivo sullo sviluppo motorio basato su interventi motori passivi per migliorare lo sviluppo cognitivo (ad es. *neurodevelopmental therapy* [nella sua forma originale], manipolazioni, reazioni posturali e allineamento). (Raccomandazione 6)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A SFAVORE

Gli interventi che presentano effetti positivi maggiori sulle funzioni cognitive dovrebbero includere **compiti motori e cognitivi eseguiti in maniera congiunta**, che siano specifici, mirati al raggiungimento di un obiettivo, e abbiano conseguenze osservabili per il bambino, in modo da favorire l'apprendimento attivo con successivo trasferimento e generalizzazione delle competenze acquisite (sia motorie che cognitive). La promozione di attività *self-initiated* (iniziate intenzionalmente dal bambino) e di complessità proporzionata (*just right challenge*) correla con outcome migliori di sviluppo.⁵⁻⁷ Utile inoltre promuovere interventi che si focalizzino sul potenziamento delle abilità di *problem solving* e propedeutiche allo sviluppo delle funzioni esecutive, che hanno ripercussioni sulla motricità globale e sulle capacità esplorative.⁶

L'intervento inserito nel contesto di un **ambiente arricchito** (sia in termini di variabilità dei materiali che in ricchezza delle proposte), che sia sempre stimolante e motivante per il bambino, può essere utile allo sviluppo e alla progressione delle capacità cognitive, soprattutto per le abilità di esplorazione e di approccio al compito.

I **genitori** dovrebbero essere coinvolti nel processo decisionale e resi partecipi del trattamento, condividendo con loro spunti di applicabilità nel contesto quotidiano e incoraggiandoli a promuovere congiuntamente le capacità motorie e cognitive. Il *Parent Training* e percorsi di *Empowerment genitoriale* possono essere utili allo sviluppo delle potenziali abilità cognitive dei bambini.^{4,8,9}

Approcci che prevedono la combinazione di training motori, interazione con l'ambiente, arricchimento ambientale e coaching genitoriale, tipo il GAME (*Goals Activity Motor Enrichment*), hanno dimostrato un effetto significativo sullo sviluppo cognitivo nei bambini a rischio di PC.^{8,10}

È noto che la partecipazione a **contesti educativi** in età precoce (asilo nido) migliorino lo sviluppo delle funzioni cognitive e dei processi di apprendimento, sia nel bambino con sviluppo tipico sia nelle popolazioni a rischio sociale.¹¹ Per queste ragioni è indispensabile che siano promossi e finanziati processi di inclusione che prevedano l'inserimento precoce in contesto educativo strutturato con un adattamento specifico dell'ambiente e facilitazioni individualizzate (insegnante di sostegno, educatore dedicato, ausili, materiale adattato etc.).

L'utilizzo di **integratori alimentari** per migliorare l'outcome cognitivo non è supportato da evidenze scientifiche. In particolare, non sono stati riscontrati miglioramenti nell'outcome cognitivo, dopo somministrazione di micro e macronutrienti; Acido docosaesaenoico, Acido

eicosapentanoico, Acido arachidonico, Uridina monofosfato, Citidina monofosfato, Colina, Vitamina B12, Zinco, Iodio (non sono state evidenziate differenze significative nei punteggi alle scale Bayley e VABS¹²), formula arricchita di minerali e proteine isocaloriche: la somministrazione a neonati pretermine, durante i primi 6 mesi dopo la dimissione, di una formula arricchita (67 kcal, 1,70 g di proteine, 3,50 g di grassi e 7,00 g di carboidrati) non ha portato, nel tempo, a funzionamento cognitivo e/o motorio migliore rispetto ai neonati pretermine alimentati con formula standard (67 kcal, 1,47 g di proteine, 3,55 g di grassi, 7,23 g di carboidrati)¹³; latte integrato con acidi grassi polinsaturi a catena lunga (LCPUFA): non sono stati dimostrati significativi effetti benefici sullo sviluppo cognitivo dei neonati in condizioni di basso peso alla nascita, sottoposti ad alimentazione con latte integrato LCPUFA.¹⁴

Bibliografia

- [1] Novak, I., Morgan, C., Fahey, M., Finch-Edmondson, M., Galea, C., Hines, A., ... & Shore, B. (2020). State of the evidence traffic lights 2019: systematic review of interventions for preventing and treating children with cerebral palsy. *Current neurology and neuroscience reports*, 20(2), 1-21.
- [2] Morgan, C., Honan, I., Allsop, A., Novak, I., & Badawi, N. (2019). Psychometric properties of assessments of cognition in infants with cerebral palsy or motor impairment: a systematic review. *Journal of Pediatric Psychology*, 44(2), 238-252.
- [3] Guzzetta A., Mazzotti S., Tinelli F., Bancale A., Ferretti G., Battini R., Bartalena L., Boldrini A., Cioni G. Early assessment of visual information processing and neurological outcome in preterm infants. *Neuropediatrics*. 2006 Oct;37(5):278-85.
- [4] Morgan C., Fetters L., Adde L., et al. Early Intervention for Children Aged 0 to 2 Years With or at High Risk of Cerebral Palsy: International Clinical Practice Guideline Based on Systematic Reviews. *JAMA Pediatr*. Published online May 17, 2021.
- [5] Morgan, C., Darrah, J., Gordon, A. M., Harbourne, R., Spittle, A., Johnson, R., & Fetters, L. (2016). Effectiveness of motor interventions in infants with cerebral palsy: a systematic review. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 58(9), 900-909.
- [6] Ritterband-Rosenbaum, A., Justiniano, M. D., Nielsen, J. B., & Christensen, M. S. (2019). Are sensorimotor experiences the key for successful early intervention in infants with congenital brain lesion?. *Infant Behavior and Development*, 54, 133-139.
- [7] Harbourne, R. T., & Berger, S. E. (2019). Embodied cognition in practice: exploring effects of a motor-based problem-solving intervention. *Physical therapy*, 99(6), 786-796.
- [8] Morgan, C., Novak, I., Dale, R. C., Guzzetta, A., & Badawi, N. (2016). Single blind randomized controlled trial of GAME (Goals Activity Motor Enrichment) in infants at high risk of cerebral palsy. *Research in developmental disabilities*, 55, 256-267
- [9] Hielkema T, Boxum AG, Hamer EG, La Bastide-Van Gemert S, Dirks T, Reinders-Messelink HA, Maathuis CGB, Verheijden J, Geertzen JHB, Hadders-Algra M. LEARN2MOVE 0-2 years, a randomized early intervention trial for infants at very high risk of cerebral palsy: family outcome and infant's functional outcome. *Disabil Rehabil*. 2019 May 29;1-9

- [10] Morgan C., Novak I., Dale R.C., Badawi N. Optimising motor learning in infants at high risk of cerebral palsy: a pilot study. (Clinical report). BMC pediatrics. 2015;15(1).
- [11] Protzko J., Aronson J., Blair C. How to make a young child smarter: evidence from the database of raising intelligence. Perspect Psychol Sci: J Assoc Psychol Sci. 2013;8(1):25–40.
- [12] Andrew, M. J., Parr, J. R., Montague-Johnson, C., Laler, K., Qi, C., Baker, B., & Sullivan, P. B. (2018). Nutritional intervention and neurodevelopmental outcome in infants with suspected cerebral palsy: the Dolphin infant double-blind randomized controlled trial. Developmental Medicine & Child Neurology, 60(9), 906-913.
- [13] Ruys, C. A., Bröring, T., van Schie, P. E., van de Lagemaat, M., Rotteveel, J., Finken, M. J., ... & Lafeber, H. N. (2019). Neurodevelopment of children born very preterm and/or with a very low birth weight: 8-Year follow-up of a nutritional RCT. Clinical nutrition ESPEN, 30, 190-198.
- [14] Song, Y., Liu, Y., Pan, Y., Yuan, X., Chang, P., Tian, Y., ... & Li, D. (2018). The effect of long chain polyunsaturated fatty acid supplementation on intelligence in low birth weight infant during lactation: A meta-analysis. PloS one, 13(4), e0195662..

Gruppo di lavoro

Responsabile scientifico

- *Guzzetta Andrea*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Coordinatrici di gruppo

- *Bai Arianna Valeria*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Fisiatra
- *Rocchitelli Lucia*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Membri

- *Mazzotti Sara*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Psicologa
- *Micheletti Serena*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile

PROMOZIONE PRECOCE DELLE COMPETENZE COMUNICATIVO- LINGUISTICHE IN UN BAMBINO AD ALTO RISCHIO O CON DIAGNOSI DI PC

Il problema

Il linguaggio fa parte delle funzioni cerebrali superiori e, come tale, deriva dalla interconnessione di sistemi che investono aree funzionali cerebrali diverse. Ne consegue che un danno a carico di tali strutture condiziona necessariamente una funzione così complessa in termini di sviluppo multifattoriale e di realizzazione esecutiva.

In età prescolare, bambini nati molto pretermine, pertanto a rischio di Paralisi Cerebrale (PC), mostrano uno sviluppo del linguaggio, sia recettivo che espressivo, più scarso rispetto ai bambini nati a termine, con deficit della comprensione, alterazioni fonetiche e fonologiche, ritardo nell'arricchimento del vocabolario, immaturità a livello semantico e morfosintattico, ridotte competenze narrative. Neonati nati a termine con una encefalopatia secondaria ad asfissia perinatale o ad altri eventi correlati alla nascita, dunque ad alto rischio di PC, presentano disturbi linguistici concomitanti nei primi 2 anni. Allo stesso modo, neonati colpiti da ictus neonatale venoso o arterioso mostrano problemi linguistici a lungo termine, nonostante la riorganizzazione cerebrale post-lesionale.¹

Un bambino su due con PC presenta un disturbo del linguaggio, uno su tre risulta non verbale² e probabilmente richiederà l'utilizzo di strategie di Comunicazione Aumentativa e Alternativa (CAA).³

Perché è importante

Studi longitudinali che hanno valutato le aree comunicativo-linguistiche nei bambini con PC, indicano che l'assenza di linguaggio verbale a 24 mesi è altamente predittiva di scarse competenze neurolinguistiche a 4 anni e sottolinea, dunque, come la mancata acquisizione di precoci abilità espressive sembri costituire un importante indicatore di successivi problemi comunicativi.⁴ Ulteriori studi longitudinali hanno riportato come anche la comprensione verbale precoce sia altamente predittiva dello sviluppo successivo⁵, suggerendo che i bambini con precoce ritardo di linguaggio, in particolare quelli che non articolano, dovrebbero ricevere un trattamento sulle abilità recettive a supporto dello sviluppo.⁶

Pertanto, risulta fondamentale avviare un intervento abilitativo precoce nei bambini a rischio di PC allo scopo di promuovere le competenze comunicativo-linguistiche, sfruttando il periodo di maggiore modificabilità neuronale.

Target

POPOLAZIONE

Bambini con PC o a rischio di sviluppare PC di età compresa tra 0 e 2 anni, e i loro genitori/caregiver.

PROFESSIONISTI

Neuropsichiatri Infantili, Fisiatri, Neonatologi, Pediatri e Pediatri di Libera Scelta, Otorinolaringoiatri e Foniatri, Logopedisti, Psicologi, Terapisti della Neuro e Psicomotricità dell'Età Evolutiva, Fisioterapisti, Educatori professionali, Infermieri.

Inquadramento diagnostico

Strumenti diagnostici

La valutazione precoce può essere effettuata mediante diverse scale di valutazione e questionari (Tabella 1.):

Tabella 1. Strumenti di valutazione delle competenze comunicativo-linguistiche	
Griffiths III Scala Linguaggio e Comunicazione (Traduzione italiana a cura di R. Ferri, S. Lanfranchi, M. Rea e R. Vianello - 2017)	Valuta sia il recettivo che l'espressivo. Applicabilità: 0-5.11 anni.
Griffiths III Scala Linguaggio e Comunicazione (Traduzione italiana a cura di R. Ferri, S. Lanfranchi, M. Rea e R. Vianello - 2017)	Valuta sia il recettivo che l'espressivo. Applicabilità: 0-5.11 anni.
Bayley-III Scala del linguaggio (Adattamento italiano di R. Ferri, A. Orsini e E. Stoppa)	Suddivisa a sua volta in due sottoscale: - Comunicazione recettiva, che prende in esame comportamenti preverbal, lo sviluppo del vocabolario e la comprensione verbale; - Comunicazione Espressiva, che valuta la comunicazione, lo sviluppo del vocabolario e quello morfosintattico. Applicabilità: da 16 giorni a 3 anni e mezzo.
Cover (Chilosi, Cipriani e Pfanner 2018)	Prove di comprensione verbale nella prima infanzia. Applicabilità: 16-36 mesi.
PIInG - Parole In Gioco (Bello, Caselli, Pettenati e Stefanini 2010)	Comprensione e produzione verbale. Applicabilità: 19-37 mesi.

TPL - Test del Primo Linguaggio (G. Axia, 1995)	Permette di valutare sia la produzione che la comprensione lessicale. Applicabilità: dai 12 ai 36 mesi.
PVB Gestì e Parole (Caselli e Casadio II edizione 2015, adattamento italiano del MacArthur)	Questionario sul primo linguaggio. Applicabilità: 8-24 mesi.
PVB Parole e Frasi (Caselli e Casadio II edizione 2015, adattamento italiano del MacArthur)	Questionario sul primo linguaggio. Applicabilità: 18-36 mesi.
LDS - Language Development Survey (Achenbach e Rescorla 2000)	Questionario sullo sviluppo del linguaggio. Applicabilità: 18-35 mesi.
Le abilità socioconversazionali del bambino (Bonifacio, Girolametto e Montico 2013)	Questionario sul primo linguaggio. Applicabilità: 12-36 mesi.
QSCL - Questionario sullo Sviluppo Comunicativo e Linguistico nel secondo anno di vita (Camaioni, Caselli, Longobardi, Volterra e Luchenti 1992)	Questionario sul primo linguaggio. Applicabilità: 12-20mesi.
Q-Point (Perrucchini e Camaioni 1999)	Questionario sull'uso del gesto di indicare nel bambino

Considerazioni dell'esperto sugli strumenti di valutazione

Nessuno di questi strumenti di valutazione è specifico per la popolazione con PC. Al fine di eseguire una corretta valutazione è dunque fondamentale tenere in considerazione diversi fattori che possono influire sulla performance, come per esempio le competenze posturo-motorie, la presenza o meno di difficoltà visive (per esempio, nelle prove che richiedono l'utilizzo di materiale figurato, è necessario valutare le capacità del bambino di accedere ad una visione bidimensionale), così come il livello di collaborazione e lo stato comportamentale. Per i bambini con diagnosi o ad alto rischio di PC, le vocalizzazioni e le capacità gestuali possono essere influenzate dalle difficoltà motorie, per cui la loro assenza deve essere interpretata con attenzione, anche al fine di comprendere se il problema è esclusivamente motorio, comunicativo, cognitivo o è il risultato di una compromissione globale.

Dal momento che gli studi sugli indicatori precoci delle difficoltà comunicativo-linguistiche nei bambini con PC hanno individuato un marker importante nella comprensione verbale precoce, ma che gli aspetti motori e sensoriali rendono difficile la valutazione clinica, è fondamentale adattare gli strumenti di valutazione linguistica basati su accesso visivo, sia in termini di modalità di presentazione del test (ad esempio, presentazione a scansione

piuttosto che a scelta multfigurata) sia di accesso alla risposta (ad esempio, selezione con sguardo, gesto motorio, eventuale ricorso ad ausili *low/high tech*).⁶

È necessario considerare che l'attenzione congiunta passa attraverso il mostrare, dare e indicare gli oggetti ai caregiver. A 12 mesi di età, il *pointing* (cioè, il gesto dell'indicare) diventa il principale strumento comunicativo preverbale ed è un predittore delle abilità linguistiche successive.⁷ È noto che i bambini a 12 mesi che indicano solo con la mano aperta ma mai con il dito indice sono a rischio di ritardo del linguaggio a 2 anni di età.⁸ La validità predittiva del *pointing* non è stata ben testata nei bambini con disabilità fisica, che potrebbero trovare difficile produrre un repertorio gestuale. È ragionevole supporre che i bambini con PC emiplegica e diplegica possano usare accuratamente il *pointing*, mentre l'assenza di tale gesto nei bambini con tetraplegia spastica, discinetica e atassica dovrebbe essere interpretata con molta cautela dal punto di vista della comunicazione, date le loro difficoltà motorie.

Infine, è importante sottolineare come, date le caratteristiche eterogenee di questa popolazione, l'intervista ai caregiver riveste un ruolo centrale, in quanto conoscitori dell'intenzionalità dei messaggi espressivi del bambino.

Strategie di intervento

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida Internazionali⁹

1. Interventi *face-to-face* con vocalizzazioni, attenzione congiunta e interazione reciproca per bambini "preverbal" con o ad alto rischio di PC di qualsiasi sottotipo motorio

Si raccomanda di suggerire ai genitori di coinvolgere il loro bambino per parlare *face-to-face*, cantando, usando il baby talk e mostrando emozioni durante la comunicazione, poiché i bambini hanno una chiara preferenza per i volti e condividono gli stati affettivi con i caregiver. Sugeriamo di imparare a leggere le microespressioni facciali del bambino e a osservare lo sguardo quando la disabilità motoria preclude i gesti non verbali; interazioni *face-to-face* con il viso del genitore o del caregiver come obiettivo visivo per i bambini con disabilità visiva; valutazione della salute mentale dei genitori per i suoi effetti sulla comunicazione; e un'attenta interpretazione per capire se la causa della ridotta vocalizzazione e delle capacità gestuali è motoria, comunicativa, cognitiva o un insieme di tutte queste capacità. (Raccomandazione 7)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

2. Interventi linguistici e comunicativi precoci per bambini con o ad alto rischio di PC che si sospetta possano essere "non verbali" o in cui le abilità verbali sono in emergenza

Si raccomanda di guidare genitori e caregiver nello stabilire connessioni relazionali e scambi comunicativi reciproci che favoriscano una comunicazione attiva. Consigliamo programmi di *Parent-Infant Transaction* e terapia *Hanen* per implementare le competenze comunicative e l'acquisizione del linguaggio espressivo; *Mother-Infant Transaction* (dalla degenza in terapia intensiva neonatale a 90 giorni dopo la dimissione) per favorire la comprensione da parte dei genitori dello stato di regolazione del neonato, del ritmo sonno-veglia, dell'interazione caregiver-neonato, e del coinvolgimento nella cura del neonato; *PremieStart* per riconoscere e minimizzare le risposte allo stress nei bambini nati pretermine; e *Hanen It Takes Two To Talk* (6-8 sessioni) per favorire la capacità dei genitori di rispondere ai tentativi comunicativi del proprio figlio in modo positivo, pronto e intenzionale. (Raccomandazione 8)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

I bambini con PC presentano difficoltà di comunicazione specifiche ma diversificate, che possono variare da un lieve disturbo del linguaggio ad una severa compromissione di qualunque canale di comunicazione verbale e non verbale, richiedendo quindi un approccio individualizzato all'intervento. Lo scopo del trattamento neurolinguistico dovrebbe essere quello di aiutare i bambini a sviluppare il più possibile una gamma completa di abilità comunicative e, dove possibile, essere in grado di esprimere le proprie idee in modo intellegibile.⁶

Per i bambini con PC il trattamento neurolinguistico risulta essere l'intervento più efficace per migliorare le abilità comunicative-linguistiche (prove condizionate a favore derivanti da una revisione Cochrane del 2003¹⁰). Tuttavia, nei bambini di età inferiore ai 24 mesi con diagnosi o ad alto rischio di PC non ci sono in letteratura evidenze a favore di metodi abilitativi specifici. Come espresso nelle Linee Guida Internazionali⁹, esiste un consenso sulla necessità di un approccio che supporti l'interazione precoce con il caregiver e la promozione degli scambi comunicativi fin dalle prime settimane di vita. Il terapeuta, in collaborazione con il team multidisciplinare, concorre a valorizzare il ruolo del caregiver, aiutandolo ad adattare le modalità comunicative e a modificare l'ambiente, allo scopo di aumentare l'efficacia della comunicazione. Pertanto, gli interventi per la promozione delle competenze comunicative, dovranno coinvolgere tanto il bambino quanto i caregiver.

In accordo con le Linee Guida Internazionali e in base alla nostra esperienza, sarebbero sempre da promuovere **interventi face-to-face**. Gli esperimenti che utilizzano lo "still-face" (volto immobile) dimostrano che i bambini si sentono angosciati dal fallimento comunicativo e fanno diversi tentativi per generare un'interazione positiva e condivisa⁷. In presenza di importanti difficoltà motorie, è necessario supportare il genitore nel riconoscere le intenzioni del bambino dalle espressioni facciali e dallo sguardo. In presenza di difficoltà visive, sono necessari adattamenti dell'ambiente (es. luce, contrasti) per favorire l'interazione face-to-face.

Per quanto riguarda gli **interventi linguistici e comunicativi precoci**, la letteratura disponibile indica che nel panorama italiano questi programmi sono poco conosciuti. Tuttavia, concordiamo sulla necessità di avviare un percorso precoce che coinvolga il genitore fin dalle primissime fasi, al fine di supportare lo sviluppo delle competenze linguistico-comunicative del bambino; questo tipo di intervento, di fatto, viene già impostato nelle Neonatologie, nelle UTIN e nei percorsi di follow-up, anche se non attraverso metodologie codificate. Nel contesto clinico italiano i bambini con PC vengono presi in carico precocemente dai Servizi Territoriali per un avvio altrettanto precoce della abilitazione globale, mentre l'intervento logopedico specifico viene spesso posticipato.

Strategie a supporto della reciprocità e dell'attrazione condivisa

La comunicazione linguistica e gestuale precoce è influenzata positivamente da: la quantità di tempo di attenzione congiunta in cui la diade genitore-bambino è impegnata, la frequenza con cui il genitore risponde verbalmente alle richieste del bambino (in modo

da mantenere il focus di attenzione) e la quantità di tempo in cui si parla dell'oggetto di interesse del bambino.⁷ Partire dalla promozione degli **aspetti non verbali della comunicazione** è importante per costruire precocemente legami relazionali, abilità sociali e intenzionalità comunicativa, per far sì che i bambini abbiano l'opportunità di essere "comunicatori attivi".

È ben noto che i genitori usano il "**baby talk**" per comunicare con i loro bambini, caratterizzato da: voce alta; frasi brevi, ben scandite, e con lunghe pause; suoni onomatopeici, versi; intonazione esagerata per attirare l'attenzione del bambino e influenzare la sua risposta comunicativa. La comunicazione viene rafforzata mediante l'aggiunta di componenti comunicative non verbali, come la gestualità e la mimica facciale. È stato dimostrato che la semplificazione ad opera degli adulti sostenga e faciliti il processo di acquisizione del linguaggio.¹¹

Gli studi concordano sulla necessità di formare i partner della comunicazione, attraverso programmi di coaching che prevedono tecniche e pratiche utilizzate per promuovere le abilità comunicative e linguistiche del bambino in situazioni ecologiche.¹² I genitori, quindi, dovrebbero sempre essere parte integrante del trattamento, promuovendo l'interazione della diade genitore-bambino e fornendo loro spunti di applicabilità nel contesto quotidiano. Questo assicura la creazione di un quadro ottimale per lo sviluppo delle competenze precoci di comunicazione, del rispetto dei turni, delle funzioni linguistiche produttive e ricettive.

Al fine di implementare la relazione genitore-bambino, alcuni studi (campione limitato di bambini con PC) hanno dimostrato che il massaggio può contribuire allo sviluppo linguistico.¹³ Inoltre, programmi come l'ASY (*Ayres Sensory Integration*, proposto dai 3 mesi di età), integrati al contesto familiare e con l'obiettivo di normalizzare le risposte del bambino alle esperienze sensoriali, modulare l'eccitazione e promuovere le risposte adattive organizzate durante il gioco e le attività di vita quotidiana, contribuiscono a migliorare lo sviluppo motorio, cognitivo, linguistico, socio-emotivo e adattivo nei bambini prematuri a rischio di PC.¹⁴

Un approccio presente in alcune realtà territoriali è il **Metodo Drezancic**¹⁵, metodo creativo stimolativo riabilitativo della comunicazione orale e scritta con le strutture musicali, la presa in carico logopedica a sostegno delle competenze comunicative-linguistiche si attiva precocemente, già a partire dai primi giorni di vita. Inizialmente attraverso voce materna cantata, modulata e ritmata e successivamente con specifici giochi fonici che abbinano suono e movimento in modalità "face to face", il programma 0/3 anni del metodo supporta gli aspetti relazionali, comunicativi, cognitivi e linguistici.

Strategie a supporto delle abilità comunicative verbali ed extra-verbali

Per quanto riguarda lo **speech**, la terapia logopedica per migliorare la produzione del parlato dovrebbe concentrarsi sui movimenti proprio dell'articolazione, piuttosto che su

esercizi orali che utilizzano le stesse strutture. Clinici e ricercatori raccomandano che l'intervento si concentri in particolare sul controllo dello sforzo respiratorio e sulla coordinazione pneumofonica, processi alla base dell'emissione vocale. Quindi, il corretto assetto posturale diventa conditio sine qua non per la migliore realizzazione sonora possibile.⁶ A tale proposito potrebbe essere considerato l'approccio multidimensionale di tipo PROMPT (*Restructuring Oral Muscular Phonetic Targets*) che considera non solo gli aspetti fisico-sensoriali delle prestazioni motorie, ma anche gli aspetti cognitivo-linguistici e socio-emotivi. Tale approccio può essere usato (con intensità e obiettivi variabili) a partire dall'età di circa 6 mesi [per ulteriori informazioni consultare il sito <https://promptinstitute.com/search/newsearch.asp>].

Infine, anche in età precoce potrebbero essere prese in considerazione tecniche e strumenti che potenzino le abilità di comunicazione presenti (orali, mimico/gestuali, visive) o modalità e mezzi di comunicazione sostitutivi del linguaggio orale (ausili, simbologie grafiche, etc.).

La letteratura è infatti concorde sul fatto che per inserire la CAA (Comunicazione Aumentativa Alternativa) nel percorso di vita del bambino non ci siano prerequisiti minimi necessari. In altri termini non c'è un livello minimo cognitivo, di compromissione motoria o di età al di sotto del quale è sconsigliato introdurla; vi sono invece caratteristiche minime dei servizi riabilitativi (formazione degli operatori) e dell'ambiente (collaborazione attiva della famiglia e della scuola) che vanno ritenute indispensabili.¹⁶ Una revisione sistematica condotta da Dunst et al. nel 2013¹⁷ ha analizzato i benefici di una varietà di tipi di tecnologie assistive nei neonati e nei bambini piccoli (3-105 mesi) affetti da disabilità; sono stati dimostrati effetti sullo sviluppo della comunicazione in seguito alla messa in atto di interventi che coinvolgono dispositivi di CAA. Non è stato possibile estrarre informazioni specifiche relative alla nostra popolazione target da questa revisione, tuttavia, l'uso precoce della tecnologia assistita per promuovere la comunicazione sembra promettente ed è un'area che richiede ulteriori ricerche.

Considerazioni dell'esperto sui sottotipi di PC

Nel caso della PC, data l'eterogeneità dei quadri clinici, è importante già in fase diagnostica interrogarsi sulla forma clinica attesa, così da calibrare l'intervento anche in base alle possibili ripercussioni sui vari domini dello sviluppo.

Dal punto di vista prettamente linguistico, ad ogni forma di PC è associato un quadro evolutivo specifico, seppure nel contesto di una marcata variabilità. Il linguaggio può essere interessato in vari domini con pesi diversi, ma si tratta comunque di una funzione che merita un'attenzione diretta. In questi termini diventa importante anche il timing della presa in carico, che deve essere tanto più precoce quanto più il quadro di interessamento lesionale ci orienta verso una forma più grave.

FORME BILATERALI SEVERE

La presa in carico nel caso delle **forme più severe di PC** avviene precocemente nel contesto di un'equipe multiprofessionale dove la figura del logopedista è presente sin dalle prime fasi di sviluppo, in particolare per la gestione di eventuali problematiche oro-alimentari.

Questi bambini presentano frequentemente difficoltà di regolazione degli stati neurocomportamentali; ciò può determinare una difficoltà di sintonizzazione da parte del caregiver con la reale possibilità del bambino di tollerare e beneficiare degli stimoli proposti. Inoltre, nelle forme più gravi, il quadro motorio rende necessario un contenimento posturale che può ulteriormente incidere sulle modalità di relazione con i caregiver, così come può influire la presenza di un deficit visivo di origine centrale.

Il terapeuta assume quindi un ruolo fondamentale nel supporto genitoriale alla lettura dei segnali neurocomportamentali del bambino, così da facilitare le prime forme di interazione e comunicazione. Attraverso un costante counseling integrato, il genitore è guidato nel comprendere i messaggi inviati dal bambino attraverso il sistema motorio e visivo, a interpretarne il pianto e gli altri segni di malessere; altrettanto, è possibile accompagnare il genitore nella scoperta di strategie che permettano al bambino una maggiore regolazione al fine di garantire una condizione di benessere. Una volta raggiunta una buona stabilità internistica e neurovegetativa, il bambino diventa più recettivo agli stimoli esterni; in questa fase il ruolo del terapeuta è quello di guidare il genitore ad essere per il suo bambino un facilitatore nel percorso di orientamento alla realtà e di accesso al mondo oggettuale.

È importante che fin dalle epoche più precoci il genitore proponga in modo costante e con modalità adeguate una anticipazione verbale alla realtà, in particolare nell'ambito delle routine di vita quotidiana. Il linguaggio utilizzato deve essere caratterizzato da messaggi molto semplici, ridondanti, con una prosodia lenta e modulata. Per quanto possibile la voce dovrebbe essere associata alla ricerca del contatto oculare e a un contatto corporeo piacevole.

Per quanto riguarda l'aspetto espressivo, il genitore deve essere guidato a significare e rinforzare ogni atto potenzialmente comunicativo del bambino, così da renderlo attore nell'interazione e promuovere la sua evoluzione in comunicatore attivo, a partire dalle sue potenzialità specifiche.

Nello sviluppo un ruolo centrale è rivestito dal gioco: per questi bambini le esperienze di esplorazione, manipolazione, azione con l'oggetto sono condizionate dalle difficoltà motorie (e spesso visive) per cui, anche attraverso l'integrazione col trattamento neuropsicomotorio, il logopedista propone modalità di gioco adattato. Anche in questo caso la verbalizzazione di accompagnamento alle attività consente al bambino di attribuire un significato alla sua realtà (lessico), non solo per quanto riguarda i nomi delle cose (componente nominale) ma anche la loro funzione e le loro caratteristiche (componente predicativa).

FORME BILATERALI LIEVI

Le **forme più lievi ad interessamento bilaterale** sono descritte come meno compromesse nello sviluppo del linguaggio formale ma sono più spesso accompagnate da fragilità dal punto di vista della pragmatica della comunicazione. In questo caso, il logopedista ha il compito di sostenere i genitori nel cogliere tali aspetti, nell'adattare le modalità interattive per promuovere un miglior utilizzo del linguaggio da parte del bambino ed eventualmente di valutare l'opportunità di una presa in carico diretta.

FORME UNILATERALI

Per quanto riguarda le **forme di PC unilaterali**, si considera comunque l'emergenza del linguaggio un fattore di criticità, da sostenere attraverso un counseling mirato per aiutare i genitori ad adattare il proprio stile comunicativo e renderlo più funzionale come supporto allo sviluppo linguistico.

Bibliografia

- [1] Chorna, O., Hamm, E., Cummings, C., Feters, A., & Maitre, N. L. (2017). Speech and language interventions for infants aged 0 to 2 years at high risk for cerebral palsy: a systematic review. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 59(4), 355-360.
- [2] Nordberg A, Miniscalco C, Lohmander A, et al. Speech problems affect more than one in two children with cerebral palsy: Swedish population-based study. *Acta Paed*. 2013;102(2):161-166.
- [3] Branson D, Demchak M. The use of augmentative and alternative communication methods with infants and toddlers with disabilities: A research review. *Augmentative and alternative communication*. 2009 Dec 1;25(4):274-86.
- [4] Hustad, K. C., Allison, K. M., Sakash, A., McFadd, E., Broman, A. T., & Rathouz, P. J. (2017). Longitudinal development of communication in children with cerebral palsy between 24 and 53 months: Predicting speech outcomes. *Developmental Neurorehabilitation*, 20(6), 323-330.
- [5] Hustad, K. C., Sakash, A., Broman, A. T., & Rathouz, P. J. (2018). Longitudinal growth of receptive language in children with cerebral palsy between 18 months and 54 months of age. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 60(11), 1156-1164.
- [6] Castelli, E., Marotta, L., Gazzellini, S., Tarter G. (2020). *Manuale di logopedia in età evolutiva 1, Linguaggio e comunicazione delle cerebrolesioni, Valutazione e intervento*. Lavis (TN): Erickson.
- [7] Matthews, D. (Ed.). (2014). *Pragmatic development in first language acquisition (Vol. 10)*. John Benjamins Publishing Company.
- [8] Lüke, C., Ritterfeld, U., Grimminger, A., Liskowski, U., & Rohlfing, K. J. (2017). Development of pointing gestures in children with typical and delayed language acquisition. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 60(11), 3185-3197.
- [9] Morgan C., Feters L., Adde L., et al. Early Intervention for Children Aged 0 to 2 Years With or at High Risk of Cerebral Palsy: International Clinical Practice Guideline Based on Systematic Reviews. *JAMA Pediatr*. Published online May 17, 2021.

- [10] Pennington, L., Goldbart, J., & Marshall, J. (2004). Speech and language therapy to improve the communication skills of children with cerebral palsy. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, (2).
- [11] Soderstrom, M. (2007). Beyond babytalk: Re-evaluating the nature and content of speech input to preverbal infants. *Developmental Review*, 27(4), 501-532.
- [12] Akamoglu, Y., & Dinnebeil, L. (2017). Coaching parents to use naturalistic language and communication strategies. *Young Exceptional Children*, 20(1), 41-50.
- [13] Hernandez-Reif, M., Field, T., Lergie, S., Diego, M., Manigat, N., Seoanes, J., & Bornstein, J. (2005). Cerebral palsy symptoms in children decreased following massage therapy. *Early Child Development and Care*, 175(5), 445-456
- [14] Lecuona, E., Van Jaarsveld, A., van Jaarsveld, J., & Van Heerden, R. (2017). Sensory integration intervention and the development of the premature infant: A controlled trial. *South African Medical Journal*, 107(11), 976-982.
- [15] Basili A., Lanzara C. & Zanobini M. Il Metodo Drezncic nei bambini dai primi mesi di vita ai tre anni. Guida all'utilizzo delle prime stimolazioni, dei giochi fonici e dei primi vocaboli. Edizione Giunti O.S. 2011-2016
- [16] Smith, A. L., & Hustad, K. C. (2015). AAC and early intervention for children with cerebral palsy: Parent perceptions and child risk factors. *Augmentative and Alternative Communication*, 31(4), 336-350.
- [17] Dunst, C. J., Trivette, C. M., Hamby, D. W., & Simkus, A. (2013). Systematic Review of Studies Promoting the Use of Assistive Technology Devices by Young Children with Disabilities. *Practical Evaluation Reports*, Volume 5, Number 1. Orelena Hawks Puckett Institute.

Gruppo di lavoro

Responsabile scientifico

- *Guzzetta Andrea*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Coordinatrici di gruppo

- *Bai Arianna Valeria*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Fisiatra
- *Rocchitelli Lucia*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Membri

- *Buccilli Eleonora*, AITNE - Associazione Italiana Terapisti della neuro e psicomotricità dell'età evolutiva (Roma), TNPEE
- *Martinelli Alice*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Logopedista
- *Moretti Elena*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Logopedista
- *Prosperi Antonella*, Servizio di Medicina Fisica e di riabilitazione ASO "S.S. Antonio e Biagio e Cesare Arrigo" (Alessandria), Fisioterapista

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile
- FLI Federazione Logopedisti Italiani
- AIFI_GIS Pediatrico Associazione Italiana Fisioterapisti
- AITINE Associazione italiana Terapisti della Neuro e Psicomotricità in età evolutiva
- ANUPI TNPEE Associazione nazionale terapisti Neuro Psicomotricità dell'età evolutiva

TRATTAMENTO PRECOCE DEI DISTURBI VISIVI IN UN BAMBINO AD ALTO RISCHIO O CON DIAGNOSI DI PC

Il problema

Un bambino su dieci con diagnosi di PC presenta un grave danno visivo o cecità.¹ Circa il 70% dei pazienti con PC presenta un quadro di Deficit Visivo di Origine Centrale (*Cerebral Visual Impairment* - CVI)², causato da un danno o dal malfunzionamento della via visiva retrogenicolata, incluse le radiazioni ottiche, la corteccia occipitale e le aree visive associative.³ Si tratta di un ampio spettro di disordini visivi che includono anomalie oftalmologiche (es. vizi refrattivi), oculomotorie (es. strabismo, disprassia oculare, discontinuità dell'inseguimento visivo, alterazioni delle saccadi, incoordinazione oculomotoria), percettive (es. deficit di acuità visiva, alterata sensibilità al contrasto, riduzioni del campo visivo) e visuo-cognitive (es. alterazioni del "ventral" e/o del "dorsal stream").⁴

Il CVI si manifesta con pattern specifici nelle diverse forme: nella diplegia sono più frequenti i vizi refrattivi (75%), lo strabismo (90%), le alterazioni dei movimenti saccadici (86%) e la riduzione del visus (82%); i bambini emiplegici presentano soprattutto strabismo (71%), vizi refrattivi (88%) e alterazioni del campo visivo (64%); nella tetraplegia il profilo neurooftalmologico è più severo, con compromissione di tutte le componenti, oftalmologica (98%), oculomotoria (100%) e percettiva (riduzione dell'acuità visiva nel 98% dei casi).⁵

Perché è importante

L'importanza di un intervento visivo precoce, già a partire dai primi mesi di vita, è sostenuta dal fatto che i bambini affetti da CVI mostrano un residuo visivo che spesso migliora nel tempo grazie alla plasticità neuronale, all'utilizzo delle vie extragenicolate e all'ottimizzazione funzionale del residuo visivo stesso. Studi sperimentali su scimmie nate a termine e pretermine hanno dimostrato che la stimolazione visiva precoce determina un aumento delle dimensioni e delle proporzioni delle sinapsi nella corteccia visiva; al contrario, la deprivazione visiva mostra effetti opposti e sfavorevoli. I dati disponibili nell'uomo sono alquanto limitati, tuttavia suggeriscono che, come nelle scimmie, gli effetti visivi esperienziali precoci siano importanti modulatori dello sviluppo corticale.⁶

Individuare precocemente la presenza di CVI risulta di fondamentale importanza anche in virtù del fatto che la visione gioca un ruolo chiave nello sviluppo delle abilità sensomotorie,

cognitive, di apprendimento sulla base dell'imitazione, nonché sociali/relazionali e comunicative.⁷

Nei bambini con diagnosi o a rischio di sviluppare PC, è importante impostare un intervento mirato alla promozione delle funzioni visive di base, del residuo visivo e dell'utilizzo della componente visiva integrata agli altri canali sensoriali, effettuato all'interno di un progetto riabilitativo più ampio, che tenga in considerazione la globalità del bambino e l'integrazione di tutte le aree di sviluppo. Il trattamento deve quindi essere mirato, costruito a partire dalle caratteristiche del bambino e preceduto da un'attenta valutazione delle funzioni visive di base, della componente percettiva ed oculomotoria, degli aspetti periferici che caratterizzano il funzionamento visivo.⁸

Risulta dunque fondamentale e necessario effettuare un precoce ed attento monitoraggio neuroftalmologico in bambini "a rischio" o con PC, essenziale per ottenere un'accurata diagnosi e per l'avvio immediato di interventi abilitativi personalizzati.⁹

Target

POPOLAZIONE

Bambini con PC o a rischio di sviluppare PC di età compresa tra 0 e 2 anni, e i loro genitori/caregiver.

PROFESSIONISTI

Neuropsichiatri Infantili, Fisiatri, Neonatologi, Pediatri e Pediatri di Libera Scelta, Terapisti della Neuro e Psicomotricità dell'Età Evolutiva, Fisioterapisti, Ortottisti, Psicologi, Educatori della prima infanzia.

Inquadramento diagnostico

La prima difficoltà nell'inquadramento diagnostico del bambino con CVI nasce dalla natura stessa del disturbo visivo di origine centrale che comprende un ampio spettro di condizioni tra loro diverse (termine ombrello). In una review recente, Sakki et al. hanno evidenziato l'eterogeneità dei criteri utilizzati nella letteratura scientifica per una diagnosi di CVI, sottolineando l'importanza di avviare un percorso di consenso a livello internazionale nella definizione di CVI.³

Nel 2020 è stato introdotto un nuovo sistema di classificazione del disturbo visivo nel bambino con PC, ispirato ai principi dell'ICF (*International Classification of Function*) e basato sulle abilità visive del bambino e l'interferenza del disturbo visivo sull'attività e la partecipazione (*Visual Function Classification System – VFCS*; vedi Tabella 1).⁸ È importante sottolineare che tale sistema di classificazione è stato applicato fino ad oggi prevalentemente in bambini sopra i 24 mesi.

Tabella 1. Visual Function Classification System – VFCS

LIVELLO	DESCRIZIONE
I	Utilizza la funzione visiva con facilità ed efficacia in attività che implicano la visione
II	Utilizza efficacemente la funzione visiva ma necessita di strategie di compenso che può attivare spontaneamente
III	Utilizza la funzione visiva ma necessita di alcuni adattamenti
IV	Utilizza la funzione visiva in ambienti molto adattati ma svolge solo parte delle attività che implicano la visione
V	Non utilizza la visione nemmeno in ambienti molto adattati

Strumenti disponibili

In una review recente sono stati esaminati tutti gli strumenti di valutazione delle funzioni visive utilizzate in letteratura nei primi 24 mesi di vita del bambino a rischio di PC.¹⁰ Per nessuno degli strumenti analizzati sono disponibili studi di validazione che ne indagano le proprietà psicometriche nei bambini a rischio di PC, mentre sono disponibili studi di validazione in popolazioni di bambini a sviluppo tipico. Gli autori di questo documento raccomandano di utilizzare gli esami clinici e strumentali di funzionalità visiva disponibili, in attesa di studi di validazione nei bambini a rischio di PC.

Valutazioni comportamentali

Nei bambini “non-verbali”, a partire quindi dall’epoca precoce, e in bambini con grave disabilità neuromotoria è possibile proporre una batteria di valutazioni comportamentali per valutare:

1. Funzione oculomotoria:

- fissazione;
- movimenti pursuit e saccadici;

- nistagmo optocinetico (es. “*Portable*” OKN; Tamburo di Barany);

2. Percezione visiva:

- campo visivo/di sguardo con perimetria cinetica o per confronto;
- l'acuità visiva di risoluzione mediante tecnica del “*preferential looking*” (PL), per esempio mediante Teller II o *Keeler Acuity Card*, *Bebè Vision Tropique*, *Lea grating cards*, *Cardiff Cards - images in light-grey*, *Berkeley Rudimentary Vision Test*;
- sensibilità al contrasto (*Heidi Hiding Lea Heavarinen*);
- stereopsi (*Lang stereotest I e II*, *Frisby Test*);

3. Funzione visuocognitiva (*Fagan Test* basato sui principi di “*novelty preference*”).

Neuroimaging

La Risonanza Magnetica con immagini (MRI) pesate in diffusione (DWI), con tensore di diffusione (DTI) o funzionale (fMRI) permette di valutare l'integrità del nervo ottico, delle radiazioni ottiche, della corteccia visiva e di altre strutture coinvolte nella funzione visiva cerebrale / corticale (come i gangli della base o il talamo).

Neurofisiologia

I Potenziali Evocati Visivi (PEV) permettono la misurazione (quantitativa) della funzione visiva maculare, della maturazione corticale, dell'acuità e della soglia di contrasto (utili nei neonati e nei bambini preverbalmente poiché non è richiesta alcuna risposta comportamentale né una partecipazione attiva).

È indispensabile dunque valutare già in età precoce la funzione visiva, in quanto questo contribuisce non solo all'inquadramento diagnostico ma anche ad orientare gli obiettivi dell'intervento e a definire le indicazioni da trasferire nel contesto di vita quotidiana.⁹

Per garantire una maggiore obiettività, è utile utilizzare come strumento di monitoraggio una videoregistrazione realizzata in modo codificato (vedi protocollo GIPCI 2017 - <https://www.fondazione-mariani.org/pubblicazione/protocollo-di-videoregistrazione-del-bambino-con-paralisi-cerebrale-in-eta-prescolare-dvdquaderno/>) nonché effettuare un adeguato follow-up.

Considerazioni dell'esperto

Al fine di eseguire una corretta valutazione è importante tenere in considerazione non solo fattori interni al bambino, come per esempio le competenze posturo-motorie, ma anche fattori esterni che possono modificare la funzione visiva, come per esempio l'ambiente

circostante. Infatti, le modificazioni ambientali (buona illuminazione e contrasto ottimale) possono indurre modificazioni comportamentali promuovendo una maggiore attenzione al compito o la riduzione dei tempi di latenza della risposta.¹¹

Inoltre, è importante sottolineare che la valutazione precoce delle funzioni visive deve essere multi ed interdisciplinare e deve coinvolgere i caregivers nel processo di conoscenza delle capacità visive del bambino, spesso più funzionali in ambiente domestico e con oggetti familiari.^{12,13}

Strategie di intervento

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida Internazionali¹⁴

1. Correzione dello strabismo

È raccomandata la correzione chirurgica dello strabismo associato a esotropia e/o exotropia per ottenere un buon allineamento e una buona fusione binoculare sensoriale. (Raccomandazione 11)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

2. Visual training

Sono raccomandati programmi precoci di training visivo con l'obiettivo di migliorare le funzioni visive e l'attenzione agli stimoli visivi. (Raccomandazione 12)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

3. Target con colori contrastati

Si raccomanda di fornire precocemente una stimolazione visiva ad alto contrasto/colore in modo interattivo e contingente per migliorare l'orientamento visivo e la motricità oculare e di attuare adattamenti dell'ambiente sociale e fisico per promuovere la visione, come stimoli ad alto contrasto e luce diretta verso il target visivo. (Raccomandazione 13)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

Intervento neuro-visivo precoce

Le Linee Guida Internazionali per il trattamento precoce dei bambini di età compresa tra 0 e 2 anni, ad alto rischio o con PC suggeriscono l'avvio di programmi precoci di training visivo con l'obiettivo di migliorare le funzioni visive e l'attenzione agli stimoli visivi.¹⁴ L'intervento visivo deve essere precoce al fine di promuovere nel bambino l'uso funzionale del canale visivo attraverso una guida fisica, tattile e/o verbale.¹⁵ Può essere effettuato promuovendo attività ed esperienze sensoriali visive, integrate ad esperienze tattili, sonore, percettive e motorie, modificando con attenzione l'ambiente circostante in termini di arricchimento percettivo, illuminazione e distanze, e selezionando stimoli e proposte che abbiano caratteristiche percettive visive rilevanti (materiali ad elevato contrasto cromatico) e di multisensorialità.

Occorre tenere sempre in considerazione che l'intervento sugli aspetti visivi va promosso prestando attenzione alla postura del bambino: posizioni contenute, in decubito laterale o in posizione semiseduta, possono evocare più facilmente la funzione percettiva ed

oculomotoria, soprattutto in caso di maggior severità del quadro motorio. L'uso della vista dovrebbe essere favorito in tutte le posture del bambino ed in relazione alle diverse acquisizioni motorie (per esempio: integrazione della vista per la promozione del controllo del tronco nella stazione seduta).

La riabilitazione visiva risulta più efficace se combinata a programmi "home-based" con la partecipazione attiva dei caregiver.¹⁶ È necessario, dunque, coinvolgere i genitori nel processo riabilitativo dei soggetti con CVI, fornire loro spiegazioni e informazioni esaustive per farli sentire parte attiva del processo di presa in carico, finalizzato al miglioramento della qualità della vita.¹⁷ Inoltre, la promozione dello sviluppo emotivo-relazionale attraverso il supporto della relazione genitore-bambino sembra garantire un maggior successo degli interventi in caso di CVI.¹⁰ Di fatto, nelle primissime fasi della vita, l'ambiente arricchito e l'interazione genitore-bambino rappresentano le principali fonti di modulazione della plasticità sinaptica.¹⁸ Appare utile, non solo per il miglioramento della funzione visiva ma anche per la riduzione dello stress genitoriale, promuovere dei periodi di coaching ed empowerment per i genitori e garantire un continuo supporto relazionale da parte dei professionisti.^{19,20}

Mediante la relazione con il caregiver, è necessario adattare l'ambiente circostante del singolo bambino (modifiche di luminosità, caratteristiche di salienza visiva degli oggetti) per favorire la relazione e lo sviluppo neuropsicomotorio.

Gli obiettivi principali del trattamento devono essere:

- promozione delle funzioni visive di base;
- integrazione del canale visivo con gli altri canali sensoriali e funzioni adattive;
- aumento dell'attenzione e dell'esplorazione visiva;
- promozione della coordinazione oculo-motoria.

Box. Studi randomizzati controllati italiani

Recentemente Fazzi e colleghi hanno condotto uno studio pilota su un programma di training visivo precoce (tra 4 e 12 mese di età corretta), intensivo e ben strutturato (almeno 3 sessioni da 45 minuti a settimana per 6 mesi), individualizzato e incentrato sulla famiglia (i genitori sono presenti durante la sessione e sono coinvolti nel programma di riabilitazione), che include adattamenti ambientali (utilizzo di giochi dai colori vivaci e/o con ritorno multisensoriale, facili da afferrare) e la promozione delle interazioni sociali.²¹ Il campione in studio è composto da bambini con CVI e PVI (Deficit Visivo di Origine Periferico - *Peripheral Visual Impairment*) arruolati presso ASST Spedali Civili di Brescia. In risultati preliminari mostrano come tale programma sembri essere efficace nel migliorare non solo le funzioni visive (nello specifico la fissazione, *smooth pursuit* e movimenti saccadici reattivi) ma anche i punteggi ottenuti in specifiche sottoscale della scala Griffiths (scala di Performance, Scala Coordinazione occhio-mano e Scala del Linguaggio); inoltre i bambini con CVI hanno mostrato un miglioramento significativamente maggiore rispetto ai bambini con PVI per quanto riguarda l'acuità visiva.

Fontana e colleghi hanno sottolineato l'importanza di avviare una stimolazione multisensoriale che comprende anche l'interazione visiva molto precocemente, già in Terapia Intensiva Neonatale in caso di nascita pretermine.²² È stato condotto un RCT presso la Terapia Intensiva Neonatale dell'IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico di Milano, che comprende bambini nati pretermine (tra 25 e 29 settimane di età gestazione) e privi di gravi morbidità e in condizioni clinicamente stabili. Tale studio ha dimostrato come

l'avvio di un intervento precoce, già nelle prime settimane dopo la nascita, abbia un effetto positivo sulla maturazione delle funzioni visive. Nello specifico l'intervento precoce include: (i) un training per i genitori che viene iniziato una settimana dopo la nascita e che si basa sul programma PremieStart (il quale si focalizza sul coinvolgimento dei genitori nell'interpretare i comportamenti/segnali del bambino e sulla promozione delle interazioni della diade genitore-bambino); (ii) una stimolazione multisensoriale basata sul massaggio infantile, che viene iniziato dopo 3 settimane dalla nascita (due volte al giorno fino all'età del termine), e sull'interazione visiva, che viene avviata alla 34esima settimana di età gestazionale (una al giorno fino all'età del termine). Sia il massaggio che l'interazione visiva vengono effettuati dai genitori stessi dopo un periodo di training.

La valutazione precoce delle funzioni visive ci permette di individuare quale sia il disordine visivo prevalente e procedere alla declinazione degli obiettivi di intervento.

Anomalie oftalmologiche

Occorre porre attenzione ai vizi refrattivi da monitorare fin dal primo anno di vita per definire la necessità di introdurre un'adeguata correzione ottica per ottimizzare il potenziale visivo del bambino.

Strabismo

- Terapia occlusiva per evitare l'insorgenza di ambliopia,
- Correzioni di vizi refrattivi (es. ipermetropia) per la possibile presenza di strabismi ad essi correlati già dai primi mesi di vita, in relazione alle conoscenze relative alla plasticità del sistema visivo. Tale terapia ortottica rappresenta il primo step del trattamento antiambliopico, il quale precede nella quasi totalità dei casi il futuro intervento chirurgico, a cui si può ricorrere in casi selezionati e dopo attento follow up ortottico è indicato dunque monitorare il dato della acuità visiva e la costanza dell'angolo di strabismo. Sulla base della nostra esperienza, la buona riuscita dell'intervento ortottico sopra descritto ha consentito un miglior risultato della chirurgia, in genere evidente non solo come allineamento degli assi visivi ma anche come miglioramento del quadro posturale (in caso di posizione anomala del capo - PAC si sono evidenziati miglioramenti) e della funzionalità del quadro oculomotorio. L'assenza di adeguata terapia antiambliopica sembra associarsi ad una minor recupero della funzionalità dell'occhio strabico. Tuttavia, pochi dati di letteratura sostengono questa ultima considerazione ma riteniamo vi sia una importante evidenza derivante dalla pratica clinica e sostenuta dai dati elettrofisiologici (PEV).
- Correzione chirurgica¹⁴: l'intervento chirurgico per l'esotropia (recessione bilaterale del retto mediale) e per l'exotropia (recessione bilaterale del retto laterale), completato ai 2 anni di età, può permettere di raggiungere un buon allineamento e una buona fusione binoculare sensoriale, con risultati migliori nelle forme più lievi di PC.¹⁰

Disturbi dell'oculomozione

Training oculomotori volti a consolidare/migliorare le abilità visive di base (fissazione, inseguimento e saccadici) con specificità degli strumenti per la riabilitazione e adeguati accorgimenti (distanza angolare, distanza focale), i quali devono essere preventivamente valutati prima di iniziare il training.

Disturbi percettivi

Adattamenti ambientali percettivi e strategie multimodali (integrazione di vista/tatto/suono) per rendere il bambino consapevole del suo residuo visivo, ottimizzandone l'uso fin da subito, e per favorire l'esperienza sensoriale da cui dipende la maturazione del sistema visivo. In caso di severo deficit percettivo, è fondamentale l'adattamento del setting riabilitativo creando alti contrasti tra ambiente (oscuro/semioscuro) e oggetto proposto (illuminato).

Disturbi visuo-cognitivi

- “*ventral stream*”: esplorazione del volto (umano o stilizzato) e dell'oggetto con eventuale uso integrato delle sensorialità alternative (per esempio visuo-tattile, visuo-sonoro);
- “*dorsal stream*”: localizzazione dell'oggetto nelle diverse posizioni dello spazio, promozione della coordinazione oculomanuale e dell'uso dello sguardo e della funzione visiva come 'guida esplorativa' dello spostamento (ad es. attraverso utilizzo di pannelli multimediali).

Interventi neuro-protettivi globali

Diversi studi hanno dimostrato l'effetto di interventi globali nel neonato a rischio neurologico sull'outcome neuro-visivo.¹⁰ In particolare, l'ipotermia, nei bambini nati a termine con encefalopatia moderata-severa, diminuisce il rischio di compromissione della visione corticale²³, mentre la caffeina, nei bambini nati pretermine, ha dimostrato di aumentare la percezione visiva (dominio della percezione visiva del *Beery-Buktenica Developmental Test*).²⁴

Link e materiale utile

“Cosa vede il mio bambino” di Mercuri, Fazzi, Cioni

<https://www.fondazione-mariani.org/pubblicazione/cosa-vede-il-mio-bambino/>

“Non solo occhi per crescere” di Signorini, Luparia

https://static1.squarespace.com/static/53f10f3ae4b0124ec1e3a087/t/5e218a43977670311f886e03/1579256407091/Non_solo_occhi_per_crescere_0-3_anni.pdf

Bibliografia

- [1] Novak, I., Hines, M., Goldsmith, S., & Barclay, R. (2012). Clinical prognostic messages from a systematic review on cerebral palsy. *Pediatrics*, 130(5), e1285-e1312.
- [2] Ego, A., Lidzba, K., Brovedani, P., Belmonti, V., Gonzalez-Monge, S., Boudia, B., ... & Cans, C. (2015). Visual-perceptual impairment in children with cerebral palsy: a systematic review. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 57, 46-51.
- [3] Sakki, H. E., Dale, N. J., Sargent, J., Perez-Roche, T., & Bowman, R. (2018). Is there consensus in defining childhood cerebral visual impairment? A systematic review of terminology and definitions. *British Journal of Ophthalmology*, 102(4), 424-432.
- [4] Philip, S. S., & Dutton, G. N. (2014). Identifying and characterising cerebral visual impairment in children: a review. *Clinical and Experimental Optometry*, 97(3), 196-208.
- [5] Fazzi, E., Signorini, S. G., La Piana, R., Bertone, C., Misefari, W., Galli, J., ... & Bianchi, P. E. (2012). Neuro-ophthalmological disorders in cerebral palsy: ophthalmological, oculomotor, and visual aspects. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 54(8), 730-736.
- [6] Volpe, J. J. (2019). Dysmaturation of premature brain: importance, cellular mechanisms, and potential interventions. *Pediatric neurology*, 95, 42-66.
- [7] Lueck, A. H., Dutton, G. N., & Chokron, S. (2019, October). Profiling children with cerebral visual impairment using multiple methods of assessment to aid in differential diagnosis. In *Seminars in pediatric neurology* (Vol. 31, pp. 5-14). WB Saunders.
- [8] Baranello, G., Signorini, S., Tinelli, F., Guzzetta, A., Pagliano, E., Rossi, A., ... & VFCS Study Group. (2020). Visual Function Classification System for children with cerebral palsy: development and validation. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 62(1), 104-110.
- [9] Kooiker, M. J., van der Linden, Y., van Dijk, J., van der Zee, Y. J., Swarte, R. M., Smit, L. S., ... & Pel, J. J. (2020). Early intervention for children at risk of visual processing dysfunctions from 1 year of age: a randomized controlled trial protocol. *Trials*, 21(1), 1-14.
- [10] Chorna, O. D., Guzzetta, A., & Maitre, N. L. (2017). Vision assessments and interventions for infants 0-2 years at high risk for cerebral palsy: a systematic review. *Pediatric neurology*, 76, 3-13.
- [11] Kran, B. S., Lawrence, L., Mayer, D. L., & Heidary, G. (2019, October). Cerebral/cortical visual impairment: a need to reassess current definitions of visual impairment and blindness. In *Seminars in pediatric neurology* (Vol. 31, pp. 25-29). WB Saunders.
- [12] Rossi, A., Gnesi, M., Montomoli, C., Chirico, G., Malerba, L., Merabet, L. B., ... & NAVeG Study Group. (2017). Neonatal Assessment Visual European Grid (NAVeG): Unveiling neurological risk. *Infant behavior & development*, 49, 21.
- [13] Deramore Denver, B., Froude, E., Rosenbaum, P., Wilkes-Gillan, S., & Imms, C. (2016). Measurement of visual ability in children with cerebral palsy: a systematic review. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 58(10), 1016-1029.
- [14] Morgan C, Fetters L, Adde L, et al. Early Intervention for Children Aged 0 to 2 Years With or at High Risk of Cerebral Palsy: International Clinical Practice Guideline Based on Systematic Reviews. *JAMA Pediatr*. Published online May 17, 2021.
- [15] Vervloed, M. P., Janssen, N., & Knoors, H. (2006). Visual rehabilitation of children with visual impairments. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics*, 27(6), 493-506.

- [16] Elsman, E. B., Al Baaj, M., van Rens, G. H., Sijbrandi, W., van den Broek, E. G., van der Aa, H. P., ... & Steenbergen, B. (2019). Interventions to improve functioning, participation, and quality of life in children with visual impairment: a systematic review. *survey of ophthalmology*, 64(4), 512-557.
- [17] McDowell, N. (2020). Power is knowledge: empowering parents of children with cerebral visual impairment. *Disability & Society*, 1-22.
- [18] Ismail, F. Y., Fatemi, A., & Johnston, M. V. (2017). Cerebral plasticity: windows of opportunity in the developing brain. *European Journal of Paediatric Neurology*, 21(1), 23-48.
- [19] Akhbari Ziegler, S., & Hadders-Algra, M. (2020). Coaching approaches in early intervention and paediatric rehabilitation. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 62(5), 569-574.
- [20] Dale, N. J., Sakkalou, E., O'Reilly, M. A., Springall, C., Sakki, H., Glew, S., ... & Salt, A. T. (2019). Home-based early intervention in infants and young children with visual impairment using the Developmental Journal: longitudinal cohort study. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 61(6), 697-709.
- [21] Fazzi, E., Micheletti, S., Calza, S., Merabet, L., Rossi, A., Galli, J., ... & Semeraro, F. (2021). Early visual training and environmental adaptation for infants with visual impairment. *Developmental Medicine & Child Neurology*.
- [22] Fontana, C., De Carli, A., Ricci, D., Dessimone, F., Passera, S., Pesenti, N., ... & Fumagalli, M. (2020). Effects of early intervention on visual function in preterm infants: a randomized controlled trial. *Frontiers in Pediatrics*, 8, 291.
- [23] Jacobs SE, Berg M, Hunt R, Tarnow-Mordi WO, Inder TE, Davis PG. Cooling for newborns with hypoxic ischaemic encephalopathy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 Jan 31; 1:CD003311.
- [24] Schmidt B, Anderson PJ, Doyle LW, et al; Caffeine for Apnea of Prematurity (CAP) Trial Investigators. Survival without disability to age 5 years after neonatal caffeine therapy for apnea of prematurity. *JAMA*. 2012; 307: 275-282.

Gruppo di lavoro

Responsabile scientifico

- *Guzzetta Andrea*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Coordinatori di gruppo

- *Bai Arianna Valeria*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Fisiatra
- *Rocchitelli Lucia*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Membri

- *Ancona Vera*, IRCCS Eugenio Medea - Associazione la Nostra Famiglia (Treviso), Fisiatra
- *Bancale Ada*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), TNPEE
- *Cappetta Gina*, AUSL Romagna (Rimini), Fisiatra

- *Gasparroni Verusca*, IRCSS Eugenio Medea - Associazione la Nostra Famiglia (Pavian di Prato), Fisiatra
- *Luparia Antonella*, IRCCS Istituto Neurologico Mondino (Pavia), TNPEE
- *Marras Melissa*, ASST Spedali Civili di Brescia (Brescia), TNPEE
- *Oliva Maria Carmela*, IRCSS Eugenio Medea - Associazione la Nostra Famiglia (Brindisi), Fisiatra
- *Rossi Andrea*, ASST Spedali Civili di Brescia (Brescia), Neuropsichiatra Infantile
- *Signorini Sabrina*, IRCCS Istituto Neurologico Mondino (Pavia), Neuropsichiatra Infantile
- *Tacchino Chiara*, IRCCS Istituto Giannina Gaslini (Genova), Fisiatra

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile
- AITINE Associazione italiana Terapisti della Neuro e Psicomotricità in età evolutiva
- ANUPI TNPEE Associazione nazionale terapisti Neuro Psicomotricità dell'età evolutiva

GESTIONE PRECOCE DEI DISTURBI DEL SONNO IN UN BAMBINO AD ALTO RISCHIO O CON DIAGNOSI DI PC

Il problema

I disturbi del sonno sono un gruppo eterogeneo di disordini qualitativi e/o quantitativi del ciclo del sonno. Appaiono più frequenti nei bambini con Paralisi Cerebrale (PC) (prevalenza dal 19% al 63%¹⁻⁷), soprattutto nei quadri clinici più severi (GMFCS IV-V) e nelle forme discinetiche.^{4,8} Tra i numerosi disturbi del sonno legati alla PC, i disturbi respiratori del sonno sembrano essere tra i più rappresentati a causa dei numerosi fattori predisponenti riscontrabili in questa popolazione (ipotonia, cifoscoliosi, glossoptosi, difficoltà nella gestione delle secrezioni).⁹

Numerosi studi hanno evidenziato come i bambini con PC possano mostrare:

- una variabile difficoltà nell'avvio e nel mantenimento del sonno¹⁰ che può giungere, nei casi più severi, fino ad un completo sovvertimento dell'architettura neurofisiologica del sonno con un incremento degli arousal spontanei ed una riduzione complessiva delle fasi REM;
- una riduzione delle variazioni circadiane nella secrezione di melatonina.¹¹ Tale aspetto, che potrebbe almeno in parte essere ascrivibile ad una ridotta esposizione alla luce naturale, contribuirebbe a determinare un'alterazione del fisiologico ritmo sonno veglia.

Perché è importante

Il sonno riveste un ruolo essenziale per la salute e il neurosviluppo dei bambini poiché promuove la crescita, la neuroplasticità ed i processi di apprendimento. I disturbi del sonno, soprattutto nei primi anni di vita e nei bambini che presentano lesioni cerebrali, possono avere conseguenze comportamentali e cognitive.¹² Inoltre, determinano un forte impatto sull'intero sistema familiare aumentando fino a 4 volte il rischio di sviluppare disturbi del comportamento nel bambino¹³ e causando un incremento dei disturbi d'ansia e dell'umore nei caregiver.^{8,14}

Target

POPOLAZIONE

Bambini con PC o a rischio di sviluppare PC di età compresa tra 0 e 2 anni, e i loro

genitori/caregiver.

PROFESSIONISTI

Neuropsichiatri Infantili, Neonatologici, Pediatri e Pediatri di Libera Scelta, Fisiatri, Psicologi, Terapisti della Neuropsicomotricità dell'Età Evolutiva, Fisioterapisti, Educatori della prima infanzia, Infermieri.

Inquadramento diagnostico

Per un corretto inquadramento è sempre necessario:

1. effettuare un'accurata anamnesi ed esame obiettivo clinico al fine di identificare eventuali cause organiche del disturbo; andrebbero sempre escluse sintomatologie dolorose muscoloscheletriche, spasmi muscolari e reflusso gastro-esofageo.¹⁵ La presenza di ulteriori fattori organici e psicosociali aumenterebbe il rischio di sviluppare pattern di sonno anomali (vedi Tabella 1.).⁴⁻⁷ Infine, numerosi autori hanno evidenziato come una carenza di ferro possa determinare una riduzione della capacità di sintesi di dopamina esponendo ad un aumentato rischio di disturbi del movimento durante il sonno e ad una maggiore frammentazione del sonno.^{16,17}
2. Esami strumentali quali polisonnografia e EEG. Una recentissima revisione sistematica supporta l'uso di questi due strumenti per valutare i parametri del sonno nei bambini sotto i 2 anni di età con o ad alto rischio di PC.¹² In alcuni casi, può essere utile considerare l'impiego di actigrafi che consentano uno studio affidabile e non invasivo del pattern di sonno.¹
3. Questionari per i genitori. La ridotta disponibilità di questionari clinici rivolti alla prima infanzia ne limita l'impiego.¹⁸ Secondo alcune revisioni della letteratura, solo due questionari soddisfano tutti i criteri psicometrici riportati nella letteratura scientifica e validati per l'età prescolare e utilizzati anche nei bambini con diagnosi o a rischio di PC:
 - *Sleep Disturbance Scale for Children (SDSC)*¹⁹, disponibile in lingua italiana e di cui recentemente è stata effettuata una validazione anche per la fascia d'età 6-36 mesi²⁰;
 - *Sleep Disorders Inventory for Students (SDIS)*²¹, non disponibile in una versione tradotta e validata in italiano. Inoltre, tale questionario viene somministrato a partire dai 2 anni di età.

Tabella 1. Fattori di rischio per lo sviluppo di disturbi del sonno nei bambini con PC

FATTORI INTRINSECI	FATTORI ESTRINSECI
<p>Neurologici</p> <ul style="list-style-type: none"> Epilessia Disfunzioni bulbari Alterata secrezione melatonina Disabilità cognitiva <p>Psichiatrici</p> <ul style="list-style-type: none"> Disturbi comportamentali <p>Sensoriali</p> <ul style="list-style-type: none"> Deficit visivo / uditivo <p>Respiratori</p> <ul style="list-style-type: none"> Macroglossia Ipertrofia adenoidi e/o tonsille Ipotono alte vie aeree Malformazioni congenite delle vie respiratorie Infezioni respiratorie ricorrenti Aspirazioni polmonari <p>Gastrointestinali</p> <ul style="list-style-type: none"> Reflusso gastroesofageo <p>Muscoloscheletrici</p> <ul style="list-style-type: none"> Spasticità Dolore muscolare 	<p>Sociofamiliari</p> <ul style="list-style-type: none"> Bedsharing Famiglie monogenitoriali Disoccupazione del caregiver Disturbi del sonno del caregiver <p>Medico-chirurgici</p> <ul style="list-style-type: none"> Farmaci ad azione depressiva sul sistema nervoso centrale e con effetto sedativo (per es. BZD)

Strategie di intervento

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida Internazionali²²

PER BAMBINI CON DIAGNOSI O AD ALTO RISCHIO DI SVILUPPO DI PC (QUALSIASI FORMA MOTORIA):

1. Igiene del sonno

Si raccomanda di implementare l'igiene del sonno, inclusa la strutturazione di una routine prima di andare a letto in un ambiente buio e tranquillo, routine positive, pianto controllato e conforto, estinzione graduale o rimodellamento del sonno, nonché diari scritti per monitorare i pattern del sonno. (Raccomandazione 14)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

2. Attività stimolanti prima di andare a dormire

Sconsigliamo attività stimolanti, come guardare la televisione o altri schermi e giochi attivanti prima di andare a dormire; questo per evitare un sonno inadeguato o scarso, oltre a un'eccessiva sonnolenza diurna. (Raccomandazione 15)

RACCOMANDAZIONE FORTE A SFAVORE

PER BAMBINI CON DIAGNOSI O AD ALTO RISCHIO DI SVILUPPO DI PC E CON DIFFICOLTÀ ALL'ADDORMENTAMENTO E/O DEFICIT VISIVO DI ORIGINE CENTRALE:

3. Melatonina

Si raccomanda di considerare la melatonina dopo aver discusso i rischi, i benefici e le preferenze della famiglia. Nota: la melatonina non è stata approvata per adulti, bambini o neonati dalla *Food and Drug Administration* statunitense. (Raccomandazione 16)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

PER BAMBINI CON DIAGNOSI O AD ALTO RISCHIO DI SVILUPPO DI PC E APNEE NOTTURNE:

4. Gestione delle apnee

Si raccomandano approcci convenzionali per la gestione dell'apnea in fasi (p. es., pressione positiva continua delle vie aeree, steroidi, trattamento chirurgico) e il rinvio a uno specialista del sonno. (Raccomandazione 17)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

PER BAMBINI CON DIAGNOSI O AD ALTO RISCHIO DI SVILUPPO DI PC CON DISTURBI DEL SONNO DOVUTI ALLA SPASTICITÀ:

5. Gestione della spasticità per migliorare il sonno

Si raccomanda di provare il baclofene e/o la tossina botulinica per ridurre gli spasmi e il dolore nel tentativo di migliorare il comportamento durante il sonno. (Raccomandazione 18)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

PER BAMBINI CON DIAGNOSI O AD ALTO RISCHIO DI SVILUPPO DI PC E DISTURBI DEL SONNO:

6. Sistemi di postura per il sonno

Sconsigliamo l'uso di sistemi di postura del sonno; elevano il rischio di reflusso gastroesofageo, difficoltà respiratorie e morte per asfissia non intenzionale. (Raccomandazione 19)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A SFAVORE

7. Medicina complementare e alternativa

Sconsigliamo l'osteopatia e l'agopuntura per migliorare il sonno. I benefici non sembrano superare i rischi (es., segnalazioni aneddotiche di eventi avversi gravi e scarsa tolleranza, compreso il pianto e l'aumento dei livelli di cortisolo) ed esistono alternative efficaci. (Raccomandazione 20)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A SFAVORE

Nonostante l'elevata incidenza dei disturbi del sonno nei bambini con PC, la letteratura sul loro trattamento risulta limitata e frequentemente i campioni presi in esame includono i disturbi del neurosviluppo in generale, senza uno specifico coinvolgimento dei bambini con PC.^{1,6}

Promozione del sonno

Gli interventi comportamentali e psicoeducativi genitoriali rappresentano il trattamento di prima linea per disturbi del sonno in età pediatrica per la loro comprovata efficacia e sicurezza.²²⁻²⁶ Sarebbe opportuno quindi effettuare inizialmente un colloquio con i genitori al fine di valutare le modalità e strategie che mettono in atto per la gestione del sonno del proprio figlio e, di conseguenza, di instaurare una corretta "igiene del sonno".

- Creare una routine positiva strutturata e adattata all'età del bambino²², da effettuarsi ogni sera almeno 30-60 minuti prima di mettere a letto il bambino, come ad esempio cantare una canzoncina o leggere una favola.
- Utilizzare un ambiente silenzioso e con luce poco intensa.²²
- Mantenere la stanza del bambino ad una temperatura inferiore ai 24°, utile in termini di termoregolazione e per evitare eccessiva sudorazione.
- Rimuovere dall'ambiente, se possibile, oggetti, giocattoli, rumori che potrebbero inficiare una corretta routine del bambino.
- Mantenere lo stesso orario per andare a dormire (facendo corrispondere l'ora di andare a letto con l'ora di insorgenza abituale del sonno del bambino) e costanti tempi di veglia.²²
- Fornire ai genitori dei riferimenti su quante ore dovrebbe dormire il proprio figlio al giorno; in generale, sarebbe opportuno una durata di sonno giornaliera, compresi i riposini mattutini e pomeridiani, di 12-16 ore nei bambini tra 4 e 12 mesi e di 11-14 ore nei bambini di 1-2 anni.
- Evitare attività potenzialmente stimolanti, come guardare la tv o fare giochi fisici attivanti, nelle ore precedenti al sonno.²² In generale l'uso di tablet, smart-phone e l'esposizione a monitor di qualunque tipo, dovrebbe essere ridotta durante il giorno nei bambini di età inferiore ai 2 anni (mai superare 1 ora/die) e mai proposta nei 30 minuti precedenti al momento di andare a letto. D'altra parte, praticare un'attività fisica, anche nei bambini più piccoli, adeguata e stimolante durante il giorno può migliorare il sonno²⁷; nei bambini sotto l'anno potrebbe essere proposta un'attività di gioco al tappeto da prono o in posizione seduta, autonoma o sostenuta in relazione alla severità del quadro clinico, per almeno 30 minuti al giorno. Nei bambini di 1-2 anni si potrebbe aumentare l'attività motoria di gioco ad almeno 180 minuti nel corso della giornata.
- L'uso del bagnetto prima di coricarsi può non essere sempre un aiuto se questo è fonte di eccitazione.
- Recenti studi della letteratura hanno mostrato che l'uso del "massaggio infantile" come attività rilassante prima di mettere il bambino a letto porti a minori risvegli notturni e una maggiore durata del sonno nei bambini prematuri.²⁸
- Riguardo la postura da far assumere nei bambini di età inferiore ad 1 anno, soprattutto se prematuri, sarebbe opportuno favorire la posizione supina durante il sonno, o sul fianco solo se utilizzato il cuscino nanna-sicura; andrebbe evitata la posizione prona (ad eccezione di specifiche situazioni cliniche) al fine di evitare la SIDS o morte improvvisa del lattante.²⁹ Solo quando e se il bambino sarà in grado di effettuare un adeguato rotolamento attivo supino-prono e viceversa, potrà assumere la posizione che preferisce durante il sonno.

- I bambini dovrebbero imparare ad addormentarsi da soli al fine di evitare che l'inizio del sonno sia associato alla presenza dei genitori. Si consiglia comunque di far dormire i bambini nella stanza dei genitori, vicino al letto dei genitori, ma in un lettino/culla separata da loro (no bed-sharing), idealmente per il primo anno di vita, almeno per i primi 6 mesi.
- Nelle linee guida internazionali viene fatto anche riferimento al “metodo di estinzione del pianto” con protocolli di applicabilità modificati in quanto viene incorporata la responsività dei genitori, per cui si parla di “pianto controllato”. Tuttavia, l'uso di tale metodo nei bambini al di sotto dei 6 mesi di età, viene sconsigliato dagli esperti del sonno, in quanto il pianto aumenta i livelli di cortisolo (potenzialmente dannoso per lo sviluppo cerebrale) e ha un impatto negativo sull'attaccamento.²² Inoltre, nel contesto italiano tale metodo non risulta applicato in pratica clinica e non viene suggerito alle famiglie.

Trattamenti specifici

Terapia farmacologica

L'uso di una terapia farmacologica deve essere attentamente considerato in relazione all'età del bambino, alla sua storia clinica e all'eziologia del disturbo del sonno.¹²

- Melatonina: prima linea di trattamento farmacologico per i disturbi del sonno nei bambini con disordini neuro-evolutivi^{22,25,30-35}, incluse le PC in età precoce.³³ L'uso della melatonina è consigliato a partire dai 6 mesi di vita in relazione alla pratica clinica e come indicato nei metodi dei diversi studi e trial clinici presenti in letteratura. La melatonina determina un miglioramento delle ore totali di sonno notturno e della sua latenza entro i 30 minuti ed è considerato un trattamento sicuro con pochi effetti avversi riportati; il range terapeutico riportato dagli studi varia da 0.5 a 12 mg/die, 30-60 minuti prima dell'orario solito per il bambino di andare a letto, per un periodo di almeno 1 mese. Nei bambini con grave compromissione motoria e difficoltà nella masticazione e deglutizione potrebbe essere proposto un preparato di melatonina in capsule con possibilità di scioglierne il contenuto in acqua o altre bevande con una buona stabilità della molecola senza alcun segno degradazione almeno per 6 ore.³⁴ Recentemente è stata proposta anche una formulazione di Melatonina a rilascio prolungato in mini-compresse per bambini con difficoltà nella deglutizione e risvegli notturni.³⁵ In un limitato numero di pazienti con disabilità neurologica grave ed epilessia farmacoresistente la melatonina potrebbe avere potenzialmente l'effetto di aumentare l'attività convulsiva³⁰, tuttavia recenti studi della letteratura non hanno confermato questo effetto pro-convulsivante della melatonina anche in bambini con epilessia attiva.^{36,37}
- Gabapentin: l'uso in bambini di età inferiore ai due anni non è riportato in letteratura.

- **Antistaminici:** l'uso in età precoce viene a volte sconsigliato per i possibili effetti collaterali. La Niaprazina, ampiamente utilizzata nei disturbi del sonno dei bambini affetti da disordini del neurosviluppo, anche sotto i due anni, a dosaggi di 1 mg/kg di peso corporeo mezz'ora prima di coricarsi, è fuori commercio in Italia dal 2012 per problemi della casa produttrice; ad oggi è comunque possibile acquistare l'equivalente galenico. L'idrossizina dicloridrato è ampiamente utilizzata per i disturbi del sonno in bambini di età superiore a 12 mesi; l'esperienza clinica dimostra che dosaggi massimali giornalieri di 2 mg/kg portano ad un miglioramento nella fase di addormentamento e una riduzione di risvegli notturni in bambini con PC.
- **Terapia marziale:** la supplementazione con 5-6 mg/kg/die di ferro appare indicata nei bambini con PC e disturbi del sonno che mostrino livelli di ferritina insufficienti.
- **Cannabinoidi:** nella revisione sistematica del 2021 di Tanner e colleghi¹² viene citato un RCT che valuta gli effetti dell'utilizzo del Cannabidiolo medicale per la gestione dei disturbi del sonno in bambini di età 1-17 anni con disturbi motori complessi. Dall'analisi dei dati emersi dai questionari compilati dai genitori, si evince come l'uso dei cannabinoidi migliori il sonno. Tuttavia, gli autori stessi sottolineano che le informazioni in merito alla sicurezza rimangono limitate, specialmente in merito agli effetti a lungo termine, e che pertanto non se ne possa raccomandare l'utilizzo.

Trattamento delle apnee

Le Linee Guida Internazionali²² suggeriscono che nei bambini con apnee del sonno è necessario il trattamento delle stesse, seguendo l'approccio convenzionale in fasi (CPAP, steroidi, gestione chirurgica).

Trattamento della spasticità

- **Baclofene e tossina botulinica:** alcuni studi hanno esplorato un possibile ruolo per migliorare il comportamento del sonno in relazione alla riduzione degli spasmi muscolari e al miglioramento del dolore e della mobilità^{38,39}, soprattutto in termini di riduzione della frequenza di risvegli notturni e necessità di girarsi durante la notte. L'efficacia del baclofene sui disturbi del sonno, a dosaggi terapeutici per la spasticità (1-2mg/kg/die), appare evidente anche nella pratica clinica soprattutto in presenza di forme di PC spastico-distoniche; in tali situazioni viene in genere proposto in associazione all'uso del tioresifenidile che tuttavia ha mostrato alterna efficacia sul sonno di questi bambini. L'uso in Italia della tossina botulinica è estremamente ridotto nei bambini di età inferiore ai 2 anni e pertanto la sua efficacia sui disturbi del sonno ha poco riscontro nel nostro paese. Nei bambini con disturbo del sonno legato alla spasticità, le linee guida internazionali suggeriscono di provare comunque il trattamento con baclofene e/o tossina botulinica nel tentativo di migliorare il comportamento del sonno.²²

Interventi complementari e alternativi

- Massaggi e osteopatia: sono stati riportati alcuni miglioramenti sui disturbi del sonno, con un sonno più riposante in seguito al rilassamento muscolare e alla riduzione del dolore.^{6,40,41} Letteratura più recente mostrerebbe come la terapia manuale (e in particolare la terapia cranio-sacrale) influenzi favorevolmente condizioni pediatriche comuni quali: coliche, asimmetrie posturali ecc. con effetti positivi sulla qualità e durata del sonno⁴², ma le limitazioni metodologiche degli studi non consentono conclusioni definitive. Inoltre, nelle linee guida internazionali è espressa una raccomandazione a sfavore dell'utilizzo dell'osteopatia per il trattamento dei disturbi del sonno nella popolazione PC al di sotto dei 2 anni, in quanto i benefici non sembrano superare i rischi (per esempio il pianto durante il trattamento e l'ansia procedurale) e poiché sono disponibili altri trattamenti efficaci.²²
- Agopuntura: Le linee guida internazionali esprimono una raccomandazione contraria all'utilizzo di tale tecnica per gli stessi motivi esposti in merito all'osteopatia.²² Allo stato attuale in Italia l'uso di tali metodiche alternative non presenta un inquadramento normativo specifico che le includa all'interno dei piani di studio formativi delle Professioni Sanitarie riconosciute dal SSN.
- Sistemi di postura per il sonno: Le linee guida internazionali esprimono una raccomandazione contraria all'utilizzo di tali sistemi di postura, dato l'elevato rischio di reflusso gastroesofageo, difficoltà respiratorie e SIDS o morte improvvisa del lattante nei bambini con o ad alto rischio di PC.²² Tuttavia, l'utilizzo della metodica di "wrapping" (fasciatura sicura, prestando attenzione a non determinare eccessive estensione e adduzione degli arti inferiori che possono determinare una displasia dell'anca) può avere effetti positivi sul sonno riducendo il pianto eccessivo e proteggendo il bambino da iperstimolazioni endogene ed esogene.⁴³

Bibliografia

- [1] Angriman M., Caravale B., Novelli L., Ferri R., Bruni O. Sleep in children with neurodevelopmental disabilities. *Neuropediatrics*. 2015; 46:199–210.
- [2] Simard-Tremblay E., Constantin E., Gruber R., Brouillette R.T., Shevell M. Sleep in children with cerebral palsy: a review. *J Child Neurol*. 2011; 26:1303–10.
- [3] Newman C.J., O'Regan M., Hensey O. Sleep disorders in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2006; 48:564–8.
- [4] Romeo D.M., Brogna C., Quintiliani M., Baranello G., Pagliano E., Casalino T., et al. Sleep disorders in children with cerebral palsy: neurodevelopmental and behavioral correlates. *Sleep Med*. 2014; 15:213–8.

- [5] Romeo D.M., Brogna C., Musto E., Baranello G., Pagliano E., Casalino T., et al. Sleep disturbances in preschool age children with cerebral palsy: a questionnaire study. *Sleep Med.* 2014; 15:1089–93.
- [6] Mercuri E., Romeo D.M. Cerebral Palsy. In: Accardo J. *Sleep in Children with Neurodevelopmental Disabilities. An Evidence-Based Guide.* Springer 2019.
- [7] Kotagal S., Gibbons V.P., Stith J.A. Sleep abnormalities in patients with severe cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 1994; 36:304–11.
- [8] Sandella D.E., O'Brien L.M., Shank L.K., Warschausky S.A. Sleep and quality of life in children with cerebral palsy. *Sleep Med.* 2011; 12:252–6.
- [9] Grychtol R., Chan E.Y. Use of non-invasive ventilation in cerebral palsy. *Arch Dis Child* 2018; 103:1170–1177.
- [10] Chen X., Velez J.C., Barbosa C., Pepper M., Gelaye B., Redline S. et al. Evaluation of actigraphy-measured sleep patterns among children with disabilities and associations with caregivers' educational attainment: Results from a cross-sectional study. *BMJ Open* 2015; 5:1–10.
- [11] Santos J.S., Giacheti C.M., Dornelas L.S., Silva N.C., Souza A.L.D.M., Guissoni Campos L.M., Pinato L. Day/night melatonin content in cerebral palsy. *Neurosci Lett* 2018; 686:23-27.
- [12] Tanner K., Noritz G., Ayala L., Byrne R., Fehlings D., Gehred A., Letzkus L., Novak I., Rosenberg N., Vargus-Adams J., Winter S., Maitre N.L. Assessments and Interventions for Sleep Disorders in Infants With or at High Risk for Cerebral Palsy: A Systematic Review. *Pediatr Neurol.* 2021 May; 118:57-71. Epub 2020 Nov 3.
- [13] Horwood L., Li P., Mok E., Shevell M., Constantin E. A systematic review and meta-analysis of the prevalence of sleep problems in children with cerebral palsy: how do children with cerebral palsy differ from each other and from typically developing children? *Sleep Heal* 2019; 5:555–571.
- [14] Wayte S., McCaughey E., Holley S., Annaz D., Hill C.M. Sleep problems in children with cerebral palsy and their relationship with maternal sleep and depression. *Acta Paediatr Int J Paediatr* 2012; 101: 618–623.
- [15] Dreier L.A., Wager J., Blankenburg M., Zernikow B. The Unfavorable Alliance of Pain and Poor Sleep in Children with Life-Limiting Conditions and Severe Psychomotor Impairment. *Children (Basel)* 2018; 5(7):82.
- [16] Youssef J., Singh K., Huntington N., Becker R., Kothare S.V. Relationship of serum ferritin levels to sleep fragmentation and periodic limb movements of sleep on polysomnography in autism spectrum disorders. *Pediatr Neurol* 2013; 49:274-8.
- [17] Cortese S., Konofal E., Bernardina B.D., Mouroen M.C., Lecendreux M. Sleep disturbances and serum ferritin levels in children with attention-deficit/hyperactivity disorder. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 2009; 18:393-9.
- [18] Bautista M., Whittingham K., Edwards P., Boyd R. Psychometric properties of parent and child reported sleep assessment tools in children with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2018; 60:162–172.
- [19] Bruni O., Ottaviano S., Guidetti V., Romoli M., Innocenzi M., Cortesi F., Giannotti F. et al. The Sleep Disturbance Scale for Children (SDSC) construction and validation of an instrument to evaluate sleep disturbances in childhood and adolescence. *J Sleep Res* 1996; 5:251–261.

- [20] Romeo D.M., Cordaro G., Macchione E., Venezia I., Brogna C., Mercuri E., Bruni O. Application of the Sleep Disturbance Scale for Children (SDSC) in infants and toddlers (6-36 months). *Sleep Med.* 2021 Feb 10; 81:62-68.
- [21] Marsha Luginbuehl, Kathy L. Bradley-Klug, John Ferron, W. McDowell Anderson & Selim R. Benbadis. *Pediatric Sleep Disorders: Validation of the Sleep Disorders Inventory for Students.* *School Psychology Review* 2008, 37:3, 409-431
- [22] Morgan C., Fetters L., Adde L., et al. Early Intervention for Children Aged 0 to 2 Years With or at High Risk of Cerebral Palsy: International Clinical Practice Guideline Based on Systematic Reviews. *JAMA Pediatr.* Published online May 17, 2021.
- [23] Galland B.C., Elder D.E., Taylor B.J. Interventions with a sleep outcome for children with cerebral palsy or a post-traumatic brain injury: a systematic review. *Sleep Med Rev* 2012; 16:561-73.
- [24] Grigg-Damberger M., Ralls F. Treatment strategies for complex behavioral insomnia in children with neurodevelopmental disorders. *Curr Opin Pulm Med* 2013; 19:616-25.
- [25] Hollway J.A., Aman M.G. Pharmacological Treatment of Sleep Disturbance in Developmental Disabilities: A Review of the Literature. *Res Dev Disabil* May-Jun 2011; 32(3):939-62.
- [26] Powell L., Barlow J., Cheshire A. The training and support programme for parents of children with cerebral Palsy: a process evaluation. *Complement Ther Clin Pract* 2006 Aug; 12:192-9.
- [27] Janssen X., Martin A., Hughes A., Hill C.M., Kotronoulas G., Hesketh K.R. Associations of screen time, sedentary time and physical activity with sleep in under 5s: a systematic review and meta-analysis. *Sleep medicine reviews* 2020; 49: 101226.
- [28] Mindell J.A., Williamson A.A. Benefits of a bedtime routine in young children: Sleep, development, and beyond. *Sleep Med Rev* 2018; 40: 93-108.
- [29] Task force on sudden infant death syndrome. SIDS and Other Sleep-Related Infant Deaths: Updated 2016 Recommendations. *Pediatrics* 2016;138; e20162938.
- [30] Sheldon S.H. Pro-convulsant effects of oral melatonin in neurologically disabled children. *Lancet* 1998;351:1254.
- [31] Wasdell M.B., Jan J.E., Bomben M.M., Freeman R.D., Rietveld W.J., Tai J., et al. A randomized, placebo-controlled trial of controlled release melatonin treatment of delayed sleep phase syndrome and impaired sleep maintenance in children with neurodevelopmental disabilities. *J Pineal Res.* 2008; 44:57-64.
- [32] Dodge N.N., Wilson G.A. Melatonin for treatment of sleep disorders in children with developmental disabilities. *J Child Neurol.* 2001; 16:581-4.
- [33] Schwichtenberg A.J., Malow B.A. Melatonin treatment in children with developmental disabilities. *Sleep Med Clin.* 2015; 10:181-7.
- [34] Shah T., Tse A., Gill H., Wong I., Sutcliffe A., Gringras P., Appleton R., Tuleu C. Administration of Melatonin Mixed With Soft Food and Liquids for Children With Neurodevelopmental Difficulties. *Dev Med Child Neurol* 2008 Nov; 50(11):845-9.
- [35] Maras A., Schroder C.M., Malow B.A., Findling R.L., Bredy J., Nir T., Shahmoon S., Zisapel N., Gringras P. Long-Term Efficacy and Safety of Pediatric Prolonged-Release Melatonin for Insomnia in Children with Autism Spectrum Disorder. *J Child Adolesc Psychopharmacol.* 2018 Dec;28(10):699-710.

- [36] Besag F.M.C., Vasey M.J., Lao K.S.J., Wong I.C.K. Adverse Events Associated with Melatonin for the Treatment of Primary or Secondary Sleep Disorders: A Systematic Review. *CNS Drugs*. 2019 Dec;33(12):1167-1186.
- [37] Gringras P., Gamble C., Jones A.P., Wiggs L., Williamson P.R., Sutcliffe A. Melatonin for sleep problems in children with neurodevelopmental disorders: randomised double masked placebo controlled trial. *BMJ* 2012; 5;345:e6664.
- [38] Morton R.E., Gray N., Vloeberghs M. Controlled study of the effects of continuous intrathecal baclofen infusion in non-ambulant children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2011; 53:736-41.
- [39] Lundy C.T., Doherty G.M., Fairhurst C.B. Botulinum toxin type A injections can be an effective treatment for pain in children with hip spasms and cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2009; 51:705-10.
- [40] Wyatt K., Edwards V., Franck L., Britten N., Creanor S., Maddick A., Logan S. Cranial osteopathy for children with cerebral palsy: a randomized controlled trial. *Arch Dis Child* 2011; 96:505-12.
- [41] Beider S., Moyer C.A. Randomized controlled trials of pediatric massage: a review. *Evid Based Complement Alternat Med* 2007; 4:23-34.
- [42] Parnell Prevost C., Gleberzon B., Carleo B., Anderson K., Cark M. and Pohlman K.A. Manual therapy for the pediatric population: a systematic review. 2019
- [43] Ohgi S., Akiyama T., Arisawa K., Shigemori K. Randomised controlled trial of swaddling versus massage in the management of excessive crying in infants with cerebral injuries. *Arch Dis Child*. 2004; 89(3):212-216.

Gruppo di lavoro

Responsabile scientifico

- *Guzzetta Andrea*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Coordinatori di gruppo

- *Bai Arianna Valeria*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Fisiatra
- *Rocchitelli Lucia*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile
- *Romeo Domenico Marco*, IRCCS, Fondazione Policlinico Universitario “Agostino Gemelli” (Roma), Neuropsichiatria Infantile

Membri

- *Buccilli Eleonora*, AITNE - Associazione Italiana Terapisti della neuro e psicomotricità dell'età evolutiva (Roma), TNPEE
- *Marchi Viviana*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile
- *Rizzi Riccardo*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile
- *Bruni Oliviero*, Azienda Ospedaliero-Universitaria S. Andrea (Roma), Neuropsichiatria Infantile

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile
- AITINE Associazione italiana Terapisti della Neuro e Psicomotricità in età evolutiva
- ANUPI TNPEE Associazione nazionale terapisti Neuro Psicomotricità dell'età evolutiva

GESTIONE PRECOCE DELL'IPERTONO IN UN BAMBINO AD ALTO RISCHIO O CON DIAGNOSI DI PC

Il problema

La spasticità è il risultato della perdita cronica di input soprasegmentali inibitori, che inducono iperattività dei motoneuroni alfa e un'anormale elaborazione dell'input afferente al midollo spinale attraverso i nervi periferici.¹ La *task force Motor Disorders in Childhood* ha definito la spasticità come “la resistenza velocità dipendente di un muscolo allo stiramento, inoltre come ipertonìa in cui uno o entrambi dei seguenti segni sono presenti: 1) resistenza al movimento imposto dall'esterno che aumenta con l'aumentare della velocità di allungamento e varia con la direzione del movimento articolare e/o 2) una resistenza al movimento imposto dall'esterno che aumenta rapidamente al di sopra di una velocità di soglia o di un angolo articolare”.²

Tale condizione può determinare la riduzione del grado di escursione articolare delle articolazioni coinvolte, di conseguenza limitazioni nel movimento, diminuzione della coordinazione, della forza e della resistenza, associati ad una maggiore faticabilità muscolare e a perdita del controllo motorio fine e della destrezza, nonché dolore. Tutto ciò si ripercuote sulla realizzazione delle attività quotidiane e sulla partecipazione.

Circa l'80% dei bambini con Paralisi Cerebrale (PC) presenta un ipertono di tipo spastico.³ Nella PC la spasticità è un segno così frequente e così importante da esserne stato nel tempo quasi sinonimo, nonostante l'eterogeneità nota della PC e delle forme “spastiche” della PC. Inoltre, nella descrizione clinica della PC, il termine “ipertonìa” viene spesso utilizzato in modo intercambiabile con il termine spasticità.¹

La definizione di spasticità e gli stessi strumenti di valutazione del segno riconoscono una connotazione “statica”, che nella pratica clinica integriamo con l'osservazione motoscopica. L'osservazione motoscopica, sia del comportamento spontaneo che di quello “provocato” (ad es. con le variazioni posturali), restituisce un'immagine dinamica e diffusa del “segno neurologico spasticità”. Raramente quando descriviamo clinicamente la spasticità in un bambino di età inferiore ai 2 anni, ci limitiamo alla identificazione statica del segno: ne esploriamo la distribuzione topografica e temporale, la modificabilità in relazione a fattori ambientali e personali, cercando di riconoscerne il significato all'interno dell'organizzazione della funzione motoria.

Questo ci consente di identificare:

- i pattern patologici di movimento (configurazione spazio-temporale, ovvero somma di combinazioni e di sequenze motorie): lo schema flessorio e lo schema estensorio globale, lo schema a forbice, lo schema digitigrado, etc.;
- l'esagerata reazione di sostegno (*supporting reflex*), ad esempio l'uso funzionale del pattern antigravitario digitigrado per organizzare la stazione eretta, reagendo in modo eccessivo al proprio peso;
- il fenomeno della cocontrazione, quando la spasticità, anziché interessare i muscoli sinergisti, coinvolge agonisti ed antagonisti agenti in senso opposto sulla stessa articolazione, determinando il fenomeno del congelamento (*freezing*), il quale:
 - può accentuare la difficoltà a produrre una motricità funzionale,
 - può rappresentare una strategia di utilizzo funzionale della spasticità, messa in atto dal bambino con PC, per migliorare la qualità del controllo motorio attraverso la riduzione dei gradi di libertà a livello dell'apparato locomotore;
- l'adozione della spasticità adattiva, che permette alle forme di PC dominate dalla intolleranza percettiva al movimento ed allo spazio (vedi la forma "cado-cado" o *falling child*) di costruirsi una seconda pelle, una pelle "muscolare" e sentirsi così più contenuto e protetto. Il soggetto non riesce a tollerare il vuoto nell'ambiente peripersonale che lo circonda, vive la continua sensazione di essere trascinato dal proprio peso fino a perdere il controllo della propria posizione, crede di precipitare in modo inarrestabile anche quando giace sdraiato sul pavimento, avverte le parti del suo corpo separarsi e disperdersi, si aggrappa perciò disperatamente a tutto ciò che trova attorno.

Perché è importante

L'aumento del tono muscolare e l'iperreflessia possono interferire sullo sviluppo di funzioni adattive come la deambulazione, dove, in caso di ipertono del tricipite surale, inficiano l'appoggio del piede, provocando un cammino digitigrado (*toe-first*) anziché plantigrado.⁴ L'ipertono ha un'influenza sulla struttura del muscolo e sull'organizzazione funzionale del bambino e ciò si ripercuote sulle sue attività di vita quotidiana e sulla partecipazione sociale.^{5,6} È causa di sviluppo di contratture muscolari, deformità articolari e alterazioni del controllo motorio⁷, che a loro volta possono essere causa di dolore⁸ anch'esso responsabile, in una visione ICF (*International Classification of Functioning, Disability and Health*), dell'alterazione dell'attività, partecipazione e relazione sociale. Dunque, la gestione dell'ipertono richiede una varietà di interventi volti a migliorare la funzionalità, la qualità della vita e la salute generale del bambino.

Per massimizzare gli obiettivi del trattamento in termini di funzione, partecipazione ed indipendenza, è necessario avviare l'intervento in età precoce, per sfruttare le potenzialità della neuroplasticità.⁶

Va inoltre aggiunto che, grazie alle nuove tecniche di neuroimaging e di valutazione clinica strutturata (per esempio GMs - *General Movements*; HINE - *Hammersmith Infant Neurological Examination*), la diagnosi della PC può essere stabilita sempre più precocemente, dunque, è diventato più urgente fornire una valutazione precoce precisa e un trattamento efficace della spasticità nella fascia d'età 0-2 anni¹.

Target

POPOLAZIONE

Bambini con PC o a rischio di sviluppare PC di età compresa tra 0 e 2 anni, e i loro genitori/caregiver.

PROFESSIONISTI

Fisiatri, Neuropsichiatri Infantili, Neonatologi, Pediatri e Pediatri di Libera Scelta, Fisioterapisti, Terapisti della Neuro e Psicomotricità dell'Età Evolutiva, Educatori della prima infanzia.

Inquadramento diagnostico

La valutazione dell'ipertono dovrebbe essere sempre effettuata con monitoraggio periodico, al fine di pianificare adeguatamente il programma di intervento. È fondamentale diagnosticare correttamente la presenza di ipertono spastico, ponendo particolare attenzione a differenziarlo dalla condizione di retrazione tendinea e valutando attentamente le sue ripercussioni sul piano funzionale. Allo stato attuale esistono poche evidenze sulle proprietà psicometriche degli strumenti valutativi della spasticità nella popolazione dei bambini con PC⁹, in particolare nella fascia di bambini di età inferiore ai 2 anni, con o ad alto rischio di PC¹ (vedi Tabella 1.). Pertanto, i clinici dovrebbero utilizzare il test con la migliore psicometria disponibile nei bambini più grandi, il *Modified Tardieu Scale* (MTS), tenendone in considerazione i limiti.¹

Tabella 1. Strumenti di valutazione della spasticità

Passive Range Of Movements (PROM)	Misurazione tramite goniometro della distanza angolare ottenuta dal movimento passivo di una articolazione, effettuato a lenta velocità dal terapeuta, senza alcuno sforzo compiuto dal paziente, partendo da una posizione di accorciamento relativo del muscolo verso una posizione di relativo allungamento. ⁹
Modified Ashworth Scale (MAS)	Scala ordinale a 6 punti che qualifica la resistenza del muscolo al movimento passivo; il punteggio varia da 0 a 4, prevedendo anche uno score di 1+; (da assenza di incremento del tono muscolare a rigidità in estensione o in flessione). ¹⁰ È un buon strumento clinico soprattutto per le misurazioni ripetute dallo stesso operatore, ma

	ha diverse limitazioni perché risulta operatore-dipendente, con scarsa affidabilità inter-rater e poca sensibilità. ¹¹
Modified Tardieu Scale (MTS)	Scala ordinale a 6 punti che qualifica la resistenza del muscolo spastico al movimento passivo compiuto a velocità sia lenta che veloce; il punteggio varia da 0 a 4 (da assenza di riflesso da stiramento a rigidità articolare). Nella versione modificata vengono misurati l'angolo di reazione muscolare (R1, il punto nell'intervallo articolare in cui si avverte un "catch" velocità-dipendente o un clono durante l'allungamento rapido del muscolo) e l'angolo del range di movimento completo (R2, equivalente al pROM); la differenza tra i due angoli (R2 - R1) rappresenta la componente dinamica. ¹² È un test clinico facilmente ripetibile e in grado di discriminare tra spasticità e retrazione, tuttavia presenta limiti correlati all'affidabilità inter-rater. ⁷

Tali valutazioni non rappresentano misure standardizzate, pertanto necessiterebbero di essere integrate con valutazioni neurofisiologiche (per esempio l'elettromiografia), le quali tuttavia risultano di difficile applicabilità a causa di costo, disponibilità degli strumenti e tempo richiesto, nonché della collaborazione del bambino.¹ Devono inoltre essere iscritte in una valutazione più generale dell'organizzazione della funzione motoria del bambino.

Strategie di intervento

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida Internazionali¹⁵

1. Gestione integrata dell'ipertono

Si suggerisce di avviare precocemente una gestione globale e mirata dell'ipertono, quando causa di dolore o interferenza con lo sviluppo motorio. La gestione dell'ipertono dovrebbe inoltre essere associata ad interventi motori selezionati. (Raccomandazione 21)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

La gestione dell'ipertono dovrebbe essere gestita all'interno di un programma multidisciplinare e integrato, in cui sia prevista in particolare la riabilitazione neuromotoria, che tenga in considerazione i diversi fattori funzionali, personali e ambientali. Le Linee Guida della NICE (*National Institute for Health and Care Excellence*) sul trattamento della spasticità nella fascia d'età 0-19 anni sottolineano l'importanza di discutere e concordare il trattamento con la famiglia, e la necessità di rendere tale trattamento individualizzato sul paziente, tramite obiettivi specifici: migliorare le competenze di sviluppo, la funzionalità e la partecipazione attiva; prevenire le complicanze, quali dolore e contratture.¹⁴

Allo stato attuale c'è carenza di evidenze di alta qualità che supportino l'intervento sul tono muscolare nei bambini con PC nella fascia d'età 0-24 mesi¹³, previsto all'interno di un programma di intervento integrato.^{4,15}

Una recente revisione sistematica di Ayala et al.¹ prende in considerazione le evidenze di letteratura disponibili in merito agli interventi mirati al trattamento della spasticità nei

bambini a rischio o con diagnosi di PC al di sotto dei 2 anni. Di seguito vengono riportati i risultati di tale revisione:

Utilizzo di ortesi

Con un solo studio a supporto delle ortesi gamba-piede (*ankle foot orthosis* - AFO), al momento non è possibile formulare raccomandazioni cliniche nella nostra popolazione. Nonostante ciò, la pratica clinica attuale include l'utilizzo di diversi tipi di AFO, come *solid ankle*, *ground reaction*, *posterior leaf spring* e *hinged AFO*.¹

Un RCT prospettico (diplegia GMFCS I e II) supporta l'utilizzo diurno degli AFO, dimostratosi efficace nel ridurre l'ipertono del muscolo gastrocnemio.

Neurotossina botulinica di tipo A (BoNT-A)

La revisione sistematica esprime una raccomandazione condizionata a favore dell'inoculazione di BoNT-A in bambini di età inferiore a due anni con o ad alto rischio di PC, in caso di spasticità da moderata a grave che contribuisce a limitazioni di attività e restrizioni di partecipazione, come constatato dal medico e segnalato dai genitori.

Gli autori sottolineano inoltre che attualmente l'utilizzo di BoNT-A nei bambini di età inferiore ai 2 anni è *off-label*, dunque, è necessario ottenere ulteriori dati in merito alle garanzie di sicurezza a lungo termine.

Altri autori suggeriscono che il trattamento precoce con tossina botulinica può apportare beneficio determinando riduzione della spasticità e miglioramento del PROM^{16,17} e delle funzioni grosso e fino-motorie.¹⁷ Tuttavia, ci sono ancora limitate evidenze a favore della sicurezza e dell'efficacia della tossina; i dati disponibili suggeriscono che il tasso degli eventi avversi nei bambini con età minore di 2 anni è sovrapponibile a quello riscontrato nei bambini al di sopra dei 2 anni.¹⁸⁻²⁰

Dall'evidenze estratte dalle linee guida NICE per la gestione della spasticità, emerge che il trattamento con BoNT-A può migliorare la spasticità nei bambini con deformità dinamica del piede equino, con conseguente miglioramento clinico in assenza di eventi avversi.¹⁴ Inoculazioni di BoNT-A ripetute nel tempo nel medesimo distretto muscolare rappresentano un approccio sicuro ed efficace per alleviare la spasticità e migliorano le attività fini e grosso-motorie.¹⁴

Baclofen orale

Esiste soltanto uno studio retrospettivo²¹ che analizza la somministrazione di baclofen orale per la gestione dell'ipertono in questa popolazione, ma i risultati non sono del tutto chiari.

Sono necessari ulteriori studi per elaborare una vera e propria raccomandazione per l'utilizzo di tale farmaco.

Terapia ad Onde d'Urto Extracorporee Radiali (rESWT)

In base a prove di bassa qualità, la revisione sistematica di Ayala 2021 esprime una raccomandazione condizionata a favore della rESWT per ridurre la spasticità da moderata a grave (MAS da 2 a 4) dei muscoli plantiflessori nei bambini con PC di età inferiore ai 2 anni o ad alto rischio di che contribuisce alle limitazioni di attività e alle restrizioni di partecipazione, come constatato dal medico e segnalato dal genitore.¹

Tuttavia, a causa della mancanza di prove di qualità, la dichiarazione di consenso ISMST (*The International Society for Medical Shockwave Treatment – ISMST – Consensus Statement on ESWT Indications and Contraindications*) sui termini e le definizioni ESWT (2017) considera ancora la spasticità un'indicazione eccezionale per ESWT.²²

È necessario chiarire l'esatto meccanismo d'azione dell'ESWT, in particolare la capacità delle onde d'urto di modificare le proprietà reologiche dei muscoli spastici. Studi recenti assumono che l'effetto a breve termine sulla spasticità muscolare possa essere dovuto alla riduzione temporanea dell'ipereccitabilità dei riflessi di stiramento, attraverso diversi meccanismi come una maggiore produzione di NO, l'interferenza con l'arco riflesso segmentale e un effetto diretto sugli organi tendinei del Golgi. L'effetto a lungo termine potrebbe invece essere indotto dalla modifica della rigidità intrinseca dei muscoli spastici, supportata dall'evidenza secondo la quale l'ESWT stimola la guarigione e la rigenerazione del muscolo scheletrico danneggiato.^{23,24}

Dai risultati di studi recenti^{23,24} che hanno indagato l'efficacia delle ESWT applicate a muscoli plantarflexori in bambini con PC d'età maggiore rispetto alla nostra popolazione d'interesse (età media 8 anni) emerge che tale trattamento sembra essere non invasivo ed efficace, inducendo una significativa diminuzione MAS e un aumento dei PROM²⁵⁻²⁸, anche fino a 4 settimane.²⁹

Per quanto riguarda gli effetti collaterali dell'ESWT, la maggior parte degli studi non ha rivelato complicazioni evidenti e molti studi non hanno riportato informazioni sugli eventi avversi.²⁴ Tuttavia, i risultati relativi all'efficacia dell'ESWT dovrebbero essere interpretati con attenzione a causa della bassa qualità degli studi considerati. Inoltre, è necessario stabilire il programma terapeutico ottimale, i parametri dell'ESWT per il trattamento della spasticità, la combinazione con altri trattamenti per la spasticità muscolare (es. ortesi, farmaci o BoNT-A), tramite studi di maggiore rigore metodologico e su larga scala.^{23,24}

In conclusione, sulla base dei soli dati disponibili la fascia di età 0-2 anni (prove di bassa qualità) e in assenza di informazioni precise su modalità di azione e potenziali rischi, non abbiamo elementi sufficienti per esprimerci e proponiamo una raccomandazione di ricerca sull'argomento.

Considerazioni dell'esperto

1. La spasticità rappresenta un segno clinico che è necessario interpretare. Non va considerata sempre e comunque un segno negativo da aggredire.
2. Non è sufficiente identificare e stimare il segno con le scale: la valutazione integrata prevede l'osservazione motoscopica, sia del comportamento spontaneo che di quello "provocato" (ad es. con le variazioni posturali), che restituisce un'immagine dinamica e diffusa del "segno neurologico spasticità". Quando descriviamo clinicamente la spasticità in un bambino ne esploriamo la distribuzione topografica e temporale, la modificabilità in relazione a fattori ambientali e personali, la presenza di eventuali fattori *trigger* scatenanti (es. reflusso gastro-esofageo RGE).
3. Se la spasticità rappresenta uno strumento che il bambino utilizza per rispondere ad un'esigenza funzionale e assume pertanto una connotazione "adattiva" (es. l'uso dell'ipertono estensorio all'interno dell'organizzazione antigravitaria come strategia per mantenere la stazione eretta, all'esordio della verticalità) occorre cautela nella valutazione e nella proposta d'intervento. È preferibile optare per una modulazione della spasticità stessa che consenta l'emergere di un controllo motorio più performante. Prima di proporre un trattamento "aggressivo" ("togliere" spasticità), occorre accertarsi che la spasticità presente rappresenti un vincolo reale alla realizzazione di una organizzazione motoria potenzialmente migliore. Il rischio infatti sarebbe quello di impoverire il bambino anziché offrirgli l'accesso a strategie più vantaggiose.
4. Se la spasticità contribuisce alle limitazioni di attività e alle restrizioni di partecipazione, ed è un vero difetto per la funzione motoria, come constatato dall'equipe curante e confermato dal genitore, merita di essere trattata con gli strumenti disponibili.
5. Le evidenze sono a sostegno di una gestione integrata e multidisciplinare della spasticità compreso il *postural management* e il trattamento ortesico.
6. In particolare, l'eventuale trattamento focale con tossina botulinica non è da considerarsi avulso dall'intervento fisioterapico, articolato in una fase locale con *stretching* plurigiornaliero (a livello del distretto muscolare inoculato per agire su estensibilità muscolare) e in una fase di "esercizio terapeutico" personalizzato sulle competenze e capacità di apprendimento del bambino, volto al miglioramento e/o acquisizione della funzione motoria (controllo selettivo del movimento, della forza muscolare prodotta, della pianificazione del movimento, della coordinazione, dell'agilità e delle altre componenti della performance motoria).

Bibliografia

- [1] Ayala L, Winter S, Byrne R, Fehlings D, Gehred A, Letzkus L, Noritz G, Paton MCB, Pietruszewski L, Rosenberg N, Tanner K, Vargus-Adams J, Novak I, Maitre NL. Assessments and Interventions for Spasticity in Infants With or at High Risk for Cerebral Palsy: A Systematic Review. *Pediatr Neurol*. 2021 May;118:72-90.
- [2] Sanger TD, Delgado MR, Gaebler-Spira D, Hallett M, Mink JW; Task Force on Childhood Motor Disorders. Classification and definition of disorders causing hypertonia in childhood. *Pediatrics*. 2003 Jan;111(1):e89-97.
- [3] Krigger KW. Cerebral palsy: an overview. *Am Fam Physician*. 2006 Jan 1;73(1):91-100.
- [4] Tedroff, K., Lowing, K., Haglund, A.Y., Gutierrez-Farewik, E.M., and Forsberg, H. (2010). Botulinum toxin A treatment in toddlers with cerebral palsy. *Acta Paediatrica, International Journal of Paediatrics* 99, 1156-1162.
- [5] Rauch A, Cieza A, Stucki G. How to apply the International classification of functioning, disability and health (ICF) for rehabilitation management in clinical practice. *Eur J Phys Rehabil Med*. 2008;44:329-342.
- [6] Ward, R., Reynolds, J. E., Bear, N., Elliott, C., & Valentine, J. (2017). What is the evidence for managing tone in young children with, or at risk of developing, cerebral palsy: a systematic review. *Disability and Rehabilitation*, 39(7), 619-630.
- [7] Flett PJ. Rehabilitation of spasticity and related problems in childhood cerebral palsy. *J Paediatr Child Health*. 2003;39:6-14.
- [8] Ramstad, K., Jahnsen, R., Skjeldal, O.H., and Diseth, T.H. (2012). Parent-reported participation in children with cerebral palsy: the contribution of recurrent musculoskeletal pain and child mental health problems. *Developmental Medicine & Child Neurology* 54, 829-835.
- [9] Flamand VH, Massé-Alarie H, Schneider C. Psychometric evidence of spasticity measurement tools in cerebral palsy children and adolescents: a systematic review. *J Rehabil Med*. 2013;45:14-23.
- [10] Bohannon RW, Smith MB. Interrater reliability of a modified Ashworth scale of muscle spasticity. *Phys Ther*. 1987;67:206-207.
- [11] Mutlu A, Livanelioglu A, Gunel MK. Reliability of Ashworth and Modified Ashworth scales in children with cerebral palsy. *BMC musculoskelet Disord* 2008;9:44.
- [12] Morris SL, Williams G. A historical review of the evolution of the Tardieu Scale. *Brain Inj*. 2018;32(5):665-669. doi:10.1080/02699052.2018.1432890. Epub 2018 Feb 2. Erratum in: *Brain Inj*. 2018;32(7):958.
- [13] Morgan C, Fethers L, Adde L, Badawi N, Bancalé A, Boyd RN, Chorna O, Cioni G, Damiano DL, Darrah J, de Vries LS, Dusing S, Einspieler C, Eliasson AC, Ferriero D, Fehlings D, Forsberg H, Gordon AM, Greaves S, Guzzetta A, Hadders-Algra M, Harbourne R, Karlsson P, Krumlinde-Sundholm L, Latal B, Loughran-Fowlds A, Mak C, Maitre N, McIntyre S, Mei C, Morgan A, Kakooza-Mwesige A, Romeo DM, Sanchez K, Spittle A, Shepherd R, Thornton M, Valentine J, Ward R, Whittingham K, Zamany A, Novak I. Early Intervention for Children Aged 0 to 2 Years With or at High Risk of Cerebral Palsy: International Clinical Practice Guideline Based on Systematic Reviews. *JAMA Pediatr*. 2021 Aug 1;175(8):846-858.

- [14] Spasticity in under 19s: management Clinical guideline Published: 25 July 2012 nice.org.uk/guidance/cg145
- [15] Pascual-Pascual, S.I., and Pascual-Castroviejo, I. (2009). Safety of botulinum toxin type A in children younger than 2 years. *European Journal of Paediatric Neurology* 13, 511-515.
- [16] Yana M, Tutuola F, Westwater-Wood S, Kavlak E. The efficacy of botulinum toxin A lower limb injections in addition to physiotherapy approaches in children with cerebral palsy: A systematic review. *NeuroRehabilitation*. 2019;44(2):175-189.
- [17] Kahraman, A., Seyhan, K., Değer, Ü., Kutlutürk, S., & Mutlu, A. (2016). Should botulinum toxin A injections be repeated in children with cerebral palsy? A systematic review. *Developmental medicine & child neurology*, 58(9), 910-917.
- [18] Bourseul, J. S., Molina, A., Lintanf, M., Houx, L., Chaléat-Valayer, E., Pons, C., & Brochard, S. (2018). Early botulinum toxin injections in infants with musculoskeletal disorders: a Systematic review of Safety and Effectiveness. *Archives of physical medicine and rehabilitation*, 99(6), 1160-1176.
- [19] Graham HK, Rosenbaum P, Paneth N, Dan B, Lin JP, Damiano DIL et al. Cerebral palsy. *Nature Reviews Disease Primers*. 2016 Jan 7;2. 15082.
- [20] Paget, S. P., Swinney, C. M., Burton, K. L., Bau, K., & O'Flaherty, S. J. (2018). Systemic adverse events after botulinum neurotoxin A injections in children with cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 60(11), 1172-1177.
- [21] Schulz E, Mathew OP. Is oral baclofen effective in neonatal hypertonia? *J Child Neurol*. 2012 Feb;27(2):197-9. doi: 10.1177/0883073811416238. Epub 2011 Sep 21.
- [22] Gao FQ, Sun W, Xing GY. [The interpretation on ESWT indications and contraindications of international society for medical shockwave treatment]. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi*. 2017 Aug 15;97(31):2411-2415. Chinese.
- [23] Corrado B, Di Luise C, Servodio Iammarrone C. Management of Muscle Spasticity in Children with Cerebral Palsy by Means of Extracorporeal Shockwave Therapy: A Systematic Review of the Literature. *Dev Neurorehabil*. 2021 Jan;24(1):1-7.
- [24] Yang E, Lew HL, Özçakar L, Wu CH. Recent Advances in the Treatment of Spasticity: Extracorporeal Shock Wave Therapy. *J Clin Med*. 2021 Oct 14;10(20):4723.
- [25] Amelio E, Manganotti P. Effect of shock wave stimulation on hypertonic plantar flexor muscles in patients with cerebral palsy: a placebo-controlled study. *Rehabil Med*. 2010;42(4):339-43.
- [26] Wang, T.; Du, L.; Shan, L.; Dong, H.; Feng, J.; Kiessling, M.C.; Angstman, N.B.; Schmitz, C.; Jia, F. A Prospective Case-Control Study of Radial Extracorporeal ShockWave Therapy for Spastic Plantar Flexor Muscles in Very Young Children with Cerebral Palsy. *Medicine* 2016, 95, e3649.
- [27] Lin, Y.; Wang, G.; Wang, B. Rehabilitation treatment of spastic cerebral palsy with radial extracorporeal shock wave therapy and rehabilitation therapy. *Medicine* 2018, 97, e13828.
- [28] Park, D.S.; Kwon, D.R.; Park, G.Y.; Lee, M.Y. Therapeutic Effect of Extracorporeal Shock Wave Therapy According to Treatment Session on Gastrocnemius Muscle Spasticity in Children with Spastic Cerebral Palsy: A Pilot Study. *Ann. Rehabil. Med*. 2015, 39, 914-921.
- [29] Gonkova, M.I.; Ilieva, E.M.; Ferriero, G.; Chavdarov, I. Effect of radial shock wave therapy on muscle spasticity in children with cerebral palsy. *Int. J. Rehabil. Res*. 2013, 36, 284-290.

Gruppo di lavoro

Responsabile scientifico

- *Guzzetta Andrea*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Coordinatori di gruppo

- *Bai Arianna Valeria*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Fisiatra
- *Rocchitelli Lucia*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile
- *Sassi Silvia*, AUSL IRCCS Reggio Emilia – UDGEE (Reggio Emilia), Fisiatra

Membri

- *Dalla Costa Davide*, ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda (Milano), Fisiatra
- *Lugari Patrizia*, UA DATeR Riabilitazione Ospedale Maggiore – UOCMRI (Bologna), Fisioterapista
- *Pulvirenti Francesca*, IRCCS delle Scienze Neurologiche di Bologna – UOCMRI (Bologna), Fisiatra

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile
- AIFI_GIS Pediatrico Associazione Italiana Fisioterapisti

INTERVENTO PRECOCE PER LA GESTIONE DELLA POSTURA E LA PREVENZIONE DEI DISTURBI MUSCOLO-SCHELETRICI IN UN BAMBINO AD ALTO RISCHIO O CON DIAGNOSI DI PC

Il problema

Nel bambino con Paralisi Cerebrale (PC), già in età molto precoce (0-2 anni), è possibile riscontrare alterazioni muscolo-tendinee quali atrofia delle fibre di tipo I e II, persistenza di fibre fetali, fenomeni degenerativi di tipo miopatico, aumento del tessuto connettivo, fibrosi endomisiale, riduzione della dimensione delle cellule muscolari che comportano una incapacità di adeguamento della struttura muscolare alla lunghezza delle leve ossee e un'alterazione delle proprietà reologiche del mesenchima muscolare.¹⁻³ La contemporanea presenza di alterazione del tono muscolare (spasticità) comporta la comparsa e l'evoluzione di deformità muscolo-scheletriche, che si traducono in un'alterata acquisizione di competenze motorie, come quelle antigravitarie, con ricadute in termini funzionali sul mantenimento autonomo della posizione seduta, della statica eretta e del cammino.⁴

Nell'organizzazione funzionale della postura seduta e della stazione eretta, oltre che del cammino, non bisogna dimenticare l'influenza di fattori di natura sensoriale/percettiva e cognitiva. Le deformità muscolo-scheletriche sono, inoltre, causa della comparsa di dolore e della difficoltà nell'assistenza quotidiana da parte dei caregiver.⁵

Va aggiunto che, a causa della ridotta mobilità, della riduzione dei tassi di crescita, dell'alimentazione inadeguata, dell'uso di anticonvulsivanti, dei bassi livelli di vitamina D e delle irregolarità nella pubertà e maturazione scheletrica, i bambini con PC e limitazioni funzionali da moderate a gravi (*Gross Motor Function Classification System* - GMFCS III, IV e V) presentano una bassa densità minerale ossea (*Low Bone Mineral Density* - LBMD).⁶ Studi prospettici longitudinali hanno riportato tassi di fratture annuali del 5%,8 più comunemente a livello della diafisi o della regione sopracondilare del femore. La LBMD può anche provocare dolore osseo cronico e, insieme all'aumento del rischio di frattura, avere un impatto significativo sulla qualità della vita.⁶

Perché è importante

Già a partire dai 18 mesi di età, i bambini con PC di livello GMFCS da III a V presentano un indice di migrazione dell'anca (IM) significativamente più alto rispetto ai bambini a sviluppo tipico, con un aumento annuo dell'IM medio del 7%.⁷

Diversi studi riportano una migrazione dell'anca progressiva nel 60% di questi bambini.^{8,9} Nordmark et al.¹⁰ hanno riportato che nei bambini con PC spastica bilaterale il *Passive Range of Motion* (PROM) medio dell'abduzione dell'anca diminuisce da 43° a 34°, principalmente nella prima infanzia. È stata dimostrata una diminuzione più marcata dell'abduzione dell'anca, dell'angolo popliteo e dell'estensione del ginocchio nei bambini a livelli funzionali inferiori di GMFCS. Le contratture a carico degli adduttori dell'anca e la riduzione del PROM inducono una diminuzione della base d'appoggio, con conseguenze sul mantenimento della statica eretta e del cammino, con possibile pattern "a forbice", e la necessità di assistenza per mantenere la statica eretta ed esercitare il cammino.^{11,12} Una diminuzione del PROM medio, dunque, può comportare una progressiva diminuzione della mobilità¹⁰, limitando la partecipazione del bambino alle attività e l'interazione sociale.¹³ Poiché i muscoli spastici non possono crescere in accordo con la crescita scheletrica,¹⁴ è fondamentale attivare protocolli di intervento precoci per massimizzare l'equilibrio fisiologico nella crescita tra muscoli e ossa.¹²

Target

POPOLAZIONE

Bambini con PC o a rischio di sviluppare PC di età compresa tra 0 e 2 anni, e i loro genitori/caregiver.

PROFESSIONISTI

Fisiatri, Neuropsichiatri Infantili, Neonatologi, Pediatri e Pediatri di Libera Scelta, Fisioterapisti, Terapisti della Neuro e Psicomotricità dell'Età Evolutiva, Terapisti occupazionali, Educatori della prima infanzia.

Inquadramento diagnostico

Nel documento relativo alla prevenzione della lussazione dell'anca nella PC ([clicca qui per accedere al documento](#)) vengono illustrate le raccomandazioni in merito ai protocolli di sorveglianza della lussazione dell'anca per la fascia 0-7 anni (tempistiche; indicatori di sospetta lussazione; metodiche per l'esecuzione dell'RX di bacino).

Nel documento relativo all'intervento precoce per la gestione dell'ipertono spastico nella PC ([clicca qui per accedere al documento](#)) vengono illustrate le evidenze in merito alle valutazioni specifiche della spasticità (PROM, MAS, MTS).

Nel documento relativo all'intervento neuromotorio precoce nella PC ([clicca qui per accedere al documento](#)) vengono illustrati gli strumenti di valutazione e le classificazioni funzionali.

Nel documento relativo alla valutazione nutrizionale nella PC ([clicca qui per accedere al documento](#)) viene illustrata la raccomandazione in merito alla misurazione della densitometria ossea.

Strategie di intervento

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida Internazionali⁵

PER BAMBINI CON DIAGNOSI O AD ALTO RISCHIO DI SVILUPPO DI PC E RISCHIO DI SUBLUSSAZIONE DELL'ANCA, ALL'ETÀ IN CUI DOVREBBE INIZIARE IL CARICO IN STATICA, NEI BAMBINI CHE NON HANNO RAGGIUNTO IL CARICO:

1. Uso regolare di sistemi per la statica eretta

Si raccomanda l'uso regolare dei sistemi di statica eretta come parte di un programma di intervento attivo, per ridurre potenzialmente la percentuale di migrazione dell'anca e mantenere il range di movimento in abduzione dell'anca. (Raccomandazione 22)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

PER BAMBINI CON DIAGNOSI O AD ALTO RISCHIO DI SVILUPPO DI PC E RISCHIO DI CONTRATTURA DELLA CAVIGLIA:

2. Ortesi gamba-piede

Si raccomanda di introdurre l'uso di ortesi gamba-piede per migliorare o mantenere il range di movimento in dorsiflessione. Nota: le ortesi caviglia-piede possono limitare il movimento attivo (p. es., trazione degli arti superiore per raggiungere la statica eretta) ma forniscono stabilità in posizione eretta. Il momento ottimale per la prescrizione non è noto. (Raccomandazione 23)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

In letteratura non esistono revisioni sistematiche o RCT che indagano interventi di prevenzione per i disturbi muscolo-scheletrici nella nostra popolazione target.

Statica eretta

I vantaggi dell'applicazione precoce del carico in statica eretta vengono evidenziati dagli studi nei bambini con PC di età inferiore a 5 anni.¹⁵ Nei bambini più grandi con PC, l'utilizzo regolare di sistemi di statica eretta è associato a una migliore densità ossea (prove di alta qualità)^{12,16,17}, tuttavia, tale effetto non sembra essere confermato al momento nei bambini di età inferiore ai 2 anni.

L'evidenza suggerisce che l'applicazione esclusiva di allungamenti passivi non è sufficiente per prevenire l'accorciamento dei muscoli.¹⁸ Allungamenti combinati alle contrazioni isometriche hanno dimostrato ottenere un aumento significativo del ROM e dell'estensibilità articolare^{12,18}, dunque efficaci nel preservare il numero di sarcomeri e mantenere un'adeguata lunghezza delle fibre muscolari.¹⁹ Secondo una recente revisione sistematica di Paleg et al. l'utilizzo di sistemi di statica eretta sembra avere effetti positivi

sul ROM degli arti inferiori, sulla biomeccanica dell'anca e sulla spasticità, promuovendo anche la partecipazione alle attività in statica eretta e consentendo al bambino di interagire meglio con i coetanei.²⁰

Inoltre, Harris e colleghi²¹ suggeriscono (con buon livello di evidenza) che se l'anca è centrata prima dei 4 anni, è meno probabile si determini una successiva displasia acetabolare e lussazione dell'anca.

Sono necessarie ulteriori ricerche nella gestione posturale della lussazione dell'anca nei bambini con paralisi cerebrale di età compresa tra 0 e 2 anni, sia per l'intervento precoce che in termini di risultati a lungo termine. Secondo gli autori delle linee guida, il supporto per la statica eretta dovrebbe essere inserito quando necessario per completare un piano di trattamento che promuove principalmente l'azione.^{12,16,22} Dalla revisione della letteratura si evince che l'inizio del carico quotidiano è da raccomandarsi tra i 12 e 18 mesi di età.²³

Posizione seduta

Il raggiungimento della posizione seduta è strettamente legato (nonché predittivo) al grado di sviluppo nei domini cognitivo, sociale, percettivo e linguistico.²⁴ L'abilità di sedersi in modo indipendente rende gli arti superiori liberi per l'uso in compiti funzionali, come il raggiungimento e l'esplorazione degli oggetti.²⁵⁻²⁷ Inoltre, il mantenimento della posizione seduta permette al bambino di ottenere un campo visivo più ampio, migliorando la capacità di elaborare le informazioni percettive, avviando il ciclo percezione-azione, in cui una maggiore esplorazione visiva degli oggetti e dell'ambiente stimola un corrispondente aumento dell'esplorazione manuale.²⁸

Una recente revisione sistematica ha indagato il ruolo degli interventi di fisioterapia per migliorare la capacità di mantenere la posizione seduta in bambini con o a rischio di PC.²⁹ Emerge una mancanza di prove evidenti per gli interventi fisioterapici mirati alla posizione seduta nei bambini piccoli con PC, per cui gli autori esprimono il loro parere da applicare nella pratica clinica, riassunto nelle seguenti indicazioni:

1. per bambini piccoli, a rischio per PC, può essere utile attivare interventi mirati al raggiungimento della posizione seduta, basati su elementi intensivi, compito-specifici e attivati dal bambino. Tali interventi dovrebbero essere testati rigorosamente, utilizzando un forte disegno di studio;
2. per i bambini con diagnosi di PC di età superiore a 1 anno, gli interventi dovrebbero includere interventi *evidence-based*, mirati al recupero della compromissione e associati ad interventi incentrati sull'attività e sulla partecipazione;
3. il kinesio-taping si è rilevato efficace quando combinato con la fisioterapia in bambini con PC spastica bilaterale (diplegia)^{29,30}, per cui dovrebbe essere ulteriormente indagato al fine di formulare raccomandazioni definitive;
4. deve essere incoraggiata l'inclusione di componenti di partecipazione nel contesto degli interventi specifici per bambini con PC.

Gli autori del seguente documento condividono le prescritte indicazioni riabilitative, tuttavia, condividono e raccomandano altresì ulteriore ricerca clinica in merito.

Ortesi

Le ortesi caviglia-piede possono essere utili nel mantenere il range di movimento della caviglia, supportando l'acquisizione della statica eretta; tuttavia, possono limitare il movimento attivo.¹⁵ Non esistono prove sufficienti per raccomandare il timing di inserimento delle ortesi caviglia-piede nella nostra popolazione di interesse.

Come riportato nel documento relativo alla gestione precoce dell'ipertono ([clicca qui per accedere al documento](#)), nella revisione sistematica di Ayala et al. del maggio 2021³¹ viene incluso un solo studio a supporto dell'uso delle ortesi gamba-piede (*ankle foot orthosis - AFO*), per cui al momento non è possibile formulare raccomandazioni cliniche nella nostra popolazione. Questo RCT prospettico (campione: diplegia GMFCS I e II) supporta l'utilizzo diurno degli AFO, dimostratosi efficace nel ridurre l'ipertono del muscolo gastrocnemio.

Nonostante quanto espresso, la pratica clinica attuale include l'utilizzo precoce di diversi tipi di AFO, come *solid ankle*, *ground reaction*, *posterior leaf spring* e *hinged AFO*³² per facilitare il raggiungimento e l'organizzazione della stazione eretta nei bambini con PC e GMFCS I-II e III.

Postural Management

Le linee guida NICE⁵ hanno dedicato un documento alla gestione della spasticità, dei disturbi motori ad essa associati e delle loro complicazioni muscoloscheletriche precoci nei bambini e nei giovani (dalla nascita fino ai 19 anni) con disturbi cerebrali non progressivi, di cui la PC rappresenta la patologia più comune.

Secondo gli autori, l'introduzione di ortesi ed ausili nel contesto della presa in carico del bambino a rischio o con diagnosi di PC non può prescindere dall'applicazione di programmi di *Postural Management* (PM), i quali dovrebbero essere adattati al bambino, secondo gli obiettivi individuali e in accordo con le esigenze della famiglia.

Gli autori descrivono di seguito le indicazioni di pratica clinica che condividono in merito alla popolazione target.

Strategie specifiche

1. Considerare l'inclusione di strategie di PM all'interno del programma di intervento, al fine di:
 - ritardare lo sviluppo di contratture o deformità scheletriche nei bambini a rischio;
 - consentire al bambino di partecipare ad attività adeguate al suo stadio di sviluppo.

Quando si applicano strategie di PM considerare in base alle caratteristiche individuali del paziente lo stretching attivo a basso carico (intervento di fisioterapia in cui il bambino

allunga attivamente i muscoli con l'obiettivo di aumentare il pROM) o lo stretching passivo a basso carico (un intervento di fisioterapia che prevede uno stretching sostenuto mediante posizionamento con ausili, ortesi o serial casting).

2. Garantire formazione a genitori e caregiver coinvolti nell'erogazione di strategie di PM.

Valutazione continua

Rivalutare il programma di intervento ad intervalli regolari per garantire che:

- gli obiettivi vengano raggiunti;
- il programma rimanga adeguato ai bisogni del bambino.

Ortesi e ausili

1. Considerare l'introduzione di ausili e/o ortesi in un bambino con spasticità in base alle esigenze individuali e mirando al raggiungimento di obiettivi specifici, quali:
 - miglioramento della postura;
 - miglioramento della funzionalità degli arti superiori;
 - igiene posturale mirata al mantenimento del range articolare;
 - riduzione del discomfort o del dolore;
 - prevenzione o cura delle lesioni tissutali (ad es. alleviando i punti di pressione).
2. Quando si considera l'introduzione di un'ortesi e/o un ausilio, condividere discutere con la famiglia o i caregiver il bilancio tra rischi e benefici (ad esempio, discuterne l'aspetto estetico, la possibilità di disagio o piaghe da decubito o di atrofia muscolare dovuta al mancato utilizzo di alcuni muscoli).
3. Valutare se possa:
 - causare difficoltà nelle pratiche di igiene;
 - essere accettabile dal punto di vista estetico.
4. Assicurarsi che siano progettate in modo appropriato, individualizzate per il singolo bambino, che vengano realizzate e adattate correttamente.
5. Quando si considera un'ortesi rigida, prestare attenzione al fatto che potrebbe causare disagio o lesioni da pressione in un bambino con discinesia marcata. Dovrebbe essere garantito un attento monitoraggio per garantire che l'ortesi non causi tali problematiche.
6. La rete di assistenza dovrebbe garantire un percorso di follow-up mirato a ridurre al minimo il ritardo:
 - nel fornire l'ortesi/l'ausilio una volta eseguite le misurazioni per l'adattamento e
 - nella riparazione di un'ortesi danneggiata.

7. Informare i genitori o i caregiver che stanno per iniziare ad utilizzare un'ortesi/un ausilio su:
- come applicarlo, indossarlo e/o utilizzarlo;
 - quando indossarlo/utilizzarlo e per quanto tempo;
 - è necessario dismettere l'utilizzo e rivolgersi ai clinici se provoca dolore che non viene alleviato nonostante il loro riposizionamento dell'ortesi o la regolazione di fasce/cinture.
8. Il team della rete assistenziale dovrebbe rivalutare l'utilizzo delle ortesi e degli ausili ad ogni rivalutazione del bambino. Assicurarsi che l'ortesi/l'ausilio sia ancora:
- accettabile per il bambino e i suoi genitori o caregiver;
 - adeguata agli obiettivi del trattamento;
 - utilizzata secondo le indicazioni dei clinici;
 - ben aderente e in buone condizioni;
 - non stia causando effetti negativi come disagio, dolore, disturbi del sonno, lesioni o eccessiva atrofia muscolare.

Considerazioni dell'esperto

Per programma di *Postural management* (PM) si intende un piano di intervento personalizzato sul paziente che comprenda ausili per la seduta, sistemi di statica eretta, ortesi, esercizio attivo, interventi chirurgici e sessioni di terapia individuale, che abbia il fine di aumentare il comfort dei bambini e ridurre la deformità, di facilitare la comunicazione, le abilità cognitive e funzionali.^{33,34} In questo documento specifico gli esperti si limitano ad esprimere considerazioni sull'utilizzo del contenimento posturale in età neonatale e nella prima infanzia.

L'introduzione di ortesi ed ausili è dunque da considerarsi parte integrante del programma riabilitativo individuale del bambino sin dalle prime fasi di sviluppo. Nel trattamento precoce del bambino con PC le necessità di contenimento posturale possono essere distinte in funzione dell'età, partendo dal neonato sino alla prima infanzia. La scelta dovrà essere fatta in funzione dell'età, delle caratteristiche cliniche del bambino e degli obiettivi specifici identificati all'interno del progetto riabilitativo. Vengono di seguito riportate indicazioni di pratica clinica condivise dagli autori di questo documento, in merito all'inserimento degli ausili posturali nel bambino con PC.³⁵

NEONATO (da 0 a 6 mesi in funzione degli ausili posturali)

Nel neonato a rischio di sviluppare una PC o con diagnosi certa di PC l'esigenza emergente è la ricerca della stabilità delle funzioni vegetative (omeostasi) e la separazione/individuazione.

Le difficoltà del neonato, a cui può rispondere un adeguato sistema di postura sono:

- adattamento alla frustrazione;
- distacco fisico;
- adattamento ambientale.

Soprattutto quando il neonato presenta delle alterazioni motorie e sensoriali, sin dalle fasi iniziali dello sviluppo, fornisce segnali poco chiari e di difficile interpretazione per i genitori, influenzando le prime relazioni con l'ambiente. I genitori sono chiamati a "conoscere" il proprio bambino che manifesta diversi comportamenti ("stati comportamentali"), alcuni dei quali sono legati allo stress.

I SEGNALI DI STRESS

- Aumento della frequenza respiratoria ("affanno");
- Aumento della frequenza cardiaca;
- Funzioni viscerali (rigurgiti, singhiozzo, movimenti di suzione, sbadigli);
- Irritabilità;
- Inappetenza;
- Motricità brusca e scattosa
- Tremori e/o startles;
- Instabilità della regolazione termica con marezzeria cutanea;
- Pianto inconsolabile.

Sarà necessario "regolare l'ambiente", cioè, ricercare la quiete necessaria per ridurre i segnali di stress e per migliorare l'accesso ai momenti di riposo/sonno.

Il bambino e la sua famiglia hanno bisogno di un **ambiente adatto** a:

- facilitare i momenti di cura agevolando il riconoscimento e l'interpretazione dei segnali di stress,
- riappropriarsi del proprio bambino (marsupioterapia),
- contenere lo stress del bambino: ricerca del time-out (quiete),
- garantire il contenimento del bambino (postura flessa).

La ricerca dell'ambiente **adatto** inizia in Ospedale ed è necessario prosegua in ambiente domiciliare. Il "nido", inteso come **ambiente adatto**, può essere realizzato con materiale morbido, in posizione supina, prona e laterale. In UTIN, oltre che permettere il raggiungimento del time-out, facilita le manovre assistenziali e il monitoraggio clinico. La posizione laterale facilita i movimenti di autoesplorazione.

Alla dimissione dalla neonatologia vengono fornite ai genitori tutte le indicazioni necessarie alla riproduzione del nido al domicilio. Molto spesso sono utilizzati materiali di uso quotidiano quali traverse e cuscini.

L'approccio condiviso dal gruppo prende in considerazione diverse modalità di contenimento del neonato:

- *“holding e handling”*: manovre finalizzate a fornire sostegno e contenimento al bambino, in pratica vengono fornite indicazioni su come “maneggiarlo”. Si insegna ai genitori l'uso della “mano ferma” per fornire al proprio bambino la stabilità indispensabile per la prima “apertura” all'ambiente esterno.
- *“wrapping”*: consiste nell'avvolgere il neonato in un lenzuolo in posizione flessa per offrire stabilità, allineamento e contenimento.

Trascorso il periodo in Ospedale, il rientro a casa dovrà essere predisposto attraverso l'abilitazione del genitore alla cura del proprio bambino e dovrà essere accompagnato dalla definizione ulteriore dei bisogni posturali al domicilio. Tali bisogni saranno in parte identici a quelli perseguiti durante il ricovero ospedaliero, tuttavia, per molti versi differenti e guidati dallo sviluppo neuromotorio del bambino, legato all'espressione della prematurità o della franca patologia.

Il **contenimento** è fondamentale e va pensato per tutti i momenti e per tutte le situazioni. Gli ausili posturali tengono conto della stabilità delle funzioni vegetative, offrono importanti possibilità esperienziali, garantiscono il contenimento del bambino e gli permettono di creare un rapporto con l'adulto di tipo non simbiotico (favorire il distacco).

L'ausilio posturale, quindi, facilita il raggiungimento del time-out, e di conseguenza della quiete da parte del neonato grazie al mantenimento di una postura “raccolta” che riproduce la posizione in utero; inoltre, sono importanti anche le caratteristiche del materiale, che dovrà essere morbido in modo da “contenere” anche le manifestazioni del disturbo percettivo, tipico del neonato pretermine ad alto rischio di sviluppare PC. Questo tipo di ausilio può essere un dispositivo commerciale, come il cuscino per l'allattamento facilmente reperibile nei negozi per bambini. Nei neonati con diagnosi di PC già confermata sarà necessario inserire in prima istanza un sistema che abbia già delle caratteristiche di maggior contenimento posturale.

In relazione allo sviluppo del bambino, l'ausilio dovrà acquisire nel tempo maggiori caratteristiche di contenimento posturale: sarà necessario utilizzare un sistema di postura che accolga e sostenga il capo e il tronco, che lo “abbracci” avvolgendolo con una presa necessaria a fornire contemporaneamente sicurezza e protezione. Inoltre, la struttura deve essere costituita da materiale che dia la sensazione consolatoria di “un morbido abbraccio”. L'ausilio posturale, in questa prima epoca della vita, non è necessariamente un “sistema di postura propriamente detto”, può essere reperito nei negozi per l'infanzia su consiglio dei professionisti della riabilitazione che seguono il bambino.

L'ausilio posturale è uno strumento di facilitazione del momento del pasto. Permette un corretto allineamento posturale, tale da consentire l'alimentazione in posizione di sicurezza, ma anche la possibilità di facilitare il contatto e l'interazione con l'adulto e promuovere un'esperienza piacevole a livello orale e periorale. L'adulto accetta di nutrire il neonato

“fuori” dalle proprie braccia solo se lo strumento posturale permette di “delegare” tale compito.

È anche strumento di facilitazione della conoscenza del proprio corpo (separazione dal corpo dell'adulto), di relazione con l'ambiente e di utilizzo dello sguardo. Permette l'organizzazione sulla linea mediana, facilita la posizione di “chiusura” che permette alle mani di toccarsi e di toccare i piedi e quindi di iniziare a definire i confini del proprio corpo. Quando si inizia a porre il bambino in posizione seduta l'allineamento del capo permette l'uso funzionale dello sguardo attraverso la facilitazione delle rotazioni e facilita l'emergere delle competenze di orientamento indispensabili per organizzare la funzione comunicativa. Inoltre, permette l'accesso al repertorio motorio e alle competenze visive, facilitando il trattamento riabilitativo delle funzioni sensoriali. Infine, è uno strumento di facilitazione dell'emergere di competenze di raddrizzamento assiale e di reazioni antigravitarie, laddove la patologia lo permetta, con riduzione progressiva delle diverse componenti del sistema (contenimento del capo, del tronco, del bacino, etc.). Laddove la patologia non consenta l'emergenza di competenze antigravitarie agisce come strumento di contenimento della motricità patologica.

PRIMA DEI 6 MESI

Per favorire la postura a terra possono essere utilizzati set di cuscini posturali, adattabili al bambino e forniscono il supporto adeguato all'attività proposta e possono posizionare il bambino in posizione raccolta con arti inferiori flessi e arti superiori raccolti per favorire la manipolazione lungo la linea mediana da supino o favorire l'estensione del capo e il carico sugli arti superiori (postura facilitante) da prono. A questo scopo possono essere utilizzati anche i cuscini commerciali (es. cuscino da allattamento) al fine di favorire la stabilità a livello del tronco o da utilizzare anteriormente per favorire l'appoggio degli arti superiori.

PRIMA INFANZIA (6-24 mesi)

Nell'esperienza degli esperti l'età di introduzione di sistemi di contenimento della postura seduta è intorno ai 6 mesi soprattutto nei bambini con livello di GM IV – V.

Nella prima infanzia si osserva l'emergere delle seguenti esigenze:

- organizzazione del gesto;
- controllo visivo;
- comunicazione;
- interazione con l'ambiente e con i pari;
- spostamento ambientale.

Il sistema di postura deve permettere al bambino di comunicare, guardare, desiderare, sperimentare, utilizzare, partecipare, scegliere ed interagire. Deve essere “pensato” e “costruito” considerando la risposta all'esigenza emergente.

Nello sviluppo del bambino esiste una gerarchia evolutiva dei bisogni. I primi ad emergere sono i bisogni biologici, quali la quiete, raggiunta la quale possono emergere i bisogni conoscitivi: Esplorazione = Guardare e Vedere, Manipolazione = Conoscersi e Conoscere.

Esplorazione

Quando guardare: in condizioni di quiete e contenimento.

Cosa guardare: elementi significativi per l'età del bambino utilizzando il contrasto e luce/ombra.

Come guardare: un elemento alla volta posto ad una distanza ravvicinata, con movimenti lenti.

Dove guardare: inizialmente nello spazio peripersonale e dove è più facile. Con il tempo si possono ridurre le facilitazioni.

Manipolazione

Sarà necessario valutare le caratteristiche del repertorio motorio, la possibilità di accesso al repertorio (interno o con facilitazioni esterne) e la capacità di apprendimento che farà diventare il gesto funzionale al compito. Prerequisiti dell'apprendimento sono la consapevolezza, il desiderio, l'esperienza, la gratificazione e la motivazione.

Il controllo posturale posto in essere dal sistema permette di "liberare" il bambino dall'impegno del controllo simultaneo postura/gesto e di accedere ad attività di manipolazione ed esplorazione dell'oggetto; queste attività non sarebbero altrimenti possibili o verrebbero eseguite con eccessivo dispendio energetico, tanto da provocare frustrazione e di conseguenza rinuncia.

L'esperienza di maggior autonomia permette di rafforzare nel bambino il processo di separazione/individuazione e di ridurre le anticipazioni/sostituzioni che normalmente l'adulto caregivers esercita nei confronti del bambino stesso. Il bambino acquisisce una maggior consapevolezza dei suoi bisogni (consapevolezza del sé) e inizia a diventare un soggetto attivo. Tutto ciò apre la strada all'acquisizione progressiva di una sempre maggiore autonomia.

Nei bambini con necessità assistenziali e utilizzo di device (es. PEG, tracheotomia) bisogna tenere in considerazione anche la possibilità di adeguare gli ausili con supporti indispensabili anche in esterno (es. ventilatore, sistemi per la nutrizione).

L'ausilio posturale dovrà essere "**per quel bambino, in quel momento, in quel contesto, per quel compito**" e nella scelta dello stesso sarà necessario considerare il quadro clinico globale del bambino, non solo le necessità posturali, e anche le necessità dei caregivers principali non dimenticandosi comfort, maneggevolezza, etc., in modo che la scelta vada incontro a tutte le esigenze.

Il sistema dovrebbe avere le seguenti caratteristiche:

- **Personalizzabile e adattabile** alle esigenze del bambino, su misura o predisposto, in questo caso regolabile e modificabile e che possa seguire la crescita del bambino;
- **Trasferibile e versatile:** utilizzabile nel maggior numero di supporti possibili, ad esempio, in braccio alla mamma, sul passeggino, in auto, a terra, sul seggiolone, sulla sedia scolastica, sulla carrozzina;
- **Funzionale all'attività svolta** (mangiare, dormire, esplorare, etc.);
- **Di peso contenuto** (quando possibile) e **facilmente trasportabile;**
- **Sicuro e maneggevole;**
- **Confortevole e pratico;**
- **Igienizzabile;**
- **Esteticamente gradevole** (accettabile, il più vicino possibile alla "normalità").

Sono da preferire sistemi preformati e modulabili perché adattabili nel tempo ai cambiamenti clinici funzionali e alla crescita del bambino.

Nel percorso di identificazione dell'ausilio posturale più adeguato sarà necessario che ci sia un momento dedicato alla **valutazione dell'ambiente di utilizzo** che riguarda tutti gli ausili in generale, in particolare gli ausili posturali. Possiamo distinguere gli ambienti in interno (intramoenia) ed esterno (extramoenia).

Nell'ambiente interno andranno considerati:

- Accessibilità dall'esterno (gradini, porte, rampe, etc.);
- Caratteristiche dell'ascensore (ingombro ausilio + paziente);
- Porte e spazi interni;
- Spazi in condivisione con altri;
- Etc..

Nell'ambiente esterno andranno considerati:

- Accessibilità;
- Tipi di terreno;
- Dislivelli;
- Distanze da percorrere;
- Illuminazione;
- Etc..

Valutazione dell'uso dell'ausilio nelle Attività del Vivere Quotidiano (AVQ):

- Mangiare;
- Vestirsi;
- Posizionarsi;
- Raggiungere oggetti di uso quotidiano;
- Congruità con le postazioni di studio/lavoro;

- Utilizzo dell'ausilio in attività sportive.

Valutazione del trasporto dell'ausilio:

- Trasporto pubblico (autobus, treni);
- Trasporto scolastico;
- Auto.

Gli autori propongono una metodologia per definire il processo decisionale e distinguerlo in diverse fasi:

- valutazione e identificazione del/i bisogno/i del bambino e della sua famiglia;
- formulazione di un obiettivo (anche sulla base dell'analisi ambientale e delle funzioni);
- definizione di un progetto: ricerca della risposta più adeguata all'esigenza emergente;
- personalizzazione del "sistema ausilio";
- addestramento all'uso: scelta degli strumenti e delle facilitazioni;
- verifica della validità delle scelte: follow-up.

Il processo risulterà fallimentare in assenza di una corretta prognosi riabilitativa e di una condivisione degli obiettivi con il bambino/ragazzo e la sua famiglia.

STAZIONE ERETTA

Gli ausili per la stazione eretta contenuta possono essere scelti considerando principalmente i meccanismi di raddrizzamento assiale e la capacità di controllo posturale antigravitario del bambino con PC. La scelta ricade su ausili con contenimenti variabili e progressivamente meno contenitivi in funzione delle capacità funzionali del bambino e dei meccanismi di raddrizzamento antigravitari.

Il timing di introduzione di un sistema di statica eretta, in un bambino con PC a rischio di sviluppo di lussazione dell'anca e con un livello funzionale tra GMFCS III e V, viene definito in relazione al quadro clinico globale. Nei bambini più gravi, andrà valutata attentamente l'entità della spasticità e la presenza di schemi in estensione per non inficiare il mantenimento della posizione seduta garantita dal sistema di postura.

Link e materiale utile

Associazione cuore di maglia (<https://cuoredimaglia.it/>): *wrapping* fornito da questa associazione alle UTIN e utilizzati anche a domicilio.

Bibliografia

- [1] Mathewson MA, Lieber RL. Pathophysiology of muscle contractures in cerebral palsy. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 2015;26(1):57-67.
- [2] Lieber RL, Fridén J. Muscle contracture and passive mechanics in cerebral palsy. *J Appl Physiol* (1985). 2019 May 1;126(5):1492-1501.
- [3] Lieber RL, Theologis T. Muscle-tendon unit in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2021 Aug;63(8):908-913.
- [4] Smith LR, Pichika R, Meza RC, Gillies AR, Baliki MN, Chambers HG, Lieber RL. Contribution of extracellular matrix components to the stiffness of skeletal muscle contractures in patients with cerebral palsy. *Connect Tissue Res.* 2021 May;62(3):287-298.
- [5] Spasticity in under 19s: management. London: National Institute for Health and Care Excellence (NICE); 2016 Nov. (NICE Clinical Guidelines, No. 145.)
- [6] Hough JP, Boyd RN, Keating JL. Systematic review of interventions for low bone mineral density in children with cerebral palsy. *Pediatrics.* 2010;125 (3):e670-e678.
- [7] Reimers J. The stability of the hip in children [dissertation]. *Acta Orthop Scand.* 1980;184(Suppl):1-97.
- [8] Hagglund G, Andersson S, Duppe H, Lauge-Pedersen H, Nordmark E, Westbom L. Prevention of dislocation of the hip in children with cerebral palsy. *J Bone Joint Surg (Br).* 2005;87-B:95-101.
- [9] Terjesen T. Development of the hip joints in unoperated children with cerebral palsy. *Acta Orthop.* 2006;77(1):125-131.
- [10] Nordmark E, Hagglund G, Lauge-Pedersen H, Wagner P, Westbom L. Development of lower limb range of motion from early childhood to adolescence in cerebral palsy: a population-based study. *BMC Med.* 2009;7:65.
- [11] Wren TA, Rethlefsen S, Kay RM. Prevalence of specific gait abnormalities in children with cerebral palsy: influence of cerebral palsy subtype, age, and previous surgery. *J Pediatr Orthop.* 2005;25(1):79-83.
- [12] Macias-Merlo L, Bagur-Calafat C, Girabent-Farres M, Stuberg WA. Standing programs to promote hip flexibility in children with spastic diplegic cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther.* 2015;27(3):243-249
- [13] Tieman B, Palisano RJ, Gracely EJ, Rosenbaum PL. Variability in mobility of children with cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther.* 2007;19(3):180-187.
- [14] Tardieu C, Tardieu G, Colbeau-Justin P, Huet de la Tour E, Lespargot A. Trophic muscle regulation in children with congenital cerebral lesions. *J Neurol Sci.* 1979;42(3):357-364.
- [15] Morgan C, Fetters L, Adde L, et al. Early Intervention for Children Aged 0 to 2 Years With or at High Risk of Cerebral Palsy: International Clinical Practice Guideline Based on Systematic Reviews. *JAMA Pediatr.* 2021 Aug 1;175(8):846-858.
- [16] Pountney TE, Mandy A, Green E, Gard PR. Hip subluxation and dislocation in cerebral palsy—a prospective study on the effectiveness of postural management programmes. *Physiother Res Int.* 2009;14(2):116-127
- [17] Hough JP, Boyd RN, Keating JL. Systematic review of interventions for low bone mineral density in children with cerebral palsy. *Pediatrics.* 2010;125 (3):e670-e678.

- [18] Van Dyke JM, Bain JL, Riley DA. Preserving sarcomere number after tenotomy requires stretch and contraction. *Muscle Nerve*. 2012;45(3):367-375.
- [19] Fowles JR, Sale DG, MacDougall JD. Reduced strength after passive stretch of the human plantarflexors. *J Appl Physiol* (1985). 2000;89(3):1179-1188.
- [20] Paleg GS, Smith BA, Glickman LB. Systematic review and evidence-based clinical recommendations for dosing of pediatric supported standing programs. *Pediatr Phys Ther*. 2013;25(3): 232-247.
- [21] Harris NH, Lloyd-Roberts GC, Gallien R. Acetabular development in congenital dislocation of the hip. With special reference to the indications for acetabuloplasty and pelvic or femoral realignment osteotomy. *J Bone Joint Surg Br*. 1975;57(1):46-52.
- [22] Martinsson C, Himmelmann K. Effect of weight-bearing in abduction and extension on hip stability in children with cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther*. 2011;23(2):150-157.
- [23] Stuberger W. Considerations related to weight-bearing programs in children with developmental disabilities. *Phys Ther*. 1992;72(1):35-40.
- [24] Masten AS, Cicchetti D. Developmental cascades. *Dev Psychopathol* 2010; 22: 491–5.
- [25] Harbourne R, Kamm K. Upper extremity function: what's posture got to do with it? *J Hand Ther* 2015; 28: 106–13.
- [26] Soska KC, Adolph KE. Postural position constrains multimodal object exploration in infants. *Infancy* 2014; 19: 138–61.
- [27] Marcinowski EC, Tripathi T, Hsu LY, Westcott McCoy S, Dusing SC. Sitting skill and the emergence of arms-free sitting affects the frequency of object looking and exploration. *Dev Psychobiol* 2019; 61: 1035–47.
- [28] Lobo MA, Harbourne RT, Dusing SC, McCoy SW. Grounding early intervention: physical therapy cannot just be about motor skills anymore. *Phys Ther* 2013; 93: 94–103.
- [29] Inamdar K, Molinini RM, Panibatla ST, Chow JC, Dusing SC. Physical therapy interventions to improve sitting ability in children with or at-risk for cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis. *Dev Med Child Neurol*. 2021 Apr;63(4):396-406.
- [30] Badawy WM, Ibrahim MB, Shawky KM. The effect of kinesio taping on seated postural control in spastic diplegic cerebral palsy children. *Med J Cairo Univ* 2015; 83: 37–44.
- [31] Ayala L, Winter S, Byrne R, Fehlings D, Gehred A, Letzkus L, Noritz G, Paton MCB, Pietruszewski L, Rosenberg N, Tanner K, Vargus-Adams J, Novak I, Maitre NL. Assessments and Interventions for Spasticity in Infants With or at High Risk for Cerebral Palsy: A Systematic Review. *Pediatr Neurol*. 2021 May;118:72-90.
- [32] Himmelmann K, Beckung E, Hagberg G, Uvebrant P. Gross and fine motor function and accompanying impairments in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2006;48(6):417-423.
- [33] Gericke T. Postural management for children with cerebral palsy: consensus statement. *Dev Med Child Neurol*. 2006 Apr;48(4):244.
- [34] Picciolini O, Albisetti W, Cozzaglio M, Spreafico F, Mosca F, Gasparroni V. "Postural Management" to prevent hip dislocation in children with cerebral palsy. *Hip Int*. 2009 Jan-Mar;19 Suppl 6:S56-62.
- [35] Guida all'inserimento degli ausili posturali nel bambino con disabilità neuromotoria. Unità Operativa Complessa di Medicina Riabilitativa Infantile dell'IRCCS delle Scienze Neurologiche di Bologna.

Gruppo di lavoro

Responsabile scientifico

- *Guzzetta Andrea*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Coordinatori di gruppo

- *Bai Arianna Valeria*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Fisiatra
- *Rocchitelli Lucia*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile
- *Pulvirenti Francesca*, IRCCS delle Scienze Neurologiche di Bologna – UOCMRI (Bologna), Fisiatra

Membri

- *Gaito Marianna*, UOC Medicina Fisica e Riabilitazione Gaslini (Genova), Terapista Occupazionale
- *Germiniasi Chiara*, IRCCS Medea Associazione La Nostra Famiglia (Bosisio Parini), Fisiatra
- *Oliva Maria Carmela*, IRCCS Medea Associazione La Nostra Famiglia (Brindisi), Fisiatra
- *Picciolini Odoardo*, UOSD Medicina Fisica e Riabilitativa Pediatrica, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico (Milano), Fisiatra
- *Sgherri Giada*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Fisiatra
- *Tacchino Chiara*, IRCCS Giannina Gaslini (Genova), Fisiatra
- *Usai Marina*, UOC Medicina Fisica e Riabilitazione Gaslini (Genova), Terapista Occupazionale

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile
- A.I.T.O. Associazione Italiana Terapisti Occupazionali

BENESSERE E SALUTE MENTALE DELLA FAMIGLIA DI UN BAMBINO AD ALTO RISCHIO O CON DIAGNOSI DI PC

Il problema

Il benessere è definito dall'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS) come “uno stato emotivo, mentale, fisico, sociale e spirituale di benessere che consente alle persone di raggiungere e mantenere il loro potenziale personale nella società”.¹

Il benessere della famiglia è un concetto più specifico che è stato definito come un dominio che include la dimensione della struttura organizzativa della famiglia, le relazioni interpersonali e lo stato psicologico dei genitori, e la loro auto-efficacia.²

Avere un figlio con disabilità può influenzare il benessere della famiglia stessa con effetti sui vari elementi (organizzazione, struttura, relazioni interpersonali e risorse).

Perché è importante

La famiglia riveste un ruolo centrale nella cura a lungo termine dei bambini con Paralisi Cerebrale (PC) e viene considerata attualmente elemento integrante nel processo decisionale elaborato dal team multidisciplinare. D'altra parte, è sempre più avallato l'approccio secondo il quale la presa in carico della salute mentale e del benessere dei genitori dovrebbe essere anch'essa obiettivo del progetto riabilitativo personalizzato che il team disegna sul bambino con o a rischio di sviluppo di PC, nonché sul suo ambiente familiare.

Gli interventi psicoeducativi ed il supporto psicosociale dei genitori sono componenti chiave del percorso riabilitativo, come importanti fattori protettivi rispetto allo stress genitoriale e al benessere familiare.

Target

POPOLAZIONE

Bambini con PC o a rischio di sviluppare PC di età compresa tra 0 e 2 anni, e i loro genitori/caregiver.

PROFESSIONISTI

Neuropsichiatri Infantili, Fisiatri, Neonatologici, Pediatri e Pediatri di Libera Scelta, Psicologi, Terapisti della Neuropsicomotricità dell'Età Evolutiva, Fisioterapisti, Educatori della prima infanzia, Infermieri.

Inquadramento diagnostico

Per poter indagare il benessere e gli eventuali fattori di rischio psicologici della famiglia è importante da un lato svolgere alcune interviste con le famiglie e dall'altro somministrare alcuni questionari specifici in grado di rilevare i livelli di stress o di benessere.

Strumenti diagnostici

Tra gli strumenti più diffusi nella letteratura internazionale e validati sul territorio italiano troviamo:

- PSI (*Parenting Stress Index*)³ per misurare i livelli di stress;
- WHOQOL-BREF (*World Health Organization Quality of Life – Brief Version*)⁴ per rilevare il livello di benessere;
- COPE (*Coping Orientation to the Problems Experienced*)⁵ per indagare le strategie di coping;
- DASS 21 (*Depression Anxiety Stress Scale 21*)⁶ per la depressione, ansia e stress;
- STAI (*Strait-Trait Anxiety Invenoty*)⁷ specifico per l'ansia;
- RSA (*Resilience Scale for Adults*)⁸ per indagare i livelli di resilienza;
- EPDS (*Edinburgh Postnatal Depression Scale*)⁹ per indagare i livelli di sintomatologia depressiva materna post-partum;
- PAPA (*Perinatal Assessment of Paternal Affectivity*)¹⁰ per identificare il rischio di sviluppare disturbi affettivi perinatali nei padri.

Strategie di intervento

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida Internazionali¹¹

PER GENITORI/CAREGIVER CHE SPERIMENTANO SITUAZIONI DI STRESS, ANSIA, DEPRESSIONE O TRAUMA:

1. Interventi *evidence-based* per la salute mentale dei genitori

Sono raccomandati interventi mirati *evidence-based* per la salute mentale. (Raccomandazione 24)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

2. Terapia cognitivo-comportamentale

Sono raccomandati interventi psicologici basati sulla terapia cognitivo-comportamentale per ridurre la depressione e l'ansia dei genitori. (Raccomandazione 25)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

PER BAMBINI NATI PRETERMINE O CON BASSO PESO ALLA NASCITA, CON DIAGNOSI O AD ALTO RISCHIO DI SVILUPPO DI PC, E LE LORO MADRI:

3. Supporto ai genitori per eseguire la *kangaroo care*

È raccomandata la *kangaroo care* volta a promuovere l'adattamento psicologico materno e rafforzare il legame relazionale. (Raccomandazione 26)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

PER BAMBINI NATI PRETERMINE CON DIAGNOSI O AD ALTO RISCHIO DI SVILUPPO DI PC E I LORO GENITORI:

4. Musicoterapia e interazioni musicali

È raccomandata la musicoterapia, incluse le interazioni musicali tra genitori e i loro bambini, per promuovere il benessere del bambino e ridurre l'ansia materna. (Raccomandazione 27)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

PER TUTTI I BAMBINI CON DIAGNOSI O AD ALTO RISCHIO DI SVILUPPO DI PC E I LORO GENITORI:

5. Supporto all'attaccamento e *coaching* parentale

È raccomandato un *coaching* parentale al fine di implementare la sensibilità dei genitori e le interazioni reciprocamente piacevoli tra genitori e bambino (dalla nascita in poi), con l'obiettivo di sostenere la salute mentale e il benessere dei genitori e rinforzare i legami relazionali. (Raccomandazione 28)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

Per approfondire mediante l'integrazione delle suddette raccomandazioni con le evidenze presenti in letteratura, con le strategie adottate nel contesto clinico italiano (dipendenti principalmente dall'esperienza clinica) e con le considerazioni degli autori del documento, vai a:

- Appendice 1. [Kangaroo care](#)
- Appendice 2. [Musicoterapia](#)
- Appendice 3. [Family Centered Care e Benessere familiare](#)
- Appendice 4. [Interventi per la promozione della relazione genitore bambino](#)
- Appendice 5. [Interventi specifici per il supporto genitoriale](#)
- Appendice 6. [Ruolo dei fratelli](#)

Dal confronto tra gli autori del documento è nata l'esigenza di identificare delle linee di indirizzo generali in merito al percorso di presa in carico del bambino a rischio di sviluppo di PC dal momento della dimissione dall'Unità di Terapia Intensiva Neonatale nel contesto dei percorsi di follow-up ([clicca qui per accedere al documento Presa in carico del bambino a rischio di PC](#)).

Link e materiale utile

<https://www.fondazione-mariani.org/pubblicazione/paralisi-cerebrale-infantile/>

Bibliografia

- [1] Working Together for Wellness. A Wellness Strategy for New Brunswick, Second Report of the Select Committee on Health Care, Third Session Fifty-fourth Legislative Assembly of the Province of New Brunswick, April 2001
- [2] Armstrong, M. I., Birnie-Lefcovitch, S., & Ungar, M. T. (2005). Pathways between social support, family well being, quality of parenting, and child resilience: What we know. *Journal of child and family studies*, 14(2), 269-281
- [3] Guarino, A., Di Blasio, P., D'Alessio, M., Camisasca, E., & Serantoni, M. (2008). Parenting Stress Index Short Form. Italian Validation. Florence: Giunti O.S. Organizzazioni Speciali.
- [4] De Girolamo, G., Rucci, P., Scocco, P., Becchi, A., Coppa, F., D'Addario, A., ... & Soldani, L. (2000). Quality of life assessment: validation of the Italian version of the WHOQOL-Brief. *Epidemiology and Psychiatric Sciences*, 9(1), 45-55.
- [5] Sica, C., Magni, C., Ghisi, M., Altoè, G., Sighinolfi, C., Chiri, L. R., & Franceschini, S. (2008). Coping Orientation to Problems Experienced-Nuova Versione Italiana (COPE-NVI): uno strumento per la misura degli stili di coping. *Psicoterapia cognitiva e comportamentale*, 14(1), 27..
- [6] Bottesi, G., Ghisi, M., Altoè, G., Conforti, E., Melli, G., & Sica, C. (2015). The Italian version of the Depression Anxiety Stress Scales-21: Factor structure and psychometric properties on community and clinical samples. *Comprehensive psychiatry*, 60, 170-181.
- [7] Pedrabissi, L., & Santinello, M. (1989). Verifica della validità dello STAI forma y di Spielberger. Giunti Organizzazioni Speciali.
- [8] Capanna, C., Stratta, P., Hjemdal, O., Collazzoni, A., & Rossi, A. (2015). The Italian validation study of the resilience scale for adults (RSA). *BPA-Applied Psychology Bulletin (Bollettino di Psicologia Applicata)*, 63(272).
- [9] Benvenuti, P., Ferrara, M., Niccolai, C., Valoriani, V., & Cox, J. L. (1999). The Edinburgh postnatal depression scale: validation for an Italian sample. *Journal of affective disorders*, 53(2), 137-141.
- [10] Baldoni, F., Matthey, S., Agostini, F., Schimmenti, A., & Caretti, V. (2018). Perinatal Assessment of Paternal Affectivity (PAPA). First validation in Italian samples. *Infant Mental Health Journal*, 39, 311.
- [11] Morgan C., Fetters L., Adde L., et al. Early Intervention for Children Aged 0 to 2 Years With or at High Risk of Cerebral Palsy: International Clinical Practice Guideline Based on Systematic Reviews. *JAMA Pediatr*. Published online May 17, 2021.

Gruppo di lavoro

Responsabile scientifico

- *Guzzetta Andrea*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Coordinatori di gruppo

- *Bai Arianna Valeria*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Fisiatra
- *Rocchitelli Lucia*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Membri

- *Artese Claudia*, Servizio di Fisioterapia, SOD Neonatologia e TIN A.O.U.Careggi (Firenze), Fisioterapista
- *Chorna Olena*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), NICU-musicoterapista, CCRP
- *Dicanio Daniela*, Dipartimento di Patologia Umana dell'Adulto e dell'Età Evolutiva G. Barresi, UOC di Neuropsichiatria Infantile, Policlinico Universitario G. Martino (Messina), Neuropsichiatra Infantile
- *Di Rosa Gabriella*, Dipartimento di Patologia Umana dell'Adulto e dell'Età Evolutiva G. Barresi, UOC di Neuropsichiatria Infantile, Policlinico Universitario G. Martino (Messina), Neuropsichiatra Infantile
- *Fontana Camilla*, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico (Milano), TNPEE
- *Mazzotti Sara*, IRCCS Stella Maris (Pisa), Psicologa e Psicoterapeuta
- *Prosperi Antonella*, Servizio di Medicina Fisica e di riabilitazione ASO "S.S. Antonio e Biagio e Cesare Arrigo" (Alessandria), Fisioterapista
- *Ridolfi Lucia Maria Cristina*, Azienda Ospedaliera Asst Settelaghi (Varese), Fisioterapista
- *Scabia Aurora*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Psicologa
- *Sgandurra Giuseppina*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatra Infantile
- *Valarini Sara*, IAF, equipe DDM, AULSS3 Serenissima (Venezia), Fisiatra

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile
- AIFL_GIS Pediatrico Associazione Italiana Fisioterapisti
- AITINE Associazione italiana Terapisti della Neuro e Psicomotricità in età evolutiva
- ANUPI TNPEE Associazione nazionale terapisti Neuro Psicomotricità dell'età evolutiva

Appendice 1.

KANGAROO CARE

Le Linee Guida Internazionali di Pratica Clinica, basate su Revisioni Sistematiche, inerenti al trattamento precoce dei bambini di età compresa tra 0 e 2 anni ad alto rischio o con Paralisi Cerebrale (PC), raccomandano, nel caso di bambini nati pretermine o con basso peso alla nascita, di garantire supporto ai genitori per eseguire la *Kangaroo Care* (KC), al fine di promuovere l'adattamento psicologico materno e rafforzare il legame relazionale (Evidenza: Condizionata a favore).¹

La KC, nota anche come *Skin-to-Skin Care* (SSC) o come Marsupioterapia, è una pratica che consiste nel tenere il bambino in posizione eretta e prona, pelle a pelle, sul petto del genitore per un periodo di tempo. Il bambino viene avvolto con vestiti o coperte affinché gli venga fornita un contenimento sicuro simile al marsupio di un canguro.

La KC viene suggerita in quanto rappresenta una metodica di intervento fattibile, ecologica ed economicamente vantaggiosa, applicabile in differenti realtà, indipendentemente dalla posizione geografica o dallo stato economico.²

Numerosi benefici del suo utilizzo sono stati riportati in relazione alla mortalità, ai domini fisiologici (termoregolazione, stabilità cardiorespiratoria) e comportamentali (sonno, durata dell'allattamento, attaccamento), nonché come terapia efficace per alleviare il dolore procedurale e per la promozione del neurosviluppo (vedi Tabella 1.).

Tabella 1. Principali evidenze riguardo la *Kangaroo Care* (KC)

- Aumento della durata dell'allattamento al seno e della produzione di latte.³
- Promozione dell'attaccamento o del legame genitore-bambino.^{3,4}
- Genitori più sensibili ai segnali del bambino.³
- Miglioramento dell'organizzazione del sonno, aumento della sua durata.³
- Riduzione della percezione del dolore procedurale.^{3,5,6}
- Diminuzione dell'ansia materna e riduzione dell'incidenza della depressione post-partum.⁷
- Promozione della crescita neonatale, in particolare nei neonati prematuri.⁸
- Promozione del neurosviluppo.⁹

Durante la KC, è prudente che i neonati in Unità di Terapia Intensiva Neonatale (UTIN) vengano sottoposti ad un monitoraggio cardiovascolare continuo e che si presti attenzione nel monitorare il corretto posizionamento della testa per la pervietà delle vie aeree, nonché la stabilità di eventuali dispositivi di supporto vitale.³

Entrambi i genitori dovrebbero essere incoraggiati ad effettuare la KC sia per i neonati prematuri in UTIN che per i nati a termine.² Tuttavia, nonostante queste raccomandazioni e la mancanza di evidenze scientifiche a sfavore, l'adozione della KC come pratica clinica di

routine rimane poco utilizzata e comunque variabile nei diversi contesti. Inoltre, nonostante l'efficacia del KC, non vi sono certezze sulla presenza di un periodo critico di inizio o di una dose/durata ottimale. Rimangono, infatti, limitazioni nel trarre conclusioni riguardo al tempo ottimale di KC per ottenere i massimi benefici. Feldman et al¹⁰ offrono evidenze convincenti secondo le quali una media di 1 ora al giorno di KC può conferire benefici a lungo termine. I clinici nel suggerire la KC dovrebbero dunque valutare al meglio ogni singolo caso, bilanciando le condizioni cliniche specifiche, la disponibilità dei genitori e i potenziali benefici.²

Nei paesi ad alto sviluppo economico, l'implementazione della KC nelle UTIN è stata in gran parte motivata dal desiderio di umanizzare quella che è diventata un'esperienza medica, dunque di agevolare la transizione del neonato alla vita extrauterina, la promozione del legame precoce e l'instaurazione dell'allattamento al seno esclusivo.

Un gruppo di ricercatori dell'OMS ha condotto uno studio in merito all'applicazione di KC immediatamente dopo la nascita in paesi a basso reddito (Ghana, India, Malawi, Nigeria, and Tanzania)¹¹. Tale studio, pubblicato nel maggio 2021, ha confermato risultati promettenti già suggeriti da studi precedenti^{12,13}:

- La KC, che prevede il contatto pelle a pelle e l'allattamento esclusivo al seno, migliora significativamente le possibilità di sopravvivenza di un bambino prematuro o di basso peso alla nascita;
- Iniziare la KC subito dopo la nascita ha il potenziale di salvare fino a 150.000 vite in più ogni anno, rispetto all'attuale raccomandazione di iniziarla solo una volta che il bambino è stabile;
- Le unità di cura intensiva madre-neonato saranno fondamentali per supportare la madre, o un surrogato, nel fornire il contatto pelle a pelle immediato e continuo fin dalla nascita.

In allegato viene riportato il protocollo redatto dalla SIN (Società Italiana di Neonatologia) per l'applicazione della KC nelle UTIN (disponibile in cartella allegato al seguente documento).

Link e materiale utile

https://www.who.int/reproductivehealth/publications/maternal_perinatal_health/9241590351/en/

https://www.rch.org.au/uploadedFiles/Main/Content/rchcpg/hospital_clinical_guideline_in dex/Skin%20to%20Skin%20Evidence%20table.pdf

https://www.rch.org.au/rchcpg/hospital_clinical_guideline_index/Skin_to_skin_care_for_the_newborn/

Bibliografia

- [1] Morgan C, Fetters L, Adde L, et al. Early Intervention for Children Aged 0 to 2 Years With or at High Risk of Cerebral Palsy: International Clinical Practice Guideline Based on Systematic Reviews. *JAMA Pediatr.* 2021 Aug 1;175(8):846-858.
- [2] Campbell-Yeo ML, Disher TC, Benoit BL, Johnston CC. Understanding kangaroo care and its benefits to preterm infants. *Pediatric Health Med Ther.* 2015 Mar 18;6:15-32.
- [3] Baley, J., Watterberg, K., Cummings, J., Eichenwald, E., Poindexter, B., Stewart, D. L., ... & Goldsmith, J. P. (2015). Skin-to-skin care for term and preterm infants in the neonatal ICU. *Pediatrics*, 136(3), 596-599
- [4] Mangan, S & Mosher, S (2012), 'Challenges to Skin-to-Skin Kangaroo Care: Cesarean Delivery and Critically Ill NICU Patients', *Neonatal Network*, 31(4): 259-261.
- [5] Hurley, A. and Harrison, C. (2019). Kangaroo care was as effective as sucrose for painful procedures for babies in the neonatal intensive care unit. *Archives of disease in childhood - Education & practice edition*, pp.edpract-2019-318095.
- [6] Mangat, A., Oei, J., Chen, K., Quah-Smith, I. and Schmölder, G. (2018). A Review of Non-Pharmacological Treatments for Pain Management in Newborn Infants. *Children*, 5(10), p.130.
- [7] Mangan, S & Mosher, S (2012), 'Challenges to Skin-to-Skin Kangaroo Care: Cesarean Delivery and Critically Ill NICU Patients', *Neonatal Network*, 31(4): 259-261.
- [8] Hubbard, J. and Gattman, K. (2017). Parent-Infant Skin-to-Skin Contact Following Birth: History, Benefits, and Challenges. *Neonatal Network*, 36(2), pp.89-97.
- [9] Kymre, I. and Bondas, T. (2013). Balancing preterm infants' developmental needs with parents' readiness for skin-to-skin care: A phenomenological study. *International Journal of Qualitative Studies on Health and Well-being*, 8(1), p.21370.
- [10] Feldman R, Eidelman AI. Skin-to-skin contact (kangaroo care) accelerates autonomic and neurobehavioural maturation in preterm infants. *Dev Med Child Neurol.* 2003;45(4):274-281
- [11] WHO Immediate KMC Study Group, Arya S, Naburi H, et al. Immediate "Kangaroo Mother Care" and Survival of Infants with Low Birth Weight. *N Engl J Med.* 2021;384(21):2028-2038. doi:10.1056/NEJMoa2026486
- [12] Bergman NJ, Linley LL, Fawcus SR. Randomized controlled trial of skin-to-skin contact from birth versus conventional incubator for physiological stabilization in 1200- to 2199-gram newborns. *Acta Paediatr* 2004;93:779-785.
- [13] Chi Luong K, Long Nguyen T, Huynh Thi DH, Carrara HPO, Bergman NJ. Newly born low birthweight infants stabilise better in skin-to-skin contact than when separated from their mothers: a randomised controlled trial. *Acta Paediatr* 2016;105:381-390.

Appendice 2.

MUSICOTERAPIA

Le Linee Guida Internazionali di Pratica Clinica basate su Revisioni Sistematiche, inerenti al trattamento precoce dei bambini di età compresa tra 0 e 2 anni, ad alto rischio o con Paralisi Cerebrale (PC), raccomandano di effettuare, nel caso di bambini nati pretermine, musicoterapia e interazioni musicali, per promuovere il benessere del bambino e ridurre l'ansia materna.

La raccomandazione si basa principalmente sui risultati della revisione sistematica di Bieleninik et al. del 2016¹, la quale ha incluso esclusivamente interventi condotti nelle Unità di Terapia Intensiva Neonatale (UTIN) da un musicoterapista qualificato su neonati pretermine e i loro genitori, rilevando effetti ampi e significativi sull'ansia materna. Tali interventi includevano il supporto ai genitori nell'uso delle interazioni musicali dal vivo, dirette al bambino, continuamente adattate alle sue risposte, al fine di promuovere il legame madre-bambino. Tuttavia, le evidenze disponibili si concentrano solo sugli esiti materni e sugli effetti a breve termine (vedi Tabella 1. e 2.).

Obiettivi della musicoterapia

Le **finalità generali** della musicoterapia, in collaborazione con l'intervento delle altre figure professionali, sono:

- promuovere lo sviluppo neurocomportamentale e socio-affettivo del bambino;
- conoscere i segnali del bambino da parte dei genitori e caregiver;
- creare attraverso la musica e la pratica musicale uno spazio positivo in cui genitori e bambino possano sentirsi al sicuro, in cui la relazione possa rimanere intatta e non governata dalle problematiche mediche;
- creare momenti di condivisione emotiva dove si possano conoscere e riconoscere reciprocamente;
- educare la famiglia a mantenere sul lungo periodo gli effetti benefici della pratica musicale, anche dopo la dimissione dall'ospedale.

Nello specifico, quando avviata precocemente in UTIN, gli obiettivi sul neonato sono:

- promuovere l'interazione attraverso la stimolazione uditiva diretta dal bambino, che a sua volta promuove non solo lo sviluppo uditivo ma anche del linguaggio;
- supportare la regolazione dei parametri fisiologici e comportamentali;
- supportare i cicli veglia-sonno;
- favorire la relazione genitore-bambino;
- ridurre la depressione e l'ansia dei genitori.

Tecniche musicoterapiche

Le tecniche musicoterapiche maggiormente utilizzate si basano sul metodo attivo, improvvisativo e ricettivo, sia dal vivo che in forma registrata. Hanno lo scopo di raggiungere contemporaneamente importanti obiettivi, come stimolare adeguatamente il neonato e rafforzare la relazione attraverso l'uso del canto e della musica improvvisativa genitoriale.

Tabella 1. Principali evidenze riguardo la Musicoterapia

Prematuro

- Regolazione risposte fisiologiche: saturazione d'ossigeno, frequenza cardiaca e respiratoria¹²;
- Regolazione ritmo sonno-veglia³;
- Migliora la suzione non-nutritiva che a sua volta migliora l'assunzione di nutrienti (competenze orali complete e più veloci)^{4,5};
- Sollievo del dolore⁶;
- Aumento di peso^{2,7,8};
- Riduce la durata dell'ospedalizzazione⁷;
- Effetti neurostrutturali dose-dipendente⁹;
- A lungo termine: migliora lo sviluppo del linguaggio.¹⁰

Genitore

- Riduce l'ansia materna^{11,12};
- Riduce la depressione materna¹³;
- Migliora la quantità dell'allattamento materno¹⁴.

Interazione/attaccamento genitore-bambino

- Promuove l'attaccamento e la relazione^{7,8,11};
- Implementa la responsività genitoriale^{14,15};
- Dopo la dimissione, sessioni settimanali di musicoterapia per diadi genitore-bambino in un ambiente di gruppo, promuovono le tappe dello sviluppo psicomotorio e potenziano le abilità genitoriali.¹⁵

Tabella 2. Principali evidenze riguardo la voce materna cantata e parlata

Prematuro

- Fonte di stimolazione essenziale nell'ambiente sensoriale della UTIN nel neonato prematuro, e non solo;
- Aumenta frequenza cardiaca e la saturazione d'ossigeno nel neonato prematuro;
- Riduce gli eventi critici (per es. desaturazioni, bradicardia) nel neonato prematuro;
- Facilita lo sviluppo neuropsichico del bambino;
- Promuove la relazione mamma-bambino;
- Facilitare le competenze genitoriali intuitive;
- Favorisce le proto-conversazioni¹⁷;
- Nei bambini pretermine può potenziare la vigilanza dei bambini, aumentando la loro disposizione e le possibilità di essere coinvolti nell'interazione con la madre¹⁸;

- Nei bambini a termine favorisce un maggior sostenimento dell'attenzione e facilita la regolazione emotivo-comportamentale^{19,20};
- La voce materna registrata viene utilizzata come stimolo di rinforzo positivo per implementare la capacità di suzione; i bambini che ascoltavano la ninna nanna registrata dalla madre rispetto a un'altra donna presentano una maggiore percezione dei suoni del linguaggio parlato alla valutazione mediante ERP (*Event-Related Potential*) (predittore dello sviluppo del linguaggio a 2 anni).^{21,22}

Normative e regolamentazione della figura del musicoterapista in Italia

Secondo la normativa UNI 11592, la figura del Musicoterapista in Italia viene riconosciuta in un professionista appartenente ad un percorso di studi riconducibile a scuola di formazione o master universitario riconosciuto dal MIUR, specializzato nell'ambito perinatale (che abbia conseguito dopo la formazione in musicoterapia un percorso specializzato in ambito perinatale) e laureato in Conservatorio.

In Italia, al momento, è attiva la figura del musicoterapista nelle UTIN di:

- Ospedale di Varese;
- Ospedale di Arezzo;
- Usl Valle D'Aosta;
- Ospedale Salesi di Ancona;
- Ospedale Manzoni di Lecco;
- Ospedale Sant'Orsola Bologna;
- Ospedale di Modena;
- Ospedale Santa Chiara di Pisa.

Bibliografia

- [14] Bieleninik, L, Ghetti, C, & Gold, C. (2016). Music Therapy for Preterm Infants and Their Parents: a Meta-Analysis. *Pediatrics*, 138 (3), e20160971
- [15] Loewy J, Stewart K, Dassler AM, Telsey A, Homel P. The effects of music therapy on vital signs, feeding, and sleep in premature infants. *Pediatrics*. 2013 May;131(5):902-18.
- [16] Rasa Garunkstiene, Jurate Buinauskiene, Ingrida Uloziene & Egle Markuniene (2014) Controlled trial of live versus recorded lullabies in preterm infants, *Nordic Journal of Music Therapy*, 23:1, 71-88
- [17] Standley JM, Cassidy J, Grant R, Cevasco A, Szuch C, Nguyen J, Walworth D, Procelli D, Jarred J, Adams K. The effect of music reinforcement for non-nutritive sucking on nipple feeding of premature infants. *Pediatr Nurs*. 2010 May-Jun;36(3):138-45.
- [18] Chorna OD, Slaughter JC, Wang L, Stark AR, Maitre NL. A pacifier-activated music player with mother's voice improves oral feeding in preterm infants. *Pediatrics*. 2014 Mar;133(3):462-8. doi: 10.1542/peds.2013-2547. Epub 2014 Feb 17.
- [19] Ullsten, Alexandra & Hugoson, Pernilla & Forsberg, Malin & Forzelius, Lisa & Klässbo, Maria & Olsson, Emma & Volgsten, Ulrik & Westrup, Björn & Ådén, Ulrika & Bergqvist, Lena & Eriksson,

- Mats. (2017). Efficacy of Live Lullaby Singing During Procedural Pain in Preterm and Term Neonates. *Music & Medicine*. 9. 73 – 85.
- [20] Ettenberger, Mark & Odell-Miller, Helen & Cárdenas, Catherine & Serrano, Sergio & Parker, Mike & Llanos, Sandra. (2014). Music Therapy With Premature Infants and Their Caregivers in Colombia – A Mixed Methods Pilot Study Including a Randomized Trial. *Voices: A World Forum for Music Therapy*.
- [21] Ettenberger, Mark. (2017). Music therapy in the neonatal intensive care unit: Putting the families at the centre of care. *British Journal of Music Therapy*. 31.
- [22] Haslbeck FB, Jakab A, Held U, Bassler D, Bucher HU, Hagmann C. Creative music therapy to promote brain function and brain structure in preterm infants: A randomized controlled pilot study. *Neuroimage Clin*. 2020;25:102171.
- [23] Nöcker-Ribaupierre, Monika & Linderkamp, Otwin & Riegel, Klaus. (2015). The effects of mother's voice on the longterm development of preterm infants: a prospective randomized study. *Music & Medicine*. Vol 7 (3): 20-25. 10.47513/mmd.v7i3.406.
- [24] Cevasco AM. The effects of mothers' singing on full-term and preterm infants and maternal emotional responses. *J Music Ther*. 2008 Fall;45(3):273-306.
- [25] Arnon S, Diamant C, Bauer S, Regev R, Sirota G, Litmanovitz I. Maternal singing during kangaroo care led to autonomic stability in preterm infants and reduced maternal anxiety. *Acta Paediatr*. 2014 Oct;103(10):1039-44.
- [26] Ribeiro MKA, Alcântara-Silva TRM, Oliveira JCM, Paula TC, Dutra JBR, Pedrino GR, Simões K, Sousa RB, Rebelo ACS. Music therapy intervention in cardiac autonomic modulation, anxiety, and depression in mothers of preterms: randomized controlled trial. *BMC Psychol*. 2018 Dec 13;6(1):57
- [27] Vianna MN, Barbosa AP, Carvalhaes AS, Cunha AJ. Music therapy may increase breastfeeding rates among mothers of premature newborns: a randomized controlled trial. *J Pediatr (Rio J)*. 2011 May-Jun 8;87(3):206-12.
- [28] Walworth DD. Effects of developmental music groups for parents and premature or typical infants under two years on parental responsiveness and infant social development. *J Music Ther*. 2009 Spring;46(1):32-52
- [29] Whipple J. The effect of music-reinforced nonnutritive sucking on state of preterm, low birthweight infants experiencing heelstick. *J Music Ther*. 2008 Fall;45(3):227-72.
- [30] Carvalho MES, Justo JM, Gratier M, Tomé T, Pereira E, Rodrigues H. Vocal responsiveness of preterm infants to maternal infant-directed speaking and singing during skin-to-skin contact (Kangaroo Care) in the NICU. *Infant Behav Dev*. 2019 Nov;57:101332.
- [31] Palazzi A, Filippa M, Meschini R, Piccinini CA. Music therapy enhances preterm infant's signs of engagement and sustains maternal singing in the NICU. *Infant Behav Dev*. 2021 Aug;64:101596.
- [32] Trehub SE, Ghazban N, Corbeil M. Musical affect regulation in infancy. *Ann N Y Acad Sci*. 2015 Mar;1337:186-92.
- [33] Trehub, S. E., Plantinga, J., & Russo, F. A. (2016). Maternal vocal interactions with infants: Reciprocal visual influences. *Social Development*, 25(3), 665–683.

- [34] Chorna O, Hamm E, Cummings C, Fetters A, Maitre NL. Speech and language interventions for infants aged 0 to 2 years at high risk for cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2017 Apr;59(4):355-360.
- [35] Maitre NL, Lambert WE, Aschner JL, Key AP. Cortical speech sound differentiation in the neonatal intensive care unit predicts cognitive and language development in the first 2 years of life. *Dev Med Child Neurol*. 2013 Sep;55(9):834-9.

Appendice 3.

FAMILY CENTERED CARE E BENESSERE FAMILIARE

La *Family Centered Care* (FCC) è un modello riabilitativo delineato dall'*Association for the Care of Children's Health*¹, che si concentra sulle esigenze quotidiane dei bambini e che vede i genitori come risorse chiave da integrare all'interno del programma di riabilitazione, in diretta e continua collaborazione con il team multidisciplinare. Ad oggi esistono diversi modelli di FCC applicabili alla popolazione pediatrica: continue e nuove ricerche sono volte a identificare un modello universale e validato, da utilizzare in differenti contesti.²

Secondo l'approccio della FCC, l'obiettivo primario dovrebbe essere migliorare la qualità della vita del bambino e della famiglia, aumentando la soddisfazione dei genitori e il loro coinvolgimento nel programma di riabilitazione. Considerando che i genitori conoscono le esigenze e le capacità dei loro bambini, nella FCC la famiglia si inserisce all'interno di un approccio multidisciplinare e collabora con le altre parti interessate nel processo decisionale in materia di assistenza sanitaria. Tale approccio aiuta ad alleviare l'angoscia dei genitori e a migliorare la percezione delle cure che il loro bambino sta ricevendo. Chiarire e valorizzare il ruolo genitoriale migliora dunque la compliance ed il rispetto delle indicazioni fornite alla famiglia.³

Negli ultimi anni diversi trial clinici hanno cercato di appurare come il ruolo dei familiari e dell'ambiente in cui vivono i bambini ad alto rischio di PC possa migliorare l'outcome degli stessi, soprattutto in merito al potenziamento o all'acquisizione di abilità che possano ottimizzare la qualità della vita, la *self-care* e la mobilità.⁴ Inoltre, nuovi protocolli di studio vorrebbero valutare i benefici della FCC in bambini ad alto rischio di PC tanto in termini di outcome motorio degli stessi tanto quanto valutando i livelli di partecipazione, soddisfazione, coinvolgimento e stress dei genitori coinvolti.^{5,6}

Infatti, accanto ai numerosi e già descritti benefici che la FCC apporterebbe alla famiglia ed al bambino, è opportuno considerare anche quanto tutto questo impatti sulla vita familiare e sullo stress genitoriale. Le maggiori difficoltà riferite da parte dei genitori e descritte in letteratura sono la mancanza di tempo, di energie e di risorse nonché un aumento dei livelli di stress.⁷ È importante dunque trovare un giusto equilibrio, identificando i fattori che facilitino l'esecuzione di programmi terapeutici domiciliari.⁸ Un ottimo metodo che facilita i genitori ad imparare ed eseguire gli interventi proposti è quello di osservare gli operatori sanitari che eseguono gli stessi interventi.⁹

Promuovere una relazione genitore-figlio che faciliti gli aspetti "fisici, interattivi ed emotivi", aumenta la probabilità di ottenere un maggior coinvolgimento da parte dei bambini stessi.¹⁰ Al contrario, gli interventi corrono il rischio di divenire deleteri per la relazione genitore-figlio quando le attività terapeutiche proposte appaiono poco variabili e ripetitive

e/o quando gli obiettivi da raggiungere richiesti al piccolo paziente non sono adeguati (es. troppo elevati o troppo ridotti).¹¹

Mantenere una rete di supporto con i membri della famiglia ed i terapeuti è un elemento cruciale per la salute mentale dei genitori.¹²⁻¹⁴ Questo supporto fornisce ai genitori un maggiore senso di controllo una prospettiva futura più positiva e li incoraggia nel cercare di massimizzare i miglioramenti dei loro figli, aumentando la loro partecipazione in programmi riabilitativi domestici.^{13,8}

È necessario dunque promuovere strategie di coping adattive ed efficaci al fine di ridurre i livelli di stress genitoriale. Dopo una prima fase di elaborazione della diagnosi, i genitori iniziano ad avere maggiore consapevolezza riguardo la nuova condizione, implementano strategie di adattamento ed iniziano a pensare al futuro, fissando obiettivi e imparando a gestire le problematiche della vita quotidiana.¹⁴ Appare dunque importante fornire spiegazioni ed informazioni ai familiari, considerando la loro capacità nel tempo di comprendere ed elaborare queste informazioni, e, senza dubbio, di migliorare la propria condizione.⁸ Infatti, la comunicazione della diagnosi ed il successivo periodo di transizione rappresentano un momento assolutamente cruciale per la famiglia, da monitorare e, al bisogno, accompagnare mediante una presa in carico psicologica della famiglia, così come da tutelare grazie ad un lavoro di supervisione clinica dell'équipe da parte di terapeuti specificatamente formati. Molti genitori ritengono sia necessario avere più tempo per elaborare le informazioni ed esprimono il desiderio di avere una guida che gradualmente li aiuti nel periodo di transizione, che va dalla diagnosi alla presa in carico riabilitativa.¹⁵ Dunque, tanto nel processo diagnostico iniziale quanto nella successiva presa in carico riabilitativa e nel follow-up, sembrerebbero cruciali tre aspetti che coinvolgono su più livelli gli operatori sanitari, i genitori ed i piccoli pazienti, ovvero la necessità i) di costruire relazioni di fiducia, ii) di promuovere adeguate strategie di coping e iii) di costruire ed attuare un modello riabilitativo mirato.⁸

Bibliografia

- [1] Shelton, T. L. (1987). Family-centered care for children with special health care needs. Association for the Care of Children's Health, 3615 Wisconsin Ave., NW, Washington, DC 20016.
- [2] Kokorelias, K. M., Gignac, M. A., Naglie, G., & Cameron, J. I. (2019). Towards a universal model of family centered care: a scoping review. *BMC health services research*, 19(1), 1-11.
- [3] Trabacca, A., Vespino, T., Di Liddo, A., & Russo, L. (2016). Multidisciplinary rehabilitation for patients with cerebral palsy: improving long-term care. *Journal of multidisciplinary healthcare*, 9, 455.
- [4] Saquetto, M. B., de Santana Bispo, A., da Silva Barreto, C., Gonçalves, K. A., Queiroz, R. S., da Silva, C. M., & Gomes Neto, M. (2018). Addition of an educational programme for primary caregivers to rehabilitation improves self-care and mobility in children with cerebral palsy: a randomized controlled trial. *Clinical rehabilitation*, 32(7), 878-887.

- [5] Benfer, K. A., Novak, I., Morgan, C., Whittingham, K., Khan, N. Z., Ware, R. S., ... & Boyd, R. N. (2018). Community-based parent-delivered early detection and intervention programme for infants at high risk of cerebral palsy in a low-resource country (Learning through Everyday Activities with Parents (LEAP-CP): protocol for a randomised controlled trial. *BMJ open*, 8(6), e021186.
- [6] Beckers, L., van der Burg, J., Janssen-Potten, Y., Rameckers, E., Aarts, P., & Smeets, R. (2018). Process evaluation of two home-based bimanual training programs in children with unilateral cerebral palsy (the COAD-study): protocol for a mixed methods study. *BMC pediatrics*, 18(1), 1-10.
- [7] Peplow, U. C., & Carpenter, C. (2013). Perceptions of parents of children with cerebral palsy about the relevance of, and adherence to, exercise programs: a qualitative study. *Physical & occupational therapy in pediatrics*, 33(3), 285-299.
- [8] Lord, C., Rapley, T., Marcroft, C., Pearse, J., & Basu, A. (2018). Determinants of parent-delivered therapy interventions in children with cerebral palsy: A qualitative synthesis and checklist. *Child: care, health and development*, 44(5), 659-669.
- [9] Yang, Y. H. (2016). Parents and young children with disabilities: The effects of a home-based music therapy program on parent-child interactions. *Journal of music therapy*, 53(1), 27-54.
- [10] Basu, A. P., Pearse, J. E., Baggaley, J., Watson, R. M., & Rapley, T. (2017). Participatory design in the development of an early therapy intervention for perinatal stroke. *BMC pediatrics*, 17(1), 1-13.
- [11] Gerber, C. N., Kunz, B., & van Hedel, H. J. (2016). Preparing a neuropediatric upper limb exergame rehabilitation system for home-use: a feasibility study. *Journal of neuroengineering and rehabilitation*, 13(1), 1-12.
- [12] James, S., Ziviani, J., King, G., & Boyd, R. N. (2016). Understanding engagement in home-based interactive computer play: perspectives of children with unilateral cerebral palsy and their caregivers. *Physical & Occupational Therapy in Pediatrics*, 36(4), 343-358.
- [13] Kruijssen-Terpstra, A. J., Verschuren, O., Ketelaar, M., Riedijk, L., Gorter, J. W., Jongmans, M. J., ... & LEARN 2 MOVE 2-3 Study Group. (2016). Parents' experiences and needs regarding physical and occupational therapy for their young children with cerebral palsy. *Research in Developmental Disabilities*, 53, 314-322.
- [14] Piggot, J., Paterson, J., & Hocking, C. (2002). Participation in home therapy programs for children with cerebral palsy: A compelling challenge. *Qualitative Health Research*, 12(8), 1112-1129.
- [15] Ballantyne, M., Bernardo, S., Sozer, A., Orava, T., C McPherson, A., Church, P., & Fehlings, D. (2019). A whole new world: a qualitative investigation of parents' experiences in transitioning their preterm child with cerebral palsy to developmental/rehabilitation services. *Developmental neurorehabilitation*, 22(2), 87-97.

Appendice 4.

INTERVENTI PER LA PROMOZIONE DELLA RELAZIONE GENITORE-BAMBINO

Gli interventi mirati all'interazione genitore-bambino sono efficaci nel sostenere la salute mentale e il benessere dei genitori e, pertanto, dovrebbero essere forniti tempestivamente.¹⁻³ In particolare, hanno mostrato maggior efficacia gli interventi mirati al miglioramento sia della sensibilità genitoriale nel rispondere ai segnali del loro bambino, sia dell'interazione reciprocamente piacevole. Inoltre, gli interventi che comprendono sia una componente educativa che una componente di supporto psicosociale sono efficaci nel ridurre i sintomi di disagio psicologico dei genitori. Le evidenze disponibili sono incentrate prevalentemente sugli outcome materni.¹⁻³

La revisione sistematica di Benzie et al. del 2013³ sugli interventi terapeutici e comportamentali per i genitori di neonati con basso peso alla nascita ha evidenziato i benefici di interventi focalizzati sull'interazione genitore-bambino sullo stress e sui sintomi depressivi e ansiosi.

Tra i vari interventi ricordiamo:

- interventi progettati a partire dall'osservazione del neonato mediante la scala NBAS (*Neonatal Behavioural Assessment Scale*) che aiutano i genitori a interpretare i segnali del proprio bambino;
- il *Creating Opportunities for Parental Empowerment* (COPE; per approfondire: [link](#) Interventi specifici per il supporto genitoriale).

Ci preme sottolineare che interventi specifici per la promozione della relazione precoce genitore-bambino dovrebbero includere programmi che vengono avviati precocemente nelle le Unità di Terapia Intensiva Neonatale (UTIN). Il benessere dei genitori di bambini ricoverati in UTIN è un elemento molto importante per favorire non solo la salute mentale della famiglia ma anche del bambino. Infatti, poter supportare i genitori durante il ricovero in UTIN può favorire lo sviluppo di un ambiente arricchito nel quale cresce e viene contenuto il bambino.

Tra gli obiettivi primari di cura va inserita la prevenzione di ulteriori esposizioni a stimolazioni ambientali nocive, dunque ai danni potenziali nelle successive fasi di sviluppo. Tra questi il promuovere un ambiente assistenziale basato su stimoli positivi, allo scopo di ridurre il divario tra la vita intrauterina e le UTIN.⁴ Tale divario è dovuto in particolar modo alla deprivazione della stimolazione cutanea esistente durante lo sviluppo intrauterino, attraverso il contatto con il liquido amniotico e con le pareti uterine. In seguito, l'assenza di

contatto continuo tra i genitori e i neonati in queste prime fasi di sviluppo è causa di un aumento dei livelli di stress e ansia nei genitori di neonati prematuri e della loro sensazione di non essere in grado di proteggere i loro bambini da esperienze stressanti e dolorose.⁵ Sembra avere una buona efficacia un approccio praticato in alcune UTIN, il “*minimal touch*”, legato al tocco associato a procedure di routine medico-infermieristiche, spesso inevitabilmente scomode e / o dolorose, e da cui il massaggio infantile deve essere distinto.⁵

Alcuni tra gli interventi efficaci sostenuti dalla letteratura internazionale sono qui di seguito descritti:

- **Mother-Infant Transaction Program** (MITP) è un programma avviato nelle UTIN e poi implementato post-dimissione a casa; si focalizza sulla comprensione da parte dei genitori dello stato di regolazione del neonato, del ritmo sonno-veglia, dell'interazione caregiver-neonato, e del coinvolgimento nella cura del neonato⁶;
- **PremieStart** è un intervento basato sulla promozione della relazione genitore bambino attraverso il riconoscimento degli stati comportamentali, modalità di interazione, strategie di facilitazione nella relazione. Il *PremieStart* prende le sue basi concettuali dal MITP, e rappresenta una versione specifica e riadattata per il neonato pretermine ricoverato in UTIN.⁷ Il programma ha effetti sulla maturazione cerebrale⁸ e sulla promozione dello sviluppo del linguaggio;⁹
- **Family Nurture Intervention** (FNI) è intervento mirato a promuovere la relazione emotiva madre-bambino e la calma reciproca attraverso diverse modalità di interazione.¹⁰ Sono stati dimostrati gli effetti positivi di questo intervento non solo sulla relazione madre-bambino¹¹, ma anche nella promozione delle relazioni sociali e dell'attenzione del bambino stesso¹², nonché nella riduzione della depressione e dell'ansia materna;¹³
- **Listening Visits** è un programma di intervento per le madri nel periodo post-partum, che consiste in alcuni incontri caratterizzati da un ascolto empatico, una comprensione delle problematiche della donna e la ricerca di una soluzione alle difficoltà;¹⁴⁻¹⁶
- **Interventi con componenti multisensoriali**¹⁷, con proposte sensoriali attive (per esempio non riduzione del rumore ma proposta di ascolto della voce materna, etc.) e integrate.¹⁸ Questi interventi presentano benefici sulla relazione genitore-bambino e sul benessere materno.¹⁹

Negli *European Standards of Care*²⁰ sono elencati diversi tipi di intervento con provati benefici, sia a breve che a lungo termine, sul benessere genitoriale e della famiglia, di seguito elencati in tabella (Tabella 1.):

Tabella 1. Interventi sul benessere genitoriale e della famiglia

Tipo di intervento	Benefici a breve termine	Benefici a lungo termine
Interventi mirati a promuovere il coinvolgimento del genitore	<ul style="list-style-type: none"> - riduce lo stress per i genitori - migliora la soddisfazione rispetto alle comunicazioni che riguardano il loro bambino 	<ul style="list-style-type: none"> - riduce il rischio di depressione materna - migliora la qualità di vita del bambino
Interventi mirati a promuovere il <i>bonding</i> genitore-neonato	<ul style="list-style-type: none"> - promuove l'attaccamento - promuove il processo di avvio alla genitorialità - aumenta il piacere nelle interazioni con il bambino - facilita il riconoscimento dei segnali comportamentali del bambino e le risposte 	<ul style="list-style-type: none"> - migliora la stabilità psicologica del bambino - migliora lo sviluppo cognitivo, - migliora la qualità delle relazioni genitore bambino, - migliora il benessere emotivo del bambino e dei genitori - riduce la depressione e l'ansia materna
<i>Infant and Family-Centered Developmental Care</i>	<ul style="list-style-type: none"> - migliora la percezione dei genitori rispetto al supporto ricevuto dallo staff della UTIN - riduce stress e dolore per il bambino 	<ul style="list-style-type: none"> - migliora gli outcome comportamentali e cognitivi del bambino - migliora il senso di benessere/qualità della vita nell'infanzia - riduce lo stress genitoriale - migliora la confidenza e il benessere - migliora la salute mentale dei genitori
Interventi mirati a promuovere un " <i>supportive sensory environment</i> "	<ul style="list-style-type: none"> - migliora stabilità comportamentale e fisiologica - migliora le interazioni sociali e il riconoscimento - promuove vocalizzazioni - migliora attaccamento materno e le interazioni genitore-bambino - migliora l'adattabilità dei genitori ai segnali comportamentali e sociali del bambino - riduce ansia/stress genitoriale 	<ul style="list-style-type: none"> - migliora lo sviluppo del bambino (linguaggio e cognitivo in particolare) - migliora la qualità della vita nell'infanzia e le interazioni sociali - migliora la salute mentale dei genitori
Interventi per promuovere lo " <i>skin to skin contact</i> " il prima possibile	<ul style="list-style-type: none"> - facilita la percezione genitoriale dei bisogni e dei segnali del proprio bambino, - aumenta l'<i>empowerment</i> e l'autoefficacia dei genitori 	<ul style="list-style-type: none"> - migliora il legame tra genitore e bambino, - migliora la salute mentale del genitore, - migliora il neurosviluppo,

		<ul style="list-style-type: none"> - migliora il comportamento sociale in età adulta, - riduce lo stress genitoriale
Interventi post dimissione sul <i>responsive parenting</i> (interventi preventivi)		<ul style="list-style-type: none"> - migliora lo sviluppo cognitivo e motorio, il comportamento, l'auto-regolazione il benessere - migliora la comunicazione precoce tra bambino e genitore - migliora il benessere genitoriale e le interazioni genitori-bambino - riduce stress dei genitori

In linea con quanto sopra esposto, studi in letteratura sottolineano l'effetto positivo del coinvolgimento precoce della famiglia in UTIN^{21,22} e l'importanza di avviare percorsi post-dimissione mirati sulla genitorialità e in ottica preventiva.^{23,24}

N.B. Gli interventi sopracitati sono da riferirsi al panorama internazionale. Ad oggi, la letteratura risulta invece ancora carente in merito alla sperimentazione e validazione di questi o altri programmi strutturati sulla popolazione italiana, sebbene molti dei costrutti teorici e degli approcci teorico-pratici su cui essi si basano siano diffusi nel panorama nazionale come pratica clinica nell'ambito neonatologico e della prima infanzia.

Recentemente Fontana e colleghi hanno sottolineato l'importanza di effettuare una stimolazione multisensoriale precoce già in UTIN in caso di nascita pretermine, con l'avvio di un programma basato sul *PremieStart*.^{25,26} È stato condotto un RCT presso la UTIN dell'IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico di Milano, che comprende bambini nati pretermine (tra 25 e 29 settimane di età gestazionale) e privi di gravi morbidità e in condizioni clinicamente stabili. Tale studio ha dimostrato come l'avvio di un intervento precoce, già nelle prime settimane dopo la nascita, abbia un effetto positivo sulla maturazione delle funzioni visive²⁵ e sulle competenze alimentari.²⁶

Infine, ricordiamo il massaggio infantile come strumento utile e diffuso di promozione della relazione genitore-bambino nel primo anno di vita, oltre che all'interno di interventi di arricchimento ambientali basati su modelli di plasticità cerebrale.

Ruolo massaggio infantile sul benessere delle famiglie e dei bambini con PC

Il massaggio infantile è una forma di stimolazione tattile sistematica attuata tramite le mani umane, consistente in un dolce, lento accarezzare una alla volta ogni parte del corpo.²⁷ È spesso combinato ad altre forme di stimolazione come la stimolazione cinestesica (ad es. movimenti di flesso-estensione passiva degli arti), il dondolare, il parlare, o anche il contatto visivo.⁴

Nella recentissima revisione sistematica di Novak et al.²⁸, il massaggio infantile viene citato per i suoi validi effetti sulla riduzione della costipazione e i potenziali effetti sulla riduzione del dolore nei bambini con PC.

Indagando nello specifico la popolazione 0-2 anni di bambini pretermine e / o ad alto rischio di PC, il massaggio infantile è raccomandato come intervento per promuovere la crescita e lo sviluppo del

pretermine e dei neonati con basso peso alla nascita, soprattutto quando destinati agli ambienti di cura intensiva, con l'obiettivo di ottimizzare l'esperienza sensoriale del bambino e quindi, potenzialmente, di migliorarne lo sviluppo e gli outcome funzionali.⁴

Il massaggio è un intervento sicuro e a basso costo senza effetti avversi dimostrati associati alla sua applicazione. Purtroppo, è ancora scarsa la ricerca mirata al bambino della fascia 0-2 anni con diagnosi o ad alto rischio di PC.

Secondo gli studi presi in considerazione^{4,5,27-32}, i bambini pretermine o a termine sottoposti al massaggio infantile, inclusi quelli ricoverati in ambienti di terapia intensiva, presentano una risposta migliore alle fonti esogene di stress e un miglioramento nello sviluppo della maturazione cerebrale: tutti fattori organici che promuovono il benessere del neonato. Nello specifico, nei neonati pretermine trattati con massaggio, è emerso un miglioramento nella funzione motoria, nell'autoregolazione⁵ e nella qualità del sonno²⁹, nonché una riduzione dello stress⁵ e della risposta al dolore³⁰.

Educare e sensibilizzare i genitori a riconoscere i segni di stress e benessere dei neonati tramite il massaggio può favorire il legame di attaccamento, la relazione con il genitore e la salute mentale del neonato, avendo effetti benefici sulla regolazione dei passaggi di stato.

Si suggerisce che i terapeuti e i genitori incorporino il massaggio nei loro programmi di trattamento clinico o domiciliare per bambini con un ritardo dello sviluppo, in particolare nel caso di ritardi motori o problemi sensoriali³¹.

Bibliografia

- [1] Morgan, C., Novak, I., Dale, R.C., Guzzetta A., & Badawi, N. (2014). GAME (Goals-Activity-Motor Enrichment): protocol of a single blind randomized controlled trial of motor training, parents education and environmental enrichment for infants at high risk of cerebral palsy. *BMC Neurology*, 14, 203.
- [2] Ohgi, S, Fukuda, M., Akiyama, T., & Gima, H. Effect of an early intervention programme on low birthweight infants with cerebral injuries. *Journal of Paediatric Child Health*, 40, 689-695.
- [3] Benzies, K.M., Magill-Evans, J.E., Hayden, K.A., Ballantyne, M. (2013). Key components of early intervention programs for preterm infants and their parents: a systematic review and meta-analysis. *BMC Pregnancy and Childbirth*, 12 (Suppl 1): S10.
- [4] Guzzetta A, D'Acunto MG, Carotenuto M, et al. The effects of preterm infant massage on brain electrical activity. *Dev Med Child Neurol*. 2011;53 Suppl 4:46-51.
- [5] Alvarez MJ et al. The effects of massage therapy in hospitalized preterm neonates: A systematic review. *Int.J. of Nursing Studies* 69 (2017) 119-136
- [6] Rauh VA, Nurcombe B, Achenbach T, Howell C. The Mother-Infant Transaction Program. The content and implications of an intervention for the mothers of low-birthweight infants. *Clin Perinatol*. 1990 Mar;17(1):31-45.
- [7] Newnham CA, Milgrom J, Skouteris H. Effectiveness of a Modified Mother-Infant Transaction Program on Outcomes for Preterm Infants from 3 to 24 months of age. *Infant Behav Dev*. 2009;32(1):17-26.
- [8] Milgrom J, Newnham C, Anderson PJ, Doyle LW, Gemmill AW, Lee K, et al. Early sensitivity training for parents of preterm infants: Impact on the developing brain. *Pediatr Res*. 2010;67(3):330-5.

- [9] Milgrom J, Newnham C, Martin PR, Anderson PJ, Doyle LW, Hunt RW, et al. Early communication in preterm infants following intervention in the NICU. *Early Hum Dev.* 2013;89(9):755–62.
- [10] Welch MG, Hofer MA, Brunelli SA, Stark RI, Andrews HF, Austin J, et al. Family nurture intervention (FNI): methods and treatment protocol of a randomized controlled trial in the NICU. *BMC Pediatr.* 2012;12:1–17.
- [11] Beebe B, Myers MM, Lee SH, Lange A, Ewing J, Rubinchik N, et al. Family nurture intervention for preterm infants facilitates positive mother–infant face-to-face engagement at 4 months. *Dev Psychol.* 2018 Nov;54(11):2016–31.
- [12] Welch MG, Firestein MR, Austin J, Hane AA, Stark RI, Hofer MA, et al. Family Nurture Intervention in the Neonatal Intensive Care Unit improves social-relatedness, attention, and neurodevelopment of preterm infants at 18 months in a randomized controlled trial. *J Child Psychol Psychiatry Allied Discip.* 2015;56(11):1202–11.
- [13] Welch MG, Halperin MS, Austin J, Stark RI, Hofer MA, Hane AA, et al. Depression and anxiety symptoms of mothers of preterm infants are decreased at 4 months corrected age with Family Nurture Intervention in the NICU. *Arch Womens Ment Health.* 2016;19(1):51–61.
- [14] Siewert, R. C., Cline, M., & Segre, L. (2015). Implementation of an innovative nurse-delivered depression intervention for mothers of NICU infants. *Advances in neonatal care: official journal of the National Association of Neonatal Nurses*, 15(2), 104.
- [15] Hall, S. L., Cross, J., Selix, N. W., Patterson, C., Segre, L., Chuffo-Siewert, R., ... & Martin, M. L. (2015). Recommendations for enhancing psychosocial support of NICU parents through staff education and support. *Journal of Perinatology*, 35(1), S29-S36.
- [16] Segre, L. S., Brock, R. L., & O'hara, M. W. (2015). Depression treatment for impoverished mothers by point-of-care providers: A randomized controlled trial. *Journal of consulting and clinical psychology*, 83(2), 314.
- [17] Pineda R, Guth R, Herring A, Reynolds L, Oberle S, Smith J. Enhancing sensory experiences for very preterm infants in the NICU: An integrative review. *J Perinatol.* 2017;37(4):323–32.
- [18] Pineda R, Raney M, Smith J. Supporting and enhancing NICU sensory experiences (SENSE): Defining developmentally-appropriate sensory exposures for high-risk infants. *Early Hum Dev.* 2019;133(March):29–35.
- [19] Holditch-Davis D, White-Traut RC, Levy JA, O'Shea TM, Geraldo V, David RJ. Maternally administered interventions for preterm infants in the NICU: Effects on maternal psychological distress and mother-infant relationship. *Infant Behav Dev.* 2014;37(4):695–710.
- [20] <https://newborn-health-standards.org/standards/standards-italian/>
- [21] Craig JW, Glick C, Phillips R, Hall SL, Smith J, Browne J. Recommendations for involving the family in developmental care of the NICU baby. *J Perinatol.* 2015;35(S1):S5–8.
- [22] NORDHOV SM, KAARESEN PI, RØNNING JA, ULVUND SE, DAHL LB. A randomized study of the impact of a sensitizing intervention on the child-rearing attitudes of parents of low birth weight preterm infants. *Scand J Psychol.* 2010
- [23] van Wassenae-Leemhuis AG, Jeukens-Visser M, van Hus JWP, Meijssen D, Wolf M-J, Kok JH, et al. Rethinking preventive post-discharge intervention programmes for very preterm infants and their parents. *Dev Med Child Neurol.* 2016 Mar;58:67–73.

- [24] Flierman M, Koldewijn K, Meijssen D, van Wassenaer-Leemhuis A, Aarnoudse-Moens C, van Schie P, et al. Feasibility of a Preventive Parenting Intervention for Very Preterm Children at 18 Months Corrected Age: A Randomized Pilot Trial. *J Pediatr*. 2016 Sep;176:79-85.e1.
- [25] Fontana, C., De Carli, A., Ricci, D., Dessimone, F., Passera, S., Pesenti, N., ... & Fumagalli, M. (2020). Effects of early intervention on visual function in preterm infants: a randomized controlled trial. *Frontiers in Pediatrics*, 8, 291.
- [26] Fontana C, Menis C, Pesenti N, Passera S, Liotto N, Mosca F, Roggero P, Fumagalli M. Effects of early intervention on feeding behavior in preterm infants: A randomized controlled trial. *Early Hum Dev*. 2018 Jun;121:15-20. doi:10.1016/j.earlhumdev.2018.04.016. Epub 2018 May 3.
- [27] Vickers A, Ohlsson A, Lacy J, Horsley A. Massage for promoting growth and development of preterm and/or low birth-weight infants. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2004, Issue 2.
- [28] Novak, I., Morgan, C., Fahey, M. et al. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep* 20, 3 (2020).
- [29] Bennett C, Underdown A, Barlow J. Massage for promoting mental and physical health in typically developing infants under the age of six months (Review) *The Cochrane Library* 2013, Issue 4.
- [30] Juneau AL, Aita M et al "Review and Critical Analysis of Massage Studies for Term and Preterm Infants" *Neonatal Network* 2015 vol 34 n.3.
- [31] Wei-Peng Lu, Wen-Hui Tsai, Ling-Yi Lin, Rong-Bin Hong & Yea-Shwu Hwang (2018): The Beneficial Effects of Massage on Motor Development and Sensory Processing in Young Children with Developmental Delay: A Randomized Control Trial Study, *Developmental Neurorehabilitation*.
- [32] Pados BF, McGlothen-Bell K. Pados BF, et al. Benefits of Infant Massage for Infants and Parents in the NICU. *Nurs Womens Health*. 2019 Jun;23(3):265-271.

Appendice 5.

INTERVENTI SPECIFICI PER IL SUPPORTO GENITORIALE

In presenza di una compromissione dello stato di salute mentale o del benessere genitoriale (stress, ansia, depressione o sintomi post-traumatici), spesso condizioni fisiologiche e reattive alla fase iniziale di nascita e delle prime comunicazioni medico-diagnostiche, il team multidisciplinare dovrebbe fornire prontamente interventi specificamente mirati, considerando che concentrarsi soltanto sulle esigenze del bambino potrebbe influenzare negativamente tale condizione, soprattutto nei casi più complessi. Per questo motivo, l'équipe multidisciplinare dovrebbe includere professionisti con una formazione specifica in questo ambito, come lo psicologo o lo psicoterapeuta, sia nel lavoro di monitoraggio delle famiglie che nella supervisione del lavoro stesso. Infatti, gli interventi mirati agli outcome motori o cognitivi non dovrebbero essere considerati da soli sufficienti per il supporto della salute mentale e del benessere dei genitori, né al contrario non vi è motivo di sospettare che possano in qualche modo danneggiarli.¹⁻³

Tra gli interventi che hanno dimostrato di avere maggiori evidenze nella letteratura scientifica si individua la Terapia Cognitivo-Comportamentale (TCC) e approcci ad essa orientati.

Gli interventi psicologici basati sugli approcci della TCC hanno dimostrato di migliorare gli outcome genitoriali, per cui dovrebbero essere prontamente disponibili per tutti i genitori e/o i caregivers di bambini nati pretermine e/o ad "alto rischio" di sviluppo di Paralisi Cerebrale (PC), che manifestino una compromissione dello stato di salute mentale e del benessere.

Tra le tecniche di TCC risultate maggiormente efficaci, ritroviamo la psico-educazione, training di rilassamento, interventi di ristrutturazione cognitiva e di potenziamento di strategie di *coping* e resilienza, interventi mirati alla comunicazione. Va sottolineato che la maggior parte delle evidenze presenti in letteratura si focalizza sugli outcome materni.^{4,5}

Dalla revisione sistematica di Kraljevic et al. del 2013⁴ sugli interventi mirati al trauma genitoriale in seguito ad una nascita pretermine, sono emerse evidenze dell'efficacia sui sintomi depressivi e ansiosi dei genitori e sullo stress genitoriale, fino a 12 mesi dopo l'intervento.

Tra i vari approcci indagati, il programma COPE (*Creating Opportunities for Parental Empowerment*) si è rivelato efficace. Il COPE è un intervento educativo-comportamentale che ha effetti benefici su genitori, neonati e le famiglie in generale, riducendo il livello di stress, aumentando la consapevolezza dei genitori e modificando le loro convinzioni/pregiudizi sul neonato pretermine^{4,6}. La maggior parte degli studi sull'efficacia

del COPE si concentrano principalmente sulla salute mentale e fisica della madre e del suo bambino, dimostrando che il lavoro psico-educativo migliora l'autoefficacia (*self-efficacy*) materna e incentiva le madri ad allattare.⁶

Importante ricordare che ci sono casi in cui, oltre ad interventi terapeutici ad orientamento cognitivo comportamentale, sono necessari approcci combinati integrando con interventi farmacologici (per es. per sintomatologia di natura più acuta, invalidante e post-traumatica).

Bibliografia

- [1] Morgan, C., Novak, I., Dale, R.C., Guzzetta, A., Badawi, N. (2016). Single blind randomized controlled trial of GAME (Goals-Activity-Motor Enrichment) in infants at high risk of cerebral palsy. *Research in Developmental Disabilities*, 55, 256-267.
- [2] Badr, L.K., Garg, M., Kamath, M. (2006). Intervention for infants with brain injury: results of a randomized controlled study. *Infant Behavior and Development*, 29, 80-90
- [3] Morgan C., Fetters L., Adde L., et al. Early Intervention for Children Aged 0 to 2 Years With or at High Risk of Cerebral Palsy: International Clinical Practice Guideline Based on Systematic Reviews. *JAMA Pediatr.* Published online May 17, 2021.
- [4] Kraljevic, M. (2013) Early Educational and Behavioral RCT Interventions to reduce maternal symptoms of psychological trauma following preterm birth a systematic review. *Journal of Perinatal and Neonatal Nursing*. 27 (4), 311-327.
- [5] Brecht, C.J., Shaw, R.J., St.John, N.H., & Horwitz, S.M. (2012). Effectiveness of therapeutic and behavioural interventions for parents of low-birth-weight premature infants: a review. *Infant Mental Health Journal*, 33 (6), 651-665.
- [6] Askary Kachoosangy R, Shafaroodi N, Heidarzadeh M, Qorbani M, Bordbbr A, Hejazi Shirmard M, Daneshjoo F. Increasing Mothers' Confidence and Ability by Creating Opportunities for Parent Empowerment (COPE): A Randomized, Controlled Trial. *Iran J Child Neurol*. 2020 Winter;14(1):77-83.

Appendice 6.

RUOLO DEI FRATELLI

Gli studi presenti attualmente in letteratura hanno posto l'attenzione sulla figura dei fratelli dei bambini con diagnosi di Paralisi Cerebrale (PC), evidenziando come questi possano da un lato rappresentare una risorsa all'interno della famiglia e nel trattamento e dall'altro debbano essere considerati una popolazione a rischio maggiore per una varietà di altri disturbi. Alcuni studi evidenziano la presenza di disturbi del neurosviluppo in bambini con fratelli con PC, suggerendo la possibilità dell'influenza di cause sottostanti comuni (es. fattori genetici, fattori ambientali, combinazione di fattori genetici e ambientali).

Secondo uno studio condotto nel 2016 da Tollånes et al.¹, basato sull'analisi del registro nazionale norvegese di bambini fratelli o gemelli nati tra il 1967 e il 2006, i fratelli di bambini con PC sono risultati a rischio di:

- epilessia,
- ritardo mentale,
- disturbo dello spettro autistico,
- ADHD,
- cecità,
- schizofrenia.

Infine, non va dimenticato che la presenza in famiglia di un bambino con PC ha un impatto notevole sulla qualità della vita di tutti i membri della stessa famiglia, non solo genitori ma anche i fratelli.

Dinleyici et al.², in uno studio cross-sectional del 2019, hanno preso in esame la qualità della vita dei fratelli di bambini con patologie croniche (diagnosi tra i 2 e i 18 anni di PC, epilessia, diabete, morbo celiaco, malattie ematologiche/oncologiche, asma). Dallo studio dei dati emersi dal questionario *Pediatric Quality of Life Inventory* (PedsQL) i livelli di qualità di vita risultano significativamente più bassi nei bambini con fratelli con PC.

Rana e Mishra nel 2014³ hanno indagato la qualità della vita in un campione di bambini con fratelli affetti da malattie croniche, tra cui la PC. La qualità della vita è stata valutata attraverso il questionario WHOQOL-BREF (*World Health Organization Quality of Life Scale Brief Version*) ed è risultata statisticamente più bassa nei bambini con fratelli affetti da malattia cronica rispetto al gruppo controllo. Il 64% dei bambini non conosceva a sufficienza la condizione di malattia del fratello e più di ¼ della popolazione in studio ha mostrato difficoltà negli studi, nel lavoro e nel gioco.

Diversi fattori hanno impatto sulla qualità della vita dei fratelli dei bambini con PC, tra cui:

- tipo e severità della malattia;

- tempo dalla diagnosi;
- età e sesso (del fratello non affetto da PC);
- strategie di coping;
- imbarazzo con pari;
- gelosia per quanto riguarda la quantità di tempo che i genitori trascorrono con il fratello con PC;
- frustrazione per non essere in grado di coinvolgere o ottenere una risposta del fratello;
- subire comportamenti aggressivi;
- sostituirsi nei compiti del fratello;
- preoccupazione per lo stress e il dolore dei genitori;
- preoccupazione per il loro ruolo nel futuro del fratello.^{2,3}

Tali elementi possono avere potenziali ripercussioni sui fratelli, tra cui:

- ritiro, isolamento;
- ansia, depressione;
- aggressività;
- senso di colpa;
- bassa autostima;
- perdita dell'appetito o disturbi alimentari;
- perdita o eccesso di peso;
- turbe del sonno.²

L'uso di ausili o supporti posturali, così come la necessità di interventi intensivi o frequenti sia in ambito ospedaliero che domestico per il figlio affetto da patologia cronica, sono tra gli elementi che hanno un impatto negativo molto significativo sulla qualità di vita del fratello sano. Inoltre, in caso di cattivo stato di salute, i fratelli sani tendono a riportare meno sintomi fisici: tale comportamento sembra essere in parte associato alla gravità della problematica del fratello con malattia cronica.³

Dalla letteratura recente emerge che le caratteristiche sociali della famiglia, come il livello di istruzione dei genitori, il vivere con un solo genitore o l'aver fratelli, abbinati alle caratteristiche del bambino (età, sesso, livello cognitivo, grado della compromissione motoria, regolazione emotivo-comportamentale), possano avere un impatto sul trattamento fornito ai bambini con PC.

Singh et al.⁴ hanno esplorato e confrontato l'interazione di madri e fratelli, sia in contesto diadico che triadico, nei bambini con PC in fase di comunicazione pre-simbolica. Dallo studio è emerso che la presenza della madre nelle interazioni incoraggiava i bambini a comunicare e che sia le madri che i fratelli influenzano positivamente lo scambio comunicativo, aumentando la quantità di iniziativa verso l'altro dei bambini con PC.

Pertanto, gli autori suggeriscono l'importanza di coinvolgere entrambe le figure, sia nella valutazione che nell'intervento. Rispetto a tale indicazione, il coinvolgimento dei fratelli può tuttavia richiedere, nella pratica clinica, opportune valutazioni e accorgimenti legati all'età, alle caratteristiche del bambino e della famiglia, anche in questo caso sottolineando l'importanza di un lavoro multidisciplinare e supervisionato.

In conclusione, gli operatori sanitari dovrebbero prendere in considerazione la possibilità di inclusione dei fratelli di bambini affetti da patologia cronica durante le sessioni di consulenza familiare, fornire loro le informazioni di volta in volta compatibili con l'età e favorire spazi di ascolto, osservazione, condivisione ed espressione emotivo-comportamentale, al bisogno attivando percorsi di supporto o suggerendo ai genitori possibili strategie di intervento e comunicazione. Questo intervento può migliorare il funzionamento dell'unità familiare nel suo complesso.³ Pertanto, si ritiene importante attuare precocemente strategie preventive e di supporto per i familiari di pazienti con PC. Considerare non solo il benessere del genitore ma anche dei fratelli, accompagnandoli nel processo di accettazione della diagnosi e poi integrandoli attivamente nel trattamento riabilitativo.²

L'attenzione al ruolo dei fratelli conferma l'importanza di un approccio multidisciplinare, con possibilità al bisogno di valutazioni psicologiche in ottica *family-centered* e prese in carico specifiche di supporto al percorso riabilitativo incentrato sul deficit neuromotorio, valorizzando anche spazi di supervisione pensata per l'équipe e monitoraggi di salute e benessere psicologico per i diversi attori coinvolti.

Bibliografia

- [1] Tollânes, Mette C., et al. "Neurodevelopmental disorders or early death in siblings of children with cerebral palsy." *Pediatrics* 138.2 (2016): e20160269.
- [2] Dinleyici, Meltem, et al. "Quality-of-life Evaluation of Healthy Siblings of Children with Chronic Illness." *Balkan medical journal* 37.1 (2020): 34.
- [3] Rana, Pratyaksha, and Devendra Mishra. "Quality of life of unaffected siblings of children with chronic neurological disorders." *The Indian Journal of Pediatrics* 82.6 (2015): 545-548.
- [4] Singh SJ, Iacono T, Gray KM. Interactions of pre-symbolic children with developmental disabilities with their mothers and siblings. *Int J Lang Commun Disord.* 2015;50(2):202-214.

**RIABILITAZIONE NEUROMOTORIA
NELLA PARALISI CEREBRALE
(2-18 ANNI)**

RIABILITAZIONE NEUROMOTORIA NELLA PC (2-18 ANNI)

Il problema

Il deficit neuromotorio ha da sempre rappresentato l'elemento connotativo della Paralisi Cerebrale (PC), sulla base del quale si sono sviluppate le principali proposte classificative. La letteratura ormai da tempo ha riconosciuto la complessità e l'estrema variabilità della PC, determinate dalla coesistenza e della reciproca influenza di molteplici problematiche relative a vari ambiti funzionali di sviluppo. Tale consapevolezza richiede necessariamente una presa in carico globale e multidisciplinare, in grado di rispondere alle diverse necessità e ai bisogni del bambino e della sua famiglia ([clicca qui per accedere al documento Presa in carico del bambino con PC](#)), pesando le componenti più critiche destinate a modificarsi nelle diverse fasi di sviluppo.

D'altro canto, il progresso della ricerca scientifica in diversi ambiti (neuroscienze, scienze del movimento, neuropsicologia, neurofisiologia e studi di neuroimaging) ha portato a, e continua a portare, profondi cambiamenti nella conoscenza sia di come il sistema nervoso controlla il movimento, che della natura del disordine conseguente alla lesione cerebrale e, quindi, delle modalità più adeguate a favorirne il recupero funzionale. Da queste conoscenze derivano gli attuali approcci basati sui principi del *Motor Learning*, secondo cui l'apprendimento motorio avviene durante l'interazione attiva del bambino con l'ambiente, attraverso un complesso processo percettivo-motorio-cognitivo.

Tale cornice teorica di riferimento rende spesso molto difficile la definizione della prassi terapeutica nei diversi ambiti. Ben consapevoli quindi dell'importanza di una visione di insieme che tenga uniti i diversi fattori in gioco, ai fini espositivi, è stato necessario dividere le aree di intervento, per poter meglio sviluppare i singoli aspetti implicati. All'interno del progetto riabilitativo, che considera il bambino nella sua globalità, appare necessario definire un programma riabilitativo con interventi specifici volti a determinati outcome desiderati. Questa necessaria operazione di analisi segmentaria richiederà poi ai singoli professionisti una sintesi bilanciata in relazione alla specifica situazione di quel bambino in quella determinata fase di sviluppo.

Perché è importante

Il panorama degli strumenti riabilitativi si è progressivamente ampliato negli ultimi decenni grazie all'evolversi delle conoscenze scientifiche e allo sviluppo di nuove tecnologie, richiedendo una periodica verifica delle evidenze di efficacia rispetto a specifici outcome. Questo progetto risponde pertanto all'esigenza di conoscere e aggiornare

l'elenco degli interventi che hanno evidenza di efficacia nel trattamento neuromotorio della PC, a cui far riferimento nella definizione del programma riabilitativo, declinando le evidenze scientifiche disponibili all'interno della realtà sanitaria italiana.

Bisogna considerare che le evidenze sono in alcuni ambiti ancora scarse. Evidenze "deboli", a favore di un intervento, non ne escludono l'efficacia, ma semplicemente delineano lo stato attuale delle conoscenze. In questi casi la scelta di fare ricorso a tali interventi deve essere giustificata da un ragionamento clinico e sostenuta da verifica nel tempo di efficacia individuale, nell'attesa che vengano prodotte nuove evidenze di migliore qualità ad orientare il giudizio espresso su tali interventi.

Target

POPOLAZIONE

Bambini con PC di età compresa tra 2 e 18 anni e i loro genitori/caregiver.

PROFESSIONISTI

Fisiatri, Neuropsichiatri Infantili, Pediatri e Pediatri di Libera Scelta, Fisioterapisti, Terapisti della Neuro e Psicomotricità dell'Età Evolutiva, Terapisti Occupazionali, Educatori.

Strategie di intervento

Child-oriented (goal-directed or task-specific) or context-oriented approaches

Le linee guida NICE "*Spasticity in under 19s*"¹ raccomandano di definire obiettivi e interventi personalizzati, considerando attività adeguate all'età e alla fase di sviluppo, oltreché preferenze ed impatto su bambino o ragazzo e suoi genitori. Viene raccomandato un approccio attivo *task-focused* (incentrato sul compito), come la combinazione di *Constraint Induced Movement Therapy* (CIMT) e trattamento bimanuale, per migliorare le abilità manuali. È, inoltre, ritenuto preferibile un programma intensivo che si sviluppi per un periodo di tempo limitato (es. 4-8 settimane). Le linee guida australiane² raccomandano un approccio *goal-directed* (incentrato sull'attività che è stata assunta come obiettivo) o *context-focused* (incentrato su modifiche del contesto per facilitare l'attività) per migliorare la funzione manuale. L'approccio *goal-directed* richiede la definizione di obiettivi adeguati all'età e alla fase di sviluppo a focalizzati sul bambino per aumentare la motivazione. Il compito deve essere analizzato considerando sia le competenze del bambino sia le limitazioni contestuali, per identificare i fattori limitanti il raggiungimento dell'obiettivo. L'intervento deve essere strutturato con adattamenti del compito o del contesto e prevedendo una pratica ripetuta del compito. Gli obiettivi devono essere valutati con

strumenti validati. L'approccio *context-focused* consiste nel modificare il contesto o il compito per portarlo a termine con successo, senza modificare le componenti legate al soggetto quali funzioni o strutture.

In letteratura esistono evidenze su queste tipologie di approcci che nella revisione di Novak et al. (2020)³ sono stati considerati separatamente, pur condividendo essenzialmente obiettivi e modalità di intervento. Gli autori raccomandano ai clinici di selezionare gli interventi sulla base di "obiettivi" specifici per il bambino e basati sul meccanismo d'azione del compito selezionato; sottolineano inoltre come sovente l'applicazione contemporanea di più interventi può favorire ulteriormente il raggiungimento degli obiettivi, specie quando sono presenti uno o più fattori limitanti.

Rispettando tale suddivisione contemplata dalla letteratura, analizzeremo inizialmente gli approcci *context focused* e *child focused* (nelle sue declinazioni *task oriented* e *goal directed*) che definiscono orientamenti più generali, per poi entrare nello specifico delle altre proposte, mirate a specifiche funzioni grosso motorie e/o manipolazione, identificate quali obiettivi prioritari.

Sia gli interventi focalizzati sul bambino (*child focused*), sia quelli più focalizzati sul contesto (*context focused*) mirano a migliorare le attività e la partecipazione del bambino. I due approcci si differenziano rispetto a come ottenere tale obiettivo.

Nell'accezione di Ketelaar et al.⁴ l'approccio *child focused* si concentra primariamente sul livello delle funzioni e strutture corporee includendo facilitazioni sul pattern motorio, sul controllo posturale e sull'igiene muscolo scheletrica (manovre di stretching, allineamento articolare, applicazioni di gessi/splint, rinforzo muscolare, *treadmill*) per arrivare indirettamente a risultati sui livelli di attività e partecipazione. Nella letteratura più recente viene invece più estensivamente contrapposto all'approccio *context-focused*, includendo il *goal-directed training* (GDT) e il *task-specific training*, che approcciano in modo diverso le difficoltà del bambino con PC. La complessità e la multifattorialità della PC, infatti, incide in misura variabile sulla capacità di apprendimento del bambino e sulla competenza nel realizzare le attività della vita quotidiana. Vengono create diverse opportunità di pratica guidata attraverso il gioco in un setting ecologico dove il bambino è attivamente coinvolto nell'imparare abilità relative alla vita quotidiana.

Il GDT prevede l'individuazione di obiettivi di trattamento personali, l'uso di gruppi di lavoro regolari ed un'educazione della famiglia. Le attività sono preferibilmente realizzate nel contesto di vita del paziente. Il GTD si basa dunque sulla pratica di compiti specifici che sono necessari per la vita di tutti i giorni, ma che costituiscono una sfida per il bambino. I compiti che vengono praticati sono quelli che il bambino e la famiglia hanno scelto come obiettivi della terapia. Questi compiti potrebbero essere attività grosso motorie, riguardare la cura di sé, la comunicazione, il gioco o attività scolastiche. Il GDT utilizza i principi della teoria dell'apprendimento motorio e della teoria dei sistemi dinamici, che propongono che il bambino, il compito stesso e l'ambiente quotidiano in cui viene svolto abbiano tutti un

ruolo nell'apprendimento o nel miglioramento di un movimento o di un'abilità motoria (*Cerebral Palsy Alliance*). Riguardo il *Goal Directed Training*, Novak et al.³ hanno espresso una forte raccomandazione positiva per i miglioramenti dimostrati sia nell'ambito grosso motorio (livello di evidenza basso) che nella funzione manipolazione e nella cura personale (livello di evidenza elevato).

Il *task-specific training*, termine adottato dalla letteratura sulle scienze del movimento e sull'apprendimento delle abilità motorie.⁵ In riabilitazione si concentra sul miglioramento delle prestazioni nei compiti funzionali attraverso la pratica e la ripetizione orientate all'obiettivo. Il trattamento dovrebbe mirare alla ricostruzione dell'intero compito. Quando si formula un piano di trattamento, il terapista scompone l'esercizio nelle sue componenti, valuta l'esecuzione da parte del paziente dell'intero compito e delle sue parti, identifica quali abilità e/o componenti sono influenzate negativamente e perché, infine formula un piano di trattamento mirato alla discrepanza tra ciò che 'può fare' e ciò che 'ha bisogno/desidera fare'.⁶ Novak et al.³ conferiscono al *task specific training* una raccomandazione forte a favore con evidenza di grado moderato per il miglioramento di funzioni grossomotorie (*outcomes measures: Gross Motor Function Measure [GMFM], Pediatric Evaluation of Disability Inventory [PEDI], Goal Attainment Scale [GAS]*), sulla base della revisione di Toovey⁷, includente pazienti GMFCS I-III tra 4 e 18 anni e di due studi primari, in cui veniva confrontato con trattamenti non basati sul compito.

Il trattamento *context focused* è un approccio riabilitativo che si concentra primariamente sull'adattamento di alcuni fattori ambientali o relativi al compito da svolgere. Sia l'ambiente fisico che sociale del bambino vengono enfatizzati. Nell'intervento basato sul contesto (*context focused*) si cerca di trasformare l'ambiente in maniera da facilitare il bambino a realizzare le attività in maggiore autonomia. Il terapista inizia quindi a modificare i compiti e l'ambiente consentendo al bambino di svolgere attività che prima non era in grado di effettuare.⁸

Novak et al.³ hanno inserito nella loro ultima revisione i dati dello studio di Kruijssen - Terpstra (2015)⁹ sul trattamento *context focused*, a cui attribuiscono un livello di evidenza moderata a favore, a confronto con *child focused* e con trattamento convenzionale. I risultati dello studio relativo a bimbi con GMFCS I-IV tra 11 mesi e 4 anni indicano che i tre diversi approcci effettuati in contesto riabilitativo mostrano miglioramenti significativi ma simili nei domini della self care e della mobilità (*outcome measures: Functional Skills Scale of the Pediatric Evaluation of Disability Inventory [PEDI-FSS], Caregiver Assistance Scale of the PEDI [PEDI-CAS], Gross Motor Function Measure-66 Item Set (GMFM-66-IS), Assessment of Preschool Children's Participation [APCP]*).

L'articolo di Jackman et al. (2020)¹⁰ ricompone la vasta gamma di proposte in un quadro organico ed ordinato. Innanzitutto, vengono distinti approcci '**context-focused**', che

prevedono adattamenti contestuali facilitanti, e **'child-focused'** incentrati primariamente sul bambino. Interventi quali *'goal-directed'*, *'task-based'*, or *'whole-task practice'* condividono lo stesso principio per cui alcuni obiettivi individuali sono prefissati e il compito viene realizzato attivamente dal bambino per il conseguimento del risultato funzionale. Esempi di esercizi **'goal-based'** includono *cognitive orientation to occupational performance (COOP)*, *goal-directed training*, *goal-directed motor coaching*, *goal-directed home programmes*. Esempi di interventi denominati **'task based'** includono *bimanual training*, *constraint-induced movement therapy (CIMT)*, *sit-to-stand training*, *task-orientated functional exercise*, and *treadmill training (part-task)*. Esempi di **'whole-task practice'** includono la locomozione *'overground'* (su pavimento). Gli autori presentano un'analisi in parte quantitativa in parte qualitativa delle evidenze in merito ai trattamenti riabilitativi per gli arti superiori, per estrapolarne la "dose" minima in termini di ore per raggiungere un miglioramento significativo all'*Assisting Hand Assessment (AHA)* e alla *Canadian Occupational Performance Measure (COPM)*, la proporzione tra trattamento diretto o delegato ai familiari, l'eventuale influenza dell'età del paziente. Vengono inclusi 74 studi (RCT o quasi-RCT) con pazienti con PC di età <18 anni. L'analisi quantitativa include 25 studi che utilizzano AHA come misura di outcome e 20 studi che usano la COPM. Da essa emerge che per ottenere un miglioramento significativo all'AHA sono necessarie almeno 40,4 ore di trattamento, per ottenere un miglioramento alla COPM almeno 33,5 ore. Per gli interventi di tipo funzionale o *goal-directed* vi sono evidenze che pazienti di età <8 anni hanno una probabilità doppia di migliorare alla AHA. Al contrario, pazienti di età >8 anni hanno una probabilità di 1,46 volte maggiore di migliorare alla COPM. Sostanzialmente se assumiamo che l'AHA valuti le competenze motorie acquisite e la COPM il raggiungimento di specifici obiettivi, i bambini più piccoli tendono a migliorare più facilmente sulle competenze motorie di base rispetto ai ragazzini più grandi, viceversa questi ultimi hanno maggior propensione a migliorare su attività specifiche su cui sono particolarmente motivati. Gli autori analizzano la dose oraria necessaria al raggiungimento degli obiettivi prescelti (COPM) e la proporzione tra intervento diretto e *home program*:

- per interventi *goal-directed* dose media 25 ore (dose minima 5,5 ore), la proporzione trattamento diretto/*home program* corrisponde a 40/60, quindi in media 10 ore di terapia e 15 ore di attività domiciliare; da notare che, se si escludono bambini di età <4 anni la dose media cala a 14 ore, a conferma del fatto che l'intervento per obiettivi si addice meglio ai bambini più grandi;
- per interventi funzionali dose media 57 ore (dose minima 6,4 ore), la proporzione trattamento diretto/*home program* corrisponde a 66/34, quindi 37,6 ore di terapia diretta e 19,4 ore di attività a casa.

Gli autori analizzano anche il ruolo dell'intensità del trattamento, dai dati emerge che l'intensità influenza il risultato misurato con l'AHA, quindi l'acquisizione delle competenze,

ma non l'esito valutato con la COPM, quindi il raggiungimento di specifici obiettivi. In particolare, si evidenzia che un trattamento di almeno 3 volte/settimana ha 1,9 probabilità in più di determinare un miglioramento all'AHA. Il livello di evidenza di questo studio è basso.

Nella metanalisi del 2020 Inamdar et al.¹¹ hanno indagato l'efficacia di vari tipi di trattamento, *context* o *child-focused*, nel migliorare la posizione seduta di bambini con PC: sono stati inclusi 12 studi con un totale di 460 pazienti con età media 2 anni (24 sett-2 anni). I risultati suggeriscono che l'approccio '*context focused*', '*child focused*' e "*Neuro-facilitation of developmental reaction*" (una combinazione di stretching/rinforzo e di training funzionale con destabilizzazioni posturali), possano facilitare l'acquisizione della posizione seduta, nei bambini tra 1 e 5 anni con diagnosi di PC. Tuttavia, la carenza di lavori di qualità e l'eterogeneità dei risultati non hanno permesso di definire evidenze forti a favore di uno degli approcci nel migliorare la posizione seduta (livello di evidenza molto bassa). Novak et al.³ hanno concordato che, data l'eguale efficacia dimostrata per gli interventi "*child*" o "*context*" *focused*, entrambi gli approcci possano essere utilizzati contemporaneamente o selezionati in base alla preferenza delle famiglie.

La revisione di Das et al.¹² conferma l'efficacia di un intervento attivo intensivo *goal-directed* per migliorare le competenze manuali in soggetti con emiplegia di età inferiore ai 18 anni. Hsu et al.¹³ dimostrano come il miglioramento alla GMFM sia legato all'intensività del trattamento.

Considerazioni dell'esperto

La letteratura, per necessità probabilmente legate alla ricerca, differenzia approcci riabilitativi che valorizzano alternativamente aspetti connessi all'apprendimento motorio del bambino: *goal*, *task*, *context*. Ciò permette di avere una base conoscitiva delle evidenze attuali e di elaborare scelte mirate su determinati aspetti della proposta terapeutica, per il singolo paziente, in funzione dell'outcome prefissato e condiviso. Tale preziosa conoscenza, tuttavia, necessita di essere inserita in una visione di insieme che ricomponga il quadro generale più complesso del trattamento riabilitativo, per il quale *goal*, *task* e *context* sono tutti aspetti imprescindibili.

Nell'elaborazione della proposta riabilitativa risulta fondamentale partire dalla premessa che l'apprendimento motorio emerge da un insieme complesso di processi che prevedono una profonda interconnessione tra percezione, cognizione e azione ed è strettamente legato all'interazione del bambino con il compito e l'ambiente ([per approfondire vai all'Appendice 2. L'apprendimento motorio](#)). Queste diverse componenti andranno tenute contemporaneamente presenti e le proposte, mirate a ciascuna di loro, bilanciate in funzione delle caratteristiche del bambino e del contesto. A partire da una valutazione del profilo individuale del bambino operato sui vari livelli (motorio, cognitivo, sensoriale, relazionale, etc.) verranno elaborate e condivise con il bimbo e la famiglia proposte di

trattamento in linea con le sue caratteristiche organizzative centrali e condizioni periferiche (*child focused*), tenendo conto dei meccanismi di apprendimento (imitazione, *problem solving*, tentativi ed errori, istruzioni verbali, ecc.) più adatti per età e profilo cognitivo, e degli aspetti motivazionali. La significatività delle esperienze proposte e la possibilità successo desiderato all'interno dell'attività (*goal focused*) permetterà una più facile introduzione dell'acquisizione (proposta commisurata alle caratteristiche organizzative). Questo potrà essere reso possibile dall'attenta selezione di materiale di gioco/esercizio orientato all'evocazione di un'azione (*affordance*) e dall'analisi delle caratteristiche del contesto e suoi possibili adattamenti (*context focused*). La ripetizione e scomposizione del gesto, l'introduzione di variabili a diversa complessità ed il ritorno di feedback positivi (*task oriented*) consentirà l'affinarsi dell'azione e il suo perfezionamento in relazione alla situazione. Questa visione di insieme appare indispensabile affinché la selezione di tutte le componenti riabilitative citate possa risultare armonica, coerente e commisurata alle esigenze del paziente. Sulla base di questo presupposto la cultura riabilitativa italiana ha sviluppato, dalla confluenza di percorsi professionali diversi, un approccio che integra aspetti legati al *task*, al *goal* e al *context* per un intervento individualizzato del bambino. Una descrizione sintetica di tale approccio è inserita nel documento Rieducazione come esperienza significativa guidata ([per approfondire vai all'Appendice 1. L'esperienza italiana: rieducazione come esperienza significativa guidata](#)).

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

1. Gli approcci di riabilitazione neuromotoria per migliorare le competenze grossomotorie o manuali nei bambini o adolescenti con PC, devono avere le seguenti caratteristiche:

- interventi individualizzati attivi
- obiettivo focalizzato sul bambino, adeguato all'età e allo sviluppo, per sostenere la motivazione (es. attività ludica o attività della vita quotidiana)
- il compito deve essere analizzato tenendo conto delle abilità del bambino e delle limitazioni contestuali
- considerare non solo le abilità motorie ma il profilo multidimensionale del bambino
- considerare l'impatto dell'intervento sul bambino e sulla famiglia
- l'intervento potrebbe essere strutturato con adattamenti del compito e/o del contesto (oggetti e ambiente), sulla base dell'analisi delle abilità del bambino, per sostenere la motivazione ed evitare la frustrazione
- l'intervento dovrebbe prevedere la pratica ripetuta del compito o di parte di esso, senza incorrere nella frustrazione del bambino
- gli interventi intensivi su un breve periodo di tempo risultano in genere più efficaci, ma occorre tenere conto della compliance del bambino e della famiglia.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Bimanual therapy and Hand-Arm Bimanual Intensive Therapy (HABIT)

I programmi di trattamento bimanuale intensivo prevedono attività grosso e fino-motorie da eseguire con entrambi gli arti superiori coinvolgendo tutte le articolazioni. Il training è basato sui principi del *motor learning*, quindi sulla ripetizione di task, task-specifico e in grado di agire sulla plasticità neuronale.¹⁴

Le linee guida NICE “*Spasticity in under 19s*”¹ raccomandano di considerare un intervento attivo *task-focused*, come la combinazione di CIMT e trattamento bimanuale, per migliorare le competenze manuali.

Le linee guida australiane² affermano che il trattamento bimanuale offre l’opportunità di sperimentare ed esercitare attività bimanuali con l’obiettivo di migliorare il coinvolgimento di entrambe le mani nelle attività. Tale approccio implica focalizzarsi sul compito o sull’obiettivo, piuttosto che sulle sottostanti strutture e funzioni in sé. L’intervento bimanuale ha la medesima efficacia della CIMT a parità di “dose”. I migliori candidati per l’intervento bimanuale sono bambini oltre l’anno di età, con un sufficiente uso spontaneo della mano plegica, controllo motorio selettivo, capacità di presa e rilascio e competenze cognitive sufficiente a rispondere alle proposte.

Una recente meta-analisi¹⁵ riporta una lieve superiorità del training bimanuale intensivo HABIT vs CIMT/ trattamento bimanuale strutturato/non strutturato; in termini di funzionalità manuale misurata con il *Jebsen-Taylor Hand Function Test* in bambini con PC spastica unilaterale.

I dati di una recente review¹⁶ supportano l’efficacia dell’HABIT nel migliorare le abilità bimanuali, la destrezza unimanuale, la self-care e il raggiungimento di specifici obiettivi con parziale mantenimento degli effetti in follow up. Nella maggior parte degli studi inclusi, il protocollo è stato somministrato per 6h/giorno per 3 settimane consecutive per un totale di 90 h in bambini sopra i 3 anni con PC unilaterale. Gli autori inoltre giustificano la superiorità (di entità variabile nei diversi studi citati) di HABIT vs CIMT con le caratteristiche intrinseche del trattamento che risulta essere più “*child-friendly*” rispetto alla costrizione indotta nella CIMT.

Novak et al.³ sostiene pari efficacia di CIMT e trattamento bimanuale a parità di dose. Conclude consigliandole entrambe oppure suggerisce una scelta basata sulle preferenze della famiglia.

Constraint-Induced Movement Therapy (CIMT)

La *Constraint-Induced Movement Therapy* - CIMT è un approccio riabilitativo utilizzato nel paziente emiparetico, volto all’incremento della performance dell’arto superiore paretico mediante applicazione di vincoli all’arto conservato e concomitante training intensivo di tipo *task-oriented*.

È stata inizialmente applicata (anni '80-'90) nella riabilitazione dell'arto superiore nel soggetto adulto con emiparesi post ictus, con evidenze in termini di promozione della funzionalità dell'arto superiore e di neuroplasticità al neuroimaging.¹⁷ Negli ultimi anni la CIMT è stata ampiamente utilizzata anche nella riabilitazione dell'arto superiore del bambino con PC, con lo sviluppo di un modello "modificato" di CIMT (mCIMT), ovvero un protocollo dove il vincolo viene applicato solo 2 ore al giorno ma per un periodo di tempo complessivamente più lungo.

Le linee guida NICE "*Spasticity in under 19s*"¹¹ raccomandano di combinare CIMT e trattamento bimanuale in un programma intensivo della durata di 4-8 settimane, per migliorare le competenze manuali.

Le linee guida australiane² affermano che la mCIMT si è dimostrata efficace quanto la CIMT e che la mCIMT è più efficace del trattamento convenzionale (non meglio definito). I bambini più piccoli (< 4 anni di età) sembrano giovare di periodi più brevi di training specie se svolto a casa, mentre i bambini più grandi beneficiano maggiormente di periodi intensivi di 2-3 settimane. Tuttavia, una maggior intensità di trattamento non si traduce in una maggior efficacia.

Una recente review sistematica sull'applicazione della CIMT nel bambino con PC tipo emiplegia¹⁸ ha incluso 36 RCT e ha mostrato come il trattamento in età evolutiva sia praticato a bambini di età media 5.96 anni +/- SD 1.82, per una durata media di circa 4 settimane e con un numero di sedute settimanali che varia da 2 a 7, per un totale di ore da 20 a 504. I dispositivi più comuni per vincolare l'uso dell'arto superiore conservato sono guanti e fasciature. Nonostante l'ampia variabilità con un rischio di bias moderato/alto degli studi, gli autori concludono che la CIMT sia un intervento sicuro per il bambino con PC unilaterale, riportano un'efficacia superiore nella promozione dell'uso degli arti superiori rispetto a trattamenti riabilitativi non intensivi, ma un'efficacia pari ad altri trattamenti intensivi (quali HABIT e altri programmi intensivi basati sui principi del *motor learning*).

Anche Das et al.¹² nella loro revisione confermano l'efficacia della CIMT.

Nell'ultima review sistematica di Novak del 2020³ la CIMT è collocata tra gli interventi efficaci nel migliorare la funzionalità unimanuale e la performance bimanuale. Uno degli studi inclusi riporta i risultati di 27 RCT che mettevano a confronto gli effetti della CIMT versus terapie convenzionali in bambini con PC: conclude oltre ai risultati già citati in termini di efficacia, che i bambini che avevano ricevuto la CIMT a casa avevano un miglioramento più significativo nella funzionalità dell'arto superiore rispetto a coloro che avevano ricevuto il trattamento altrove.¹⁹

Considerazioni dell'esperto

Rispetto al dibattito ancora presente in letteratura tra CIMT e Habit viene riconosciuto il ruolo positivo della "dose e dell'intensità della pratica" per entrambi i modelli di intervento.

Secondo Hoare et al.²⁰ l'enfasi solo sull'intensità, tuttavia, non basta perché non riesce ad affrontare l'influenza di altri aspetti critici quali le modalità di apprendimento motorio sottese ed il tipo di riorganizzazione cerebrale legato alla lesione.

La CIMT sfrutta il vincolo all'arto superiore conservato per facilitare l'uso spontaneo e ripetitivo dell'arto compromesso in attività unimanuali, specificamente calibrate sull'abilità individuale del bambino e sul suo livello di sviluppo. L'abilità del terapeuta e del caregiver consiste nel mantenere l'interesse del bambino e la motivazione, graduare il livello di difficoltà del compito e fornire quante più opportunità possibili per una pratica intensiva di azioni unimanuali, legate all'obiettivo (ad es. raggiungere, afferrare, tenere, rilasciare). La ripetizione e l'apprendimento implicito (che consiste nella capacità di acquisire un'abilità senza un corrispondente aumento della conoscenza dell'abilità stessa) si verifica in assenza della fase cognitiva, richiede minima attenzione ed è quindi relativamente indipendente dal livello cognitivo e dall'età. Le richieste cognitive durante la CIMT rimangono relativamente basse, i compiti sono semplici e discreti. Compiti seriali più complessi (infilare, costruire, vestirsi) che richiedono la bimanualità, non possono essere praticati e quindi appresi. Il rischio della CIMT è che il bambino non impari ad utilizzare la mano più compromessa in funzioni di supporto alla controlaterale.

L'esecuzione di compiti bimanuali, specialmente quelli che richiedono azioni complementari, richiede una conoscenza procedurale nella rappresentazione e nella costruzione di un piano di azione differenziato ma in sinergia per ciascuna mano (sapere come fare qualcosa); tali competenze sono molto meno sollecitate nelle azioni "discrete" che richiedono l'uso esclusivo di una mano.²⁰ Per imparare i bambini hanno bisogno di costruire una serie di regole di esecuzione che guidino le prestazioni motorie o abilità (apprendimento esplicito, che è correlato al livello cognitivo e all'età). Esso richiede controllo attenzionale, elaborazione delle informazioni, flessibilità cognitiva e definizione degli obiettivi per produrre un'azione appropriata. Spesso le difficoltà che i bambini incontrano sulla bimanualità dipendono dal "non sapere cosa fare" piuttosto che dal non essere in grado di eseguire le azioni motorie richieste. I deficit della funzione cognitiva contribuiscono a spiegare perché alcuni bambini conseguono miglioramenti clinicamente significativi in azioni unimanuali dopo CIMT, (es prendere, trattenere, rilasciare) che non necessariamente si generalizzano in miglioramenti simili in attività bimanuali.

La terapia bimanuale invece è un processo di apprendimento delle abilità attraverso l'esercitazione ripetitiva di attività bimanuali accuratamente scelte, correlate ad un obiettivo, che evocano azioni e comportamenti che coinvolgono entrambe le mani. La performance bimanuale coinvolge processi cognitivi e percettivi in cui le informazioni dell'ambiente e del compito vengono analizzate prima di eseguire una risposta motoria. La terapia bimanuale è molto più che giocare con giocattoli a due mani. Richiede una considerazione estremamente attenta delle proprietà del giocattolo che innesca i processi percettivi e cognitivi correlati all'obiettivo, necessari per imparare a riconoscere quando

due mani sono necessarie per completare un compito. Sono l'oggetto e le caratteristiche del compito che facilitano questo apprendimento.

L'esperienza clinica e i dati della letteratura sostengono una visione "onesta" secondo cui qualunque sia la strategia di intervento e qualunque sia l'intensità, alcuni bambini non dimostrano cambiamenti clinicamente significativi in seguito all'intervento sull'arto superiore. Al contrario alcuni mostrano grandi guadagni e probabilmente questi vantaggi sono stabili nel tempo.

I due approcci non sono mutuamente esclusivi. Elementi critici nella scelta dell'intervento più appropriato sono: età, profilo cognitivo, assetto emotivo e livello funzionale della mano, aderenza e compliance familiare. Ad esempio, un approccio CIMT in una mano funzionalmente grave in un bambino di età prescolare potrebbe portare a grave frustrazione e scarsa motivazione, senza generare apprendimento, mentre in lattante in cui è prevalente un apprendimento di tipo implicito la CIMT potrebbe modificare in modo significativo la funzione della mano e la plasticità cerebrale.

I due approcci possono inoltre essere complementari (modello ibrido utilizzato in alcuni studi): CIMT utilizzata inizialmente per attività monomanuali e successivamente, una volta che il miglioramento è stabilizzato, terapia bimanuale per favorire sviluppo delle abilità e delle attività quotidiane che necessitano dell'uso integrato di entrambi gli arti superiori.

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

2. Considerare interventi bimanuali, eseguendo compiti funzionali all'interno di attività piacevoli e ludiche, per migliorare le abilità bimanuali nei soggetti con PC. Gli interventi bimanuali sono intesi come pratica di un compito o di un obiettivo specifico, o di parti del compito, concentrandosi sulla dimensione "attività" piuttosto che su "struttura e funzioni" secondo *International Classification of Functioning, Disability and Health* (ICF). Considerare la necessità di competenze cognitive minime per rispondere alle proposte, come requisito per l'approccio bimanuale.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

3. Considerare la mCIMT combinata con la terapia bimanuale nella PC unilaterale, per migliorare le abilità manuali. La mCIMT potrebbe essere applicata fino a 2 ore al giorno per un periodo di 2-10 settimane, eseguendo compiti funzionali nell'ambito di attività piacevoli e ludiche. Considerare la ridotta compliance e l'eventuale frustrazione, in particolare nei soggetti con funzioni più scarse, come un possibile limite all'applicazione della mCIMT.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

4. Considerare i seguenti fattori nella scelta degli interventi intensivi mCIMT o bimanuali:

- caratteristiche e preferenze del bambino e della famiglia
- esperienza del terapeuta
- organizzazione

FORTE A FAVORE

Home Programmes

Quando parla di “*home programmes*”, la letteratura scientifica intende attività terapeutiche che il bambino espleta nel contesto domiciliare, con l’assistenza del genitore, per obiettivi connessi alla salute, non in presenza del terapeuta (almeno non in modo continuativo). Il genitore in questo caso assume quindi un ruolo terapeutico diretto con supervisione o in collaborazione con il terapeuta; il terapeuta non è presente, ma abilita/istruisce il genitore.²¹

Nel valutare se delegare il trattamento alla famiglia, le linee guida NICE “*Spasticity in under 19s*”¹ raccomandano di considerare:

- se il bambino/a o ragazzo/a o i suoi genitori/caregiver sono in grado di attuare il trattamento;
- quale tipo di trattamento sia necessario;
- i desideri del soggetto e dei suoi familiari.

Le linee guida australiane² affermano che vi sono sufficienti evidenze a sostegno del trattamento “domiciliare” per migliorare le competenze del bambino nelle proprie attività, se basato sul seguente modello in cinque fasi:

1. instaurare una relazione collaborativa tra genitori e terapeuta;
2. definire obiettivi condivisi da genitori e paziente;
3. selezionare attività terapeutiche mirate agli obiettivi condivisi, basate sull’evidenza;
4. supportare l’intervento attraverso l’abilitazione dei genitori, visite al domicilio e aggiornamenti del programma per sostenere la motivazione;
5. valutare gli outcome con strumenti validati.

Novak (2020)³ riporta il risultato di una revisione sistematica pubblicata da Novak stessa nel 2014²², che, includendo 2 RCT, sosteneva l’efficacia di *home programs* (10’/dì per almeno 8 settimane) nel migliorare la funzione in pazienti con PC, GMFCS I-V, età 4-13 anni. Il gruppo di controllo non eseguiva alcun tipo di intervento. A questa revisione attribuisce un livello di evidenza moderata.

Estendendo la ricerca delle evidenze al 2021, è emersa una revisione del 2020²¹, che selezionando la letteratura sulla base della suddetta definizione e per interventi legati agli arti superiori, analizza 92 studi. I trattamenti descritti nei vari studi sono principalmente CIMT (32.8%) e realtà virtuale (22.9%), dei 92 studi inclusi solo 2 trattano di interventi domiciliari *goal-directed* e solo 3 di interventi bimanuali. Ove presente un gruppo di controllo, esso esegue nessun intervento, intervento abituale occupazionale o fisioterapico presso il centro riabilitativo. I 92 studi coinvolgono pazienti con PC di età <18 anni, GMFCS I-V. La durata del programma varia da 2 settimane a 6 mesi, l’intensità da 70 minuti a 56 ore/settimana. Diciassette studi hanno utilizzato la *Quality of Upper Extremity Skills Test*

(QUEST) come misura di outcome, 15 hanno usato AHA, 10 la COPM, 7 la *Melbourne Assessment of Unilateral Upper Limb Function* (MUUL), altri la GAS, PMAL, *Abilhand-kids*, *Shriners Hospital Upper. Extremity Evaluation* (SHUEE), *Box and Block Test* (BBT), *Jebsen-Taylor test*, *Children's Hand-use Experience Questionnaire* (CHEQ), ecc. Per l'estrema varietà di interventi, tempistiche, misure di outcome non è stato possibile eseguire una metanalisi, per cui gli autori si limitano ad un'analisi qualitativa. La maggioranza degli studi riportano un miglioramento all'interno del gruppo che effettua *home-programme* nel confronto prima-dopo trattamento, ma non sempre c'è una differenza rispetto al gruppo di controllo. Questi dati riguardano l'ambito delle "funzioni" ed "attività" secondo ICF. Solo 2 studi hanno valutato l'impatto nell'ambito della "partecipazione", di questi solo uno mostra un miglioramento della partecipazione nel gruppo che effettua mCIMT domiciliare confrontato col gruppo di controllo che effettua un altro tipo di "home program". Solo 2 studi hanno approfondito l'impatto sui genitori, in particolare lo stress genitoriale utilizzando il *Parenting Stress Index – Short Form*. Non risulta uno stress genitoriale aumentato nel gruppo trattamento. La maggior parte degli studi non entrano nei dettagli di come viene fatta l'abilitazione dei genitori. Solo uno si occupa della sicurezza e dei possibili effetti collaterali, indicando affaticamento muscolare in un paziente che si esercitava al domicilio con Wii-fit. Gli autori sottolineano come limiti degli studi analizzati lo scarso approfondimento sulle caratteristiche dei genitori a cui si demanda il trattamento, sulla modalità di abilitazione dei genitori e sull'impatto del trattamento domiciliare sui genitori stessi. Inoltre, gli autori evidenziano come la maggior parte degli "home programmes" riguardino la CIMT e solo tre un intervento bimanuale, nonostante entrambi siano dimostrati efficaci in riabilitazione, e molti propongano al domicilio la ripetizione di compiti motori. Pongono l'interrogativo che forse non tutti gli approcci riabilitativi siano proponibili in un contesto di *home program*. Di fatto, sottolineano, non vi sono evidenze in merito a quale sia l'approccio di apprendimento motorio più adatto al trattamento domiciliare delegato ai genitori. Il livello di evidenza di questo studio è basso.

Jackman et al.¹⁰ prendono in considerazione la proporzione tra trattamento diretto o delegato ai familiari. Gli autori analizzano la dose oraria necessaria al raggiungimento degli obiettivi prescelti (COPM) e la proporzione tra intervento diretto e *home program*:

- per interventi *goal-directed* dose media 25 ore (dose minima 5,5 ore), la proporzione trattamento diretto/*home program* corrisponde a 40/60, quindi in media 10 ore di terapia e 15 ore di attività domiciliare; da notare che se si escludono bambini di età <4 anni la dose media cala a 14 ore, a conferma del fatto che l'intervento per obiettivi si addice meglio ai bambini più grandi;
- per interventi funzionali dose media 57 ore (dose minima 6,4 ore), la proporzione trattamento diretto/*home program* corrisponde a 66/34, quindi 37,6 ore di terapia diretta e 19,4 ore di attività a casa.

Considerazioni dell'esperto

Le evidenze reperite sono di qualità moderata/bassa, con un'elevata eterogeneità di interventi e misure di outcome. Ne concludiamo che gli *home programmes* possono avere un ruolo nel percorso riabilitativo del bambino con PC, ma al momento non vi è uniformità nella definizione delle loro caratteristiche. Sembra che alcuni tipi di intervento si adattino meglio alla possibilità di essere delegati ai familiari quali CIMT e interventi *goal-directed*, su obiettivi definiti da bambino e/o genitore. Potrebbe rientrare negli "*home programmes*" per i bambini più piccoli, anche se difficile da codificare, l'abilitazione dei caregiver a creare occasioni di gioco per elicitare competenze, in un approccio globale e interattivo. In questo contesto, deve essere infatti attentamente definito il ruolo del genitore non tanto come quello di terapeuta ma come soggetto promotore dello sviluppo del proprio bambino attraverso la trasferibilità (di ciò che ha imparato e condiviso nelle sedute di riabilitazione) di attività significative nel contesto di vita quotidiana. Sicuramente è necessario approfondire aspetti quali: tipologia di proposta delegabile, modalità di abilitazione dei genitori, impatto sui genitori, caratteristiche dei familiari che possano influenzare il risultato, ricadute sulla relazione bambino-genitore. In assenza di evidenze chiare su tutti questi aspetti, riteniamo che la possibilità di attivare un intervento tipo "*home programme*" vada esplorata in funzione delle caratteristiche del bambino e del suo contesto familiare, nonché del progetto riabilitativo individualizzato.

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

5. I programmi domiciliari possono essere presi in considerazione per aumentare la "dose" di terapia, per migliorare l'esecuzione delle attività funzionali, a seconda della compliance della famiglia e del bambino e sulla base del seguente modello in cinque fasi:

- a. Instaurare una relazione collaborativa tra genitori e terapeuta.
- b. Stabilire obiettivi condivisi tra famiglia e bambin*/ragazz*
- c. Selezionare attività terapeutiche che si concentrino sul raggiungimento degli obiettivi condivisi, supportati dalle migliori evidenze disponibili
- d. Sostenere l'attuazione del programma domiciliare attraverso l'abilitazione dei genitori, eventuali interventi domiciliari e aggiornamenti del programma per sostenere la motivazione.
- e. Valutare i risultati con strumenti validati.

RACCOMANDAZIONE DEBOLE A FAVORE

Hand and Arm Bimanual Intensive Training - Including Lower Extremity (HABIT-ILE)

HABIT-ILE (*Hand and Arm Bimanual Intensive Training Including Lower Extremity*) è un allenamento intensivo di attività bimanuali, training per gli arti inferiori e/o stimolazione del

controllo posturale. Si basa sulla pratica intensiva di breve durata (generalmente 50 ore in 2 settimane), ripetizione del movimento attivo, aumento delle difficoltà in un contesto di gioco, che motiva il bambino e si concentra su attività funzionali che il genitore/figlio hanno concordato prima della terapia.

Le evidenze sono scarse, la revisione di Novak et al.³ fa riferimento unicamente a 2 RCT di Bleyenheuft del 2015²³ e 2017²⁴, che proponevano 90 ore di trattamento intensivo sotto forma di “camp”. Questi autori hanno rilevato un miglioramento della funzionalità sia di arto superiore che inferiore rispetto all’*usual care*, in PC uni e bilaterali, GMFCS I-IV, età 6-16 anni. Il livello di evidenza è basso.

Considerazioni dell’esperto

HABIT-ILE è l’unico approccio di cui si sono trovate evidenze, per quanto scarse e deboli, che in modo codificato integri proposte di attività bimanuali con interventi su aspetti grossomotori. Ciò è probabilmente legato alla difficoltà ai fini della ricerca di definire in modo univoco un intervento così articolato e di misurare outcome multipli.

D’altronde questi aspetti nel bambino sono interconnessi e soprattutto nei primi anni, in fase di acquisizione di competenze, l’approccio riabilitativo deve comprenderli entrambi. L’integrazione di questi aspetti viene declinata nel progetto/programma riabilitativo e, più in dettaglio, nella scelta del setting terapeutico, che deve conciliare proposte mirate ad outcome specifici (manuali o grossomotori) senza prescindere dall’influenza reciproca. Presentiamo alcuni esempi: valutare ed eventualmente supportare la postura per lavorare sulla manipolazione, o viceversa coinvolgere il bambino in attività di gioco con gli arti superiori per motivarlo ad esercitare il controllo posturale. In questi casi non bisogna dimenticare che le proposte dell’attività marginale non devono richiedere un eccessivo impegno da parte del bambino, per mantenerlo focalizzato sull’outcome del trattamento. Tuttavia, è necessario anche considerare l’influenza reciproca dei due aspetti (manipolazione e abilità grossomotorie) nelle diverse fasi di sviluppo. Per esempio, è esperienza comune una minor disponibilità del bambino a lavorare sulle competenze manuali, nella fase in cui scopre la verticalità, attribuibile alla minor motivazione, perché dirottata sulla abilità grossomotorie, ma anche ad aumentata irradiazione degli schemi patologici. Codificare un approccio riabilitativo integrato e modulabile in funzione delle caratteristiche individuali e della fase di sviluppo resta la grande sfida di noi riabilitatori.

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

6. HABIT-ILE potrebbe essere considerato per migliorare la funzione motoria degli arti superiori e inferiori in soggetti GMFCS I-IV di età compresa tra 6 e 16 anni.

RACCOMANDAZIONE DEBOLE A FAVORE

Action Observation Therapy

L'Action Observation Therapy (AOT) è una modalità di trattamento basata sull'osservazione di azioni *goal-directed* seguite dalla loro esecuzione (replica). Essa è stata sviluppata sulla base di studi neurofisiologici che hanno dimostrato l'esistenza e il funzionamento del sistema dei neuroni specchio (*Mirror Neurons System*) dapprima nella scimmia e poi nell'uomo.²⁵⁻²⁷ I neuroni mirror sono stati scoperti nella corteccia premotoria ventrale (PMV) della scimmia macaco (area F5), successivamente gli studi di RMN funzionale nell'uomo²⁸⁻³⁰ hanno permesso una localizzazione precisa delle aree coinvolte:

- aree frontali (corteccia premotoria, giro frontale inferiore, che corrisponde all'area 44 di Brodmann);
- aree parietali (lobo parietale inferiore, che corrisponde all'area 40 di Brodmann).

Questi neuroni specializzati sono in grado di attivarsi sia in risposta all'osservazione di un'azione finalizzata facente parte del proprio repertorio motorio compiuta da un soggetto della stessa specie, sia durante l'esecuzione dell'azione stessa.³¹⁻³² Sulla base di queste evidenze è stato ipotizzato e dimostrato il ruolo funzionale del sistema dei neuroni mirror nei processi di imitazione e apprendimento motorio, nella comprensione delle azioni degli altri e nell'empatia, ponendo le basi per nuove proposte in ambito neuroriabilitativo.

Non vi sono indicazioni in merito all'AOT nelle linee guida analizzate.

Nella review sistematica di Novak et al.³ l'AOT rientra nei trattamenti efficaci nel migliorare la funzione manuale nei bambini con PC emiplegici (in particolare su outcome di funzionalità bimanuale quali AHA e ABILHAND-Kids), con raccomandazione evidenza di grado moderato.

Una recente review³³, che include i 2 RCT presi in considerazione da Novak et al.³, ha mostrato dati contrastanti sull'efficacia di AOT. La popolazione inclusa comprende bambini con PC, età 2-15 anni, in prevalenza emiplegici ed in misura minore diplegici o tetraplegici. Gli studi che hanno considerato gli effetti di AOT sul dominio Strutture e Funzioni Corporee di ICF hanno utilizzato misure di outcome diverse, per la maggior parte non è stato possibile effettuare una metanalisi e trarre quindi conclusioni significative. Singoli studi hanno mostrato nessun miglioramento della forza muscolare, della spasticità o del range articolari, ma un effetto positivo nei dati di neuroimaging ed elettroencefalografia. Una metanalisi è stata eseguita per valutare il cambiamento alla MUUL, AHA e *Abilhands-Kids* (dominio Attività). Vi sono evidenze di qualità bassa di un piccolo miglioramento alla MUUL nell'immediato post-intervento, di qualità moderata di un lieve peggioramento al follow-up (8-24 settimane). Viene riportato un piccolo miglioramento misurato con AHA e *Abilhands-Kids*, con evidenza rispettivamente bassa e moderata, nell'immediato post-intervento, con evidenza moderata e molto bassa, nel follow-up a 8-24 settimane.

Un'altra revisione senza metanalisi del 2020³⁴ pone l'attenzione sull'importanza di considerare la gravità del deficit motorio e del livello cognitivo del bambino, poiché possono limitare l'applicazione di protocolli di AOT. L'autore sottolinea inoltre la necessità di implementare gli studi per definire intensità e tempistica di somministrazione.

Considerazioni dell'esperto

Negli ultimi anni sono aumentate le pubblicazioni riguardanti l'AOT, in particolare nei pazienti emiplegici. I risultati sono contrastanti, anche se alcuni dati sembrano confermare un ruolo positivo nel migliorare le competenze bimanuali del bambino, valutate con AHA e *Abilhand-Kids*, mentre controversi sono i dati relativamente alle competenze unimanuali della mano più compromessa (MUUL). Il panel concorda sulla necessità di approfondire il ruolo della gravità del deficit motorio e cognitivo come possibile limitazione all'applicazione dell'AOT.

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

7. L'AOT può essere presa in considerazione per migliorare le prestazioni bimanuali nei bambini con PC, con particolare attenzione alla gravità della compromissione motoria e alle competenze cognitive come possibili limitazioni alla proposta.

RACCOMANDAZIONE DEBOLE A FAVORE

Rieducazione neuromotoria / Attività fisica

Le linee guida NICE "*Spasticity in under 19s*"¹¹ raccomandano di considerare il rinforzo muscolare quando la valutazione indica che la debolezza contribuisce alla perdita di funzioni o a difficoltà posturali. Il rinforzo va indirizzato ad obiettivi specifici e realizzato con esercizi progressivi ripetuti contro resistenza. Raccomandano inoltre di fornire un trattamento neuromotorio dopo tossina botulinica, baclofen intratecale, chirurgia ortopedica e rizotomia selettiva dorsale.

Le linee guida australiane² affermano che il rinforzo muscolare è un intervento accettabile per i pazienti con PC, in particolare a livello degli arti inferiori, mentre ancora poche sono le evidenze di efficacia sugli arti superiori. Non vi sono evidenze che migliori la partecipazione, la sua efficacia è ancora dibattuta. La letteratura esclude che aumenti la spasticità. I programmi di rinforzo devono essere basati su 3 principi:

- effettuare un ridotto numero di ripetizioni nei limiti dell'affaticamento;
- lasciare sufficiente intervallo di tempo tra gli esercizi per il recupero;
- aumentare gradualmente la resistenza man mano che migliora la capacità di generare forza.

I programmi di rinforzo devono attenersi alle linee guida dell'*American Academy of Paediatrics and the National Strength and Conditioning Association* (NSCA). Non devono essere di lunga durata né praticati troppo spesso per permettere al muscolo di recuperare. I programmi di rinforzo devono essere combinati con programmi di attività come il *treadmill training* o il *cycling*, dove vengono esercitati altri aspetti quali la coordinazione e la resistenza (endurance).

Le linee guida australiane² dedicano una sezione al fitness. Definiscono l'esercizio come "attività strutturate e programmate che coinvolgono movimenti muscolo-scheletrici ripetuti determinando un consumo energetico, volti a mantenere un certo livello di forma fisica o fitness". I principali componenti che determinano una buona forma fisica sono l'allenamento cardiorespiratorio e la forza muscolare. I deficit primari e secondari legati alla PC influenzano negativamente entrambi questi aspetti, contribuendo a peggiorare la forma fisica. Le evidenze disponibili indicano che l'allenamento aerobico può migliorare la resistenza cardio-respiratoria nei pazienti con sufficienti capacità motoria, ma nel breve termine e l'effetto non è mantenuto se l'allenamento viene interrotto. Non vi sono evidenze che l'allenamento aerobico migliori le attività e la partecipazione. Sta aumentando l'interesse verso stili di vita attivi, non sedentari, con l'orientamento ad incoraggiare attività motoria a bassa intensità nel corso della giornata. In tal senso le linee guida raccomandano di integrare un'attività motoria per l'allenamento cardio-respiratorio ed il rinforzo nella vita quotidiana dei soggetti con PC.

Viene poi raccomandato un intervento di "*gait training*", inteso come il processo di apprendimento o ri-acquisizione del cammino dopo un intervento, es. dopo chirurgia ortopedica.

Il *gait training* si può realizzare in diversi modi, ma il requisito principale è la ripetizione del pattern motorio del cammino. In funzione della gravità della compromissione uno o più terapisti possono assistere il soggetto per mantenere l'adeguata postura e facilitare il cammino, in fase di apprendimento dei prerequisiti del cammino. Parallele, ausili o ortesi possono essere utilizzati a supporto.

Diverse revisioni sistematiche sono state trovate sull'argomento. L'analisi delle evidenze disponibili è complicata dal fatto che negli studi esistenti vengono analizzate popolazioni di pazienti con diversi gradi di abilità funzionale (GMFCS I-V), l'intervento proposto spazia dal training di rinforzo muscolare selettivo, ad esercizi aerobici, ad attività aspecifiche come *sit-to-stand*, salire/scendere le scale, saltare (indicate come *activity training on the ground* o *gross motor activity training*), gli outcome variano dalla GMFM, alla velocità del cammino, alla capacità cardiorespiratoria, con tentativi vari di ricondurre gli outcome alle dimensioni ICF di strutture corporee e funzioni, attività e partecipazione. Molto variabili, inoltre, i protocolli di intervento (durata, intensità, frequenza) delle attività proposte.

La letteratura disponibile descrive diversi tipi di interventi in ambito grossomotorio:

- **Physical Activity**³⁵: è un “comportamento complesso orientato alla salute” (*physical activity is a complex health behaviour*), rientra tra i comportamenti (attività fisica, vita sedentaria, scelte alimentari) che possono avere un impatto sulla salute generale dell'individuo e sul suo stato di benessere;
- **Gross Motor Activity Training**: alzarsi da seduto, camminare, salire le scale, saltare, correre³⁶ o altre attività simili che i soggetti usano per spostarsi indipendentemente o con aiuto in casa o all'esterno;³⁷
- **Mobility o gait Training**³: esercitazione del cammino e di abilità connesse a stazione eretta e cammino come salire scendere le scale, percorsi con compiti funzionali, carichi monopodalici, compreso il “cammino all'indietro” (*backward gait*).
- **Cycling Interventions**³⁸: qualunque intervento di “*cycling task*” (e.g. ricreativa, statica, dinamica, FES, virtuale o motoassistita), utilizzando biciclette con supporti posturali o reclinate, cyclette motoassistite, collegate alla realtà virtuale;
- **Resistance o Strenghht training**: *Resistance Training* e *Strenghht Training* sono termini utilizzati come sinonimi per descrivere una componente dello sport e dell'allenamento fisico progettato per migliorare la forza, la potenza e la resistenza muscolare.³⁹ L'allenamento di resistenza⁴⁰ coinvolge i muscoli che lavorano o resistono ad una forza applicata. Per l'applicazione della forza vengono spesso utilizzati il peso corporeo, pesi, macchine ed elastici. Le linee guida attuali per l'allenamento di resistenza per migliorare la forza muscolare per i giovani suggeriscono da una a tre serie da 6 a 15 ripetizioni di un esercizio di rinforzo muscolare ad un'intensità compresa tra il 50% e l'85% del carico massimo che una persona può sollevare una sola volta. In alternativa, i terapeuti possono stabilire l'intensità prescrivendo il numero di ripetizioni e determinando il carico massimo che la persona può sollevare per un range definito;
- **Aerobic exercise**: L'allenamento aerobico comporta muovere ritmicamente i grandi muscoli del corpo per un periodo di tempo prolungato.⁴⁰ Camminare, correre, andare in bicicletta sono esempi di esercizio aerobico.

Gross motor activity training

Clutterbuck et al.³⁷ sostengono che esercizi attivi di vario tipo possono migliorare la funzione grossomotora in soggetti con PC sia deambulanti sia non deambulanti. Contrariamente Bania et al.³⁶ non riportano differenze significative tra un trattamento convenzionale e l'esercizio di attività grossomotora in ambiente ecologico (livello di evidenza molto basso).

Inamdar et al.¹¹ dimostrano che interventi *task-focused* intensivi e attivi possono migliorare la postura seduta in bambini a rischio di PC.

Physical activity

Novak et al.³ riporta che è complesso definire e implementare programmi di esercizi moderati/vigorosi nei bambini con disabilità fisica significativa e che pertanto possiedono una motricità limitata e lenta, sebbene sia noto che l'attività motoria è essenziale per migliorare la salute e sia riconosciuto il valore positivo del contrasto alla sedentarietà in tale popolazione di pazienti. Sono state sviluppate proposte per aumentare la quota di attività fisica e sostituire il comportamento sedentario con un'attività fisica leggera per migliorare la salute. Nuovi trials indicano che gli interventi di attività fisica (inclusi esercizio, allenamento per attività, allenamento per la forza e strategie di cambiamento comportamentale) probabilmente migliorano la forma fisica (fitness), l'attività fisica, la deambulazione, la mobilità, la partecipazione e la qualità della vita, con evidenze debolmente positive e di bassa qualità.

Reedmann et al. (2017)³⁵, citato da Novak³, analizza 7 RCT e 2 studi osservazionali, in una popolazione di PC con GMFCS I-V, età 4-18 anni (almeno il 50% con diagnosi PC). Gli autori definiscono l'attività fisica come un comportamento complesso orientato alla salute (*physical activity is a complex health behaviour*). I comportamenti sani sono comportamenti (attività fisica, vita sedentaria, scelte alimentari) che possono avere un impatto sulla salute generale dell'individuo e sul suo stato di benessere. Reedman et al.³⁵ argomenta che, poiché la capacità fisica correla con l'attività fisica abituale, nei bambini con PC, si rischia di concentrarsi sulla capacità fisica (es. pratica di definite abilità) come obiettivo per influenzare l'attività fisica abituale, senza considerare il ruolo importante del comportamento, del contesto e della motivazione. Gli interventi considerati nella RS riguardavano training di attività motoria associati a modifiche comportamentali, in pazienti con PC, età <25 anni, GMFCS I-V. Tali interventi non inducevano un miglioramento nell'ambito della partecipazione. Veniva però rilevato un incremento dell'attività fisica abituale di 1000 passi al giorno (evidenza di livello basso), ritenuta dagli autori della RS clinicamente non significativa. Contrariamente ad essi, Novak et al.³ giudicano questo risultato sufficiente per esprimere una raccomandazione debole a favore per promuovere l'attività fisica (aumentare l'HPA, attività fisica abituale). O'Brien et al. (2016)⁴¹ analizza 28 studi (31 articoli), concentrando l'attenzione sui pazienti PC utilizzatori di carrozzina, GMFCS IV-V. Gli autori definiscono un ampio range di interventi di attività fisica e di outcome, sia quantitativi correlati alla salute, al fitness e alla qualità di vita sia qualitativi (esperienze prima e dopo l'attività fisica e l'esercizio). Coerentemente con l'eterogeneità degli interventi e degli outcome misurati, i risultati sono contrastanti, riportando in alcuni studi benefici sull'attività fisica, sulla mobilità e la deambulazione, il fitness e non sulle competenze grossomotorie. Tuttavia, gli studi dimostrano che i bambini che usano la carrozzina sono capaci di partecipare a varie attività ed esercizi, in modo sicuro. I risultati contrastanti possono essere spiegati dalla inappropriatezza con cui gli interventi sono definiti ed erogati e da come gli outcome sono valutati. Sicuramente è un obiettivo sfidante proporre attività

fisica a bambini con deficit motori che usano la carrozzina, ma è necessario realizzare una guida per le proposte di esercizio affinché ne sia garantita l'efficacia. Inoltre, non ci sono dati per la popolazione di bambini con compromissione severa dell'apprendimento.

Cycling

Armstrong et al, (2019)³⁸ attua una revisione sistematica sul *Cycling Interventions*, definite come qualunque intervento di "cycling task" (e.g. ricreativa, statica, dinamica, FES, virtuale o motoassistita). Analizza 9 studi (5 RCT, 1 quasi RCT, 1 *Comparison trial*, 1 Pre-Post con gruppo di controllo, 1 *single group pre-post*). GMFCS I-IV, età media 10,4 anni. Effettua metanalisi su soli 4 studi. Riporta evidenze preliminari, di livello basso, sulla capacità del *cycling* statico di migliorare le competenze grossomotorie nei pazienti PC non deambulanti, ed evidenze limitate sul miglioramento della forza muscolare, dell'equilibrio e della capacità cardiorespiratoria. A questo proposito va precisato che Novak et al.³, parlando degli sport adattati, sostengono che solo bambini moderatamente compromessi (GMFCS I) possono eseguire le attività ad una velocità tale da ottenere un condizionamento cardiovascolare. Tornando al *cycling*, la revisione evidenzia diversi limiti: eterogeneità del tipo di intervento di *cycling* proposto, bassa numerosità degli RCT disponibili, non sono stati definiti i parametri ottimali di utilizzo per migliorare le competenze grossomotorie, i bambini con GMFCS più compromessa, il follow up breve non consente di stimare la durata dell'effetto. I risultati vanno interpretati con prudenza per l'elevato rischio di bias dello studio che riporta i risultati più vantaggiosi.

Mobility Training

Novak³ descrive come *mobility training* l'esercitazione del cammino (con *treadmill* o *overground*) e di abilità connesse a stazione eretta e cammino come salire e scendere le scale, alzarsi da seduti, percorsi con compiti funzionali, carichi monopodalici, compreso il cammino all'indietro (*backward gait*) e l'uso del Nintendo.

Bania et al (2019)³⁷, citato da Novak, attua una RS di 9 RCT, (paz GMFCS I-III, 2-18 a) che valutano l'efficacia di *Activity Training of the Ground*, attività autogenerate come alzarsi da seduto, camminare, salire le scale, e altre attività simili che i soggetti usano per spostarsi indipendentemente o con aiuto in casa o all'esterno. Sono stati inclusi anche gli esercizi degli arti inferiori per l'equilibrio. Escluse le attività con macchine/animali. Confrontato con la fisioterapia tradizionale o nessun intervento, il "*mobility training*" determina un miglioramento alla GMFM, ma con un livello di evidenza molto basso.

Das et al.¹² confermano che il *gait training* può migliorare la velocità del cammino.

Corsi et al.⁴² confermano che il *gait training* migliora i parametri spaziotemporali del cammino e che il rinforzo isolato non ha efficacia sulla funzione grossomotoria.

Clutterbuck et al (2019)³⁶, 4 RCT e 30 NRSI (livello di evidenza molto basso) si concentra sull'identificazione di interventi adatti a promuovere l'attività grossomotrice o la partecipazione in bambini ambulanti/semiambulanti con PC, per aumentare autostima e motivazione. Analizza diversi tipi di attività, tra cui la proposta di attività grossomotrice (GMAT = *Gross Motor Activity Training*) come alzarsi da seduto, camminare, salire le scale, saltare, correre. Tali training si sono dimostrati capaci di migliorare le competenze grossomotorie con un livello di evidenza bassa. Vengono riportati come eventi avversi cadute, fatica, dolori muscolari e trauma. La funzione motoria globale dei bambini ambulanti o semi-ambulanti con PC è migliorata da interventi di esercizio attivo che (1) coinvolgono i bambini in attività funzionali incentrate sulle prestazioni, (2) in contesti di partecipazione del mondo reale e (3) includono opportunità per pratica variabile. Sono necessari ulteriori studi per fornire chiarezza in merito a contenuto ottimale, dose, intensità e risultati attesi per tutti gli interventi.

Elnahas et al. (2019)⁴³, conduce una RS sul cammino all'indietro (*backward training*), come proposta capace di migliorare la mobilità. La proposta si basa sul principio che il cammino all'indietro coniuga la flessione del ginocchio all'estensione dell'anca, contrariamente a quanto avviene fisiologicamente e soprattutto nello schema di cammino in triplice flessione tipico della PC. Offre quindi un'opportunità di "rompere" lo schema patologico. Dal punto di vista neurofisiologico, tuttavia, non è nota la capacità di questa attività di indurre modificazioni sul pattern. Analizza 7 studi, senza meta-analisi, in pazienti di età 6,1-12 anni, GMFCS I-III. Segnalano qualche beneficio sulla grossomotricità e la mobilità, ma con un livello di evidenza molto basso.

Sport Adattato

Lo sport adattato^{3,36} mira principalmente a migliorare la funzione motoria, insieme a componenti di fitness, fornendo supporto aggiuntivo e prolungando il tempo della pratica per i bambini con PC.³⁶ Esistono pochi studi osservazionali sullo sport adattato, limitati ai bambini GMFCS I-III, che riportano vantaggi su cammino e fitness. Novak³ segnala che solo le forme di PC poco compromesse (GMFCS I) possono praticare gli esercizi ad una velocità tale da condizionare la fitness cardiovascolare. Gli sport adattati considerati nella RS di Clutterbuck (2018)³⁶, fascia di età 4- 16 anni, includevano attività simili a training di attività grosso motorie, arricchite dal valore sociale e culturale insito nello sport, dimostrando un miglioramento dell'agilità e della velocità della corsa e del cammino. Esiste un piccolo numero di studi con basso livello di evidenza a sostegno dell'uso di interventi sportivi modificati per migliorare la grossomotricità. In base a considerazioni più generali che riguardano la pratica sportiva, si può affermare che il coinvolgimento in esercizi con obiettivi significativi, come lo sport, ha dimostrato di migliorare la forma fisica, l'autostima, la fiducia e la qualità della vita. Per questo motivo gli autori si esprimono a favore, nonostante le poche evidenze.

Strength Training – Aerobic training

Novak³ cita il lavoro di Park et al (2013)⁴⁴ che analizza 13 RCT combinati in metanalisi, su una popolazione di pazienti prevalentemente diplegici (età 6,3-15,9 anni), riportando un guadagno sulla forza muscolare sia agli arti inferiori che superiori e un effetto favorevole sulla grossomotricità (non confermato dal lavoro di Ryan et al (2017)⁴⁰ sul *resistance training*). Anche se il protocollo ideale di training non è stato definito, Novak raccomanda una frequenza di 3 v/sett. Merino Andres et al (2021)⁴⁵ ripropone una RS con metanalisi di 27 studi (873 soggetti, età 3-22 anni, principalmente GMFCS I-III, solo 9 soggetti GMFCS IV). Aggiunge alla RS di Ryan un solo RCT⁴⁶, ma conclude per un miglioramento su grossomotricità, velocità del cammino, equilibrio e forza muscolare. Gli esercizi di rinforzo venivano eseguiti durante la fisioterapia oppure al domicilio o a scuola. Questo studio mostra che l'allenamento della forza secondo un programma definito in soggetti con PC nella fascia di età pediatrica e adolescenziale (GMFCS I-III) ha effetti positivi in termini di forza muscolare degli arti inferiori, massima resistenza al lavoro, velocità del cammino, equilibrio in stazione eretta e funzione motoria grossolana, senza influire sulla spasticità. Questi effetti positivi hanno una durata a breve termine, rendendo necessario che i bambini con PC eseguano regolarmente un allenamento di forza ad alta intensità per mantenere e forse accumulare benefici nel tempo. Infine, l'allenamento della forza è solo un aspetto dell'allenamento fisico e dovrebbe far parte di un programma più ampio che includa l'allenamento delle abilità motorie legate alle attività e l'allenamento di resistenza per risultati ottimali.

Collado-Garrido et al.⁴⁷ (2019, *resistance training*) analizza 12 RCT e 3 NRSI. Non giunge a conclusioni diverse, ma segnala l'importanza di contenere la durata delle sessioni (30 min) per evitare la fatica e il vantaggio aggiuntivo che è possibile ottenere utilizzando "esercizi funzionali": uno dei limiti dei *resistance training*, infatti, è rappresentato dalla demotivazione ed è quindi necessario variare le proposte per garantire aderenza.

Ryan (2017)⁴⁰ si pone l'obiettivo di verificare gli effetti dell'esercizio. L'esercizio è definito un'attività fisica, pianificata, strutturata, ripetitiva e intenzionale, che ha come obiettivo il miglioramento o il mantenimento di uno o più componenti della forma fisica. Vengono analizzati 29 trials, di cui 27 includono bambini e adolescenti fino a 19 anni; 3 includono adolescenti e giovani adulti (10-22 anni) ed 1 adulti >20 anni. Gli autori eseguono diverse meta-analisi le quali indicano che:

- l'esercizio aerobico può migliorare la funzione grossomotoria, ma non sembra migliorare la velocità del cammino, la resistenza del cammino, la partecipazione o la capacità aerobica a breve o medio termine tra i bambini con PC;
- l'allenamento contro resistenza (*resistance training*) non sembra migliorare la funzione grossomotoria, la velocità del cammino o la partecipazione a breve o medio

termine, o la qualità della vita a breve termine, nei bambini e negli adolescenti con PC, ma sembra migliorare la forza muscolare;

- l'allenamento misto non migliora la funzione motoria o la velocità del cammino, ma sembra migliorare nel breve termine la partecipazione di bambini e adolescenti con PC;
- non sono state riscontrate differenze tra allenamento aerobico e allenamento di resistenza sulla funzione motoria, ma una differenza nella forza muscolare a breve termine.

Sebbene l'evidenza suggerisca che l'esercizio potrebbe essere sicuro per le persone con PC, solo 16 studi (55%) includevano informazioni su eventi avversi: nessuno ha riportato eventi avversi gravi. Gli studi analizzati presentavano tuttavia diversi limiti legati a campioni di numerosità ridotta, limitati a soggetti deambulanti, e mancanza di informazioni relative a frequenza, intensità e durata degli esercizi. Sono pertanto necessari ulteriori studi per precisare la quantità e intensità di esercizi necessaria per l'efficacia e per chiarire se le linee guida per la popolazione generale possono essere estese alle PC.

Liang et al.⁴⁸ a loro volta sostengono che interventi di rinforzo o aerobici o misti possono determinare miglioramenti della velocità di cammino o della forza muscolare, ma non della funzione grossomotora.

Altri approcci

Lopez et al.⁴⁹ suggeriscono che la danza possa migliorare le funzioni corporee, l'espressione delle emozioni e la partecipazione.

Hsu et al.¹³ dimostrano come il miglioramento alla GMFM sia legato all'intensività del trattamento.

Albuquerque de Araujo et al.⁵⁰ riferiscono che interventi sul bilanciamento assiale con modalità diverse, sembrano migliorare il controllo posturale.

Yardimci-Lokmanoglu et al.⁵¹ riportano che fisioterapia convenzionale abbinata ad interventi sulla propriocezione con modalità diverse non risultano superiori alla sola fisioterapia convenzionale.

Considerazioni dell'esperto

I bambini con PC sperimentano gradi variabili di alterazioni del controllo motorio, dell'equilibrio e coordinazione, debolezza muscolare, contratture muscolari, riduzione dell'escursione articolare, spasticità che limitano la loro capacità funzionale di svolgere attività grossomotorie come camminare, correre, saltare, arrampicarsi e andare in bicicletta. Questa ridotta capacità di svolgere tali attività nell'infanzia contribuisce a generare bassi livelli di attività fisica e un declino della funzione motoria nell'adolescenza.

Per i bambini con PC, la disfunzione motoria è il fattore limitante più significativo alla partecipazione all'attività fisica. Identificare interventi grossomotori praticabili e provvedimenti che promuovano l'attività fisica per i bambini con PC è fondamentale, per superare il problema della riduzione di attività fisica e della partecipazione per questa popolazione.

Risulta altrettanto importante conoscere gli eventuali effetti indesiderati che la pratica delle attività motorie può generare e cercare di personalizzare le proposte di attività motoria in base all'interesse, al contesto, alle abilità motorie residue per far sì che la pratica di discipline al di fuori del contesto sanitario generi interesse e piacere e non frustrazione. Globalmente la letteratura sulla *Physical Activity* riporta una miscellanea di proposte di attività motorie da calibrare sul bambino e condividere con lui, ma sottolinea contemporaneamente l'opportunità di un intervento più esteso sugli stili di vita, partendo dalla motivazione del soggetto.

La pratica di attività grossomotorie aspecifiche e *mobility training* sono capaci di migliorare la mobilità e le abilità connesse alla stazione eretta e il cammino, ma non è chiarita l'intensità, frequenza, contesto dove esercitarle.

Il *Cycling* merita di essere considerato come attività che può migliorare attività/partecipazione in popolazione di pazienti il cui livello di abilità limita le possibilità di ingaggio in programmi di ginnastica tradizionale.

I training di rinforzo muscolare, quando esercitati secondo programmi definiti compatibili con il profilo funzionale del paziente, non determinano incremento della spasticità. Sono efficaci nel migliorare la forza muscolare sul breve termine che non sempre correla con un guadagno sulle competenze grosso motorie e il cammino. Esercizi più specifici di rinforzo muscolare selettivo possono avere significato nei bambini in cui la debolezza muscolare condiziona la performance e con un residuo controllo motorio tale da evitare irradiazione e sincinesie (GMFCS I-III). In questi pazienti non vi è evidenza che l'esercizio di rinforzo muscolare peggiori la spasticità, come temuto in passato. Una fase particolarmente importante del progetto riabilitativo in cui introdurre esercizi di rinforzo è la fase del recupero post-operatorio.

Rispetto al rinforzo muscolare va ricordato che fino al raggiungimento della piena maturità sessuale (11-14 anni), la forza non dovrebbe essere allenata in maniera specifica (cioè con uso di pesi, macchine bilancieri) per non gravare su strutture in accrescimento con carichi che potrebbero essere inadeguati e nocivi: lo sviluppo osteo-articolare e quello muscolare nella fisiologia non sono armonici nel bambino di età <10 anni e carichi eccessivi potrebbero danneggiare strutture ossee ancora giovani e deformabili. Inoltre, un lavoro monotono come quello che comporta l'uso di macchine e bilancieri non è adatto ai tempi di concentrazione, motivazione e all'esigenza di varietà e di gioco propri di questa età.

Training misti di attività aerobica e rinforzo muscolare rappresentano la proposta più significativa, poiché pur non migliorando la funzione motoria o la velocità del cammino,

migliorano la partecipazione di bambini e adolescenti con PC nel breve termine. Questi training misti, che mostrano una evidenza debole a favore, possono essere consigliati a bambini con livelli di abilità permissivi (GMFCS I-III), per esercitare e mantenere le competenze acquisite. Tali proposte hanno il valore aggiunto di guidare i pazienti verso l'empowerment delle proprie capacità e a stili di vita più sani che aiutano a mantenere le competenze acquisite nell'adolescenza e in età giovane adulta. È importante evitare che il trattamento fisioterapico rappresenti l'unica occasione dei bambini con PC di esercitare il movimento.

È opportuno che i curanti forniscano informazioni sul tipo di training ottimale (intensità, durata, frequenza) da condividere con casa scuola e altre occasioni di attività del tempo libero con obiettivi specifici, per evitare la fatica ed evitare o gestire l'eventuale comparsa di dolori muscolo-articolari.

Uno studio del 2016 indica che per migliorare la forma cardiorespiratoria suggeriscono che le persone con PC dovrebbero impegnarsi nell'esercizio aerobico 2-3 volte/settimana con un'intensità dal 60% al 95% della frequenza cardiaca massima, tra il 40% e l'80% della riserva di frequenza cardiaca (HRR) o tra 50% e 65% del picco di VO₂ (ovvero consumo massimo di ossigeno), per almeno 20 minuti per sessione [52]. Inoltre, il programma di allenamento dovrebbe essere 3 volte/settimana per 8 settimane o 2 volte/settimana per 16 settimane consecutive.

Alcuni degli approcci elencati (*gross motor activity* e *mobility training*) possono rientrare in un programma di rieducazione motoria nella fase di acquisizione di competenze grossomotorie o in seguito ad interventi quali tossina botulinica, ITB, RDS o chirurgia ortopedica, nel rispetto delle caratteristiche essenziali dell'intervento riabilitativo descritte nella Raccomandazione 1. Tuttavia, tali interventi non sono necessariamente esclusivi del trattamento rieducativo neuromotorio, ma afferiscono all'ambito di attività ludico-motorie, da declinarsi nei diversi ambiti di vita del bambino, in relazione al suo profilo di funzionamento, alla fase evolutiva delle funzioni (fase di acquisizione vs fase di esercitazione/mantenimento della stessa), all'articolazione del progetto riabilitativo individuale e ai fattori contestuali.

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

8. Fornire un programma di rieducazione motoria dopo il trattamento con tossina botulinica di tipo A, baclofen intratecale somministrato con pompa continua, chirurgia ortopedica o rizotomia dorsale selettiva.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

9. Considerare un intervento di rieducazione motoria intensivo, attivo e task-specifico per raggiungere o recuperare, dopo un intervento (es. chirurgia ortopedica), le abilità grossomotorie, come mantenere la posizione seduta, eretta, l'equilibrio e la deambulazione. A tal fine possono essere utilizzati approcci diversi di *gross motor activity* o *mobility training*, nel rispetto delle caratteristiche essenziali definite nella Raccomandazione 1. Possono essere utilizzate attrezzature e ortesi per aiutare la persona a mantenere una postura e un movimento adeguati.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

10. Come per i soggetti con sviluppo tipico, la riduzione dello stile di vita sedentario e l'incoraggiamento di attività di intensità leggera durante il giorno come allenamento per il fitness (es. allenamento in attività grossomotorie, ciclismo, camminata su strada o su tapis roulant, sport adattato) dovrebbero essere integrati nella vita quotidiana dei soggetti con PC, con capacità motorie sufficienti per poter intraprendere l'allenamento. Considerare che può fornire benefici a breve termine, in termini di funzione grosso-motoria e fitness aerobico, che non si mantengono quando l'allenamento viene interrotto.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Mechanically Assisted Walking

Il cammino “meccanicamente assistito” implica l'utilizzo di sistemi elettromeccanici per esercitare il cammino, quali *treadmill* o più complessi *gait trainer* dotati di un esoscheletro che guida il movimento degli arti inferiori, con o senza parziale allevio di peso corporeo.

Le linee guida australiane² definiscono il *treadmill training* come un approccio attivo di *gait training* realizzato sul *treadmill* piuttosto che in contesto ecologico. Può essere realizzato con sgravio di peso parziale. Riportano limitate evidenze che il *treadmill* migliori il mantenimento del carico ed il cammino, per cui sembra che il cammino stesso su terreno possa essere più efficace.

Novak et al.³ facendo principalmente riferimento alla metanalisi di Booth et al. (2018)⁵³, riporta, con livello di evidenza moderata, un miglioramento nella velocità e resistenza di cammino, e nelle funzioni grosso motorie, utilizzando il *treadmill* senza supporto del peso in pazienti GMFCS I-IV età 4-21 anni. L'esercizio del cammino su *treadmill* con allevio di peso invece sembrerebbe indurre un miglioramento nella velocità di cammino sulla base di evidenze di livello moderato, un miglioramento nella resistenza di cammino e nelle funzioni grossomotorie sulla base però di evidenze di basso livello.

Una revisione con metanalisi del 2020⁵⁴ analizza le evidenze disponibili relativamente al cammino meccanicamente assistito con e senza allevio di peso, confrontandolo con nessuna terapia o cammino “*overground*”, nel modificare la velocità di cammino (5-6 MWT/8-10 meter walking test/Vicon Gait Analysis), e le funzioni grosso motorie (GMFM) in soggetti con PC bilaterale o unilaterale (GMFCS I-IV, età media 4-14 anni). Durata del trattamento da 4 a 12 settimane, frequenza da 2 a 5 volte a settimana, durata della singola sessione da 15 a 40 minuti. Per quanto riguarda le competenze grosso motorie, gli autori riferiscono che il cammino meccanicamente assistito senza allevio di peso migliora la dimensione E della GMFM con evidenze di grado elevato se confrontato con nessun intervento, ma con evidenze di grado basso nel confronto con la stessa “dose” di cammino “*overground*”. Sulla base di evidenze di basso livello il *treadmill* con allevio di peso sembra migliorare la GMFM-E se confrontato con nessun intervento, risulta invece meno efficace della stessa dose di cammino “*overground*”. Per quanto riguarda la velocità, Chiu et al.⁵⁴ riportano un miglioramento sia rispetto a nessun intervento sia rispetto al cammino

“*overground*” per il *treadmill* senza supporto del peso, un miglioramento minimo rispetto a nessun intervento e minor efficacia rispetto al cammino “*overground*” per il *treadmill* con allevio di peso (evidenze di basso livello).

Han et al. (2020)⁵⁵ riportano inoltre un effetto positivo del *treadmill* con o senza parziale supporto del peso, sulla durata (stabilità) della fase monopodolica del cammino, nel confronto terapia convenzionale/nessuna o altre terapie. La popolazione includeva PC bilaterali e unilaterali, GMFCS I-V, età 6-18 anni. Nessun miglioramento significativo per cadenza e lunghezza del passo

Considerazioni dell'esperto

Il treadmill SENZA supporto del peso può indurre un miglioramento di velocità e competenze grosso motorie legate al cammino nei pazienti GMFCS I-IV, soprattutto nel confronto con nessun intervento. In tal senso può essere un valido esercizio alternativo al cammino “*overground*” ove le condizioni non siano favorevoli per praticare quest'ultimo e uno strumento quale il *treadmill* sia disponibile.

L'esercizio del cammino assistito meccanicamente CON supporto del peso corporeo, se comparato con la stessa intensità di cammino “*overground*”, mostra pochi o nessun beneficio a favore rispetto alla velocità e alle competenze grosso motorie.

Riteniamo, tuttavia, che l'indicazione e l'utilità di questi strumenti tecnologici, vadano declinate in funzione della fase di sviluppo (es. fase di mantenimento della funzione, non di acquisizione), del percorso clinico-terapeutico (es. fase di rieducazione postoperatoria) e, laddove possibile, con personalizzazione di parametri quali allevio e velocità del *treadmill*, forza guida (quando presenti esoscheletri) ed interazione con VR immersiva e non immersiva. In generale però sono approcci terapeutici di recente introduzione con ancora pochi studi di efficacia sulla popolazione pediatrica, che vanno integrati all'interno di un percorso riabilitativo più articolato e non in sostituzione dei trattamenti riabilitativi convenzionali. Infine, va segnalato un problema di applicabilità, legato alla disponibilità di questi strumenti tecnologici, che al momento è estremamente limitata nella realtà italiana.

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

11. Considerare il *treadmill*, con o senza supporto del peso corporeo, come possibile alternativa alla deambulazione su terreno, per migliorare la resistenza del cammino, la velocità del passo e la funzione grosso motoria. Essendo solo un tipo di approccio all'allenamento della deambulazione, nella scelta vanno considerate le risorse e le preferenze dei soggetti, delle loro famiglie e dei fornitori di servizi.

RACCOMANDAZIONE DEBOLE A FAVORE

Raccomandazioni di ricerca: Sono necessari ulteriori studi per definire eventuali vantaggi, indicazioni e parametri di sgravio del peso e guida del movimento, per i sistemi più complessi, dotati di queste funzioni.

Realtà virtuale

La realtà virtuale costituisce un approccio innovativo per la riabilitazione cognitivo-motoria, basata sul principio dell'interazione tra un utente e un computer che può trasmettere stimoli in tempo reale.

Un sistema di Realtà Virtuale (RV) è in grado di creare un ambiente interattivo che coinvolge l'utente in attività che simulano quelle del mondo reale, senza i rischi connessi, con l'obiettivo di rendere l'esperienza quanto più complessa e coinvolgente possibile. I dispositivi di interfaccia possono includere mouse, joystick, guanti, pedane stabilometriche, esoscheletri, sistemi di *motion tracking*. La RV può essere di tipo immersivo o non-immersivo. Nell'ambito della RV non-immersiva vengono incluse console di gioco (*gaming*) utilizzate a scopo terapeutico (*videogames*) o sistemi tecnologici che utilizzano monitor sui quali l'utente vede rappresentato l'effetto del proprio comportamento motorio, eventualmente abbinato a feedback multisensoriali. Quando la RV viene erogata in modalità immersiva, costituisce un sistema facilitante in grado di creare condizioni di stimolo multisensoriale mediante il coinvolgimento dei diversi sistemi visivo, uditivo e propriocettivo. Il sistema crea l'illusione di trovarsi in un altro luogo, grazie al cosiddetto senso di presenza, e di rispondere in modo realistico agli stimoli virtuali, compresa la reattività sia fisiologica che neurale, il cosiddetto "*embodiment*", e anche di simulare l'esecuzione di azioni altrimenti impossibili o non comuni, vivendo esperienze insolite, accedendo ad ogni possibile situazione in modo sicuro e controllato.⁵⁶

Novak et al.³ riportano evidenze basse-molto basse sull'utilizzo di *RV-Gaming* per migliorare l'equilibrio in pazienti con PC in fascia d'età 7-15 anni.

Ren et al. (2019)⁵⁷ riferiscono un miglioramento alle dimensioni della GMFM D-E dopo Gaming combinato con fisioterapia convenzionale (FC), in bambini con PC, età media inferiore a 5 anni, GMFCS perlopiù I-III (solo uno studio includeva GMFCS IV-V), nel confronto con FC soltanto. Tuttavia, il livello di evidenza di questa metanalisi era molto basso. Esistono alcune evidenze, anche se di grade basso o molto basso, a favore dell'utilizzo di sistemi di RV quali videogames per migliorare l'equilibrio.

Montoro-Cardenas et al. (2021)⁵⁸ riportano miglioramenti dell'equilibrio valutato con la Pediatric Balance Scale (grade basso), dopo Nintendo Wii therapy (NWT) da sola o abbinata a fisioterapia convenzionale (FC) con sessioni di 30 minuti per oltre 3 settimane di intervento. La popolazione includeva pazienti con PC di 5-16 anni, perlopiù GMFCS I-III, in un solo studio GMFCS IV, in 2 studi non classificati.

Warnier et al. (2019)⁵⁹ con un livello di evidenza molto basso, riportano miglioramenti dell'equilibrio utilizzando varie misure di outcome, dopo utilizzo di videogames a scopo terapeutico, rispetto a nessun trattamento (pazienti di età 6-18 anni, GMFCS I-IV).

Anche Wu et al. (2021)⁶⁰ confermano tali effetti positivi sull'equilibrio (evidenza molto bassa) abbinando alla FC i videogames (sessioni di 15'-40', 2-7 volte/settimana per 4-12 settimane),

rispetto alla sola FC, in bambini GMFCS I-III, età media dei soggetti inclusi tra 8 e 56 anni (quindi includendo adulti).

Anche Pin et al.⁶¹ conferma un'efficacia nel migliorare l'equilibrio e la postura seduta. Mentre Ghai et al.⁶² riportano miglioramenti nella velocità del cammino.

Per quanto riguarda l'arto superiore, vengono descritti sistemi robotici costituiti da esoscheletro con diversi gradi di libertà articolare e sostegno del peso, interfacciati con RV non immersiva e con possibilità di lavoro in 2D e 3D. Novak et al.³ riportano un livello di evidenza debole a favore di questi sistemi per il miglioramento della funzionalità dell'arto superiore se in combinazione con l'allenamento motorio specifico per attività. La RV è uno strumento valido (effetto potenzialmente forte) per migliorare la funzione dell'arto superiore in bambini con PC (nelle forme unilaterali/bilaterali con età media tra 3-18 anni) ma con una prevalenza di studi su bambini di 8 anni ed una maggiore efficacia dell'intervento in relazione all'età. Misure di outcome, somministrate pre e post trattamento (prevalenza negli studi di trattamento settimanale inferiore a 120 minuti per 3-4 settimane) hanno dimostrato l'efficacia dell'intervento anche in riferimento all'ICF: effetto maggiore per la dimensione Partecipazione (*Canadian Occupational Performance Measure*) e Struttura e Funzione (dati di cinematica), effetti ridotti sulla dimensione Attività per scarsa sensibilità delle scale utilizzate (QUEST, MUUL, *Bruininks-Oseretsky Test of Motor Proficiency* [BOTMP]). Viene altresì evidenziato come interventi *home based* o *laboratory-based* con uso di sistemi di RV costruiti da ingegneri sembrano avere un maggiore efficacia, per una maggiore personalizzazione, rispetto a sistemi commerciali ma con costi maggiori per i primi. L'intervento *home-based* crea una condizione di maggiore compliance del bambino e dei suoi familiari con possibilità di tempi prolungati di trattamento e di una maggiore personalizzazione ed adattamento dell'intervento alla routine quotidiana.

Johansen et al. (2020)⁶³ riportano un livello di evidenza molto basso di efficacia nell'uso dei videogiochi commerciali (*motion-controlled commercial video games*) nel migliorare la funzione dell'arto superiore (*hand and arm*), con una maggiore potenzialità quando utilizzati in integrazione ad altri trattamenti (QUEST o *Jebesen-Taylor Test* quali misure di outcome; non riportati riferimenti a variazioni nelle dimensioni dell'ICF).

Plasschaert et al.⁶⁴ riporta evidenze molto basse che la RV migliori la funzione manuale.

Rathinam et al.⁶⁵ suggeriscono la necessità di ulteriori studi per la scarsità delle evidenze.

Considerazioni dell'esperto

L'applicazione della RV in riabilitazione si è mostrata potenzialmente vantaggiosa grazie agli ambienti terapeutici standardizzati, riproducibili e controllabili che essa può prestare. Durante un training intensivo in un ambiente di RV, le informazioni da feedback sostengono la motivazione e riducono il *drop out* attraverso tasks meno richiesti e meno noiosi, sostengono l'apprendimento e conducono ad un miglioramento dell'efficacia dell'approccio e dell'outcome. In un modello di RV in riabilitazione sviluppato con

riferimento all' ICF⁶⁶, viene posto al centro lo «spazio di interazione» che comprende tutte le sensazioni e percezioni del soggetto durante l'interazione con l'ambiente di RV. Le caratteristiche dell'ambiente virtuale possono essere barriere o facilitatori. Il paziente interagisce all'interno dell'ambiente virtuale, esegue attività funzionali o di gioco con diversi livelli e difficoltà. Questo permette al terapeuta di determinare i fattori ambientali ottimali per il paziente. Segue una “fase di intermedia di apprendimento” più o meno lunga, che conduce poi al trasferimento, nell'ambiente reale, delle competenze allenate perché il razionale di integrare il percorso riabilitativo con un ambiente di realtà virtuale immersiva è quello di aiutare il paziente a raggiungere miglioramenti nella partecipazione nel mondo reale superando, minimizzando e adattandosi alle barriere ambientali. Restano da considerare preferenze del soggetto e della famiglia e possibili barriere contestuali. In particolare, per quanto riguarda la realtà immersiva che è da considerare che è uno strumento a disposizione di pochi centri riabilitativi italiani.

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

12. Considerare videogiochi di realtà virtuale per migliorare la funzione della mano in un programma di riabilitazione individualizzato, come complemento alle terapie convenzionali. Possibili limitazioni all'utilizzo: compliance del bambino, barriere contestuali e risorse.

RACCOMANDAZIONE DEBOLE A FAVORE

13. Considerare videogiochi di realtà virtuale (es. Nintendo Wii Balance) come trattamento aggiuntivo per migliorare l'equilibrio funzionale e dinamico nei bambini con PC di livello GMFCS I-IV, in combinazione con la fisioterapia convenzionale. Possibili limitazioni all'utilizzo: compliance del bambino, barriere contestuali e risorse.

RACCOMANDAZIONE DEBOLE A FAVORE

Idrochinesiterapia e attività in acqua

L'idrochinesiterapia è un approccio che sfrutta le proprietà fisiche dell'acqua a fini riabilitativi: galleggiamento e resistenza offerta dall'acqua, scarico del peso corporeo proporzionale al livello di immersione, effetto antiedemigeno, contenimento percettivo, rilassamento legato all'acqua calda. Le linee guida australiane² includono l'idroterapia tra i trattamenti per la PC per la possibilità di ridurre il dolore e rilassare grazie al calore dell'acqua. Inoltre, può rappresentare una modalità per incrementare la resistenza cardiorespiratoria e la forza muscolare (*fitness*).

Novak et al.³ esprimono una valutazione debole a favore dell'idroterapia nel migliorare le funzioni grossomotorie di bambini con PC, di età 3-21 anni, GMFCS I-V, basandosi su un'unica revisione, con un livello di evidenza basso. Questa revisione⁶⁷ ha incluso 11 studi: 2 RCT e 9 studi osservazionali. I lavori sono stati valutati secondo i criteri di PEDro, ma non essendo possibile effettuare una metanalisi, sono state estrapolate conclusioni soltanto sulla base di un'analisi qualitativa. Tutti gli studi hanno riportato 2 o più outcome motori: 10/11 hanno utilizzato la GMFM., 2/11 COPM, 2/11 10MWT, 5MWT 1/11 e 6MWT 1/11, PEDI in 1/11,

Time Up and Go (1/11). 1 RCT ha evidenziato una qualità moderata-alta, mentre il secondo RCT bassa-moderata. I restanti 9 studi hanno evidenziato un basso livello di qualità metodologica, solo 2 hanno utilizzato un gruppo di controllo. Per i 2 RCT sono state riscontrate notevoli differenze nel campionamento (età e GMFCS) e soltanto in uno dei due si evince un miglioramento significativo nella GMFM verso un gruppo di controllo che non ha eseguito fisioterapia, mentre nel secondo RCT non si evince una differenza significativa verso un gruppo di controllo che ha eseguito una fisioterapia a secco. Dall'analisi della revisione sistematica emerge che l'efficacia dell'idroterapia sugli outcomes motori risulta variabile. Il livello di evidenza dei vari studi esaminati risulta comunque basso, soprattutto per i bambini di GMFCS elevata, sottolineando la necessità di ulteriori studi con qualità metodologica migliore.

Considerazioni dell'esperto

In accordo con la letteratura, l'idrochinesiterapia potrebbe rappresentare un approccio che, sfruttando le proprietà fisiche dell'acqua, consente un contenimento delle componenti dispercettive e/o una facilitazione del movimento attivo. Pur in assenza di evidenze specifiche, riteniamo che questi aspetti possano avere un ruolo terapeutico in un percorso di rieducazione post-chirurgico, in particolare per la chirurgia ortopedica scheletrica. In tal senso, sia lo scarico gravitazionale (totale o parziale) che l'effetto antiedemigeno dell'idroterapia potrebbero facilitare e velocizzare la ripresa del carico e il recupero funzionale in fase post-acuta, se lo stato delle ferite chirurgiche lo consente. Attualmente, nella realtà italiana la maggior dei contesti non è in grado di offrire un percorso di idrochinesiterapia in età evolutiva, pur assicurando una rieducazione postoperatoria adeguata. Ciò conferma come lo strumento "acqua" sia da ritenersi complementare e facoltativo nella maggior parte delle situazioni, nonostante i potenziali pregi sopra descritti. Per le stesse caratteristiche di contenimento percettivo e facilitazione della motricità attiva, l'attività motoria in acqua potrebbe essere particolarmente vantaggiosa nei bambini maggiormente compromessi motoricamente, per la possibilità di recuperare una dimensione di piacere del movimento scevro dalle difficoltà imposte dall'ambiente gravitazionale. In questi casi, tuttavia, non è dimostrata la trasferibilità "a secco" delle competenze espresse in acqua, proprio per la diversità delle caratteristiche fisiche dei due ambienti. In quest'ottica l'attività motoria in acqua è da considerarsi un'attività ludico-motoria, non terapeutica, con obiettivi di mantenimento di mobilità attiva, attiva assistita ed in parte passiva (sfruttando galleggiamento e resistenza dell'acqua), ma soprattutto di piacere e partecipazione. Essa può essere quindi uno strumento utilizzato sia in rieducazione, sia a scopo educativo o assistenziale.

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

14. Considerare l'idrochinesiterapia come approccio complementare nei programmi di riabilitazione, per recuperare la funzione grossomotoria dopo un intervento chirurgico ortopedico, per migliorare la forma fisica e la resistenza. Va distinta dall'attività in acqua, intesa come attività ludico-motoria o attività fisica adattata, che contribuiscono ad uno stile di vita attivo, ma non hanno alcuna valenza terapeutica. Possibili limitazioni all'utilizzo: ferite aperte, compliance del bambino, barriere contestuali e risorse dei servizi.

RACCOMANDAZIONE DEBOLE A FAVORE

Stimolazione Cerebrale Non Invasiva

La stimolazione cerebrale non invasiva (*Noninvasive Brain Stimulation*, NIBS) è un insieme di metodiche di neurostimolazione che inducono modificazioni dell'eccitabilità cerebrale, modulandone l'attività per favorirne la riorganizzazione funzionale. Si distinguono principalmente due tecniche: la stimolazione transcranica con correnti dirette (*Direct Current Stimulation*, tDCS) e la stimolazione magnetica transcranica ripetitiva (*repetitive Transcranial Magnetic Stimulation*, rTMS).

La tDCS prevede l'applicazione diretta sullo scalpo di elettrodi di superficie, che emettono una corrente continua a bassa intensità (<2mA), solitamente non percepibile dal soggetto, se non come formicolio. Questa corrente produce un campo elettrico che interferisce con il potenziale di membrana delle strutture neuronali sottostanti, modulandone l'attività in senso eccitatorio, nel caso di correnti anodiche (AtDCS), in senso inibitorio, nel caso di correnti catodiche (CtDCS).

La rTMS prevede invece l'applicazione in specifiche aree dello scalpo di una bobina (coil) che, attraversata da una corrente elettrica, produce un campo magnetico perpendicolare alla bobina stessa; tale campo magnetico a sua volta induce una corrente elettrica parallela alla bobina. Il tessuto neuronale viene attivato in funzione dell'orientamento rispetto alla bobina e della frequenza di stimolazione, rTMS ad alta frequenza aumenta l'eccitabilità corticale, a bassa frequenza riduce l'eccitabilità corticale.

Tali metodiche vengono utilizzate nel trattamento di diverse patologie dell'adulto (es. ictus, Parkinson), ma ci sono evidenze limitate nel bambino con PC.

Novak et al.³ riportano i dati di 3 revisioni sistematiche sull'applicazione di tDCS (0,7 mA) combinata con *treadmill* o realtà virtuale (VR), in pazienti emiplegici di età 4-19 anni. Tale trattamento determina un miglioramento di alcuni parametri spazio-temporali del cammino (velocità, lunghezza del passo e cadenza), rispetto a *treadmill* o VR combinati con una finta (*shame*) tDCS. Vengono riportati rari e lievi effetti collaterali, quali formicolio, prurito, bruciore, arrossamento cutaneo. Per questi aspetti il livello di evidenza viene valutato come "moderato". Non sembra invece esserci un effetto migliorativo rispetto all'equilibrio e all'autonomia di cammino (livello di evidenza rispettivamente "molto basso" e "basso"). Un miglioramento viene riferito anche per la manipolazione, non per la forza,

confrontando tDCS versus simulazione, entrambi combinati con intervento riabilitativo funzionale o CIMT. Ma livello di evidenza “basso”.

Gli stessi autori riportano inoltre dati favorevoli: di uno studio osservazionale su applicazione di tDCS per ridurre la distonia in pazienti con PC distonica di 7-19 anni (corrente catodica di 1,0 mA); di un RCT in pazienti spastici 9-17 anni, per ridurre la spasticità (corrente anodica di 1,0 mA). Ad entrambi però è stata attribuita una qualità di evidenza “molto bassa”.

Aggiornando la revisione della letteratura al 2021, è emersa una metanalisi del 2019⁶⁸ che conferma un piccolo miglioramento di equilibrio (COP), competenze grossomotorie, velocità e cadenza ad 1 mese di follow-up dopo tDCS combinata con *treadmill* o VR, ma evidenza di livello “molto basso”. La stimolazione (anodica 1 mA) veniva applicata sull'area motoria primaria dell'emisfero dominante per 20', in una singola sessione o 10 sessioni. I pazienti erano prevalentemente diplegici, in minoranza emiplegici, GMFCS I-III, età 4-18 anni.

Novak³ non riporta studi relativi alla rTMS nelle PC.

Elbanna et al.⁶⁸ riportano un miglioramento all'AHA dopo rTMS isolata o abbinata a CIMT in 2 RCT, evidenza di qualità “bassa”. In entrambi la stimolazione veniva applicata sulla corteccia motoria controlesionale, ma durata (10'-20') e frequenza (1-6 Hz) della stimolazione differivano. I pazienti erano emiplegici, età 6-19 anni. Non vengono riportati effetti collaterali eccetto cefalea autorisolvibile in 24 h.

Corsi et al.⁴² riportano i dati di 3 RCT relativi alla NIBS, che sembrano migliorare la velocità di cammino.

Considerazioni dell'esperto

Il limite principale delle evidenze fin qui pubblicate è la mancanza di follow-up a medio-lungo termine, per verificare la persistenza dell'effetto, che nel breve termine sembra migliorativo, abbinando la NIBS a un trattamento riabilitativo neuromotorio (CIMT, VR o *treadmill*). In particolare, vi sono evidenze deboli a favore della rTMS nel migliorare la funzionalità bimanuale all'AHA, della tDCS nel migliorare parametri spazio-temporali del cammino ed equilibrio.

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

15. Considerare la NIBS, in combinazione con approcci attivi, per migliorare la funzione dell'arto superiore, l'equilibrio e la deambulazione nei pazienti deambulanti. Possibili limitazioni all'utilizzo: compliance del bambino, barriere contestuali e risorse.

RACCOMANDAZIONE DEBOLE A FAVORE

Stimolazione Elettrica Neuromuscolare

La stimolazione elettrica neuromuscolare (*Neuromuscular Electrical Stimulation*, NMES) consiste nella somministrazione attraverso elettrodi di superficie, applicati sulla cute, di una corrente elettrica di intensità sufficiente a produrre la contrazione del muscolo sottostante, depolarizzando le terminazioni nervose motorie. Negli studi essa viene solitamente utilizzata in combinazione con un intervento neuromotorio. Una metodica particolare di NMES è la FES (*Functional Electrical Stimulation*), che prevede la stimolazione di alcuni muscoli nel corso di attività funzionali (es. i muscoli dorsiflessori, durante il cammino).

Novak et al.³ ne confermano un ruolo adiuvante, con evidenza debole nel migliorare alcuni parametri spazio-temporali del cammino (es. velocità), con evidenza moderata nel migliorare la forza muscolare (evidenze ed indicazione invariate dalla revisione del 2013).⁶⁹ Gli studi citati includevano pazienti con PC spastica, uni e bilaterale, GMFCS I-III, età 1-19 anni. La NMES era sempre abbinata ad un altro intervento neuromotorio: *treadmill*, NDT, “*home exercise*”, rinforzo muscolare o genericamente fisioterapia convenzionale.

Leggendo uno degli studi citato da Novak⁷⁰, riteniamo utile aggiungere il risultato riportato della metanalisi per l'outcome GMFM. Due degli studi esaminati riguardavano la FES con elettrodi applicati su muscoli addominali e dorso-lombari; negli altri 4 la NMES era applicata sui muscoli addominali, lombari, quadricipite, plantiflessori, grande gluteo. Essa complessivamente mostra un minimo miglioramento alla GMFM combinando il trattamento neuromotorio con NMES, rispetto al solo trattamento, ma il livello di evidenza anche a nostro avviso resta basso.

Corsi et al.⁴² riportano un miglioramento nei parametri spazio-temporali del cammino, mentre Das et al.¹² negano miglioramenti funzionali.

Considerazioni dell'esperto

Le evidenze a favore della NMES presentano diversi limiti: assenza di follow-up a medio-lungo termine; disomogeneità rispetto ai parametri, alle sedi, al contesto (passivo o funzionale) della stimolazione; ma soprattutto mancanza di dati in merito alla tolleranza della metodica nei bambini. Inoltre, le evidenze sulla riabilitazione della PC convergono sul ruolo determinante degli approcci top-down, nella consapevolezza che l'elemento connotativo della PC sia il deficit di controllo motorio più che la debolezza. Alla luce di questo condividiamo forti dubbi nel raccomandare la NMES.

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

16. Sono necessarie ulteriori ricerche in futuro per valutare l'efficacia della NMES in pazienti con PC di livello GMFCS I-III, in particolare dopo iniezioni di tossina botulinica o chirurgia ortopedica.

Ippoterapia e attività a cavallo

Le linee guida Australiane² genericamente elencano l'ippoterapia tra le attività aggiuntive, insieme agli interventi educativi, mediati da animali e dal gioco, per migliorare l'equilibrio e facilitare le capacità grossomotorie, nonostante i dati in letteratura siano limitati.

Dalla revisione sistematica della Novak et al.³ emerge un potenziale ruolo dell'ippoterapia come terapia complementare. Con evidenza di grado moderato, gli autori riportano un miglioramento al *Pediatric Balance Test* (attività connesse con controllo posturale, raddrizzamento assiale ed equilibrio), una maggior simmetria nell'attivazione muscolare e una riduzione della spasticità alla MAS nel breve termine, mentre contraddittori sono gli effetti sulle competenze grossomotorie.

Una ricerca della letteratura aggiornata al 2021 ha rilevato una revisione sistematica con metanalisi del 2020⁷¹, che ha incluso gli studi primari analizzati da Novak et al.³ La metanalisi confronta l'ippoterapia (30'-45' 2 volte/settimana per 8 settimane) con nessun trattamento o un allenamento di tipo aerobico, in pazienti di età media compresa tra 5,7 e 7,7 anni, GMFCS I-IV. Ne emerge un miglioramento alla GMFM-66 e alla PBS ma la casistica è limitata e i risultati in parte discordanti: analizzando i risultati alla GMFM-88 (totale e singole dimensioni) si rileva un'elevata eterogeneità. Quindi il livello di evidenza resta molto basso. Anche uno studio incluso nella RS di Albuquerque de Araujo et al.⁵⁰ sostiene, con un basso livello di evidenza, l'efficacia dell'ippoterapia combinata con altri approcci.

Considerazioni dell'esperto

L'ippoterapia rientra nell'*Animal-Assisted Therapy (AAT)*⁷², che viene proposta nella popolazione pediatrica affetta da diverse patologie, per esempio autismo, soprattutto per gli aspetti affettivo-relazionali dell'interazione con l'animale. Il panel non esclude questo possibile ruolo positivo trasversale a più patologie, perché focalizzato sulle difficoltà affettivo-relazionali associate, non sui meccanismi eziopatogenetici che differenziano le patologie stesse. Tuttavia, questo non è l'oggetto dell'attuale documento, volto ad indagare gli interventi riabilitativi con dimostrata efficacia in ambito neuromotorio per le PC. Per quanto riguarda gli aspetti più propriamente neuromotori, negli studi esaminati viene ipotizzato un effetto terapeutico basato su due meccanismi d'azione: la trasmissione di calore e l'induzione di movimenti del tronco su più piani indotti dai movimenti ritmici del cavallo. Sulla base di questo, pur con un livello di evidenza basso, l'ippoterapia potrebbe rappresentare, ove disponibile, un approccio complementare per favorire il controllo assiale in bambini GMFCS I-IV. La letteratura non approfondisce aspetti legati alla tolleranza della proposta e a possibili controindicazioni, che non possono essere ignorati in una valutazione individualizzata. Tuttavia, le evidenze di efficacia per un miglioramento globale delle competenze grossomotorie restano molto scarse. Alla luce di questo e in linea con le LG Australiane, riteniamo che al momento l'attività a cavallo sia da considerarsi tra le proposte

accessorie ludico-motorie, limitandone un possibile ruolo terapeutico in ambito neuromotorio.

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

17. Considerare l'ippoterapia come un possibile approccio complementare alla riabilitazione, che potrebbe implementare il controllo del tronco nei bambini GMFCS I-IV.

RACCOMANDAZIONE DEBOLE A FAVORE

Ortesi

I tutori, nella loro accezione generale, sono dispositivi esterni applicati ad un segmento corporeo del paziente, finalizzati a guidare e sostenere una funzione, compensare un deficit di forza, contenere delle deformità.

Le linee guida australiane² sostengono che, anche se le evidenze restano limitate, le ortesi rientrano nel trattamento delle PC. Distinguono due tipi di ortesi:

- **funzionali**, per appunto facilitare alcune funzioni o attività (es. gamba-piede o di polso);
- **di posizione**, per mantenere in allineamento le articolazioni e contrastare le deformità secondarie (es. busti o ortesi per gli arti).

L'analisi della letteratura orienta verso un ruolo favorevole dei tutori AFO sulle funzioni grosso motorie e per alcuni parametri relativi al cammino. Nello specifico le 2 revisioni sistematiche (SR) con metanalisi (MA) di Betancourt et al. (2019)⁷³ e Liftanf et al. (2018)⁷⁴ e la SR di Aboutorabi et al. (2017)⁷⁵, incluse nella SR di Novak et al.³, mostrano una evidenza debole a favore con grade alto per l'aumento della lunghezza del passo di 5 cm rispetto al cammino scalzo o con sole calzature. Le 2 revisioni sistematiche+meta-analisi^{48,49} mostrano una evidenza debole a favore con grade alto per un incremento della dorsiflessione in *stance*, rispetto al cammino scalzo o con sole calzature. Novak et al.³ sottolineano tuttavia come non necessariamente tali aspetti abbiano ricadute significative sulla funzione.

Evidenza debole a favore con grade moderato viene rilevata per il parametro aumento della velocità di cammino da Liftanf et al.⁷⁴ e da Aboutorabi et al.⁷⁵ rispetto al cammino scalzo o con sole calzature, mentre un guadagno nella dimensione D e E della GMFM (miglioramenti della funzione grosso motoria) viene riportato da Liftanf et al.⁷⁴ con evidenza debole a favore di grade moderato. La popolazione a cui si rivolgono gli studi fa riferimento a livelli GMFCS I-III.

Le ortesi AFO utilizzate nei diversi studi avevano geometrie diverse: articolati H-AFO (*Hinged*), S-AFO (*Solid*), FA-FO (*Fixed ankle*) D-AFO (*Dynamic*), SMO (sovramalleolari), FRO (*floor reaction*), PLS (*posterior leaf spring*).

Secondo la revisione sistematica di Aboutorabi (2017)⁷⁵, i pazienti con diplegia mostrano miglioramenti nelle funzioni grosso motorie con ortesi tipo HAFO e SAFO. Pazienti con emiplegia mostrano una riduzione del consumo energetico e miglioramento dei parametri del cammino con ortesi tipo HAFO, mentre i pazienti diplegici mostrano miglioramenti nelle stesse aree con ortesi tipo SAFO e FRO.

Novak et al.³ sottolineano, infine, la necessità di un'analisi più estesa nell'indicazione delle ortesi che tenga conto di effetti collaterali quali dolore, irritazioni cutanee, impedimento nei trasferimenti, nella calzatura delle scarpe o ancora istanze estetiche e stigmatizzazioni sul piano sociale.

Per quanto riguarda l'arto superiore, Garbellini et al. (2017)⁷⁶ sottolineano che manca spesso una chiara definizione e linearità tra il razionale che sottende la prescrizione delle ortesi, la selezione di misure di outcome utilizzate e gli effetti descritti. Tuttavia, sembra emergere dall'analisi dei dati disponibili la possibilità di un miglioramento della funzione manipolazione (destrezza nella presa e nell'abilità di afferrare oggetti di forme diverse senza assistenza della mano dominante) rispetto alla terapia da sola (Novak et al.³ suggeriscono una evidenza debole a favore con grade moderato).

Considerazioni dell'esperto

Al fine di dare una visione più ampia ed organica di quello che è il possibile ruolo delle ortesi AFO all'interno della pratica clinica, guidati da quanto la letteratura mette in evidenza in termini di efficacia (aumento della lunghezza del passo nel cammino, incremento della dorsiflessione in *stance*, aumento della velocità, miglioramenti della funzione grosso motoria D e E nei pazienti con cammino maturo in particolare con riferimento a pazienti GMFCS I-III), appare opportuno specificare alcuni principi che orientano, sul piano riabilitativo, la scelta dell'eventuale introduzione di ortesi in relazione all'organizzazione funzionale e alla fase di sviluppo delle funzioni grossomotorie.

In linea con la frequenza di espressione dell'equinismo, quale deformità più altamente rappresentata nelle diverse forme cliniche, gli AFO costituiscono la tipologia di ortesi più spesso indicata nelle PC. Tuttavia, questo stesso segno clinico impone una diversa interpretazione funzionale, dettata dalla diversa logica organizzativa della forma clinica.⁷⁷

Nelle prime fasi di esperienza della verticalità l'uso delle ortesi AFO può risultare indicato per ridurre il massivo reclutamento legato all'eccessiva reazione di sostegno, per semplificare il controllo percettivo motorio e restituire una maggiore base di appoggio, in particolare in pazienti con livelli GMFCS III- IV, più raramente V.

Così anche nelle fasi di acquisizione del cammino con o senza ausili l'uso delle ortesi può semplificare il controllo delle diverse stazioni articolari, facilitare il controllo dell'equinismo, contenere l'eventuale flessione o iperestensione di ginocchio, contenere il ricorso a compensi prossimali (es. aumento della flessione di anca) consentire un maggiore controllo della velocità di marcia. Quando la funzione diventa più matura e stabile, le ortesi in alcuni

pazienti, in particolare con cammino più dispendioso GMFCS III, possono trovare impiego nel ridurre la fatica e l'esauribilità. Spesso, inoltre, in presenza di conflitti torsionali (*lever arm disease*) e deformità articolari, le ortesi possono essere di aiuto nel contenere l'espressione di tali componenti.

È importante sottolineare come sia indispensabile un'attenta personalizzazione delle ortesi che tenga conto delle caratteristiche tecniche del prodotto (geometria/disegno di costruzione, caratteristiche del materiale di confezionamento) in relazione non solo (e principalmente) alla logica organizzativa della forma clinica, ma anche tenendo conto delle forze deformanti cui l'ortesi sarà soggetta e di alcune specifiche anatomiche periferiche (ad es. peso del paziente, direzione ed intensità della forza esercitata sull'ortesi dal segmento sia in fase di appoggio che in fase di sospensione, etc.).

Concordi con quanto sottolineato dalla SR di Novak et al.³ l'indicazione all'uso delle ortesi condivisa con il paziente dovrà tenere conto di possibili effetti collaterali che andranno attentamente monitorati (ulcere, zone di arrossamento e di iperpressione, callosità, dolore), istanze di natura estetica e di accettazione sul piano sociale che spesso emergono in maniera significativa in fase pre-adolescenziale ed adolescenziale.

Altro ruolo importante svolto dalle ortesi è quello in combinazione con l'uso di strumenti farmacologici focali (es. tossina) e con la chirurgia funzionale, in particolare nella prima fase di ripresa del carico e della deambulazione, anche qui con ruolo di semplificazione, contenimento percettivo, stabilizzazione articolare, facilitazione nel soppesamento e bilanciamento del carico.

Sebbene meno frequenti, altri tipi di ortesi possono trovare impiego all'interno del percorso di acquisizione delle funzioni nel bambino con PC.

Seguendo una sequenza anatomica disto prossimale, a livello di ginocchio spesso vengono impiegate ortesi coscia-gamba preformate nel percorso post chirurgico di allungamento dei muscoli ischio crurali o nel trattamento post tossina degli stessi, sia come ortesi di posizione sia come strumenti di facilitazione dell'estensione di ginocchio in statica eretta; in alcuni pazienti con coinvolgimento capsulare di ginocchio possono trovare inoltre impiego con funzione di ortesi di posizione tutori coscia-gamba ad estensione progressiva per favorire un graduale recupero dell'articolarià rispettoso delle tensioni generate anche su fasci vascolari e nervosi.

Ancora, in alcuni pazienti possono trovare impiego tutori dinamici in abduzione nel trattamento post-chirurgico dell'anca o nel trattamento post tossina degli adduttori in pazienti con necessità di supportare la posizione in abduzione con effetto centrante in relazione al quadro clinico e radiologico (sempre prestando attenzione a non esercitare un allenamento contro l'ortesi). Rispetto a tale argomento Novak et al. (2020)³ riportano uno studio di revisione sistematica di Miller (2017)⁷⁸ in cui sono valutati due studi RCT sul ruolo dello *swash* in associazione alla tossina in un numero contenuto di pazienti, uno di questi sembra mostrare una riduzione della velocità di progressione della lussazione nell'indice di

migrazione, ma senza un significativo cambiamento rispetto all'età media della proposta chirurgica ricostruttiva.

L'esperienza clinica di impiego delle ortesi per arto superiore è andata crescendo negli ultimi decenni e questo determina un'esperienza di più breve termine rispetto alle ortesi di arto inferiore. Inoltre, il più complesso e variabile ruolo dell'arto superiore, in termini di costruzione dell'azione e del movimento, determina una maggiore complessità anche nella scelta di materiali e disegni delle ortesi proposte, affinché non incidano negativamente nell'espressione delle competenze funzionali del paziente, ma ne promuovano in maniera vantaggiosa l'uso.

Le ortesi di posizione vengono generalmente indicate in maniera indipendente o in associazione al trattamento farmacologico distrettuale nei pazienti con espressione di una iperattività più sostenuta al fine di prevenire/contenere l'evoluzione di eventuali retrazioni o deformità articolari.

Viceversa, i principi che guidano la scelta delle ortesi a carattere funzionale devono ovviamente far riferimento al tipo di organizzazione motoria (pattern prevalente) e alla possibilità di contenere, nel rispetto dello schema organizzativo, eventuali espressioni svantaggiose dell'iperattività.

Spesso in fascia pediatrica ci si orienta verso ortesi meno rigide e più elastiche con possibilità di creare rinforzi che permettano di contenere l'espressione delle forze svantaggiose, rispettando, spesso in un difficile equilibrio, la possibilità di accesso sensoriale durante il contatto con gli oggetti nelle attività di manipolazione.

Molto frequentemente l'ortesi viene utilizzata in combinazione con il trattamento neuromotorio e il trattamento farmacologico al fine di contenere in maniera sinergica l'espressione di schemi patologici e favorire funzioni ed attività manuali.

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

18. Considerare ortesi per gli arti superiori e inferiori di tipo:

- posizionale (es. ortesi per arto inferiore o superiore, corsetti ortopedici) per mantenere l'allineamento anatomico corretto o l'ampiezza di movimento dell'articolazione, o l'integrità della pelle
- funzionale (es. ortesi gamba- piede, ortesi per polso o pollice) per consentire o migliorare la funzione.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Taping

Le revisioni sistematiche disponibili a quanto noto sull'efficacia del *taping* nelle PC analizzano come più frequente forma di applicazione il *kinesiotaping*. Tale metodica prevede l'applicazione di un cerotto sottile elastico direttamente sulla cute del paziente e consiste di una matrice di cotone permeabile all'aria, resistente all'acqua con una capacità

di allungamento del 40%-60% rispetto alla lunghezza a riposo, mimando in tal senso le proprietà della cute umana.⁷⁹ L'ipotesi è che l'applicazione del KT possa migliorare le funzioni muscolari e miofasciali e influenzare i meccanorecettori determinando uno stimolo afferente costante. Questo determinerebbe un aumento di informazioni afferenti verso il SNC con incremento della capacità di controllo e di coordinazione.⁷⁹

Analizzando le SR considerate da Novak et al.³, sugli effetti del KT su pazienti con PC, Guchan and Mutlu (2016)⁸⁰ concludono che le evidenze di tale trattamento, in questa popolazione, rimangono inconcludenti. Anche Cunha et al. (2017)⁸¹ affermano che le evidenze sull'uso del KT rimangono scarse nei pazienti con disabilità, inclusi pazienti con paralisi cerebrale, mentre Unger et nella SR del 2018⁸² evidenziano una efficacia del KT come aggiunta alla fisioterapia nel migliorare la funzione grosso motoria in particolare rispetto alla posizione seduta e alla statica eretta (applicazioni a livello rachideo) prevalentemente in pazienti appartenenti ai livelli GMFCS I e II. Tuttavia, il beneficio sembra rimanere, come evidenziato anche in altri studi, solo finché sussiste l'applicazione. Appare pertanto necessario documentare quanto lunga sia la tolleranza della cute alle applicazioni del *taping* e se esistano degli effetti a medio lungo termine. Dai pochi dati disponibili Novak et al.³ concludono che il *taping* mostrerebbe evidenze deboli a favore con grade basso per miglioramento delle funzioni grosso motorie e manipolazione, la popolazione cui si rivolgono gli studi fa riferimento a GMFCS I-V <18 anni, ma con particolare riferimento a GMFCS I-II.

Nella revisione di Inamdar¹¹, tra i lavori con trattamenti aggiuntivi a quello riabilitativo, il *kinesio-taping* si è dimostrato efficace come trattamento integrante quello fisioterapico per il controllo della posizione seduta in bambini con diplegia spastica.⁸³

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

19. Considerare il *taping* come approccio aggiuntivo alla fisioterapia, come ortesi funzionale, per migliorare la funzione grosso motoria o degli arti superiori. Controindicazione: allergia cutanea al nastro.

DEBOLE A FAVORE

Suit Therapy e indumenti ortesici

La "suit therapy" include diversi tipi di indumenti ortesici: *Therasuit*, *Theratogs*, *Upsuit*, *Dynamic Elastomeric Fabric Orthosis* (DEFO), *full body suit* (Kendall-Camp UK Ltd), *Space Suit*, *Pediasuit*, *Penguin Suit*, *Second Skin*, *Adeli suit*, *Compression Clothing*, *Suit Therapy*, *Bungy Suit*, *Neurosuit*. Essi presentano caratteristiche eterogenee, sono accomunati dal fatto di essere indumenti che vengono indossati dal bambino e che dovrebbero svolgere la funzione di ortesi dinamica, alcuni si distinguono per l'applicazione di un parziale sgravio di

peso. In molti casi vengono proposti all'interno di protocolli di trattamento intensivo che includono approcci distrettuali e/o neuromotori.

Le linee guida australiane² affermano che vi sono evidenze discordanti rispetto alla *suit therapy*.

Novak et al. 2020³ non riferisce un miglioramento delle competenze grossomotorie utilizzando questi presidi, in bambini con PC (spastica, discinetica, atassica), età 11 mesi-17 anni, per 1-12 ore/giorno, per un periodo di 3-12 settimane. Gli autori riportano un miglioramento della cinematica prossimale nel breve termine, riconducibile all'effetto di stabilizzazione dei cingoli. Tuttavia, vengono segnalati effetti collaterali quali difficoltà respiratorie, eccessivo calore, cianosi periferica e impedimento in alcune attività quotidiane quali vestizione e *toileting*. La qualità delle evidenze è inoltre giudicata bassa.

Da un aggiornamento della letteratura è emersa una revisione sistematica del 2019⁸⁴ che include 29 studi di cui 10 RCT, sull'applicazione di diversi indumenti ortesici in bambini con PC di età 3-14 anni, GMFCS I-V. Per l'estrema varietà di indumenti utilizzati, casistica, tempi di applicazione (2-12 ore/giorno per 3-12 settimane), misure di outcome (GMFM, cinematica, COPM, QUEST, etc.) non è stato possibile effettuare una metanalisi né trarre considerazioni conclusive. Sulla base di un'analisi solo qualitativa degli RCT di qualità moderata/elevata gli autori riportano un miglioramento nella stabilità prossimale, nelle competenze grossomotorie e nel cammino. È rilevante precisare che 11 degli studi analizzati sono stati promossi da ditte ortopediche. Anche in questa revisione ricorrono gli effetti collaterali già riscontrati in precedenza. Gli autori indicano come controindicazioni assolute la presenza di grave patologia polmonare restrittiva o insufficienza respiratoria acuta; controindicazioni relative: reflusso gastroesofageo, epilessia farmaco-resistente, disturbi cardiocircolatori e diabete. Gli autori nelle conclusioni sottolineano la necessità di personalizzazione dell'intervento scegliendo il tipo di indumento ortesico più adatto per quel tipo di bambino, in quel contesto, per quello scopo. La qualità delle evidenze è molto bassa.

Considerazioni dell'esperto

Le evidenze esaminate sono di qualità bassa/molto bassa, con diversi limiti legati alla eterogeneità dei campioni, delle misure di outcome, ma soprattutto della tipologia di indumento.

Riteniamo, tuttavia, che alcuni indumenti ortesici i quali possano essere indossati dal bambino sotto l'abbigliamento, nel contesto abituale di vita (es. *Theratogs*, *Flexa*, tuta in Lycra), possano essere considerati alla stregua di ortesi. In tal senso, come concludono Karadağ-Saygı et al. (2019)⁸⁴ la loro impostazione va personalizzata come per altri tipi di ortesi ed il loro utilizzo inserito all'interno di un progetto riabilitativo individuale. È ipotizzabile che possano svolgere un ruolo di contenimento percettivo, stabilizzazione prossimale, facilitazione motoria, ma resta da verificarne l'efficacia nel breve e lungo

termine e la compliance. Limitatamente a questa tipologia di indumenti ortesici concordiamo che una RACCOMANDAZIONE DI RICERCA possa essere adeguata.

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

20. Il gruppo di esperti sconsiglia la "*suit therapy*" come approccio globale, a causa degli effetti avversi riportati.

RACCOMANDAZIONE FORTE A SFAVORE

Raccomandazione di ricerca: Il panel raccomanda ricerche future per verificare l'efficacia degli indumenti ortesici integrabili nella vita quotidiana, come "ortesi funzionali" per consentire o migliorare la funzione.

Casting

Il casting è una metodica che prevede il confezionamento di un gesso unico per un periodo prolungato o di gessi seriali con correzione progressiva per periodi di tempo variabili, ma che in genere coprono circa tre settimane (un gesso a settimana). L'applicazione prevalente è a livello dell'articolazione di caviglia finalizzata a contenere l'espressione dell'equinismo, tuttavia, può essere applicato con medesime finalità su altri distretti. Il casting è stato usato sia in maniera indipendente che in associazione con altri strumenti quali la tossina botulinica, le ortesi e lo stretching manuale.

Nella revisione sistematica di Tustin et al. del 2017⁸⁵, aggiornamento incluso in Novak et al.³, gli autori sottolineano come negli ultimi anni non si è assistito ad un significativo progresso nelle evidenze relative alla gestione dell'equinismo attraverso l'applicazione del casting. Apparentemente tale applicazione sembra offrire benefici a breve termine sul ROM in dorsiflessione di caviglia, soprattutto se combinato con l'uso di tossina botulinica, tuttavia, gli studi non permettono di affermare che ciò determini un miglioramento della funzione o eviti la chirurgia. L'impossibilità a stabilire, sulla base delle evidenze di letteratura, una chiara conclusione sull'efficacia del casting nella gestione dell'equinismo deriva da alcuni limiti metodologici degli studi analizzati (difetti di randomizzazione, modalità di conduzione degli studi in cieco, definizione chiara dei criteri di inclusione), dalla variabilità dei protocolli di studio e dai risultati spesso contrastanti. Nonostante il crescente numero di studi relativo all'uso combinato di tossina + casting i dati conclusivi appaiono contraddittori e probabilmente influenzati dai diversi tempi di utilizzo del casting. Tra gli effetti avversi sono stati riportati dolore e necessità di riconfezionamento del gesso, in pazienti che avevano avuto il gesso subito dopo la tossina, insorgenza di ulcerazioni cutanee con rifiuto al carico, riduzione della circonferenza di polpaccio, quest'ultimo più frequente nel trattamento combinato tossina + gesso rispetto alla tossina isolata. La popolazione cui si rivolgono gli studi fa riferimento prevalentemente a GMFCS I- III, età 2 a 10 anni. Sulla base dei suddetti studi³ vi sono evidenze di grado moderato a favore di un

miglioramento del ROM in dorsiflessione della caviglia e di grado basso per un miglioramento del ROM agli arti superiori, miglioramento funzionale, del cammino, riduzione della spasticità.

È stata trovata dal nostro gruppo una successiva revisione con metanalisi di Milne et al. (2020)⁸⁶ dove si confermano sostanzialmente i risultati della precedente ricerca: miglioramento della dorsiflessione passiva al ROM nel breve termine, maggiore nella combinazione tossina + gesso rispetto al solo gesso, riduzione dell'ipertono misurato alla scala di Ashworth e miglioramento di velocità e lunghezza del passo nel medio termine, non evidenza di miglioramenti nelle abilità grossomotorie misurate con la GMFM. Tuttavia, il livello di evidenza è basso-moderato, in particolare per l'eterogeneità dei risultati.

Considerazioni dell'esperto

Il trattamento combinato del casting dopo la tossina viene raccomandato da un lato per la frequente possibilità di recidiva dopo la correzione chirurgica in fase di crescita e dall'altro per il rischio di allungamento sovradosato associato a *crouch gait* e deterioramento funzionale.⁸⁷⁻⁸⁹ Lo scopo è quello di ridurre l'eccessiva attività dei plantiflessori e aumentare la lunghezza dell'unità muscolo tendinea.⁹⁰ Questo sembra essere dovuto in parte ad una variazione delle proprietà viscoelastiche del muscolo, e dall'altra, alle variazioni sul tessuto connettivo che consentirebbero un aumento della soglia di attivazione del riflesso da stiramento. Tuttavia, la perdita di forza nella plantiflessione e l'aumento dell'indice di massa corporea sembrano essere fattori di maggior rilievo sul declino della deambulazione rispetto al ROM di caviglia.⁹¹⁻⁹²

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

21. Considerare il *casting* gamba-piede (uno o una serie di gessi progressivi, a seconda del risultato desiderato e della tolleranza del bambino) dopo l'iniezione di tossina botulinica per fornire uno stretching a breve termine con l'obiettivo di migliorare il range di movimento passivo in dorsiflessione.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Neurodevelopmental therapy (NDT)

Le linee guida australiane² esprimono una raccomandazione forte a sfavore per la NDT, poiché richiede la passività del bambin*/ragazz* e impone di ripercorrere le tappe dello sviluppo "normale".

Anche le RS analizzate^{3,12,93} hanno espresso valutazioni tendenzialmente negative.

Considerazioni dell'esperto

Il panel condivide la raccomandazione delle LG australiane.

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

22. La NDT non è raccomandata come intervento per migliorare la funzione grosso motoria nei bambini con PC.

RACCOMANDAZIONE FORTE A SFAVORE

Considerazioni generali

L'elenco dei trattamenti poc'anzi esposto rappresenta lo sforzo di descrivere lo stato attuale delle conoscenze basate sull'evidenza scientifica in merito alla riabilitazione neuromotoria nelle PC. Come sappiamo la conoscenza è in continua evoluzione, pertanto tali informazioni vanno assunte con onestà intellettuale e consapevolezza dei loro limiti: l'auspicabile procedere della ricerca produrrà nuove evidenze che potrebbero cambiare le attuali indicazioni, orientandole diversamente o rinforzandole. I professionisti sanitari devono conoscere e considerare le evidenze disponibili per poter proporre interventi efficaci nel conseguire definiti obiettivi di trattamento e perseguire l'**appropriatezza terapeutica** (prendersi cura del paziente giusto, nel modo giusto, nel posto giusto e con il giusto consumo di risorse). Tuttavia, deve essere chiaro che tale appropriatezza non si esplica semplicemente con la scelta di un trattamento dal "menù" delle evidenze. Il riabilitatore deve innanzitutto "conoscere" quel bambino, per poter individuare il trattamento più appropriato e integrarlo nel programma e progetto riabilitativo individualizzato. Conoscere il bambino significa comprenderne il profilo di funzionamento rispetto alle varie dimensioni che ne definiscono la condizione di salute.

Limitandoci al focus di questo documento, per delineare il profilo di funzionamento del bambino con PC nell'ambito neuromotorio, è indispensabile un preliminare **processo valutativo**, che si sviluppa attraverso due fasi: **osservazione** e **valutazione**. In questa sequenza, il riabilitatore passa da osservatore il più neutrale possibile del comportamento spontaneo del bambino, inteso come iniziativa o passività, interesse o rifiuto verso l'interazione con l'adulto e l'esplorazione dell'ambiente, ad "attore" che interagendo col bambino modifica il contesto per facilitare/verificare potenziali comportamenti motori, in tal modo verifica ipotesi interpretative e identifica proposte terapeutiche. Il bambino in età precoce esprime il proprio comportamento motorio all'interno del gioco. Secondo Vygotskij⁹⁴ l'osservazione del gioco spontaneo è fondamentale: il bambino quando gioca impegna tutte le sue risorse motorie, percettive e motivazionali esprimendo tutto sé stesso, i suoi desideri e la sua curiosità. L'**osservazione** del gioco spontaneo o di come un ragazzo si avvicina ad un'attività per lui motivante permette al clinico di avere un quadro più "onesto" e completo del funzionamento di tutte le funzioni adattive. Solo un'osservazione

partecipe e se possibile estesa anche ad altri momenti di vita del paziente, consente di cogliere inoltre eventuali interferenze emotive che riducono potenzialmente la possibilità di esprimersi del bambino nei vari domini di funzionamento.⁹⁵ L'osservazione del gioco spontaneo è lo strumento che più di altri permette di verificare l'utilizzo che il bambino fa del suo repertorio motorio. Ne consegue che il setting dell'osservazione deve essere predisposto e opportunamente adattato con la finalità di generare nel bambino curiosità e desiderio di giocare. All'osservazione fa seguito il momento della **valutazione**, nella quale il riabilitatore sollecita direttamente il bambino verso precise prestazioni: attraverso il gioco guidato coglie le caratteristiche dell'attività motoria in relazione alla patologia, indaga la capacità di organizzarsi per uno scopo e identifica gli obiettivi prioritari su cui orientare il percorso rieducativo. Nella valutazione il terapeuta assume decisionalità e iniziativa calibrandola con la propositività, l'iniziativa e la motivazione del bambino in una attività significativa co-costruita. Attraverso l'osservazione e la valutazione abbiamo la possibilità di verificare il cambiamento avvenuto nel bambino, per poter continuamente aggiornare la nostra proposta terapeutica. La valutazione si fonda sempre su un'ipotesi che permette di correlare segno e significato, cioè di interpretare funzionalmente i dati raccolti. Nel processo valutativo è importante imparare a distinguere i difetti dai compensi. Il difetto è la conseguenza di un errore top down o di un'alterazione bottom up, mentre il compenso è la soluzione che il SNC mette in atto per contenere le conseguenze di un errore che non può evitare di commettere o di un difetto che non può più essere modificato. Nella costruzione delle abilità funzionali motorie lo stesso segno può rappresentare un difetto o un compenso a seconda che ne faciliti o ne ostacoli l'organizzazione.

È a partire dal profilo funzionale del paziente che si delinea quindi il programma riabilitativo "cucito su misura" per quel bambino.

Una volta definito il profilo di funzionamento del paziente è possibile inquadrarne il livello funzionale di partenza attraverso le classificazioni funzionali (GMFCS, MACS, VFCS, CFCS). Alcune di queste classificazioni hanno dimostrato di avere una valenza non solo epidemiologica, ma anche prognostica, poiché delineano delle traiettorie evolutive a cui dobbiamo fare riferimento nella definizione del progetto riabilitativo e nella scelta del trattamento più appropriato.

Pur riconoscendo le potenzialità della neuroplasticità (quindi del recupero intrinseco) non si può trascurare la eterogeneità dei quadri funzionali di PC e le traiettorie evolutive delle competenze grosso motorie (GMFCS). Le 5 curve distinte di evoluzione motoria della GMFCS descrivono differenze significative fra i bambini con PC in termini di velocità e limiti dello sviluppo delle competenze, nonché punto in cui viene raggiunto il plateau. Bambini deambulanti con PC raggiungono il 90% del loro potenziale di sviluppo grosso-motorio entro i 5-6 anni, mentre bambini non deambulanti raggiungono il 90% del loro sviluppo grosso-motorio entro i 3,5 anni, evidenziando una chiara correlazione fra la severità della PC e il livello di sviluppo motorio raggiunto.⁹⁶

L'evoluzione nel tempo della funzione manipolatorio prassica evidenzia un rapido sviluppo in età precoce. Nel 90% dei casi la funzione si stabilizza tra 30 mesi e 8 anni: i sottogruppi definiti sulla base MACS mostrano differenti pattern di sviluppo. Nei bambini emiplegici, il livello di MACS a 18 mesi di età è predittivo dello sviluppo successivo: bambini con livello funzionale più alto a 18 mesi di età, raggiungono un livello di abilità più alto e più rapidamente (3 anni), i bambini con livello funzionale basso migliorano più lentamente e raggiungono il massimo intorno ai 7 anni, età in cui la funzione della mano si stabilizza.⁹⁷

I livelli funzionali delle classificazioni rappresentano macrocategorie, fasce ampie che autorizzano "ipotesi prognostiche" realistiche. Tuttavia, le classificazioni funzionali non sono sufficienti, da sole, a delineare il progetto riabilitativo individuale e la definizione degli obiettivi riabilitativi, né a guidare la scelta degli interventi rieducativi. Considerare le traiettorie evolutive non significa disincentivare l'investimento o negare le chance di recupero dei bambini, ma restituire dignità al "limite" e destinare in modo più appropriato le risorse riabilitative. La sospensione del trattamento rieducativo NON coincide con la sospensione della presa in carico e del follow up neuroriabilitativo. I servizi di riabilitazione sono pronti ad accogliere nuovamente i bambini in trattamento, nel momento in cui la loro crescita evidenziasse l'emergere di nuovi bisogni (es. legati alle attività della vita quotidiana), l'apertura di nuovi spazi di modificabilità o un rischio di regressione delle competenze acquisite. A tal proposito si ribadisce l'importanza di identificare strumenti di misura dell'outcome validati, specifici e sufficientemente sensibili per monitorare il paziente nelle fasi di sospensione del trattamento rieducativo, ma anche per verificare l'efficacia dell'intervento proposto. Nelle fasi di massima modificabilità (es. fase di acquisizione delle funzioni) è ben nota la maggiore efficacia di un trattamento intensivo. Va però chiarito che l'intensività in ambito pediatrico, non va confusa con le attività di riabilitazione intensiva (3 ore/die, 6 gg su 7) definite nelle LG delle Attività di Riabilitazione (2019): il "dosaggio" va calibrato sulla disponibilità, tolleranza e motivazione del bambino. La "ridondanza" di trattamento non rappresenta quasi mai occasione di apprendimento, perché i tempi di acquisizione e consolidamento delle competenze vanno rispettati e l'overtreatment genera inappropriately. Ci sono bambini o momenti dello sviluppo, in cui occorre selezionare, calibrare, filtrare le informazioni per renderle tollerabili, piacevoli e generare apprendimento e progresso nelle competenze. Ci sono procedure che possono risultare troppo invasive ed in cui il bilancio costo/beneficio non è sufficientemente vantaggioso. Noi deduciamo dal comportamento motorio la percezione, ma abbiamo poche conoscenze su come percepisce il bambino con PC. Nelle neuroscienze è ben nota l'interdipendenza di azione e percezione: l'azione organizza la percezione e la percezione dirige l'azione. In ambito riabilitativo, prima di chiederci se un bambino con PC possa compiere una determinata azione motoria, dovremmo interrogarci se egli possa sopportarne le conseguenze dal punto di vista percettivo.⁹⁸

Rosenbaum, in un editoriale del 2020⁹⁹, affronta il tema dell'efficacia degli interventi riabilitativi, e delle criticità rilevate nel sintetizzare le evidenze disponibili, mettendo in luce alcune questioni nodali. Negli anni 2000 tutte le conoscenze erano costruite sul modello della scienza biomedica, promuovendo interventi indirizzati a ridurre l'impairment a livello di strutture corporee e funzioni, con l'aspettativa che questi trattamenti traslassero automaticamente nel miglioramento delle funzioni adattive (relative ad attività e partecipazione). Sfortunatamente, abbiamo successivamente verificato che ciò che lavora a livello biologico non trasla automaticamente nel benessere del bambino. Inoltre, siamo sempre più consapevoli dell'importanza degli outcome espressi dal bambino e dalla sua famiglia, rivolti particolarmente agli ambiti di partecipazione e qualità della vita. Ciò ha imposto negli ultimi anni uno sforzo ad identificare proposte riabilitative e strumenti di misura sempre più rispondenti e sensibili a questi aspetti, anche laddove non si riesca ad agire sull'impairment. Infine, per valutare l'efficacia degli approcci riabilitativi è difficile e forse inappropriato utilizzare degli studi randomizzati controllati poiché gli interventi sono spesso combinati e/o integrati tra loro; i risultati potrebbero pertanto non essere misurabili con un singolo outcome primario e potrebbero richiedere anni per manifestarsi. La consapevolezza di tali criticità, deve incoraggiare i riabilitatori nell'impegno quotidiano di applicare una clinica basata sull'evidenza che vada incontro ai bisogni espressi dai bambini e dalle loro famiglie. Allo stesso tempo deve essere un monito a promuovere la ricerca scientifica, esplorando approcci metodologici che si adattino maggiormente alle caratteristiche della riabilitazione infantile.

Bibliografia

- [1] NICE guidelines: Spasticity in under 19s: management (2012-2016); <https://www.nice.org.uk/guidance/cg145>
- [2] Management Of Cerebral Palsy In Children: A Guide For Allied Health Professionals (2018); <http://www.health.nsw.gov.au/kidsfamilies/>
- [3] Novak I, Morgan C, Fahey M, et al. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2020;20(2):3.
- [4] Ketelaar M, Kruijssen AJ, Verschuren O, et al. LEARN 2 MOVE 2-3: a randomized controlled trial on the efficacy of child-focused intervention and context-focused intervention in preschool children with cerebral palsy. *BMC Pediatr.* 2010;10:80.
- [5] Schmidt RA, Lee TD. *Motor Control and Learning: A Behavioural Emphasis* (4th edn). Champaign, IL: Human Kinetic. 2005.
- [6] Hubbard IJ, Parsons MW, Neilson C, Carey LM. Task-specific training: evidence for and translation to clinical practice. *Occup Ther Int.* 2009;16(3-4):175-189.
- [7] Toovey R, Bernie C, Harvey AR, McGinley JL, Spittle AJ. Task-specific gross motor skills training for ambulant school-aged children with cerebral palsy: a systematic review. *BMJ Paediatr Open.* 2017;1(1): e000078.

- [8] El Tohamy A M et al. "Context Focused Therapy for Children: Theory, Principle and Protocol." *BioScientific Review* 1.2 2019. 13-20.
- [9] Kruijssen-Terpstra AJ, Ketelaar M, Verschuren O, Gorter JW, Vos RC, Verheijden J, et al. Efficacy of three therapy approaches in preschool children with cerebral palsy: a randomized controlled trial. *Dev Med Child Neurol*. 2015;58(7):758–66.
- [10] Jackman M, Lannin N, Galea C, Sakzewski L, Miller L, Novak I. What is the threshold dose of upper limb training for children with cerebral palsy to improve function? A systematic review. *Aust Occup Ther J*. 2020;67(3):269-280.
- [11] Inamdar K, Molinini RM, Panibatla ST, Chow JC, Dusing SC. Physical therapy interventions to improve sitting ability in children with or at-risk for cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis. *Dev Med Child Neurol*. 2021;63(4):396-406.
- [12] Das SP, Ganesh GS. Evidence-based approach to physical therapy in cerebral palsy. *Indian J Orthop* 2019;53:20-34
- [13] Hsu CW, Kang YN, Tseng SH. Effects of Therapeutic Exercise Intensity on Cerebral Palsy Outcomes: A Systematic Review With Meta-Regression of Randomized Clinical Trials. *Front Neurol*. 2019 Jun 21;10:657.
- [14] Charles J, Gordon AM. Development of hand-arm bimanual intensive training (HABIT) for improving bimanual coordination in children with hemiplegic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2006;48(11):931-936.
- [15] Alahmari K, Tedla JS, Sangadala DR, et al. Effectiveness of Hand-Arm Bimanual Intensive Therapy on Hand Function among Children with Unilateral Spastic Cerebral Palsy: A Meta-Analysis. *Eur Neurol*. 2020;83(2):131-137.
- [16] Ouyang RG, Yang CN, Qu YL, Koduri MP, Chien CW. Effectiveness of hand-arm bimanual intensive training on upper extremity function in children with cerebral palsy: A systematic review. *Eur J Paediatr Neurol*. 2020; 25:17-28.
- [17] Taub E, Wolf SL. Constraint Induced Movement Techniques To Facilitate Upper Extremity Use in Stroke Patients. *Top Stroke Rehabil*. 1997;3(4):38-61.
- [18] Hoare B J, Wallen A W, Thorley M N, et al. Constraint-induced movement therapy in children with unilateral cerebral palsy. *Cochrane database of systematic reviews* 4. 2019.
- [19] Chen YP, Pope S, Tyler D, Warren GL. Effectiveness of constraint-induced movement therapy on upper-extremity function in children with cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *Clin Rehabil*. 2014;28(10):939-953.
- [20] Hoare B, Greaves S. Unimanual versus bimanual therapy in children with unilateral cerebral palsy: Same, same, but different. *J Pediatr Rehabil Med*. 2017;10(1):47-59.
- [21] Beckers LWME, Geijen MME, Kleijnen J, et al. Feasibility and effectiveness of home-based therapy programmes for children with cerebral palsy: a systematic review. *BMJ Open*. 2020;10(10): e035454.
- [22] Novak I. Evidence-based diagnosis, health care, and rehabilitation for children with cerebral palsy. *J Child Neurol*. 2014;29(8):1141-1156.
- [23] Bleyenheuft Y, Arnould C, Brandao MB, Bleyenheuft C, Gordon AM. Hand and Arm Bimanual Intensive Therapy Including Lower Extremity (HABIT-ILE) in Children With Unilateral Spastic Cerebral Palsy: A Randomized Trial. *Neurorehabil Neural Repair*. 2015;29(7):645-657.

- [24] Bleyenheuft Y, Ebner-Karestinos D, Surana B, et al. Intensive upper- and lower-extremity training for children with bilateral cerebral palsy: a quasi-randomized trial. *Dev Med Child Neurol.* 2017;59(6):625-633.
- [25] Iacoboni M, Woods RP, Brass M, Bekkering H, Mazziotta JC, Rizzolatti G. Cortical mechanisms of human imitation. *Science.* 1999; 286(5449): 2526-8.
- [26] Fogassi L, Ferrari PF, Gesierich B, Rozzi S, Chersi F, Rizzolatti G. Parietal lobe: from action organization to intention understanding. *Science.* 2005;308(5722):662-667.
- [27] Ferrari PF, Rozzi S, Fogassi L. Mirror neurons responding to observation of actions made with tools in monkey ventral premotor cortex. *J Cogn Neurosci.* 2005; 17(2): 212-26
- [28] Grezes J. Top down effect of strategy on the perception of human biological motion: a pet investigation. *Cogn Neuropsychol.* 1998;15(6-8):553-582.
- [29] Grèzes J, Fonlupt P, Bertenthal B, Delon-Martin C, Segebarth C, Decety J. Does perception of biological motion rely on specific brain regions? *Neuroimage.* 2001;13(5):775-785.
- [30] Buccino G, Binkofski F, Riggio L. The mirror neuron system and action recognition. *Brain Lang.* 2004;89(2):370-376.
- [31] Zhu M H, Wang J, Gu X D, Shi M F, Zeng M, Wang C Y, et al. Effect of action observation therapy on daily activities and motor recovery in stroke patients. *International Journal of Nursing Sciences*,2015. 2(3), 279-282.
- [32] Buccino G, Binkofski F, Fink GR, et al. Action observation activates premotor and parietal areas in a somatotopic manner: an fMRI study. *Eur J Neurosci.* 2001;13(2):400-404.
- [33] Abdelhaleem N, Taher S, Mahmoud M, et al. Effect of action observation therapy on motor function in children with cerebral palsy: a systematic review of randomized controlled trials with meta-analysis. *Clin Rehabil.* 2021;35(1):51-63.
- [34] Alamer A, Melese H, Adugna B. Effectiveness of Action Observation Training on Upper Limb Motor Function in Children with Hemiplegic Cerebral Palsy: A Systematic Review of Randomized Controlled Trials. *Pediatric Health Med Ther.* 2020;11:335-346.
- [35] Reedman S, Boyd RN, Sakzewski L. The efficacy of interventions to increase physical activity participation of children with cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis. *Dev Med Child Neurol.* 2017;59(10):1011-1018.
- [36] Clutterbuck G, Auld M, Johnston L. Active exercise interventions improve gross motor function of ambulant/semi-ambulant children with cerebral palsy: a systematic review. *Disabil Rehabil.* 2019;41(10):1131-1151.
- [37] Bania T, Chiu HC, Billis E. Activity training on the ground in children with cerebral palsy: Systematic review and meta-analysis. *Physiother Theory Pract.* 2019;35(9):810-821.
- [38] Armstrong EL, Spencer S, Kentish MJ, Horan SA, Carty CP, Boyd RN. Efficacy of cycling interventions to improve function in children and adolescents with cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis. *Clin Rehabil.* 2019;33(7):1113-1129.
- [39] Stricker PR, Faigenbaum AD, McCambridge TM; COUNCIL ON SPORTS MEDICINE AND FITNESS. Resistance Training for Children and Adolescents. *Pediatrics.* 2020;145(6): e20201011.
- [40] Ryan JM, Cassidy EE, Noorduyt SG, O'Connell NE. Exercise interventions for cerebral palsy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017;6(6):CD011660.
- [41] O'Brien TD, Noyes J, Spencer LH, Kubis HP, Hastings RP, Whitaker R. Systematic review of physical activity and exercise interventions to improve health, fitness and well-being of

- children and young people who use wheelchairs. *BMJ Open Sport Exerc Med*. 2016;2(1):e000109.
- [42] Corsi C, Santos MM, Moreira RFC, Dos Santos AN, de Campos AC, Galli M, Rocha NACF. Effect of physical therapy interventions on spatiotemporal gait parameters in children with cerebral palsy: a systematic review. *Disabil Rehabil*. 2021 Jun;43(11):1507-1516.
- [43] Elnahhas AM, Elshennawy S, Aly MG. Effects of backward gait training on balance, gross motor function, and gait in children with cerebral palsy: a systematic review. *Clin Rehabil*. 2019;33(1):3-12.
- [44] Park EY, Kim WH. Meta-analysis of the effect of strengthening interventions in individuals with cerebral palsy. *Res Dev Disabil*. 2014;35(2):239-249.
- [45] Merino-Andrés J, García de Mateos-López A, Damiano DL, Sánchez-Sierra A. Effect of muscle strength training in children and adolescents with spastic cerebral palsy: A systematic review and meta-analysis. *Clin Rehabil*. 2022;36(1):4-14.
- [46] Cho HJ, Lee BH. Effect of Functional Progressive Resistance Exercise on Lower Extremity Structure, Muscle Tone, Dynamic Balance and Functional Ability in Children with Spastic Cerebral Palsy. *Children (Basel)*. 2020;7(8):85.
- [47] Collado-Garrido L, Parás-Bravo P, Calvo-Martín P, Santibáñez-Margüello M. Impact of Resistance Therapy on Motor Function in Children with Cerebral Palsy: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Int J Environ Res Public Health*. 2019;16(22):4513.
- [48] Liang X, Tan Z, Yun G, Cao J, Wang J, Liu Q, Chen T. Effectiveness of exercise interventions for children with cerebral palsy: A systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *J Rehabil Med*. 2021 Apr 1;53(4):jrm00176.
- [49] López-Ortiz C, Gaebler-Spira DJ, Mckeeman SN, Mcnish RN, Green D. Dance and rehabilitation in cerebral palsy: a systematic search and review. *Dev Med Child Neurol*. 2019 Apr;61(4):393-398.
- [50] Araújo PA, Starling JMP, Oliveira VC, Gontijo APB, Mancini MC. Combining balance-training interventions with other active interventions may enhance effects on postural control in children and adolescents with cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis. *Braz J Phys Ther*. 2020 Jul-Aug;24(4):295-305.
- [51] Yardımçı-Lokmanoğlu BN, Bingöl H, Mutlu A. The forgotten sixth sense in cerebral palsy: do we have enough evidence for proprioceptive treatment? *Disabil Rehabil*. 2020 Dec;42(25):3581-3590.
- [52] Verschuren O, Peterson MD, Balemans AC, Hurvitz EA. Exercise and physical activity recommendations for people with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2016;58(8):798-808.
- [53] Booth ATC, Buizer AI, Meyns P, Oude Lansink ILB, Steenbrink F, van der Krogt MM. The efficacy of functional gait training in children and young adults with cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis. *Dev Med Child Neurol*. 2018;60(9):866-883.
- [54] Chiu HC, Ada L, Bania TA. Mechanically assisted walking training for walking, participation, and quality of life in children with cerebral palsy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2020;11(11):CD013114.
- [55] Han YG, Yun CK. Effectiveness of treadmill training on gait function in children with cerebral palsy: meta-analysis. *J Exerc Rehabil*. 2020;16(1):10-19.

- [56] Pournajaf S, Goffredo M, Pellicciari L, et al. Effect of balance training using virtual reality-based serious games in individuals with total knee replacement: a randomized controlled trial. *Ann Phys Rehabil Med*. 2021;101609.
- [57] Ren Z, Wu J. The Effect of Virtual Reality Games on the Gross Motor Skills of Children with Cerebral Palsy: A Meta-Analysis of Randomized Controlled Trials. *Int J Environ Res Public Health*. 2019;16(20):3885.
- [58] Montoro-Cárdenas D, Cortés-Pérez I, Zagalaz-Anula N, Osuna-Pérez MC, Obrero-Gaitán E, Lomas-Vega R. Nintendo Wii Balance Board therapy for postural control in children with cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis. *Dev Med Child Neurol*. 2021;63(11):1262-1275.
- [59] Warnier N, Lambregts S, Port IV. Effect of Virtual Reality Therapy on Balance and Walking in Children with Cerebral Palsy: A Systematic Review. *Dev Neurorehabil*. 2020;23(8):502-518.
- [60] Wu J, Loprinzi PD, Ren Z. The Rehabilitative Effects of Virtual Reality Games on Balance Performance among Children with Cerebral Palsy: A Meta-Analysis of Randomized Controlled Trials. *Int J Environ Res Public Health*. 2019 Oct 28;16(21):4161.
- [61] Pin TW. Effectiveness of interactive computer play on balance and postural control for children with cerebral palsy: A systematic review. *Gait Posture*. 2019 Sep;73:126-139.
- [62] Ghai S, Ghai I. Virtual Reality Enhances Gait in Cerebral Palsy: A Training Dose-Response Meta-Analysis. *Front Neurol*. 2019 Mar 26;10:236.
- [63] Johansen T, Strøm V, Simic J, Rike PO. Effectiveness of training with motion-controlled commercial video games on hand and arm function in young people with cerebral palsy: A systematic review and meta-analysis [published online ahead of print, 2019 Dec 3]. *J Rehabil Med*. 2019;52(1):jrm00012.
- [64] Plasschaert VFP, Vriezolk JE, Aarts PBM, Geurts ACH, Van den Ende CHM. Interventions to improve upper limb function for children with bilateral cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2019 Aug;61(8):899-907.
- [65] Rathinam C, Mohan V, Peirson J, Skinner J, Nethaji KS, Kuhn I. Effectiveness of virtual reality in the treatment of hand function in children with cerebral palsy: A systematic review. *J Hand Ther*. 2019 Oct-Dec;32(4):426-434.e1.
- [66] Kizony R, Natz N, Weiss P L. Virtual reality based intervention in rehabilitation: relationship between motor and cognitive abilities and performance within virtual environments for patients with stroke Proc. 5th Intl Conf. Disability, Virtual Reality & Assoc. Tech., Oxford. Psychology 2004
- [67] Roostaei M, Baharlouei H, Azadi H, Fragala-Pinkham MA. Effects of Aquatic Intervention on Gross Motor Skills in Children with Cerebral Palsy: A Systematic Review. *Phys Occup Ther Pediatr*. 2017;37(5):496-515.
- [68] Elbanna ST, Elshennawy S, Ayad MN. Noninvasive Brain Stimulation for Rehabilitation of Pediatric Motor Disorders Following Brain Injury: Systematic Review of Randomized Controlled Trials. *Arch Phys Med Rehabil*. 2019;100(10):1945-1963.
- [69] Novak I, McIntyre S, Morgan C, et al. A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence. *Dev Med Child Neurol*. 2013;55(10):885-910.

- [70] Salazar AP, Pagnussat AS, Pereira GA, Scopel G, Lukrafka JL. Neuromuscular electrical stimulation to improve gross motor function in children with cerebral palsy: a meta-analysis. *Braz J Phys Ther.* 2019;23(5):378-386.
- [71] Charry-Sánchez JD, Pradilla I, Talero-Gutiérrez C. Animal-assisted therapy in adults: A systematic review. *Complement Ther Clin Pract.* 2018; 32:169-180.
- [72] Guindos-Sanchez L, Lucena-Anton D, Moral-Munoz JA, Salazar A, Carmona-Barrientos I. The Effectiveness of Hippotherapy to Recover Gross Motor Function in Children with Cerebral Palsy: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Children (Basel).* 2020;7(9):106.
- [73] Betancourt JP, Eleeh P, Stark S, Jain NB. Impact of Ankle-Foot Orthosis on Gait Efficiency in Ambulatory Children With Cerebral Palsy: A Systematic Review and Meta-analysis. *Am J Phys Med Rehabil.* 2019;98(9):759-770.
- [74] Lintanf M, Bourseul JS, Houx L, Lempereur M, Brochard S, Pons C. Effect of ankle-foot orthoses on gait, balance and gross motor function in children with cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis. *Clin Rehabil.* 2018;32(9):1175-1188.
- [75] Aboutorabi A, Arazpour M, Ahmadi Bani M, Saeedi H, Head JS. Efficacy of ankle foot orthoses types on walking in children with cerebral palsy: A systematic review. *Ann Phys Rehabil Med.* 2017;60(6):393-402.
- [76] Garbellini S, Robert Y, Randall M, Elliott C, Imms C. Rationale for prescription, and effectiveness of, upper limb orthotic intervention for children with cerebral palsy: a systematic review. *Disabil Rehabil.* 2018;40(12):1361-1371.
- [77] Benedetti MG, D'Apote G, Faccioli S, Costi S, Ferrari A. Equinus foot classification in cerebral palsy: an agreement study between clinical and gait analysis assessment. *Eur J Phys Rehabil Med.* 2011;47(2):213-221.
- [78] Miller SD, Juricic M, Hesketh K, et al. Prevention of hip displacement in children with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol.* 2017;59(11):1130-1138.
- [79] Morris D, Jones D, Ryan H, Ryan CG. The clinical effects of Kinesio® Tex taping: A systematic review. *Physiother Theory Pract.* 2013;29(4):259-270.
- [80] Güçhan Z, Mutlu A. The effectiveness of taping on children with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol.* 2017;59(1):26-30.
- [81] Cunha AB, Lima-Alvarez CD, Rocha ACP, Tudella E. Effects of elastic therapeutic taping on motor function in children with motor impairments: a systematic review. *Disabil Rehabil.* 2018;40(14):1609-1617.
- [82] Unger M, Carstens JP, Fernandes N, et al. The efficacy of kinesiology taping for improving gross motor function in children with cerebral palsy: A systematic review. *S Afr J Physiother.* 2018;74(1):459.
- [83] Badawy WM, Ibrahim MB, Shawky KM. The effect of kinesio taping on seated postural control in spastic diplegic cerebral palsy children. *Med J Cairo Univ* 2015; 83: 37– 44.
- [84] Karadağ-Saygı E, Giray E. The clinical aspects and effectiveness of suit therapies for cerebral palsy: A systematic review. *Turk J Phys Med Rehabil.* 2019;65(1):93-110.
- [85] Tustin K, Patel A. A Critical Evaluation of the Updated Evidence for Casting for Equinus Deformity in Children with Cerebral Palsy. *Physiother Res Int.* 2017;22(1):10.1002/pri.1646.
- [86] Milne N, Miao M, Beattie E. The effects of serial casting on lower limb function for children with Cerebral Palsy: a systematic review with meta-analysis. *BMC Pediatr.* 2020;20(1):324.

- [87] Cobeljic G, Bumbasirevic M, Lesic A & Bajin Z. The management of spastic equinus in cerebral palsy. *Orthopaedics and trauma* 2009; 23: 201–209
- [88] Flett PJ, Stern LM, Waddy H, Connell TM, Seeger JD, Gibson SK. Botulinum toxin A versus fixed cast stretching for dynamic calf tightness in cerebral palsy. *J Paediatr Child Health*. 1999;35(1):71-77.
- [89] Ackman JD, Russman BS, Thomas SS, et al. Comparing botulinum toxin A with casting for treatment of dynamic equinus in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2005;47(9):620-627.
- [90] McNee AE, Will E, Lin JP, et al. The effect of serial casting on gait in children with cerebral palsy: preliminary results from a crossover trial. *Gait Posture*. 2007;25(3):463-468.
- [91] Bell KJ, Ounpuu S, DeLuca PA, Romness MJ. Natural progression of gait in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop*. 2002;22(5):677-682.
- [92] McNee A. The morphology of the triceps surae in children with spastic cerebral palsy and the effects of two focal interventions. PhD, University of London, 2010.
- [93] Zanon MA, Pacheco RL, Latorraca COC, Martimbianco ALC, Pachito DV, Riera R. Neurodevelopmental Treatment (Bobath) for Children With Cerebral Palsy: A Systematic Review. *J Child Neurol*. 2019 Oct;34(11):679-686. doi: 10.1177/0883073819852237. Epub 2019 Jun 10. PMID: 31179823.
- [94] Vygotskij L. S. Il ruolo del gioco nello sviluppo mentale del bambino, In L.S. Vygotskij, Il processo cognitivo. Torino: Bollati Boringhieri. 1966
- [95] Fedrizzi E. I disordini dello sviluppo motorio EdS Piccin 2009.
- [96] Rosenbaum PL, Walter SD, Hanna SE, et al. Prognosis for gross motor function in cerebral palsy: creation of motor development curves. *JAMA*. 2002;288(11):1357-1363.
- [97] Eliasson AC, Nordstrand L, Backheden M, Holmefur M. Longitudinal development of hand use in children with unilateral spastic cerebral palsy from 18 months to 18 years. *Dev Med Child Neurol*. 2022 Jul 28.
- [98] Fogassi L, Ferrari PF, Gesierich B, Rozzi S, Chersi F, Rizzolatti G. Parietal lobe: from action organization to intention understanding. *Science*. 2005;308(5722):662-667.
- [99] Rosenbaum P. How do we know if interventions in developmental disability are effective?. *Dev Med Child Neurol*. 2020;62(12):1344

Sitografia

www.CochraneLibrary.org

www.jla.nihr.ac.uk

www.guideline.gov

www.sign.ac.uk/guidelines/index.htm

www.g-i-n.net

www.nice.org.uk

www.pubmed.ncbi.nlm.nih.gov

www.PedRo.org.au

www.equator-network.org

Gruppo di lavoro

Responsabile scientifico

- *Ferrari Adriano*, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra

Coordinatrici di gruppo

- *Faccioli Silvia*, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra; PhD Clinical Experimental Medicine Unimore
- *Sassi Silvia*, UDGEE, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra

Membri

- *Alboresi Silvia*, UDGEE, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra
- *Armando Michelina*, Unità di Neurologia, Ospedale Bambin Gesù, Roma, Fisiatra
- *Beccani Laura*, UDGEE, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisioterapista
- *Bonini Luisa Anna*, ASST Spedali Civili di Brescia, Polo Ospedaliero e Territoriale, Brescia, Neuropsichiatra Infantile
- *Borelli Giulia*, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisioterapista
- *Cappetta Gina*, Unità di Medicina Riabilitativa, AUSL Romagna, Rimini, Fisiatra
- *Carboni Eva*, Fondazione Don Gnocchi ONLUS Centro E. Bignamini, Falconara M.ma, Fisiatra
- *Cascone Veronica*, ASL Avellino, Distretto Artipalda-Montoro, Fisiatra
- *Dalla Torre Liliana*, U.O.C. di Recupero e Riabilitazione Funzionale, AULSS 1 Dolomiti, Feltre, Fisiatra
- *Doglio Luca*, U.O.C. di Medicina Fisica e Riabilitazione, IRCCS Istituto Giannina Gaslini, Genova, Fisiatra
- *Farella Giuseppina M.*, Unità di Medicina Fisica e Riabilitazione, IOR, Bologna, Fisiatra
- *Foscan Maria*, UOC di Neurologia Dello Sviluppo, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta, Milano, TNPEE
- *Galvani Romina*, Centro Cardinal Ferrari-Santo Stefano Riabilitazione-KOS Care, Fontanellato, Fisiatra
- *Locarno Rachele*, Firenze, Fisioterapista
- *Maghini Cristina*, IRCCS Eugenio Medea Associazione La Nostra Famiglia di Bosisio Parini, Lecco, Fisiatra
- *Maltoni Paola*, già UOC Medicina Riabilitativa, AUSL Romagna, Fisiatra
- *Marchettini Mariangela*, già AUSL Toscana Centro, Fisioterapista
- *Marone Anna*, SCU di Neuropsichiatria Infantile, Presidio OIRM, Az. Ospedaliera-Universitaria Città della Salute e della Scienza di Torino, Torino, TNPEE

- *Martielli Michela*, SCU di Neuropsichiatria Infantile, Presidio OIRM, Az. Ospedaliera-Universitaria Città della Salute e della Scienza di Torino, Torino, TNPEE
- *Meghi Ghia*, già NPIA Azienda Ospedaliera Niguarda Cà Granda, Milano, Fisioterapista
- *Mocciaro Loredana*, Capp Cooperativa Sociale, Palermo, Fisioterapista
- *Monsù Anna Maria*, Fondazione Don Gnocchi ONLUS Centro E. Bignamini, Falconara M.ma, Fisiatra
- *Perazza Silvia*, UDGEE, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra
- *Poggianti Giuliana*, Fondazione Don Gnocchi ONLUS Centro E. Bignamini, Falconara M.ma, Fisiatra
- *Porro Matteo*, Unità di Medicina Fisica e Riabilitazione Pediatrica, Fondazione IRCCS Cà Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano, Fisiatra
- *Pratesi Elena*, Soc Riabilitazione Funzionale, AUSL Toscana Centro, UFSMIA, Pistoia, Fisioterapista
- *Roberti Luisa*, già AUSL Toscana Centro, Fisioterapista
- *Sala Patrizia*, UONPIA - NPI ASST-Monza San Gerardo, Monza, Fisioterapista
- *Sassi Silvia*, UDGEE, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra
- *Sasso Laura*, Ospedale Bambin Gesù, Roma, TNPEE
- *Sghedoni Silvia*, UDGEE, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra
- *Sgherri Giada*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Fisiatra
- *Siani Francesca*, Unità di Medicina Riabilitativa, AUSL Romagna, Ravenna, Fisiatra
- *Sotgiu Francesca*, SCU di Neuropsichiatria Infantile, Presidio OIRM, Az. Ospedaliera-Universitaria Città della Salute e della Scienza di Torino, Torino, TNPEE
- *Tirelli Assunta*, UOC Medicina Riabilitativa, AOU San Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona, Salerno, Fisiatra
- *Tornetta Lorella*, già SCU di Neuropsichiatria Infantile, Presidio OIRM, Az. Ospedaliera-Universitaria Città della Salute e della Scienza di Torino, Torino, Neuropsichiatra Infantile
- *Viganò Marta*, UOC di Neurologia Dello Sviluppo, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta, Milano, TNPEE
- *Zazza Sofia*, Fondazione UILDM Lazio Onlus, Roma, TNPEE

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile
- SIRN Società Italiana di riabilitazione neurologica
- AIFI_GIS Pediatrico Associazione Italiana Fisioterapisti
- AITINE Associazione italiana Terapisti della Neuro e Psicomotricità in età evolutiva
- ANUPI TNPEE Associazione nazionale terapisti Neuro Psicomotricità dell'età evolutiva

Link e materiale utile

Faccioli S, Pagliano E, Ferrari A, ..., Sassi S. Evidence-based management and motor rehabilitation of cerebral palsy children and adolescents: a systematic review. *Front Neurol*. 2023 May 25;14:1171224. <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fneur.2023.1171224/full>

Ringraziamenti

Supporto metodologico: Dr. Paolo Giorgio Rossi, Direttore dell'Unità di Epidemiologia Comunicazione - AUSL IRCCS of Reggio Emilia

Appendice 1.

L'esperienza italiana: rieducazione come esperienza significativa guidata

Negli ultimi decenni le teorie sul controllo e sullo sviluppo motorio, tra cui la teoria sistemica¹, la teoria ecologica² e i modelli che ne sono successivamente derivati (approccio cognitivista secondo l'information processing³⁻⁶, teoria dei sistemi dinamici⁷⁻⁸), hanno dato particolare risalto al ruolo dell'interazione con l'ambiente nel processo di apprendimento motorio, ruolo confermato dai contributi delle neuroscienze nella comprensione del funzionamento del sistema motorio.⁹⁻¹⁵

Secondo l'approccio della "Riabilitazione ecologica"¹⁷⁻¹⁹, la rieducazione è il percorso programmato di esperienze di adattamento a condizioni ambientali di differente complessità, stabilite sulla base del limite di adattabilità di ciascun bambino.

Gli avanzamenti delle **neuroscienze** hanno dimostrato, inoltre, che il compito principale della corteccia motoria è quello di codificare lo scopo degli atti motori finalizzati, e non evocare singoli movimenti; che la percezione visiva di un oggetto comporta l'immediata selezione delle attivazioni neuronali che consentono di interagire con esso (visione pragmatica); che il sistema dei neuroni specchio si attiva sia durante l'esecuzione che durante l'osservazione di atti motori, unificando percezione dell'azione con l'esecuzione della stessa.^{13,20,21}

Evidenze in letteratura

Rieducazione come esperienza significativa guidata

Trasferendo le nozioni delle neuroscienze nella prassi riabilitativa, la riabilitazione del bambino deve essere impostata come un'esperienza significativa guidata²² che promuove l'apprendimento motorio²³:

- **esperienza**: conoscenza diretta, prodotto di un'attività intrapresa volontariamente dal soggetto su indicazione del terapeuta per raggiungere un definito risultato, realizzato adattando sé stesso al contesto e al compito, interagendo positivamente con l'ambiente fisico e sociale ed utilizzando nel modo più opportuno gli strumenti disponibili;
- **significativa**: capace di destare nel soggetto attenzione, interesse, partecipazione emotiva, impegno cognitivo, di facilitare l'apprendimento di una specifica abilità e di

produrre soddisfazione per il risultato raggiunto e perciò meritevole di essere ricordata e ripetuta;

- **guidata:** condotta secondo predefinite regole suggerite dal terapeuta al bambino per facilitargli il compito di identificare, fra le possibili soluzioni, quella più idonea allo scopo.

Il setting e l'attività terapeutica devono essere scelti e predisposti in modo da rispettare le suddette caratteristiche.

Il setting terapeutico

Nella letteratura Internazionale il termine setting è inteso solo come ambiente, location (l'ospedale, la scuola, la casa) in cui si svolge il trattamento, non viene descritto il setting di cura. Solo alcuni lavori hanno prestato attenzione a qualche parametro del setting (es. caratteristiche dell'esercizio, interazione coi genitori).

Nel contesto riabilitativo italiano invece il termine setting ha un significato e un valore consolidati, così come in altri ambiti delle scienze umane (psicologia, pedagogia).

Se si considera che l'apprendimento motorio è un processo – percettivo – motorio – cognitivo nella ricerca di una soluzione che emerge dall'interazione individuo – ambiente²⁴, l'importanza dell'allestimento dell'ambiente setting, come strumento fondamentale e irrinunciabile del trattamento rieducativo, risulta evidente.

Gli approcci riabilitativi hanno tradotto i principi teorici delle neuroscienze in indicazioni per la prassi terapeutica, definendo, tra gli altri elementi, l'importanza di predisporre il setting della seduta con significato proattivo in relazione a compiti selezionati dal terapeuta, idonei a suscitare la motivazione e l'iniziativa del bambino.^{23,25-27}

I compiti motivanti promuovono l'intenzione e suggeriscono gli scopi al bambino; le caratteristiche degli oggetti e degli spazi indirizzano l'azione²⁸; l'utilizzo dell'imitazione sostiene l'interazione tra il terapeuta e il bambino e induce l'attivazione del rispecchiamento motorio.

Il setting può essere inteso come contesto fisico ambientale informativo significativo, atto ad evocare nuove possibilità di interazione tra l'individuo e l'ambiente.²⁹

Il setting in riabilitazione è la struttura all'interno della quale, ed attraverso la quale, si realizza il processo terapeutico e ne rappresenta il prerequisito. Ne fanno parte il luogo dove si svolge il trattamento, gli oggetti utilizzati, l'interazione creata fra terapeuta e bambino, il ruolo affidato ai genitori all'interno dell'attività realizzata, il tipo di azione proposta, la durata e il ritmo delle sedute.²²

A partire dall'individuazione degli obiettivi terapeutici, il setting viene predisposto in tutte le sue componenti (spazi, oggetti, interazione, distribuzione del tempo), con lo scopo di coinvolgere attivamente il bambino e facilitare le scelte motorie più adatte al compito

proposto.³⁰ L'ambiente deve essere quindi preparato in funzione proattiva rispetto gli obiettivi della seduta.³¹

Il setting rappresenta il contesto motivazionale che consente al bambino di scoprire le proprie capacità e di realizzare esperienze motorio/percettive gratificanti per i risultati raggiunti, che diventano quindi meritevoli di essere ricordate e replicate anche in altri ambiti della vita quotidiana (rieducazione come esperienza significativa guidata).²²

La trasferibilità dell'apprendimento rappresenta infatti l'obiettivo principale del trattamento: il setting deve essere predisposto in modo da avvicinarsi il più possibile alla realtà naturale, simulandola attraverso la scelta di giocattoli, arredi ed oggetti di uso comune²⁸, talvolta modificati artigianalmente allo scopo di renderli più adatti alle capacità del bambino.³²

L'esperienza del bambino nella proposta terapeutica è una simulazione della realtà e, analogamente al gioco, può essere proposta in una grande varietà di situazioni, favorendo adattabilità e trasferibilità dell'apprendimento.

Il setting terapeutico deve essere predisposto in modo individualizzato, adattandolo per ciascun bambino e per ogni seduta, tenendo conto:

- dell'età del bambino, delle sue capacità attentive, emotive, cognitive, di interesse alle proposte^{30,33,34}, nonché della sua modalità di apprendimento.³⁵ L'intensività dell'esercizio e la sua complessità devono essere modulate in riferimento a queste caratteristiche;
- dei desideri ed interessi del bambino al fine di sostenerne la motivazione ad agire;
- delle caratteristiche della PC (necessità di supporti idonei, di regolazione percettiva etc.);
- del compito che si dovrà realizzare e della prestazione cercata.

Luogo ed oggetti

L'ambiente del setting, attraverso la predisposizione degli spazi e la selezione degli oggetti, può essere inteso come un ambiente arricchito, un insieme di *affordance*, di indizi, di suggerimenti, di possibilità per l'azione.^{2,36-38} Offre occasioni significative ed accessibili per l'iniziativa motoria, l'esplorazione e il successo dell'esperienza e non una generica collezione di stimoli.

I risultati di numerose ricerche (neuroscienze, scienze del movimento, psicologia dello sviluppo) hanno confermato come la riorganizzazione neuronale e i fenomeni di recupero legati alla plasticità del sistema nervoso siano favoriti da un ambiente significativo ed arricchente rispetto a condizioni di ripetizione avulse dal contesto.^{11,21,39}

La funzione degli oggetti²⁸, selezionati per la loro capacità di elicitarle le scelte motorie più adatte, è una strategia riabilitativa rilevante, sempre più riconosciuta dalle neuroscienze.⁴⁰

Ne consegue la necessità di disporre, nei servizi di riabilitazione infantile, di spazi adeguati, di arredi e oggetti versatili e adattabili alle diverse esigenze, nonché della disponibilità di tempo per allestire il setting necessario per ogni seduta con ogni paziente.

Compito o Esercizio Terapeutico (Task)

Il compito, quale attività deliberatamente assegnata e costruita su misura dal terapeuta e vincolata a uno scopo significativo e motivante⁴¹, emerge dal contesto specifico e si rivolge al bambino che attivamente ricerca soluzioni.⁴²⁻⁴⁵ Deve perciò:

- essere significativo, motivante e ricco di feed back da ricordare³⁸;
- essere individuato all'interno della zona di sviluppo prossimale (ZSP) cioè, all'interno di quell'area in cui il bambino può estendere le sue competenze e risolvere nuovi problemi grazie all'aiuto del terapeuta^{43,46};
- essere compatibile con le capacità residue e la strategia organizzativa raggiunta;
- portare al successo: non troppo difficile ma nemmeno troppo facile, noioso o ripetitivo: deve rispondere al criterio di "*just right challenge*"^{46,47};
- introdurre variabilità, cambiamenti, progressione;
- essere ripetuto e riproposto in contesti differenti per favorire la trasferibilità degli apprendimenti. L'intensività e la ripetizione dell'esercizio portano con sé possibilità di miglioramento, ma occorre sempre prestare attenzione all'affaticamento e alla disaffezione, che possono inficiare le performance e ridurre la motivazione. L'andamento delle acquisizioni non è lineare, ma più rapido in una fase iniziale e poi più lento.⁴⁸ In altre parole, l'intensività non può essere prolungata oltre un certo limite;
- essere modulato per tipologia e sequenzialità: possono essere presentate proposte con variazioni integrate su più piani (cognitivo, motorio, percettivo, etc.) nel bambino con maggiori capacità; compiti più lineari sono da riservare alle prime fasi di acquisizione o in presenza di difficoltà, ovvero laddove la semplificazione è la strategia utilizzata spontaneamente dal bambino.

La **guida del terapeuta** nella realizzazione del compito si deve differenziare per adattarsi alle caratteristiche del bambino e alle sue strategie di apprendimento.

Le **caratteristiche del bambino** emergono dal processo valutativo preliminare: osservazione e valutazione. Attraverso di esso il riabilitatore interpreta il complesso sistema di difetti e compensi che caratterizza la strategia organizzativa spontaneamente scelta dal bambino. Sulla base di questo il terapeuta, quindi, definisce spazi di modificabilità e delinea proposte di intervento che possano offrire strategie più efficaci.

Soprattutto nel bimbo molto piccolo l'apprendimento avviene in una prima fase in modo implicito, in cui la pratica e l'imitazione sono i promotori di nuovi comportamenti e del consolidamento delle abilità di base. Con la crescita il bambino matura in termini di

consapevolezza, attenzione e riflessione; si rende così possibile, accanto a quello implicito, un apprendimento “esplicito”. Il ruolo del terapeuta, secondo il modello del *Motor Learning*, è quello di promuovere il cambiamento guidando il paziente nell’operazione di raccolta dei dati, di pianificazione del compito, di analisi della performance e dei risultati, scegliendo di volta in volta un compito sfidante in un setting pensato al raggiungimento di un dato obiettivo.²³

Pertanto, in base alla fase e al momento rieducativo il terapeuta può:

- adottare modalità che privilegiano l’osservazione/imitazione di gesti scelti in relazione alle caratteristiche e alle risorse del repertorio motorio^{30,49}, per favorire l’apprendimento implicito, soprattutto nel bambino più piccolo o dove le strategie verbali sono meno accessibili.^{37,50,51} L’apprendimento implicito, per prove ed errori alla scoperta dell’ambiente, viene guidato anche dalla predisposizione del setting affinché si rendano più probabili le scelte motorie più adattive e l’esperienza del successo; un ambiente totalmente naturale più frequentemente evoca semplificazione spesso anche laddove è disponibile un repertorio più ricco;
- avvalersi anche della facilitazione fisica che può essere utile per far comprendere al paziente la modalità con cui svolgere un’azione ma è riconosciuto che tale modalità è maggiormente utile se associata ad un apprendimento per scoperta;
- utilizzare modalità orientate ad apprendimenti di tipo esplicito con istruzioni verbali affini al modello del *Motor Learning*.⁴⁷ Nello specifico, suddividere un compito in step può essere un modo valido per favorire una nuova acquisizione, a patto che ciascuna parte del compito sia inerente al goal dell’azione e supportata da adeguata motivazione. La modulazione del feedback, invece, consentirà al bambino di trovare altre vie (sensori-motorie) nel caso di una guida all’analisi frequente ma non continua, o di perfezionare la performance quando viene dato un feedback dopo ogni task;⁵²
- l’utilizzo del *mental training*, ovvero la simulazione di un compito motorio su un piano cognitivo specie in presenza di componenti disprattiche, può essere uno strumento che in associazione all’esperienza rinforza l’acquisizione di competenze⁵³, ma richiede adeguate competenza capacità cognitive e di astrazione, consapevolezza ed esperienza molto avanzate, caratteristiche non sempre disponibili nei pazienti con PC.

Interazione terapeuta-bambino

Il setting è anche il contesto relazionale del trattamento rieducativo. Ne sono elementi qualificanti la valorizzazione della soggettività del bambino nella scelta dell’attività proposta (contrattazione), la sintonia e la condivisione dell’esperienza col terapeuta.⁵⁴ L’ambiente protetto e accogliente sul piano emotivo e la fiducia creata sostengono l’intraprendenza e il coraggio del bambino offrendo protezione dalla frustrazione.

La capacità empatica di percepire e di comprendere le emozioni del bambino consente al terapeuta di instaurare la relazione in cui accogliere contenere, orientare, sostenere e restituire reciproci sentimenti positivi.⁵⁵

La creazione di uno spazio fisico ed emotivo confortevole può offrire accoglienza e conforto al disagio e alla sofferenza soprattutto dei genitori del bambino molto piccolo o grave [16]. Per questi bambini spesso il luogo della terapia è il corpo stesso del terapeuta attraverso il contenimento corporeo e il dialogo tonico.⁵⁶

Il mediatore per eccellenza dell'interazione col bambino è il gioco per le sue molte valenze: si situa nello spazio intermedio tra i vincoli posti dalla realtà e le infinite possibilità offerte dalla creazione fantastica⁵⁷; rappresenta il motore principale di sviluppo e il mezzo di soddisfacimento dei bisogni del bambino⁴⁶; consente di sperimentare esperienze di conoscenza e di comunicazione, esprimere emozioni e godere insieme il piacere di acquisire nuove competenze.²⁶

La presenza del genitore durante la seduta

La presenza del genitore (o del caregiver) durante la seduta terapeutica può assumere diversi importanti significati e non deve essere casuale o lasciata in una posizione indefinita.⁵⁸ Può infatti:

- avere la funzione di rassicurazione del bambino anche attraverso il coinvolgimento diretto nel gioco guidato dal terapeuta;
- rappresentare la possibilità di osservare, insieme col terapeuta, i comportamenti del bambino e le strategie messe in atto per facilitarlo.⁵⁹

L'interpretazione dei messaggi e dei comportamenti adattivi del bambino, come la comprensione del significato dell'esercizio terapeutico, rappresentano, soprattutto nelle prime fasi del trattamento, momenti importanti del percorso di abilitazione del genitore, percorso che si realizza attraverso il passaggio e la condivisione di strumenti di conoscenza sul bambino.^{22,59} Essa può rappresentare una premessa ad incontri realizzati in contesti di colloquio dedicati, in cui genitori e caregiver possono esporre al terapeuta le loro difficoltà nella gestione della vita quotidiana del bambino e verificare le soluzioni adottate. Il ruolo del terapeuta assume così valore di *empowerment* della famiglia, promuovendo un senso di "maestria" verso le diverse situazioni domiciliari, favorendo il benessere del bambino e la reciproca interazione".⁶⁰

Incontri regolari in tempi dedicati del terapeuta con i genitori e i caregiver sono fondamentali per la collaborazione nel percorso rieducativo. L'intervento rieducativo non si conclude infatti nella stanza di terapia, ma si occupa anche del trasferimento nei diversi contesti di vita delle capacità (*capacity*) acquisite in setting clinici, affinché diventino accessibili nella vita quotidiana (*capability*) e realmente utilizzate (*performance*) (ICF).

La possibilità durante questi incontri di riconoscere sentimenti dolorosi sia nel bambino che nei genitori aiuta a definire eventuali ulteriori ambiti di intervento (ad esempio sostegno psicologico) che mantenga visibili le risorse del bambino e la sua dimensione esistenziale.⁶¹

Il setting negli approcci terapeutici “distrettuali”

Nelle fasi del trattamento rieducativo in cui si rendono necessari approcci terapeutici distrettuali, come nelle fasi post-chirurgiche o post-tossina botulinica, il setting deve essere pensato e predisposto soprattutto al fine di accogliere il bambino sul piano emotivo e percettivo con strategie che aumentino il comfort (es. orientamento / distrazione percettiva). Nei momenti critici, come quelli postchirurgici, in un ambiente protetto il bambino può acquisire fiducia, affidarsi alla guida del terapeuta, imparare a percepirsi.⁶²

Attività rivolte al contesto di vita

Gli ambienti di vita del bambino (domicilio, strutture educative, complessi sportivi, etc.) sono parte della presa in carico durante tutto il percorso riabilitativo, con lo scopo di cogliere e modificare gli elementi che rappresentano barriere all'autonomia e all'espressione delle competenze⁶³ e aumentare l'efficacia del trattamento⁴³, favorendo la riproducibilità degli apprendimenti motori realizzati negli ambiti clinici.

La condivisione della conoscenza del bambino e il confronto con i caregiver sono cruciali per identificare gli obiettivi funzionali della vita quotidiana (cura di sé, trasferimenti)⁴³ e le modalità più adatte per realizzarli.⁶⁴

Ciò non significa trasferire la terapia nel domicilio o nelle strutture educative: l'ambiente di vita del bambino va preservato nelle sue caratteristiche naturali e non può diventare il luogo del trattamento⁶⁵, tranne in situazioni eccezionali, ad esempio per condizioni cliniche che non consentano il trasporto⁶⁶ oppure in alcuni specifici e delimitati momenti del percorso riabilitativo: ad esempio post-chirurgia o per definire adattamenti del contesto o facilitare il trasferimento nella quotidianità di abilità apprese. La sperimentazione di attività legate alle autonomie della vita quotidiana, nella situazione reale, consente di misurarsi direttamente con i limiti e le opportunità che il contesto fisico e relazionale offrono. La guida del terapeuta, che è consapevole delle capacità del bambino, può più efficacemente sia suggerire strategie individuali (*coping solution*), sia apportare i necessari adattamenti ambientali. Tali interventi richiedono sopralluoghi del terapeuta ed è quindi necessaria la disponibilità istituzionale allo svolgimento di questa attività.⁶³

Il trattamento da remoto

La recente emergenza sanitaria, dovuta alla pandemia da virus Covid 19, ha evidenziato la necessità di effettuare interventi rieducativi da remoto.⁶⁷ Questa modalità ha rappresentato

lo strumento alternativo, per tutelare la salute dei pazienti e permettere la continuità della relazione con la famiglia e i bambini.^{68,69} Tale strategia può essere considerata per periodi di breve durata, ma non può diventare stabile modello di cura.

Nel trattamento da remoto, seppur con degli accorgimenti di adattamento ambientale domestico,²⁶ non si realizzano infatti le condizioni offerte dal setting sia nelle componenti materiali di volta in volta predisposti dal terapeuta per la seduta, sia per la perdita della corporeità della relazione.

Va inoltre sottolineato che l'accessibilità ai servizi sanitari del nostro territorio nazionale è capillare e universalistica e non rende necessario il trattamento da remoto, a differenza di altri paesi con grandi estensioni territoriali e ridotto numero di abitanti.^{67,69}

Considerazioni dell'esperto

Indicazioni del panel relative al trattamento rieducativo come guida all'apprendimento motorio

- Prerequisito del trattamento rieducativo è l'identificazione del setting che è definito dalle caratteristiche del luogo in cui si svolge la seduta, dalla selezione degli oggetti, dal tipo di interazione tra terapeuta e bambino, dal ruolo affidato ai genitori, dal tipo di proposta, dalla durata e ritmo delle sedute.
- Il setting va predisposto in modo individualizzato per ogni bambino in relazione alle sue capacità, ai suoi desideri, ai vincoli imposti dalla paralisi e per i compiti che si devono realizzare.
- È importante che il compito assegnato dal terapeuta sia significativo, motivante, ricco di feedback da ricordare, che non sia noioso, né ripetitivo. La proposta deve condurre al successo dell'esperienza ed essere sufficientemente sfidante in modo da generare apprendimento ed evitare frustrazione e rinuncia.
- Il gioco, nel bambino, rappresenta il mediatore più adatto a sostenere la relazione terapeutica e a fornire la trama del compito. La soggettività e la propositività del bambino vanno valorizzate nella scelta delle attività.
- Il setting va allestito per ogni seduta con funzione proattiva rispetto agli obiettivi del trattamento con lo scopo di sostenere la motivazione e l'iniziativa del bambino e di orientare le scelte motorie più adatte in riferimento ai compiti proposti.
- Gli oggetti proposti nella seduta vanno selezionati oltre per il loro valore motivazionale, anche in relazione alla capacità di elicitarle le strategie motorie più adatte. L'ambiente terapeutico così si arricchisce di suggerimenti, indizi, possibilità per l'azione (*affordance*) adatte alle caratteristiche del bambino.
- È importante disporre di arredi/ausili e oggetti versatili e adattabili alle diverse esigenze e di tempi adeguati all'allestimento del setting prima di ogni seduta terapeutica.

- Per favorire l'apprendimento e la trasferibilità dell'esperienza il setting va predisposto in modo da avvicinarsi il più possibile alla realtà naturale, simulandola attraverso la scelta di giocattoli, arredi ed oggetti di uso comune.
- Occorre che il compito introduca variabilità e progressione ed essere ripetuto e proposto in diversi contesti per favorire la trasferibilità degli apprendimenti.
- È importante garantire la continuità del rapporto col terapeuta, base per la creazione di un clima di progressiva fiducia, sintonia emotiva e condivisione dell'esperienza.
- Il luogo della terapia deve essere adeguato a sostenere la relazione terapeutica attraverso la disponibilità di uno spazio dedicato, protetto e contenitore riconoscibile di esperienze (che conserva gli oggetti, i ricordi).
- La disponibilità di tempi della seduta deve essere adeguata a consentire i riti di accoglienza e di commiato del bambino e del genitore.
- La presenza del genitore nella seduta terapeutica non deve essere casuale, ma concordata nel ruolo assunto (rassicurazione del bambino anche attraverso la partecipazione diretta, osservazione delle strategie del bambino e del terapeuta). È importante prevedere incontri regolari, in tempi dedicati, per il confronto del terapeuta con i genitori al fine di condividere la conoscenza del bambino, gli obiettivi funzionali e le modalità per realizzarli.
- L'ambiente di vita del bambino (domicilio o struttura educativa) non deve diventare il luogo del trattamento, tranne che in alcuni specifici e delimitati momenti del percorso riabilitativo (es. post-chirurgia, particolari esigenze cliniche).
- L'intervento rieducativo si deve occupare del trasferimento ai diversi contesti di vita delle capacità acquisite nel setting terapeutico, perché diventino accessibili e realmente utilizzate nella vita quotidiana.
- I servizi riabilitativi devono prevedere la possibilità che il terapeuta si rechi nei contesti di vita del bambino (scuola, casa, centro sportivo) per suggerire eventuali modifiche agli elementi ambientali che costituiscono barriere all'autonomia e per provare direttamente con il bambino e i caregiver le strategie e le soluzioni più adatte.
- I trattamenti svolti da remoto rappresentano una strategia straordinaria e di breve durata, ma non devono diventare un nuovo modello di cura sostitutivo del trattamento in presenza.

Bibliografia

- [1] Bernstein N.A. The coordination and regulation of movement, London: Pergamon. 1967.
- [2] Gibson J. J. Un approccio ecologico alla percezione visiva, Bologna: Il Mulino. 1979. Citazione con anno diverso 1966
- [3] Bruner J. The growth and structure of skill in: Connolly K. J. (Ed.), Mechanism of motor skill development. London: Academic Press. 1970

- [4] Bruner J. Organization of early skilled action. *Child development*. 1973.
- [5] Connolly K.J. Movement, action and skill in: Holt K. S. (Ed.), *Movement and child development, Clinics in Developmental Medicine*, London: SIMP. 1975
- [6] Connolly K.J. Variability and stability in the development of skilled actions, in: Connolly K. J., Forsberg H., *Neurophysiology & neuropsychology of motor development*, Cambridge: Mac Keith Press. 1997
- [7] Thelen E., Kelso J. A. S., Fogel A. Self-organizing systems and infant motor development, *Developmental Review*. 1987.
- [8] Thelen E., Smith L. A dynamic system approach to development: applications. Cambridge: MIT Press. 1993
- [9] Rizzolatti G, Craighero L. The mirror-neuron system. *Annu Rev Neurosci*. 2004; 27:169-192
- [10] Rizzolatti G, Fogassi L, Gallese V. Neurophysiological mechanisms underlying the understanding and imitation of action. *Nat Rev Neurosci*. 2001;2(9):661-670.
- [11] Rizzolatti G., Sinigaglia C. *So quel che fai*, Milano: Cortina. 2006
- [12] Fogassi L. Neuroni specchio e funzioni cognitivo-motorie, *Gior Neuropsich Età Evol*. 2008.
- [13] Fogassi L., Ferrari P.F., Gesierich B., Rozzi S., Chersi F. e Rizzolatti G Parietal lobe: From action organization to intention understanding, *Science*. 2005.
- [14] Jeannerod M. *Motor Cognition: What Actions Tell the Self*. USA: Oxford University Press. 2006.
- [15] Gallese V. Corpo vivo, simulazione incarnata e intersoggettività: una prospettiva neurofenomenologica, in: Cappuccio M. (Ed.) *Neurofenomenologia*, Milano: Mondadori. 2006
- [16] Anderloni A. Le problematiche affettivo comportamentali e il loro ruolo dell'integrazione degli interventi riabilitativi in approccio integrato alla riabilitazione del bambino con paralisi cerebrale. 2011.
- [17] Pierro M. M. La riabilitazione precoce ecologica, in A. Ferrari, G. Cioni (eds), *Paralisi Cerebrali infantili. Storia naturale e orientamenti riabilitativi*. Pisa: Del Cerro. 1993.
- [18] Pierro M M. La riabilitazione ecologica: interazioni modulari ed evoluzione integrativa nel recupero di funzioni adattive, *Giorn. Neuropsich. Età Evol*. 1998.
- [19] Setaro A.M.M.I.R.A-Approccio multidimensionale integrato alla riabilitazione delle funzioni adattive del bambino con paralisi cerebrale in *Approccio GIPCI alla riabilitazione del bambino con paralisi cerebrale pp113-122 Edizione Franco Angeli*. 2011.
- [20] Rizzolatti G, Fadiga L, Gallese V, Fogassi L. Premotor cortex and the recognition of motor actions. *Brain Res Cogn Brain Res*. 1996;3(2):131-141.
- [21] Gallese V. Motor abstraction: A neuroscientific account of how action goals and intentions are mapped and understood, *Psychological Research*. 2009.
- [22] Ferrari A. *Proposte riabilitative nelle paralisi cerebrali infantili*, Edizioni Del Cerro. 1997.
- [23] Fedrizzi E. I diversi livelli dell'intervento globale nella riabilitazione del bambino con paralisi cerebrale infantile, *Giornale Italiano di Medicina Riabilitativa*. 1987.
- [24] Wallecott M.H. *The Development of Sensorimotor Integration Underlying Posture Control in Infants during the Transition to Independent Stance, Interlimb Coordination Elsevier*. 1994.
- [25] Gentile A. M. The nature of skill acquisition: therapeutic implications for children with movement disorders in: Forsberg H., Hirschfeld H. (Eds) *Movement disorders in children, Medicine and Sport Science*, Basel: Karger. 1992.

- [26] Fedrizzi E., Anderloni A., Apprendimento e controllo motorio nel bambino con paralisi cerebrale infantile: dai modelli teorici alla prassi terapeutica, *Giornale di Neuropsichiatria dell'Età Evolutiva*. 1998.
- [27] Fedrizzi I. *disordini dello sviluppo motorio*, EDS Piccin 2009.
- [28] Law MC, Darrach J, Pollock N, et al. Focus on function: a cluster, randomized controlled trial comparing child- versus context-focused intervention for young children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2011;53(7):621-629.
- [29] Sabbadini G., Bonini P., Pezzarossa B. *Paralisi cerebrale e condizioni affini*. Pensiero Scientifico Editore. 1978.
- [30] Tatla SK, Sauve K, Virji-Babul N, Holsti L, Butler C, Van Der Loos HF. Evidence for outcomes of motivational rehabilitation interventions for children and adolescents with cerebral palsy: an American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2013;55(7):593-601.
- [31] Ryan JL, Wright FV, Levac DE. Exploring Physiotherapists' Use of Motor Learning Strategies in Gait-Based Interventions for Children with Cerebral Palsy. *Phys Occup Ther Pediatr*. 2020;40(1):79-92.
- [32] Morgan C, Darrach J, Gordon AM, et al. Effectiveness of motor interventions in infants with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2016;58(9):900-909.
- [33] Reedman S, Boyd RN, Sakzewski L. The efficacy of interventions to increase physical activity participation of children with cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis. *Dev Med Child Neurol*. 2017;59(10):1011-1018.
- [34] Christmas PM, Sackley C, Feltham MG, Cummins C. A randomized controlled trial to compare two methods of constraint-induced movement therapy to improve functional ability in the affected upper limb in pre-school children with hemiplegic cerebral palsy: CATCH TRIAL. *Clin Rehabil*. 2018;32(7):909-918.
- [35] Berthoz A. The Human Brain "Projects" upon the World, Simplifying Principles and Rules for Perception. 2008. 10.1007/978-3-540-85897-3_3.
- [36] van der Weel FR, van der Meer AL, Lee DN. Effect of task on movement control in cerebral palsy: implications for assessment and therapy. *Dev Med Child Neurol*. 1991;33(5):419-426.
- [37] Morgan C, Novak I, Badawi N. Enriched environments and motor outcomes in cerebral palsy: systematic review and meta-analysis. *Pediatrics*. 2013;132(3):e735-e746.
- [38] Shierk A, Jiménez-Moreno AC, Roberts H, et al. Development of a Pediatric Goal-Centered Upper Limb Spasticity Home Exercise Therapy Program for Use in a Phase-III Trial of AbobotulinumtoxinA (Dysport®). *Phys Occup Ther Pediatr*. 2019;39(2):124-135.
- [39] Jeannerod M. Agency, simulation and self identification, *Mind&Language*. 2004.
- [40] Murata A, Fadiga L, Fogassi L, Gallese V, Raos V, Rizzolatti G. Object representation in the ventral premotor cortex (area F5) of the monkey. *J Neurophysiol*. 1997;78(4):2226-2230.
- [41] Ferrari A. *Lessico in riabilitazione pediatrica*, In: Fedrizzi E. *La valutazione delle funzioni adattive nel bambino con Paralisi Cerebrale Infantile*. Milano: Franco Angeli editore. 2000.
- [42] Kleim JA, Jones TA. Principles of experience-dependent neural plasticity: implications for rehabilitation after brain damage. *J Speech Lang Hear Res*. 2008;51(1): S225-S239.

- [43] Ferre C L, Gordon A. M. Coaction of individual and environmental factors: a review of intensive therapy paradigms for children with unilateral spastic cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology*. 2017.
- [44] Hsu CW, Kang YN, Tseng SH. Effects of Therapeutic Exercise Intensity on Cerebral Palsy Outcomes: A Systematic Review With Meta-Regression of Randomized Clinical Trials. *Front Neurol*. 2019; 10:657. Published 2019 Jun 21.
- [45] Novak I, Morgan C, Fahey M, et al. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2020;20(2):3. Published 2020 Feb 21.
- [46] Vygotskij L. S. Il ruolo del gioco nello sviluppo mentale del bambino, In L.S. Vygotskij, Il processo cognitivo. Torino: Bollati Boringhieri. 1966.
- [47] Sakzewski L, Gordon A, Eliasson AC. The state of the evidence for intensive upper limb therapy approaches for children with unilateral cerebral palsy. *J Child Neurol*. 2014;29(8):1077-1090.
- [48] Schmidt RA, Lee TD. Motor control and learning: a behavioral emphasis. Champaign, IL: Human Kinetics. 2005.
- [49] Sgandurra G, Ferrari A, Cossu G, et al. Upper limb children action-observation training (UP-CAT): a randomised controlled trial in hemiplegic cerebral palsy. *BMC Neurol*. 2011; 11:80. Published 2011 Jun 28.
- [50] Zwicker JG, Harris SR. A reflection on motor learning theory in pediatric occupational therapy practice. *Can J Occup Ther*. 2009;76(1):29-37.
- [51] van der Kamp J, Steenbergen B, Masters RSW. Explicit and implicit motor learning in children with unilateral cerebral palsy. *Disabil Rehabil*. 2018;40(23):2790-2797.
- [52] Lavery JJ. Retention of simple motor skills as a function of type of knowledge of results. *Can J Psychol* 1962; 16:300–311
- [53] Hird JS, Landers DM, Thomas JR, Horan JJ). Physical practice is superior to mental practice in enhancing cognitive and motor taskperformance. *J Sport Exer Psychol*;1991; 13:281–293
- [54] Kruijssen-Terpstra AJ, Ellens M, Ketelaar M, et al. Child-Focused and Context-Focused Behaviors of Physical and Occupational Therapists during Treatment of Young Children with Cerebral Palsy. *Phys Occup Ther Pediatr*. 2016;36(4):363-375.
- [55] Raccomandazioni per la riabilitazione dei bambini affetti da paralisi cerebrale infantile 2013-14 SOCIETA' ITALIANA DI MEDICINA FISICA E RIABILITAZIONE (SIMFER) SOCIETA' ITALIANA DI NEUROPSICHIATRIA DELL'INFANZIA E DELL'ADOLESCENZA (SINPIA)
- [56] Ferrari A. la presa in carico del bambino con PCI e della sua famiglia. Il bambino prematuro e la riabilitazione: la "care" i segni e la clinica, l'evoluzione del segno patologico. *Riabilitazione oggi*. 1998; XV (8);34-40
- [57] Winnicott D. *Gioco e realtà*, Armando Editore. 1974.
- [58] Meghi P, Rossetti L, Corrado C, Maran E, Arosio N, Ferrari A. Core elements of physiotherapy in cerebral palsy children: proposal for a trial checklist. *Eur J Phys Rehabil Med*. 2012;48(1):123-133.
- [59] Borelli G, Neviani R., Sghedoni A, Conti M. R., Montanari L, Ovi A. *La fisioterapia nella paralisi cerebrale infantile. Principi ed esperienze*. Postura seduta, Springer-Verlag Italia. 2013.

- [60] Hielkema T, Boxum AG, Hamer EG, et al. LEARN2MOVE 0-2 years, a randomized early intervention trial for infants at very high risk of cerebral palsy: family outcome and infant's functional outcome. *Disabil Rehabil.* 2020;42(26):3762-3770.
- [61] Anderloni A, Arnoldi MT, Corlatti A, Foscan M, Marchi A, Casalino T, Magro A, Andreucci E, Pagliano E. Le problematiche affettive e comportamentali e il loro ruolo nell'integrazione degli interventi riabilitativi. In *Approccio integrato alla riabilitazione del bambino con paralisi cerebrale*. Franco Angeli editore. 2011: 75-86.
- [62] Fonseca PR Jr, Calhes Franco de Moura R, Galli M, Santos Oliveira C. Effect of physiotherapeutic intervention on the gait after the application of botulinum toxin in children with cerebral palsy: systematic review. *Eur J Phys Rehabil Med.* 2018;54(5):757-765.
- [63] Majnemer A, Shikako-Thomas K, Lach L, et al. Rehabilitation service utilization in children and youth with cerebral palsy. *Child Care Health Dev.* 2014;40(2):275-282.
- [64] Darrah J, Law MC, Pollock N, et al. Context therapy: a new intervention approach for children with cerebral palsy [published correction appears in *Dev Med Child Neurol.* 2011 Aug;53(8):767]. *Dev Med Child Neurol.* 2011;53(7):615-620.
- [65] Milani Comparetti A. La cooperazione fra genitori e medici nel trattamento dei bambini affetti da paralisi cerebrale infantile. *International Cerebral Palsy Society.* 1976.
- [66] SIMFER e SIMPIA. Raccomandazioni per la Riabilitazione dei bambini affetti da Paralisi Cerebrale Infantile Aggiornamento. 2013.
- [67] Bova SM, Basso M, Bianchi MF, et al. Impact of COVID-19 lockdown in children with neurological disorders in Italy. *Disabil Health J.* 2021;14(2):101053.
- [68] Ben-Pazi H, Beni-Adani L, Lamdan R. Accelerating Telemedicine for Cerebral Palsy During the COVID-19 Pandemic and Beyond. *Front Neurol.* 2020; 11:746.
- [69] Longo E, de Campos AC, Schiariti V. COVID-19 Pandemic: Is This a Good Time for Implementation of Home Programs for Children's Rehabilitation in Low- and Middle-Income Countries? *Phys Occup Ther Pediatr.* 2020;40(4):361-364.

Appendice 2.

L'apprendimento motorio¹

Comprendere le modalità con cui il paziente apprende in base alla determinata fase di sviluppo in cui si trova, alle risorse che ha disposizione ed al contesto è fondamentale nella formulazione di una proposta riabilitativa. Le forme di apprendimento sono dipendenti dall'età e dal livello di funzionamento del bambino e possono essere molteplici all'interno di una seduta riabilitativa (variabilità inter ed intraindividuale a seconda del contesto e della fase evolutiva): diversi possono essere gli input che vengono forniti dal terapeuta in base al paziente, al contesto e al tipo di strategia che viene valutata essere migliore per fornire una possibilità alla risoluzione di una attività significativa. Alla luce delle teorie ecologiste di Gibson (*affordance*) e Popper (individuo come esploratore attivo del mondo) si è giunti alla consapevolezza che laddove c'è la partecipazione attiva e propositiva avviene un apprendimento più stabile ed efficace. In tal senso nell'apprendimento gioca un ruolo rilevante la motivazione, che non può essere in alcun modo scissa dalla dimensione affettivo-emotiva del bambino. Quest'ultima gioca un ruolo determinante nell'attuazione di processi cognitivi di strutturazione e ristrutturazione della conoscenza, predisponendo quindi il bambino a elaborare piani per realizzare scopo e soddisfare bisogni.² Le forme di apprendimento possono in modo molto schematico suddividersi in due grandi ambiti.

1. **Apprendimento non dichiarativo o implicito** che può essere suddiviso in:
 - a. **apprendimento non associativo**: si verifica quando un organismo riceve ripetutamente un singolo stimolo. Di conseguenza, il sistema nervoso apprende le caratteristiche di quello stimolo e risponde di conseguenza. L'abituazione e la sensibilizzazione sono due forme molto semplici di apprendimento non associativo
 - b. **apprendimento associativo**: per il quale una persona impara a prevedere le relazioni, sia quelle tra uno stimolo con un altro (condizionamento classico) sia quelle del proprio comportamento con una conseguenza (condizionamento operante). Il condizionamento classico consiste nell'imparare ad accoppiare due stimoli. Durante il condizionamento operante, impariamo ad associare una certa risposta, tra le tante che abbiamo fatto, con una conseguenza.
 - c. **apprendimento procedurale**: si riferisce ad altri compiti di apprendimento non dichiarativo che possono anche essere eseguiti automaticamente senza attenzione o pensiero cosciente, come un'abitudine.
2. **Apprendimento dichiarativo o esplicito**. È la forma più alta di apprendimento che si traduce in una conoscenza che può essere richiamata consapevolmente e quindi

richiede processi come consapevolezza, attenzione e riflessione. È correlata al livello cognitivo del bambino e coinvolge 4 processi:

- a. **codifica:** dipende dal livello di motivazione, dall'entità dell'attenzione all'informazione e dalla capacità di associarla in modo significativo alle informazioni che sono già in memoria.
- b. **consolidamento:** include il processo di rendere le informazioni stabili per l'archiviazione della memoria a lungo termine. Un tipo di memoria che è fondamentale per la codifica e il richiamo della memoria a lungo termine è la memoria di lavoro, o a breve termine. Questo sistema di memoria consiste in un sistema di controllo dell'attenzione, noto anche come esecutivo centrale (situato nella corteccia prefrontale), profondamente connesso a due domini: quello linguistico e quello visuo-spaziale.
- c. **archiviazione:** comporta la conservazione a lungo termine dei ricordi e ha una vasta capacità rispetto alla capacità limitata della memoria a breve termine o di lavoro.
- d. **recupero:** comporta il richiamo di informazioni da diversi siti di archiviazione a lungo termine. È soggetto a distorsione, poiché un individuo ricostruisce i ricordi da una combinazione di siti diversi.

Questi quattro sistemi funzionano meglio ed in sinergia quando il paziente è altamente motivato, si dedica completamente al compito ed è in grado di mettere in relazione o integrare le nuove informazioni con le informazioni che già conosce sul compito.

Bibliografia

- [1] Shumway-Cook Anne, Woollacott Marjorie H, Rachwani Jaya, Santamaria Victor. Motor Control: translating research into clinical practice Ed. 6 2021
- [2] Anderloni A, Casalino T. La consultazione partecipata nel progetto riabilitativo del bambino con pci. Emozioni e sofferenze: come affrontarle con la famiglia. In Approccio GIPCI alla riabilitazione del bambino con paralisi cerebrale. Franco Angeli Editore. 2019:213-222.

Gruppo di lavoro

Responsabile scientifico

- *Ferrari Adriano*, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra

Coordinatrici di gruppo

- *Faccioli Silvia*, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra; PhD Clinical Experimental Medicine Unimore

- *Pagliano Emanuela*, UOC di Neurologia Dello Sviluppo, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta, Milano, Neuropsichiatra Infantile

Membri

- *Beccani Laura*, UDGEE, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisioterapista
- *Borelli Giulia*, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisioterapista
- *Foscan Maria*, UOC di Neurologia Dello Sviluppo, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta, Milano, TNPEE
- *Meghi Chia*, già NPIA Azienda Ospedaliera Niguarda Cà Granda, Milano, Fisioterapista
- *Perazza Silvia*, UDGEE, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra
- *Sala Patrizia*, UONPIA - NPI ASST-Monza San Gerardo, Monza, Fisioterapista
- *Sassi Silvia*, UDGEE, AUSL IRCCS Reggio Emilia, Reggio Emilia, Fisiatra
- *Viganò Marta*, UOC di Neurologia Dello Sviluppo, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta, Milano, TNPEE

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile
- SIRN Società Italiana di riabilitazione neurologica
- AIFI_GIS Pediatrico Associazione Italiana Fisioterapisti
- AITINE Associazione italiana Terapisti della Neuro e Psicomotricità in età evolutiva
- ANUPI TNPEE Associazione nazionale terapisti Neuro Psicomotricità dell'età evolutiva

**LA PREVENZIONE DELLA
LUSSAZIONE DELL'ANCA NELLA
PARALISI CEREBRALE**

LA PREVENZIONE DELLA LUSSAZIONE DELL'ANCA NELLA PC

Il problema

I bambini con Paralisi Cerebrale (PC) hanno un rischio maggiore di sviluppare la lussazione dell'anca, e questo rischio diventa più alto nelle forme più gravi di PC.¹⁻⁵ Il rischio di progressione da una lateralizzazione (*displacement*) verso una lussazione (*dislocation*) dell'anca è del 15-20% nella popolazione totale di bambini con PC.⁶ La lateralizzazione dell'anca (*hip displacement*) o sublussazione (*subluxation*), si riferisce alla graduale lateralizzazione della epifisi femorale, nella maggior parte dei casi postero-lateralmente all'acetabolo. Un'anca è lussata (*dislocated*) quando la testa del femore è completamente esterna alla cavità acetabolare (MP >99%).⁷ La displasia d'anca nei bambini con PC è riscontrabile in circa il 35% dei casi, con la prevalenza della sublussazione stimata essere tra il 25% e il 60% e della lussazione dal 10% al 15%.^{5,8-11} Gli studi hanno dimostrato che la lateralizzazione dell'anca è più frequente nelle forme tetraplegiche rispetto alle diplegiche, con una progressione della percentuale di migrazione (MP) risultata 4 volte maggiore nei bambini tetraplegici rispetto ai bambini diplegici.¹⁻⁵ L'incidenza della sublussazione e della lussazione dell'anca aumenta in relazione alla gravità definita secondo il livello di *Gross Motor Function Classification System* (GMFCS)¹²; la lussazione dell'anca è stata osservata in meno del 5% dei bambini con deambulazione autonoma, mentre è più frequente in oltre il 60% dei bambini senza capacità di camminare.¹³ Nello studio di popolazione di Wordie et al. del 2020 [14] la lussazione è stata osservata solo nei livelli più compromessi (GMFCS IV-V), mentre la sublussazione è stata riportata nel 90,5% dei casi nelle forme più severe (GMFCS IV-V) e solo nel 9,5% nei livelli meno compromessi (GMFCS I-III). La prognosi e l'incidenza dei disturbi a livello dell'anca sono correlate, infatti, in rapporto inverso con la capacità di un bambino di portarsi in stazione eretta dai 3 anni di età: i bambini che acquisiscono la stazione eretta precocemente (entro i 3 anni di età) hanno una minore incidenza e una prognosi migliore.⁴ È stato osservato inoltre che la spasticità è un fattore eziopatogenetico critico; la lateralizzazione dell'anca è più frequente nei bambini con livelli di GMFCS IV o V con PC spastica rispetto ai bambini con forme discinetiche.⁵

Comprendere la storia naturale dell'anca displasica nella PC è cruciale, perché aiuta a definire gli interventi e le misure di prevenzione più appropriate.

La diagnosi precoce di sublussazione dell'anca è importante per contenerne la lussazione; tuttavia, è difficile diagnosticare la lateralizzazione dell'anca mediante il solo esame clinico o tenendo conto dei soli fattori di rischio come lo stato della deambulazione o la gravità

clinica. Le misurazioni radiologiche sono quindi comunemente utilizzate per monitorare la lateralizzazione dell'anca.¹⁵ **L'indice di migrazione cefalica** (*Migration Percentage*, MP) o **indice di Reimers** è il parametro maggiormente utilizzato e validato nello screening radiologico dell'anca nella PC. La percentuale di migrazione (MP) dell'anca è la percentuale della testa femorale che si trova lateralmente al bordo dell'acetabolo. Il MP viene calcolato utilizzando una radiografia pelvica anteroposteriore con femori paralleli e rotule allo zenith. I bambini con sviluppo tipico hanno un MP dell'anca 0% o negativo. Gli adolescenti raramente hanno MP superiori al 5%.¹⁶ In generale, la progressione della displasia dell'anca è graduale, e, di solito, diventa permanente in un periodo di diversi anni. Quando il MP diviene maggiore del 50% la sublussazione non si ridurrà spontaneamente e un terzo di questi casi progredirà verso la lussazione.⁸ La percentuale di migrazione annua è più alta nelle forme più gravi e presenta un picco tra i 2 e i 4 anni fino a raggiungere nelle forme più severe il 5.5%/anno (fino al 9.5%/anno).⁸ Molti bambini con un'anca displasica che progredisce verso la lussazione possono sviluppare un'anca dolorosa prima dell'età adulta; man mano che la sublussazione dell'anca progredisce, la cartilagine articolare della testa del femore degenera per effetto delle pressioni tra i due capi articolari e si assiste alla contemporanea deformazione dell'acetabolo. Il dolore all'anca si verifica principalmente nelle anche con lussazione inveterata, mentre nelle anche sublussate generalmente il dolore è meno frequente.¹⁷ Nello studio retrospettivo di Marcström et al. del 2019 [18] la prevalenza complessiva del dolore all'anca è stata riscontrata nel 7% dei casi su una popolazione che include > 95% dei bambini con PC in Svezia. Dallo studio è emerso che la prevalenza del dolore all'anca aumentava con l'età, la compromissione della funzione grosso-motoria (GMFCS) e la gravità della sublussazione dell'anca. La percentuale media di migrazione nelle anche dolorose è stata del 26% (rispetto al 21% nelle anche in cui non è stato riportato dolore). Nell'analisi multivariata sono state riscontrate associazioni significative tra coxalgia, MP > 30% e diminuzione del ROM in abduzione, flessione e rotazione dell'anca ($p < 0,05$).

In relazione all'età, la sublussazione si verifica frequentemente prima dei 5 anni, mentre l'età media di insorgenza della lussazione si verifica tra i 6 anni e 7 anni. I bambini con PC sono a maggior rischio di lussazione d'anca tra i 4 e i 12 anni di età.^{5,19}

La maggior parte dei bambini con PC ha un'anatomia dell'anca normale alla nascita.²⁰ Nella storia naturale della PC spastica il processo di lateralizzazione dell'anca è indicato come **sublussazione silente** perché i bambini spesso non sono sintomatici fino alla lussazione franca dell'anca.^{4,21} Si ritiene che la spasticità dei muscoli flesso-adduttori sia uno dei principali fattori (assieme all'incompetenza della muscolatura stabilizzatrice dell'articolazione, al conseguente sbilanciamento muscolare e all'assenza del carico), in grado di influenzare lo sviluppo dell'anca, causando deformità ossee, instabilità articolare, deformazione del femore e dell'acetabolo. I tessuti articolari in gran parte cartilaginei o

fibrocartilaginei dell'anca, che alla nascita è ancora immatura, reagiscono alle forze meccaniche esterne legate alla spasticità dei muscoli adduttori e dei muscoli ileopsoas e ischiocrurali distorcendosi gradualmente, impedendo così la crescita fisiologica dell'articolazione e causando alterazioni anatomiche. Il risultato è una displasia secondaria della articolazione con un acetabolo poco profondo più ampio e orientato in modo anormale, l'epifisi femorale antiversa, valga e progressivamente deformata. Questo comporta la progressiva migrazione della epifisi nella maggior parte dei casi posteriormente e lateralmente (meno frequentemente sono anche possibili migrazioni anteriori della epifisi femorale). Una volta instauratasi la displasia acetabolare, il contenimento della epifisi viene perso e non può più essere ricostituito se non chirurgicamente.

Larkin et al.²² hanno recentemente studiato la relazione tra la lussazione dell'anca e il cambiamento della morfologia muscolare (evoluzione delle contratture-retrazioni), concludendo che le isoforme della titina sono più grandi e i sarcomeri più allungati e possono rappresentare adattamenti in risposta a concomitanti aumenti di spasticità e accorciamento muscolare. Con il tempo, si verifica una lateralizzazione dell'anca, con il centro di rotazione dell'articolazione che si sposta dal centro della testa del femore al piccolo trocantere.²³ Le anomalie viste a livello del femore prossimale sono l'antiversione del collo del femore sul piano trasversale, la coxa valga (aumento dell'angolo cervico-diafisario) displasica e alterazioni degenerative.

Radiografie e studi clinici hanno evidenziato che nell'anca spastica i muscoli adduttori e flessori sollecitano la testa del femore lateralmente (o postero-lateralmente) contribuendo non solo alla sua deformazione, ma anche a quella dell'acetabolo nel bordo superiore rendendolo più ampio e progressivamente meno competente, contribuendo all'eventuale erosione della cartilagine.^{5,24} Le forze deformanti dell'anca causano anche un ritardo della maturazione ossea dell'acetabolo, con il maggior aumento della deformazione dello stesso che si verifica con un MP dal 52% al 68%.^{17,21} Altra condizione che può aggravare la sublussazione dell'anca secondo Hägg Lund²⁵ è l'obliquità pelvica, che può causare scoliosi secondaria ed è spesso difficile da trattare. L'obliquità pelvica, infatti, scoprendo la testa del femore dal lato più alto è una condizione che può accelerare la sublussazione dell'anca.

Uno studio condotto in Scozia del 2018²⁶ ha confermato i risultati di Hermanson et al.²⁷, concludendo che anche un elevato valgismo del femore (HSA *head-shaft angle*) è un fattore di rischio per la lateralizzazione dell'anca nei bambini con PC.

Perché è importante

Prevenire la lussazione dell'anca è importante perché il dolore e lo squilibrio posturale (scoliosi e colpo di vento) che ne possono derivare aggravano la disabilità compromettendo

la funzione (mantenimento della posizione seduta e eretta per la gestione dei trasferimenti) e la qualità di vita di bambini e famiglie.

Numerosi studi²⁸ evidenziano come la sublussazione/lussazione dell'anca influisca negativamente sulla qualità della vita principalmente a causa del concomitante frequente dolore.¹⁸ Nel 2013 Penner et al.²⁹ in uno studio osservazionale affermano che **il dolore, oltre a influire negativamente sulla qualità della vita, è sottostimato specialmente nelle forme più compromesse di PC**. Gli stessi autori sostengono inoltre che 1 bambino/ragazzo su 4 con PC soffre di dolore da moderato a severo, tale da limitare le attività, e la sublussazione/lussazione dell'anca ne sono la causa più comune. La lateralizzazione dell'anca è stata riscontrata in 18 bambini (su 67) ed il dolore era significativamente associato a punteggi più bassi nei domini Comfort, Emozioni e Salute del questionario *Caregiver Priorities and Child Health Index of Life with Disabilities* (CPCHILD), disegnato espressamente per i bambini gravemente compromessi^{30,31} e ritenuto con forti proprietà psicometriche e di utilità clinica per misurare la qualità della vita (QOL) nei bambini con PC.³²

Target

POPOLAZIONE

Bambini con PC spastica, forme severe GMFCS III-IV-V, di età compresa fra 0 e 18 anni e i loro genitori/caregiver.

PROFESSIONISTI

Fisiatri, Neonatologi, Neuropsichiatri Infantili, Pediatri, Ortopedici, Psicologi, Terapisti della Neuropsicomotricità dell'Età Evolutiva, Fisioterapisti, Educatori della prima infanzia, Infermieri.

Programmi di screening preventivi

L'attuazione di un programma di screening e sorveglianza longitudinale che consenta l'identificazione di segni iniziali di lateralizzazione dell'anca nei bambini con PC a maggior rischio (GMFCS III-IV-V) è essenziale per adottare tempestivamente appropriate misure terapeutiche di tipo preventivo. È stato ampiamente dimostrato¹⁰⁻¹¹ in ampi studi di popolazione che **l'adozione di programmi di screening sistematico clinico radiologici è efficace nel diminuire la frequenza e severità della lussazione dell'anca e il ricorso ad interventi di chirurgia maggiore**. Questi approcci consentono di attuare precocemente e tempestivamente trattamenti di tipo preventivo (sia non chirurgici che chirurgici), orientati non solo al raggiungimento di una condizione di stabilità dell'anca, ma anche a favorirne la maturazione scheletrica. Esistono diverse strategie di screening finalizzate alla individuazione precoce della sublussazione dell'anca riconducibili sostanzialmente al:

- modello Australiano (**Australian Hip surveillance guidelines for children with cerebral palsy**)³⁴, diffuso in Canada e USA, che enfatizza la diagnosi precoce clinico-radiologica con frequenza calibrata sul grado di compromissione funzionale (livello GMFCS);
- modello Svedese (**CPUP Follow-up surveillance program for people with cerebral palsy**)^{10,11,14}, diffuso nei paesi scandinavi e del Nord Europa, che prevede, accanto alla valutazione clinico-radiologica, l'impiego di un registro e di protocolli valutativi e di trattamento non solo chirurgico.

In entrambi i modelli lo screening deve essere organizzato nell'ambito dei team riabilitativi multidisciplinari coinvolti nella gestione dei bambini con PC. Il team multidisciplinare deve comprendere e coinvolgere anche gli specialisti ortopedici dell'infanzia in una rete integrata di servizi (*Network teams*).

Entrambe le strategie coniugano lo screening al trattamento chirurgico tempestivo, allo scopo di ottenere una precoce correzione della sublussazione per evitarne la progressione verso la lussazione. Nell'approccio seguito dalla scuola svedese e seguito da altre nazioni (Norvegia e Scozia), è stato istituito un **registro della PC per lo screening della lussazione dell'anca** che prevede l'effettuazione di valutazioni cliniche e radiologiche seriate da avviare entro i 2 anni di età. Il trattamento preventivo consiste in misure non chirurgiche (inoculo di tossina botulinica, *postural management*) e chirurgiche (*soft tissue surgery* mono-bilaterale) e viene attuato precocemente. **L'efficacia di questi programmi è dimostrata da ampi studi di coorte retrospettivi di buona qualità metodologica e moderata certezza delle prove.**^{10,11,14}

L'altro approccio sviluppato dalla *Australian Academy of Cerebral Palsy and Developmental Medicine* (AusACPD) pubblicato come **LG Australiane** e recentemente aggiornato (**Australian Hip Surveillance Guidelines for Children with Cerebral Palsy 2020**)³⁴ prevede uno screening clinico radiologico con frequenza stabilita in relazione alla gravità della compromissione funzionale misurata con la GMFCS e non prevede strategie terapeutiche se non l'invio allo specialista ortopedico. Altresì raccomandata è l'adozione della classificazione australiana radiologica del grado di displasia dell'anca, anche ai fini dell'indicazione chirurgica e nei programmi di transizione all'età adulta.⁵⁴ Anche per gli australiani la valutazione clinica finalizzata alla identificazione dei segni iniziali di lussazione e il monitoraggio radiologico devono essere iniziati precocemente prima dei 2 anni specialmente nei bambini a rischio (forme gravi GMFCS III-IV-V). Nelle forme GMFCS III raccomandano una valutazione clinica annuale e un Rx all'anno fino a maturità scheletrica (successivamente solo se vi sono segni di deterioramento funzionale del cammino assistito, obliquità pelvica, discrepanza nella lunghezza degli arti). Nelle forme GMFCS IV e V la valutazione clinico-radiologica va ripetuta semestralmente se il MP è anormale (> 30%) e/o instabile (progressione >10%/anno) fino a raggiungimento della stabilità del MP (<10%/anno)

altrimenti la valutazione è annuale fino a maturità scheletrica. In presenza di obliquità pelvica o scoliosi va continuato lo screening semestrale indipendentemente dalla stabilità del MP e dal raggiungimento della maturità scheletrica. Anche la **Linea Guida NICE (National Institute for Health and Care Excellence: Spasticity in under 19s: management)**³⁷ enfatizza l'importanza dello screening per la diagnosi precoce di sublussazione e raccomanda che il network di cura definisca un care pathway per monitorare bambini e giovani a rischio di lussazione dell'anca.

Entrambe le LG sottolineano l'importanza nella valutazione clinica di intercettare i seguenti segni clinici come indicatori di iniziale sublussazione: asimmetrie muscolari, differenze di lunghezza degli arti inferiori, alterazioni del range di movimento, in particolare in abduzione dell'anca, aumento del tono muscolare, così come le alterazioni della posizione seduta e eretta, obliquità pelvica e colpo di vento, difficoltà nell'igiene e presenza di dolore. La LG NICE³³ raccomanda che in associazione alla valutazione clinica venga effettuata un Rx delle anche per diagnosticare la sublussazione mono/bilaterale entro i 24 mesi e comunque se ci sono segni clinici di sublussazione o nei bambini più a rischio (GMFCS III-IV-V). È, inoltre, raccomandato dalla LG NICE³³ di ripetere annualmente la Rx delle anche nei bambini con livello GMFCS III, IV, V confermato, se il MP <30% e sono in condizioni di stabilità clinico-radiologica e considerare di ripetere l'RX dopo 6 mesi in caso di sublussazione moderata >30% MP e in presenza di segni clinici radiologici di progressione (bambini /giovani in cui il MP iniziale sia > del 30% o se il MP aumenta > 10%/anno). L'indice acetabolare (AI) come espressione di displasia acetabolare è anch'esso un importante fattore da considerare in quanto anch'esso favorente la lussazione (AI > 30°).⁴²

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

1. Si raccomanda di eseguire un RX bacino entro i 24 mesi nelle forme bilaterali.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

2. Si raccomanda di considerare i seguenti segni clinici come indicatori di sospetta lussazione:

- Coxalgia;
- Eterometria arti inferiori (asimmetria);
- Alterazioni range di movimento (in particolare in abduzione);
- Aumento del tono muscolare (muscoli flessore-adduttori);
- Alterazioni della posizione seduta o eretta;
- Difficoltà nell'igiene

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

3. Si suggerisce l'invio a valutazione specialistica se:

- si rilevano indicatori clinici di sospetta lussazione;
- se l'indice di migrazione (IM) > 30% e instabile (>10%/anno)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

4. Si raccomanda di ripetere un RX bacino annualmente se:

- IM iniziale <30%;

- IM stabile rispetto al controllo precedente.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

5. Si raccomanda di ripetere un RX bacino dopo 6 mesi se:

- IM iniziale > 30%;
- IM aumenta del 10%/anno;
- si rilevano indicatori clinici di sospetta lussazione (scoliosi e obliquità pelvica dolore).

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

6. Si consiglia di proseguire la sorveglianza clinico-radiologica annuale fino al raggiungimento della maturità scheletrica.

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

7. Si consiglia di proseguire la sorveglianza clinico-radiologica annuale oltre la maturità scheletrica se:

- scoliosi progressiva;
- obliquità pelvica;
- IM anormale (>30%).

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

Considerazioni dell'esperto

Nelle forme severe di PC l'elevato rischio di lussazione delle anche impone che la sorveglianza venga iniziata precocemente sin dai primi mesi di vita e che entro i 24 mesi o prima in presenza di fattori di rischio venga effettuata una Rx per documentare la situazione delle anche. In una condizione di rischio o instabilità va ripetuta con una maggior frequenza (semestrale) per monitorarne l'evoluzione soprattutto nei primi anni di vita in cui più veloce è la progressione. Numerose e consolidate nel tempo sono le evidenze di moderata qualità (ampi studi prospettici di coorte) a sostegno dei programmi di sorveglianza. In Italia non vi sono tuttavia programmi di screening strutturati e manca una rete di professionisti dedicata ed è per questo che, a giudizio del panel, viene compromessa la trasferibilità e la fattibilità di queste raccomandazioni internazionali. I costi indubbiamente presenti per la implementazione di programmi di screening sarebbero comunque controbilanciati da un minor ricorso a chirurgia maggiore^{10,11} e soprattutto dalla riduzione delle conseguenze sulla qualità della vita di questi bambini. Un confronto con le associazioni delle famiglie su accettabilità degli screening sarebbe altresì importante.

Le **fonti bibliografiche** utilizzate per definire le 7 raccomandazioni elaborate dal panel sull'efficacia dei programmi di screening sono in parte adozioni/adattamenti di raccomandazioni provenienti da:

2 LG^{33,34} di qualità alta con AGREE II (*NICE Spasticity in under 19s: management 2016; Australian hip surveillance guidelines for children with cerebral palsy 2020*),

2 RS^{41,49} di qualità moderata con AMSTAR II (*State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Re. I. Novak et al 2020; Wynter M et al 2015*) **2 RS** di qualità molto bassa (Gordon 2006; Pruzcynsky 2016);

3 studi primari [10,11,14] di qualità elevata valutati con la NOS (Elkamil AI, 2011; Hagglund G, et al. 2014; Wordie SJ, et al. 2020) e moderata certezza delle evidenze (studi di coorte retrospettivi su ampie popolazioni).

Strategie di intervento

1. Programmi di Postural Management

Vengono definiti come l'insieme dei programmi finalizzati alla gestione di tutte le attività e gli interventi indirizzati al miglioramento della postura e della funzione.

I programmi di **Postural Management**, secondo la definizione proposta dalla LG Nice³³ sono personalizzati, pianificati nel tempo, finalizzati al miglioramento delle diverse funzioni che dipendono dalla acquisizione di un miglior controllo posturale, al comfort del bambino e alla prevenzione e *riduzione del rischio di comparsa di deformità come quelle dell'anca e al contenimento della loro evoluzione*. Questi programmi comprendono una combinazione personalizzata di interventi finalizzati alla prevenzione e al contenimento delle deformità dell'anca attraverso l'impiego di ortesi, ausili posturali, fisioterapia. Questi programmi devono essere concordati con le famiglie. In un approccio individualizzato e per obiettivi, la pianificazione può includere, se indicati, sistemi di postura per il mantenimento della posizione seduta a partire dai 6 mesi e eretta dai 12 mesi e supporti per il mantenimento della posizione sdraiata (questi ultimi da considerare con attenzione in relazione ad efficacia, accettabilità e tollerabilità). Non sono conclusivi infatti gli studi sull'efficacia dei sistemi postura per la posizione sdraiata³⁶ e spesso poco tollerati.

Sebbene la qualità delle evidenze disponibili sia molto bassa, le modalità proposte e l'inizio degli interventi siano molto variabili e non sia, dunque, possibile formulare raccomandazioni forti, sembra che la posizione seduta ed eretta ad anche abdotte per ricercare una migliore centratura dell'epifisi femorale nell'acetabolo (anche dopo chirurgia funzionale), possa essere utile nel contenere la lateralizzazione dell'anca.^{37,38} Anche il carico è ritenuto possa influire positivamente sulla biomeccanica dell'anca.⁴⁰

Questi programmi andrebbero iniziati precocemente, specialmente nelle forme più compromesse (GMFCS III-IV-V), con approccio individualizzato e integrato, condivisi con la famiglia e possibilmente articolati nell'arco delle 24 ore della giornata.³³ Nel progetto, inoltre, devono essere indicati i contenuti dei singoli programmi implicati nella gestione posturale.

Il team deve verificare periodicamente, ad ogni controllo, l'uso delle ortesi e degli ausili introdotti, assicurarsi che siano accettati dal bambino e dalla famiglia, adeguati agli obiettivi per cui sono stati proposti, vestibili e tollerati (che non causino dolore, discomfort, alterazioni del sonno, traumi o eccessive sollecitazioni sul muscolo) (**NICE Spasticity in under 19s: management**) [33].

La stazione eretta supportata dovrebbe essere mantenuta per 1 ora al giorno per almeno 5 giorni a settimana in posizione ad anche abdotte dai 30-60°. Anche la posizione seduta andrebbe mantenuta per almeno 5 ore al giorno con bacino allineato evitando rotazioni e inclinazioni e mantenendo le anche in posizione abdotta. Questi programmi andrebbero avviati precocemente prima dei 18 mesi (9-10 mesi secondo Miller).^{37,38,40} Possono essere

integrati con l'uso di ortesi per il tronco e per il mantenimento della abduzione dell'anca da seduto.⁴⁸

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

8. Si raccomanda un approccio multidisciplinare tempestivo, individualizzato (tipologia, timing, dosaggio) in relazione a caratteristiche cliniche, funzionali e contestuali, considerando l'impiego dei seguenti strumenti:

- *postural management* (ausili e ortesi);
- fisioterapia;
- carico assistito;
- tossina botulinica;
- chirurgia ortopedica.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

9. Si raccomanda di prevedere strategie di *postural management* per la prevenzione delle deformità secondarie, facilitare la partecipazione nelle attività di vita quotidiana e le manovre assistenziali attraverso l'impiego di:

- ausili e ortesi;
- addestramento dei caregivers;
- verifica (posologia/adequatezza/tollerabilità).

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

10. Il posizionamento seduto ad anche abdotte può contribuire a contenere la sub-lussazione delle anche (de novo).

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

11. Si consiglia il posizionamento in stazione eretta ad anche abdotte per almeno 1 ora al giorno per 5 giorni a settimana per il contenimento della sub-lussazione delle anche.

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

Considerazioni dell'esperto

L'approccio in team in ambito riabilitativo è un approccio ampiamente condiviso e consolidato. Il *postural management* finalizzato alla prevenzione delle deformità delle anche dovrebbe essere individuale, personalizzato e integrato (prevedere una articolazione di programmi terapeutici, tra cui gli ausili e le ortesi). Questi programmi devono prevedere:

- un approccio multidisciplinare tempestivo da parte del team di cura;
- la personalizzazione dei programmi in relazione ai bisogni (tipologia, timing, dosaggio);
- l'integrazione dei diversi interventi terapeutici preventivi (impiego di tossina botulinica e trattamenti farmacologici della spasticità/chirurgia preventiva).

L'ampio impiego di ausili posturali per la posizione seduta ed eretta per il contenimento delle deformità dell'anca è caratterizzato, però, da una grande disomogeneità degli approcci e risente fortemente dalla mancanza di chiare evidenze di efficacia provenienti dagli studi clinici. Con queste limitazioni, a giudizio del panel, il posizionamento ad anche

abdotte per ricercare una migliore centratura dell'epifisi femorale nell'acetabolo, in assenza di displasia acetabolare e sublussazione severa, può comunque essere suggerito in combinazione con altri interventi di tipo conservativo o dopo chirurgia funzionale. Dovrebbe essere articolato nell'arco della giornata e verificato (posologia, tolleranza, efficacia). Sono tuttavia necessarie ulteriori ricerche per valutarne indicazioni, efficacia, costi e modalità. Un confronto con le associazioni delle famiglie su accettabilità e preferenze sarebbe altresì importante.

Le **fonti bibliografiche** utilizzate per definire le 4 raccomandazioni elaborate dal panel sull'efficacia dei programmi di Postural Management sono in parte adozioni/adattamenti di raccomandazioni provenienti da:

1 LG di qualità alta valutata con AGREE II (*NICE Spasticity in under 19s: management 2016*)³³

1 RS³⁶ di qualità alta, valutata con AMSTAR II (*Sleep positioning systems for children with cerebral palsy. Cochrane Database Syst Rev. Blake SF 2015*);

3 RS^{37,38,40} di qualità molto bassa, valutata con AMSTAR II (*Prevention of hip displacement in children with cerebral palsy: a systematic review 2017 Miller SD; Effects of Postural Management on Hip Migration in Children With Cerebral Palsy: A Systematic Review Meyling 2018; Systematic Review and Evidence-Based Clinical Recommendations for Dosing of Pediatric Supported Standing Programs Ginny S. Paleg 2013*).

2 studi primari controllati^{46,47} di qualità medio bassa, valutati con la NOS (*Can we prevent hip dislocation in children with cerebral palsy? Effects of postural management. Picciolini O. et al 2016; Are Seating Systems With a Medial Knee Support Really Helpful for Hip Displacement in Children With Spastic Cerebral Palsy GMFCS IV and V. Kim IS et al 2019*) e bassa certezza delle evidenze (studi controllati non randomizzati).

I programmi di Postural Management finalizzati al contenimento delle deformità dell'anca devono integrarsi ai programmi di fisioterapia e a interventi finalizzati al trattamento della spasticità o al trattamento chirurgico di tipo preventivo:

- **Trattamenti** farmacologici (Tossina Botulinica);
- **Trattamenti chirurgici:** chirurgia funzionale preventiva.

2. Trattamenti farmacologici

Due RCT di Graham H.K. del 2008 e di Willoughby K 2012^{55,56} evidenziano come il trattamento precoce con tossina botulinica combinato all'impiego di divaricatori (tipo SWASH) in bambini a rischio di lussazione dell'anca sebbene nel breve periodo sia efficace, non appare, tuttavia, migliorare nel lungo termine il rischio di lussazione, se paragonato al trattamento standard, o ridurre la necessità di interventi chirurgici (studi inclusi nella RS della LG **NICE Spasticity in under 19s: management**).³³ La tossina botulinica può essere somministrata a partire dai 2 anni di età o anche, in casi selezionati, più precocemente e sembrerebbe efficace anche per contrastare il dolore. Le sedi di inoculo con tossina riguardano i muscoli adduttori, l'ileopsoas, il retto femorale e gli ischiocrurali.³⁵ Sebbene la tossina botulinica non prevenga la lussazione dell'anca nel lungo termine e non eviti il ricorso alla chirurgia, vi sono evidenze a favore dell'utilizzo nel breve termine per

contenerne la progressione, anche in associazione ad altre strategie terapeutiche (fisioterapia, sistemi posturali e ortesi).⁴³ I risultati secondo lo studio di moderata qualità di Yang EJ e coll., incluso nella revisione sistematica di Miller S.D. e coll.³⁸, sembrerebbero influenzati dall'età precoce (<3 anni), da un MP iniziale non elevato e dalla minore compromissione funzionale.

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

12. Si consiglia di considerare il trattamento precoce con tossina botulinica sui muscoli flessore-adduttori dell'anca e/o ischiocrurali per rallentare nel breve termine la progressione della lussazione e facilitare il *postural management*.

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

Considerazioni dell'esperto

Sebbene l'impiego isolato della tossina botulinica sulla muscolatura spastica flessore-adduttrice dell'anca non sia in grado nel lungo periodo di prevenire la lussazione dell'anca, il panel ritiene comunque che la si possa utilizzare precocemente e nel breve periodo per rallentarne la evoluzione, anche in combinazione con altri interventi conservativi e non.

Le **fonti bibliografiche** utilizzate per definire le 4 raccomandazioni elaborate dal panel sull'efficacia dei trattamenti con tossina botulinica sono in parte adozioni/adattamenti di raccomandazioni provenienti da:

2 LG^{33,35} di alta qualità AGREE II (NICE *Spasticity in under 19s: management 2016*; S. C. Love, I. Novak, M. Kentish, K. Desloovere, F. Heinene, G. Molenaers, S. O'Flaherty and H. K. Graham *Botulinum toxin assessment, intervention and after-care for lower limb spasticity in children with cerebral palsy: international consensus statement 2010*)

1 RS⁴³ di qualità moderata, valutata con AMSTAR 2 (Novak 2020)

1 RS³⁸ di qualità molto bassa, valutata con AMSTAR 2 (Miller SD, Juricic M, Hesketh K, Mclean L, Magnuson S, Gasior S, Schaeffer E, O'donnell M, Mulpuri K. *Prevention of hip displacement in children with cerebral palsy: a systematic review 2017*).

3. La chirurgia funzionale preventiva

Per chirurgia preventiva, seguendo la distinzione classica proposta da Miller per la chirurgia della lussazione dell'anca nella PC (preventiva ricostruttiva e palliativa), si intende la chirurgia delle sole parti molli (release dei muscoli adduttori lungo e breve, gracile, allungamento ileopsoas). Il panel ha deciso di focalizzarsi soprattutto su questa, anche se sono state prese in considerazione altre tecniche chirurgiche proposte e utilizzate a scopo preventivo, come la Osteotomia derotativa varizzante VRDO o la Emipectomia dell'epifisi prossimale del femore (*Temporary Medial Hemiepiphysiodesis of Proximal Femur [TMH-PF] guided growth technique*).⁵¹⁻⁵³

Le conclusioni degli autori delle revisioni sistematiche e la revisione della letteratura, costituita prevalentemente da studi primari non controllati di tipo retrospettivo con

casistiche disomogenee, misure di outcome non uniformi e in molti casi numericamente poco rappresentative, non permette di avere evidenze certe che la chirurgia preventiva sia in grado di contenere la lussazione dell'anca, specialmente nelle forme funzionalmente più gravi (GMFCS V) e sono pertanto necessari nuovi studi per valutarne l'efficacia.

Bouwhuis³⁹ evidenzia come il successo sia strettamente influenzato da 3 fattori:

- l'età precoce (5-6 anni) per l'effetto preventivo sulla displasia secondaria,
- il MP pre-operatorio non troppo elevato (valore soglia 50% MP) e
- il livello di compromissione funzionale (risultati migliori nelle forme meno compromesse GMFCS III).

Sono comunque molto elevate le percentuali di recidiva nel breve termine (specialmente se la riduzione del MP post-operatoria risulta <10%) e, pertanto, la sorveglianza clinico-radiologica va proseguita anche dopo l'intervento, assieme agli altri provvedimenti conservativi. La possibilità di intercettare precocemente le anche a rischio attraverso i programmi di screening ha ridotto, secondo Hagglund^{10,11}, la prevalenza della lussazione e il conseguente ricorso a chirurgia maggiore. La chirurgia preventiva attuata precocemente fa parte delle possibili decisioni chirurgiche accanto alle opzioni ricostruttive (VDRO osteotomia derotativa varizzante) e può avere anche la finalità di ridurre la displasia secondaria⁶⁶ e il ricorso al tempo pelvico (PO osteotomia pelvica). Anche la VDRO rispetto alla PO/VDRO presenta comunque una elevata probabilità di recidiva specialmente in presenza di displasia acetabolare (AI > 30°).

Secondo le LG NICE *Spasticity in under 19s: management* e le LG Australiane^{33,34}, l'ortopedico va coinvolto precocemente nell'ambito del team multidisciplinare nelle situazioni clinicamente e radiologicamente a rischio (criteri: presenza di segni clinici di sublussazione e in presenza di un MP > 30% e instabile (progressione > 10% /anno).

Box. Raccomandazioni espresse dal panel

13. Si consiglia di coinvolgere l'ortopedico nella valutazione del team multidisciplinare in caso di documentato peggioramento clinico-radiologico e/o coxalgia.

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

14. Si consiglia di considerare la chirurgia preventiva sulle parti molli in caso di retrazioni muscolo-tendinee (flesso-adduttori e ischiocrurali) se IM <50% (de novo).

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

15. Si consiglia che, dopo la chirurgia, i bambini rientrino nel programma di sorveglianza clinica e radiologica.

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

Considerazioni dell'esperto

La proposta del panel è che i bambini a rischio di lussazione dell'anca vengano precocemente presi in carico a partire dai primi mesi di vita per l'inquadramento clinico-funzionale e l'avvio di **programmi di sorveglianza e screening clinico-radiologico entro i 24 mesi** allo scopo di intercettare precocemente le anche a rischio, per l'avvio tempestivo a programmi di chirurgia preventiva quando possibile e necessario.

Per porre l'indicazione alla chirurgia preventiva, il panel propone che questa scaturisca da un confronto interprofessionale nell'ambito del team di cura multiprofessionale che tenga conto di diversi fattori: stato di salute del bambino, profilo funzionale e spazi di modificabilità, obiettivi del progetto rieducativo, aspetti psico affettivi, contesto socioassistenziale, situazione familiare, età, grado di sub-lussazione e di displasia dell'anca. In assenza di retrazioni muscolo-tendinee, in una condizione di stabilità clinica e con MP <30% vengono attuati trattamenti di tipo conservativo in associazione al monitoraggio clinico-radiologico. Questi consistono nella attuazione di programmi di *Postural Management* (ortesi e ausili per il mantenimento della posizione seduta ed eretta in abduzione e *postural care*, counseling alla famiglia), trattamento neuromotorio (miglioramento funzione), trattamento farmacologico della spasticità (tossina botulinica su muscoli flessor-adduttori e ischiocrurali).

In presenza di anche a rischio (MP > 30%), di segni di instabilità (progressione MP), in presenza di retrazioni dei muscoli flessor-adduttori dell'anca, dolore, obliquità pelvica, l'equipe multidisciplinare (Fisiatra, Fisioterapista, Ortopedico, Neuropsichiatra Infantile) valuta il caso dai diversi punti di vista (aspetti clinici internistici, psico-affettivi, contesto socio-familiare, funzione, aspetti ortopedici) e formula collegialmente l'eventuale indicazione all'intervento di chirurgia preventiva. La chirurgia preventiva può essere una opzione se il MP <50% e in assenza di displasia acetabolare (AI <30°).⁴⁹ Se invece il MP è >50% e si è in presenza di displasia acetabolare è preferibile procedere con la chirurgia ricostruttiva.

Questo implica la costituzione di network team dedicati in cui Fisiatri e Fisioterapisti formati e specializzati per la valutazione del rischio di lussazione e il suo monitoraggio si integrino con gli Ortopedici di riferimento per la valutazione collegiale dell'indicazione all'intervento. In ogni caso dopo la chirurgia deve essere ripreso il programma di sorveglianza clinico-radiologico e di *postural management*.

Le **fonti bibliografiche** utilizzate per definire le 3 raccomandazioni elaborate dal panel sull'efficacia dei trattamenti con tossina botulinica sono in parte adozioni/adattamenti di raccomandazioni provenienti da:

2 **LG**^{33,34} di elevata qualità AGREE II (NICE *Spasticity in under 19s: management 2016*; Australian *hip surveillance guidelines for children with cerebral palsy 2020*)

1 **RS**³⁹ di qualità bassa, valutata con AMSTAR 2 (*Effectiveness of preventive and corrective surgical intervention on hip disorders in severe cerebral palsy: a systematic review Bouwhuis CB 2014*)

1 RS⁴⁴ di qualità bassa, valutata con AMSTAR 2 (*Bony reconstruction of hip in cerebral palsy children Gross Motor Function Classification System levels III to V: a systematic review* EL_Sobky TA 2018)

8 Studi primari^{14,10,48-53} di qualità alta, valutati con NOS e JBI (Wordie SJ, 2020; Hägglund G, 2014; Terjesen T.T., 2017; Ha M, 2018; Kiapekos N, 2019; Lee WC, 2016; Portinaro N, 2019; Hsieh HC, 2019) con certezza delle evidenze bassa o molto bassa.

Bibliografia

- [1] Larnert P, Risto O, Hägglund G, Wagner P. Hip displacement in relation to age and gross motor function in children with cerebral palsy. *J Child Orthop.* 2014;8(2):129–134.
- [2] Bugler KE, Gaston MS, Robb JE. Hip displacement in children with cerebral palsy in Scotland: a total population study. *J Child Orthop.* 2018;12(6):635–639.
- [3] Soo B, Howard JJ, Boyd RN, et al. Hip displacement in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am.* 2006;88- A(1):121–129.
- [4] Flynn JM, Miller F. Management of hip disorders in patients with cerebral palsy. *J Am Acad Orthop Surg* 2002;10:198–209.
- [5] Scrutton D, Baird G, Smeeton N. Hip dysplasia in bilateral cerebral palsy: incidence and natural history in children aged 18 months to 5 years. *Dev Med Child Neurol* 2001;43:586–600.
- [6] Howard CB, McKibbin B, Williams LA, Mackie I. Factors affecting the incidence of hip dislocation in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Br.* 1985 Aug and 4030844., 67(4):530-2.
- [7] Miller S, Mulpuri K, O'Donnell M. British Columbia's Consensus on Hip Surveillance for Children with Cerebral Palsy: Information for health care professionals caring for children with cerebral palsy. Child Health BC, Vancouver, BC. 2018.
- [8] Bagg MR, Farber J, Miller F. Long-term follow-up of hip subluxation in cerebral palsy patients. *J Pediatr Orthop* 1993;13:32–6.
- [9] Cooke PH, Cole WG, Carey RP. Dislocation of the hip in cerebral palsy. Natural history and predictability. *J Bone Joint Surg Br* 1989;71:441–6.
- [10] Hägglund G, Alriksson-Schmidt A, LaugePedersen H, et al. Prevention of dislocation of the hip in children with cerebral palsy: 20-year results of a population-based prevention programme. *Bone Joint J* 2014;96- B:1546–52.
- [11] Elkamil AI, Andersen GL, Hägglund G, Lamvik T, Skranes J, Vik T. Prevalence of hip dislocation among children with cerebral palsy in regions with and without a surveillance programme: a cross sectional study in Sweden and Norway. *BMC Musculoskelet Disord.* 2011 Dec 16;12:284
- [12] Pruszczynski B, Sees J, Miller F. Risk factors for hip displacement in children with cerebral palsy: systematic review. *J Pediatr Orthop* 2016;36:829–33.
- [13] Lonstein JE, Beck K. Hip dislocation and subluxation in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 1986;6: 521–6.
- [14] Wordie SJ, Robb JE, Hägglund G, Bugler KE, Gaston MS. Hip displacement and dislocation in a total population of children with cerebral palsy in Scotland. *Bone Joint J.* 2020 Mar;102- B(3):383-387.
- [15] Yang EJ, Rha DW, Kim HW, Park ES. Comparison of botulinum toxin type A injection and soft-tissue surgery to treat hip subluxation in children with cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil.* 2008 Nov and 89(11):2108-13.

- [16] Martinsson C, Himmelmann K. *Pediatr Phys Ther*. Effect of weight-bearing in abduction and extension on hip stability in children with cerebral palsy. 2011 Summer and 23(2):150-7.
- [17] Huser A, Mo M, Hosseinzadeh P. Hip Surveillance in Children with Cerebral Palsy. *Orthop Clin North Am*. 2018 Apr;49(2):181-190.
- [18] Marcström A, Hägglund G, Alriksson-Schmidt AI. Hip pain in children with cerebral palsy: a populationbased registry study of risk factors. *BMC Musculoskelet Disord*. 2019 Feb 8;20(1):62.
- [19] Terjesen T. The natural history of hip development in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2012;54: 951-7.
- [20] Beals RK. Developmental changes in the femur and acetabulum in spastic paraplegia and diplegia. *Dev Med Child Neurol* 1969;11:303-13.
- [21] Shore B, Spence D, Graham H. The role for hip surveillance in children with cerebral palsy. *Curr Rev Musculoskelet Med* 2012;5:126-34.
- [22] Larkin-Kaiser KA, Howard JJ, Leonard T, Joumaa V, Gauthier L, Logan K, Orlik B, El-Hawary R, Herzog W. Relationship of muscle morphology to hip displacement in cerebral palsy: a pilot study investigating changes intrinsic to the sarcomere. *J Orthop Surg R*.
- [23] Gamble JG, Rinsky LA, Bleck EE. Established hip dislocations in children with cerebral palsy. *Clin Orthop Relat Res* 1990;(253):90-9.
- [24] Kim HT, Wenger DR. Location of acetabular deficiency and associated hip dislocation in neuromuscular hip dysplasia: three-dimensional computed tomographic analysis. *J Pediatr Orthop* 1997;17: 143-51.
- [25] Hägglund G. Association between pelvic obliquity and scoliosis, hip displacement and asymmetric hip abduction in children with cerebral palsy: a cross-sectional registry study. *BMC Musculoskelet Disord*. 2020 Jul 14;21(1):464.
- [26] Finlayson, L., Czuba, T., Gaston, M.S. et al. The head shaft angle is associated with hip displacement in children at GMFCS levels III-V - a population based study. *BMC Musculoskelet Disord* 19, 356 (2018).
- [27] Hermanson M, Hägglund G, Riad J, Wagner P. Head-shaft angle is a risk factor for hip displacement in children with cerebral palsy. *Acta Orthop*. 2015 and 86:229-32.
- [28] Ramstad K, Terjesen T.. Hip pain is more frequent in severe hip displacement: a population-based study of 77 children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop B* 2016; 25(3): 217-21.
- [29] Penner M, Xie WY, Binopal N, Switzer L, Fehlings D. Characteristics of pain in children and youth with cerebral palsy. *Pediatrics*. 2013 Aug and 132(2):e407-13.
- [30] Narayanan UG, Fehlings D, Weir S, Knights S, Kiran S, Campbell K. Initial development and validation of the Caregiver Priorities and Child Health Index of Life with Disabilities (CPCHILD). *Dev Med Child Neurol*. 2006 Oct;48(10):804-12.
- [31] Jung NH, Pereira B, Nehring I, Brix O, Bernius P, Schroeder SA, Kluger GJ, Koehler T, Beyerlein A, Weir S, von Kries R, Narayanan UG, Berweck S, Mall V. Does hip displacement influence health-related quality of life in children with cerebral palsy? *Dev Ne*.
- [32] Carlon S, Shields N, Yong K, Gilmore R, Sakzewski L, Boyd R. A systematic review of the psychometric properties of Quality of Life measures for school aged children with cerebral palsy. *BMC Pediatr*. 2010 Nov 9;10:81.
- [33] Spasticity in under 19s : Management Nice Guideline 2016
- [34] Australian Hip Surveillance Guidelines for Children with Cerebral Palsy 2020

- [35] S.C. Love, I. Novak , M. Kentish , K. Desloovere , F. Heinene , G. Molenaers, S. O'Flaherty and H. K. Graham Botulinum toxin assessment, intervention and after-care for lower limb spasticity in children with cerebral palsy: international consensus statement *European Journal of Neurology* 2010, 17 (Suppl. 2): 9–37
- [36] Sleep positioning systems for children with cerebral palsy (Review) Blake SF, Logan S, Humphreys G, Matthews J, Rogers M, Thompson-Coon J, Wyatt K, Morris C *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2015, Issue 11.
- [37] Effects of Postural Management on Hip Migration in Children With Cerebral Palsy: A Systematic Review Christiaan Gmelig Meyling, PPT, MSc; Marjolijn Ketelaar, PhD; Marie-Anne Kuijper, MD; Jeanine Voorman, MD, PhD; Annemieke I. Buizer, MD, PhD *Pediatr Phys Ther* 2018;30:82–91
- [38] Prevention of hip displacement in children with cerebral palsy: a systematic review S D Miller | M Juricic| K H L McLean | S Magnuson S Gasior E Schaeffer | M O'Donnel K Mulpur *Developmental Medicine & Child Neurology* 2017, 59: 1130–1139
- [39] Effectiveness of preventive and corrective surgical intervention on hip disorders in severe cerebral palsy: a systematic review Carola B. Bouwhuis, Hélène C. van der Heijden-Maessen, Eric J. K. Boldingh, Cees F. A. Bos & Guus J. Lankhorst *Disability and Rehabilitation*, 2015 37:2, 97-105
- [40] Systematic review and evidence based clinical recommendations for dosing pediatric supported standing programs G.S Paleg Ginny S. Paleg, ; Beth A. Smith; Leslie B. Glickman, *Pediatr Phys Ther* 2013;25:232–247
- [41] Australian hip surveillance guidelines for children with cerebral palsy: 5-year review M. Wynter, N. Gibson, K. L. Willoughby, S. Love, M. Kentish, P. Thomason, H. K. Graham *Developmental Medicine & Child Neurology* 2015, 57: 808–820
- [42] A systematic review of the evidence for hip surveillance in children with cerebral palsy G. S. Gordon, D. E. Simkiss *Bone Joint Surg [Br]* 2006;88-B:1492-6.
- [43] Novak I, Morgan C, Fahey M, Finch-Edmondson M, Galea C, Hines A, Langdon K, Namara MM, Paton MC, Popat H, Shore B, Khamis A, Stanton E, Finemore OP, Tricks A, Te Velde A, Dark L, Morton N, Badawi N. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2020 Feb 21;20(2):3. doi:10.1007/s11910-020-1022-z. PMID: 32086598; PMCID: PMC7035308.
- [44] Bony reconstruction of hip in cerebral palsy children Gross Motor Function Classification System levels III to V: a systematic review Tamer A. EL-Sobky, Tamer A. Fayyad, Ahmed M. Kotb and Beshoy Kaldas *Journal of Pediatric Orthopaedics B* 2017
- [45] Effectiveness of Static Weight Bearing Exercises in Children with Cerebral Palsy Tamis Wai-mun Pin *Pediatr Phys Ther* 2007;19:62–73
- [46] Are Seating Systems With a Medial Knee Support Really Helpful for Hip Displacement in Children With Spastic Cerebral Palsy GMFCS IV and V. In Soo Kim, Donghwi Park, Jin Young Ko, Ju Seok Ryu, *Archives of Physical Medicine Rehabilitation* (2019) 100:247-53
- [47] Can we prevent hip dislocation in children with cerebral palsy? Effects of postural management. Odoardo PICCIOLINI, Michel LE MÉTAYER , Dario CONSONNI , Massimo COZZAGLIO , Matteo PORRO , Verusca GASPARRONI , Artemisia PANOU , Fabio MOSCA ,

- Nicola M. PORTINARO ; European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine (2016) October;52(5):682-90
- [48] To what extent can soft-tissue releases improve hip displacement in cerebral palsy? Terjesen T. Acta Orthopaedica, (2017) 88:6, 695-700;
- [49] Preoperative radiologic predictors of successful soft tissue release surgery for hip subluxation among cerebral palsy patients: A STROBE compliant study. Myongsu Ha, Takashi Okamoto, Toshitsugu Fukuta, Yoshiaki Tsuboi, Yasuhiro Shirai, Kazuki Hattori, Eisuke Sakuma, Kenjiro Wakabayashi, Ikuo Wada, Takanobu Otsuka, Medicine(2018) 97:33(e11847)
- [50] Primary surgery to prevent hip dislocation in children with cerebral palsy in Sweden: a minimum 5-year follow-up by the national surveillance program (CPUP). Nikolaos Kiapekos, Eva Broström, Gunnar Hägglund & PerÅstrand Acta Orthopaedica (2019), 90:5, 495-500
- [51] Guided Growth of the Proximal Femur for Hip Displacement in Children With Cerebral Palsy. Wei-Chun Lee, Hsuan-Kai Kao, Wen-E. Yang, Pei-Chi Ho, Chia-Hsieh Chang J Pediatr Orthop (2016);36:511-515
- [52] Guided Growth of the Proximal Femur for the Management of Hip Dysplasia in Children With Cerebral Palsy. Portinaro N, Turati M, Cometto M, Bigoni M, Davids JR, Panou A. J Pediatr Orthop(2019);39:e622-e628;
- [53] Guided Growth Improves Coxa Valga and Hip Subluxation in Children with Cerebral Palsy. Hsiang-Chieh Hsieh MD, Ting-Ming Wang MD, PhD, Ken N. Kuo MD, Shier-Chieh Huang MD, PhD, Kuan-Wen Wu Clin Orthop Relat Res (2019) 477:2568-2576
- [54] A classification system for hip disease in cerebral palsy Robin J, Graham HK, Baker R, Selber P, Simpson P, Symons S, Thomason P. Dev Med and Child Neurol (2009) Mar;51(3):183-92
- [55] Does botulinum toxin a combined with bracing prevent hip displacement in children with cerebral palsy and "hips at risk"? A randomized, controlled trial. Graham HK, Boyd R, Carlin JB, Dobson F, Lowe K, Natrass G et al J Bone Joint Surg Am. (2008) Jan;90(1):23-33.
- [56] Willoughby k, Ang SG, Thomason P, Graham HK. The impact of botulinum toxin A and abduction bracing on long-term hip development in children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol. (2012) Aug;54(8):743
- [57] Acetabular Remodeling After a Varus Derotational Osteotomy in Children With Cerebral Palsy Frank M. Chang, Julie Ma, Zhaoxing Pan, James D. Ingram, and Eduardo N. Novais, J Pediatr Orthop 2016;36:198-204

Gruppo di lavoro

Responsabile scientifico

- *Cersosimo Antonella*, IRCCS Istituto delle Scienze Neurologiche di Bologna, Fisiatra

Coordinatrice di gruppo

- *Battisti Nicoletta*, IRCCS Istituto delle Scienze Neurologiche di Bologna, Fisiatra

Membri

- *Cozzaglio Massimo*, IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico Milano, Fisioterapista
- *Di Gennaro Gian Luigi*, IRCCS Istituto Ortopedico Rizzoli Bologna, Ortopedico
- *Faccioli Silvia*, Azienda Unità Sanitaria Locale IRCCS di Reggio Emilia, Fisiatra
- *Groppi Annalisa*, AUSL Bologna, Fisioterapista
- *Menta Lorena*, AUSL Parma, Fisioterapista
- *Motta Matteo*, ASST Lecco, TNPEE
- *Perazza Silvia*, Azienda Unità Sanitaria Locale IRCCS di Reggio Emilia, Fisiatra
- *Piovesan Riccardo*, Verte Physio Care, Carate Brianza (MB), Fisioterapista
- *Rodocanachi Marina*, IRCCS Fondazione Don Carlo Gnocchi Onlus, Milano, Fisiatra
- *Ronchetti Anna*, IRCCS Giannina Gaslini, Genova, Fisiatra
- *Sarno Claudia*, Azienda Usl Toscana Centro, Fisioterapista
- *Saviola Donatella*, Centro Cardinal Ferrari, Santo Stefano Riabilitazione, KOS Care, Fontanellato (PR), Neurologa
- *Valagussa Giulio*, Villa Santa Maria Foundation, Tavernerio (CO), Fisioterapista

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile
- SIRN Società Italiana di Riabilitazione Neurologica
- AIFI_GIS Pediatrico Associazione Italiana Fisioterapisti
- SITOP Società Italiana Traumatologia e Ortopedia Pediatrica
- AITINE Associazione italiana Terapisti della Neuro e Psicomotricità in età evolutiva
- ANUPI TNPEE Associazione nazionale terapisti Neuro Psicomotricità dell'età evolutiva

Ringraziamenti

Si ringraziano, inoltre:

- Supporto metodologico: Francesco Nonino, IRCCS Istituto delle Scienze Neurologiche di Bologna
- Ricerca Bibliografica: Maria Domenica Camerlingo Regione Emilia-Romagna

GESTIONE DELLE DISORALITÀ NELLA PARALISI CEREBRALE

GESTIONE DEI DISORDINI DELLA DEGLUTIZIONE NELLA PC

Il problema

Nei bambini con Paralisi Cerebrale (PC) i disturbi della crescita e della nutrizione risultano essere comuni, di maggior riscontro e con un impatto significativo proporzionato alla severità della compromissione motoria.¹

In accordo con una definizione descrittiva, la Disfagia Orofaringea (*Oropharyngeal Dysphagia* – OPD) può essere definita come la disfunzione di una o più fasi della deglutizione (orale, faringea, esofagea), coinvolgendo uno o più degli effettori della deglutizione (bocca, lingua, cavità orale, faringe, vie aeree, esofago, sfintere esofageo superiore e inferiore). La disfagia può essere secondaria a cause *neurologiche (encefalopatie ipossico-ischemiche, malformative, tumorali, infettive, metaboliche, malattie neuromuscolari...),*strutturali (malformazioni del primo tratto dell'apparato digerente e/o dell'apparato respiratorio); *correlate alla prematurità, a patologie internistiche o sistemiche (cardiopatologia, quadri sindromici, malattie metaboliche, malattie autoimmuni), che pur non correlandosi a deficit neurologico o morfologico specifico condizionano l'atto deglutitorio nella sua efficacia e costanza per la durata del pasto.² Essa è quindi un sintomo e segno molto comune tra i bambini con PC³, con una prevalenza che va dal 19% fino al 99% nelle varie forme.⁴

È necessario distinguere la disfunzione deglutitoria dal *feeding disorder*², entrambi potenziali componenti della difficoltà alimentare riscontrabile nei bambini con PC. Nella disfunzione deglutitoria possiamo avere disfunzionalità linguale o funzionalità linguale povera con conseguente impatto sul trasporto del bolo, ritardo di innesco deglutitorio (con aumentato rischio di deglutizione non in sicurezza e possibile aspirazione del bolo), ridotta mobilità faringea, *drooling* anteriore dovuto alla incompleta chiusura delle labbra o posteriore, correlato alle caratteristiche funzionali sopra elencate a livello orale e faringeo. I problemi di *feeding* (*feeding disorder*) si presentano come tempo di pasto dilatato e stressante, ritardo della progressione delle abilità orali (con il coinvolgimento dell'interazione tra bambino e caregiver che si possono manifestare con: alimentazione complementare reattiva, incoraggiamenti verbali, pressioni per mangiare e pratiche alimentari restrittive) e comportamenti di difesa e fuga del bambino aggiunti ad un iperselettività alimentare ingravescente.

La revisione sistematica del 2019 di Speyer et al.² indica la prevalenza della disfagia nel 50,4% e dei disordini del *feeding* nel 53,5% dei bambini con PC. Sempre in questo lavoro viene indicato come più alti livelli di *Gross Motor Function Classification System* si associano a

più alta prevalenza di *drooling*, disfagia e problemi di *feeding*, confermando, dunque, che la severità della disfagia correla con la gravità del quadro motorio.^{5,6}

Le conseguenze cliniche della disfagia si identificano a livello nutrizionale con quadri di malnutrizione, disidratazione, crescita inadeguata e problematiche respiratorie (penetrazione e/o aspirazione, ovvero materiale inalato rispettivamente al di sopra e al di sotto delle corde vocali; polmoniti ab ingestis; broncopneumopatie croniche), e scarsa qualità della vita nei bambini con PC. L'inalazione può avvenire senza sintomi evidenti (aspirazione silente).^{7,8} Le complicazioni respiratorie conseguenti all'aspirazione rappresentano una delle principali cause di morte negli individui con PC (45%).⁹

Il processo di deglutizione è altamente complesso e può coinvolgere tutte le fasi della deglutizione¹⁰, schematicamente nei bambini con PC può presentare:

A. Disturbi della fase orale

- Difficoltà di chiusura labiale con difficoltà di prensione e mantenimento del bolo, soprattutto liquido, nel cavo orale;
- Difficoltà di movimenti linguali con difficoltà di trasferimento, trasporto e propulsione del bolo;
- Difficoltà di movimenti coordinati mandibolari con difficoltà di masticazione.

A questo livello si verificano scialorrea, inadeguata gestione orale del bolo, inadeguata preparazione orale del bolo, deglutizione multipla, aumento dei tempi del pasto.

B. Disturbi della fase faringea (fase riflessa)

- sintomi e segni indiretti di incoordinazione respiro-deglutizione e penetrazione/aspirazione (che può essere anche silente): tosse, voce umida/gorgogliante fino al soffocamento.

La disfunzione della fase faringea correla con una prognosi peggiore a lungo termine.³

Perché è importante?

La disfagia, investendo l'ambito dell'alimentazione, riveste un ruolo cruciale in:

1. Aspetti clinici:

- condiziona un aumento di morbilità e mortalità nei bambini con PC, oltre a determinare disturbi respiratori, nutrizionali e ridotta crescita²;
- i problemi respiratori sono a loro volta causa di morbilità e aumentano il rischio di mortalità nei bambini e negli adulti con PC;

- la funzionalità respiratoria nei bambini con PC viene influenzata dalle aspirazioni ricorrenti e dall'inefficacia della detersione delle vie aeree;
- le deformità spinali e toraciche, la compromissione delle funzioni polmonari, la malnutrizione e le infezioni respiratorie rappresentano fattori negativi aggiuntivi;
- la nutrizione enterale (PEG) non risolve le problematiche legate all'aspirazione di saliva, al reflusso gastroesofageo, alle secrezioni catarrali¹⁰;
- una non appropriata/non adeguata alimentazione dal punto di vista nutrizionale può influire negativamente sulla crescita, sullo sviluppo e sulla forza muscolare, sulla funzione immunitaria e sulla guarigione delle ferite, nonché sullo stato psicofisico e sociale, dunque sulla qualità della vita del bambino e della sua famiglia¹¹;
- lo stato nutrizionale riveste un ruolo cruciale nei processi di neuroplasticità del bambino con disordine neurologico.^{12,13}

2. Aspetti relazionali

L'alimentazione ricopre un ruolo centrale nella strutturazione della **relazione** primaria tra la mamma e il suo bambino; un insuccesso nell'alimentazione espone il genitore al vissuto di inadeguatezza del suo ruolo, ponendo la diade a rischio di relazioni patologiche. I genitori, in particolare la madre, possono sviluppare grosse frustrazioni nell'insuccesso di nutrire il proprio bambino, innescando dunque un circolo vizioso negativo per entrambe le parti. È possibile il riscontro della figura materna (o altro caregiver primario) come unico riferimento per il momento alimentare del bambino e relativo sviluppo di resistenza nell'accogliere indicazioni abilitative e/o riabilitative esterne.

Infine, va considerato che l'alimentazione è strettamente legata alla sfera della **partecipazione**, per cui rappresenta per il bambino e la sua famiglia un'esperienza positiva di socializzazione, comunicazione e condivisione.¹⁴ Si sottolinea l'importanza del momento del pasto come un momento di "piacere", un momento dal prezioso valore relazionale e di partecipazione, sia in una fase iniziale presso l'ambiente domestico, che successivamente nei contesti di comunità più ampi.

Target

POPOLAZIONE

Bambini con PC di età compresa fra 0 e 18 anni e i loro genitori/caregiver.

PROFESSIONISTI

Neuropsichiatri Infantili, Fisiatri, Logopedisti, Pediatri Ospedalieri e Pediatri di Libera Scelta, Pediatri Gastroenterologi, Otorinolaringoiatri, Foniatri, Pneumologi, Chirurghi pediatrici, Palliativisti, Dietisti e specialisti in nutrizione clinica, Terapisti della Neuropsicomotricità dell'Età Evolutiva, Fisioterapisti, Educatori professionali, Terapisti Occupazionali, Infermieri

e OSS.

Inquadramento diagnostico

L'OPD andrebbe indagata in tutti i pazienti con PC, anche in assenza di segni e sintomi clinici evidenti^{3,15}, come valutazione clinica di prima linea per determinare la sicurezza, l'efficacia e il gusto del nutrirsi e idratarsi.⁴

In caso di diagnosi di OPD andrebbe assicurato un monitoraggio regolare della crescita e dello stato nutrizionale³ ([clicca qui per accedere al documento Valutazione nutrizionale](#)). In base al giudizio clinico del team multidisciplinare (TMD) specializzato, si valuterà un periodo di follow-up che va da 1 ai 3 mesi; può essere valutato un follow-up più ravvicinato o dilazionato nel tempo a seconda delle condizioni clinico-funzionali.^{3,15}

A. Inquadramento diagnostico non strumentale

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida NICE¹⁵

1. Si raccomanda di indirizzare il bambino o il giovane con PC ad un team multidisciplinare specializzato del territorio con formazione nella valutazione e nel trattamento della disfagia, nel caso in cui siano presenti problemi clinici relativi al mangiare, al bere e alla deglutizione, come ad esempio:

- tosse, soffocamento, conati di vomito, alterazione della respirazione alterata o del colore mentre mangia o beve;
- infezioni respiratorie ricorrenti;
- l'ora dei pasti risulta regolarmente stressante o angosciante per il bambino o il giovane o per i suoi genitori o caregiver;
- durata prolungata del pasto.

La valutazione non strumentale dovrebbe essere eseguita in modo appropriato da un TMD costituito da professionisti specializzati, generalmente i logopedisti, formati o altamente esperti nella valutazione della funzione orofaringea.³

Nella valutazione non strumentale riveste un ruolo centrale l'analisi delle competenze oro-motorie e delle abilità alimentari del bambino con PC. Tale analisi dovrebbe seguire una **procedura diagnostica precisa ed individualizzata** e mirare al coinvolgimento attivo dei genitori o dei caregivers. Le linee guida concordano nel raccomandare 3 elementi fondamentali:

1. Anamnesi generale

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida ESPGHAN³

2. Si raccomanda di prestare particolare attenzione ai problemi dentali, alla postura generale e ai problemi ortopedici nei pazienti con disturbo neurologico (NI), poiché questi possono contribuire a difficoltà di alimentazione. (Raccomandazione 18)*

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

* Le linee guida ESPGHAN (*Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children with Neurological Impairment*) del 2017³ hanno come target di studio i bambini con

disturbi neurologici (*neurological impairment* – NI, inteso come gruppo eterogeneo di disturbi riguardanti principalmente il sistema nervoso centrale), di cui il maggior sottogruppo è rappresentato dalla PC.

I quadri motori più gravi di PC sono quelli a prognosi peggiore, fundamentalmente divisibili in due quadri:

- *Floppy Child* o ipoposturale; data l'ipotonia assiale, è frequente osservare in posizione seduta l'accentuazione della cifosi dorsale e della lordosi cervicale. Tale assetto posturale, in particolare l'estensione/retroflexione del distretto capo-collo, impatta negativamente sulla funzione della faringe durante la deglutizione e può ostacolare la chiusura del vestibolo laringeo;³
- paziente che mostra fragilità agli stimoli endogeni ed esogeni (trisma e spasmi, eccessiva risposta in estensione oppure riflessi labirintici con rotazioni del capo da un lato).

Nei bambini con PC, infatti, l'alterazione del tono muscolare, l'attivazione di schemi motori patologici, nonché condizioni patologiche associate (es. epilessia, scoliosi) contribuiscono alla compromissione dell'allineamento posturale e della stabilità dei diversi segmenti corporei, essenziali per l'espletamento di un atto deglutitorio efficace e sicuro.

Va, inoltre, sottolineato che nei pazienti con PC si riscontra un'alta incidenza di problemi orali/dentali che contribuiscono alle difficoltà di alimentazione e all'instabilità oromotoria ([clicca qui per accedere al documento Gestione dell'igiene orale nei bambini con PC](#)).³

2. Anamnesi alimentare

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida NICE¹⁵

3. Se si sospetta la presenza di difficoltà nel mangiare, nel bere e nel deglutire in un bambino o giovane con PC, si raccomanda di effettuare una valutazione clinica come indagine di prima linea per determinare la sicurezza, l'efficienza e il piacere del mangiare e del bere. Questa dovrebbe includere la raccolta di una storia clinica pertinente, inclusa la richiesta di eventuali precedenti infezioni respiratorie.

La presenza di disfagia orofaringea è spesso suggerita dal quadro clinico, la cui valutazione dovrebbe includere l'anamnesi alimentare fin dalla prima infanzia (ad es. precoci difficoltà nel succhiare e deglutire)^{3,15}, comprensiva di eventuali ricorrenze respiratorie.¹⁵

3. Valutazione della funzione oromotoria

La valutazione oromotoria gioca un ruolo fondamentale nell'analisi delle difficoltà deglutitorie del bambino come emerge dalle linee guida ESPGHAN.³ Le competenze per effettuare tale valutazione risiedono nel profilo professionale del/della logopedista. Tale analisi consiste nella valutazione morfologica e funzionale diretta del distretto oro-facciale e dell'apparato bucco-fonatorio sia a riposo che durante il pasto.

4. Osservazione diretta dei pasti

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida NICE¹⁵

3. Se si sospetta la presenza di difficoltà nel mangiare, nel bere e nel deglutire in un bambino o giovane con PC, si raccomanda di effettuare una valutazione clinica come indagine di prima linea per determinare la sicurezza, l'efficienza e il piacere del mangiare e del bere. Questa dovrebbe includere l'osservazione del mangiare e del bere durante i pasti in un ambiente familiare da parte di un logopedista con formazione nella valutazione e nel trattamento della disfagia.

Rappresenta il cardine della valutazione della disfagia orofaringea, associata o meno all'uso di sistemi di punteggi standardizzati e convalidati.^{3,15}

L'osservazione diretta o indiretta (tramite video) del bambino durante il pasto permette di raccogliere importanti informazioni su tutto ciò che riguarda la fase orale della deglutizione e di verificare l'efficacia dell'alimentazione per os. È auspicabile l'osservazione di pasti interi e di più pasti per verificare che, al sopraggiungere della fatica, le competenze del bambino non vadano diminuendo, determinando di conseguenza un'inefficienza orodeglutitoria.

Durante l'osservazione del pasto si valutano le caratteristiche della dieta (consistenze, sapori, temperature), le modalità di somministrazione del cibo (strumenti), autonomia, tempistiche, postura, ambiente, reazioni comportamentali, caratteristiche della deglutizione (sigillo labiale, pattern linguali, movimenti masticatori, detersione, evocazione di riflessi). Il contenuto energetico ottimale del pasto per via orale può differire a seconda dell'età, del tipo di disabilità, mobilità del paziente, farmaci e altri fattori ([clicca qui per accedere al documento Valutazione nutrizionale](#)).

Sebbene sia stato suggerito che numerosi sistemi di punteggio abbiano una buona utilità clinica, inclusi *Eating and Drinking Ability Classification System* (EDACS vedi Tabella 1.), *Schedule for Oral Motor Assessment* (SOMA), *Dysphagia Disorders Survey* (DDS) e *Functional Feeding Assessment modified* (FFAm), restano da convalidare in ampi studi di alta qualità.³ Di seguito vengono riportati alcuni dettagli delle scale presenti in letteratura per la valutazione delle funzioni oromotorie nei bambini con PC.

Tabella 1. *Eating and Drinking Classification System* (EDACS)

LIVELLO	DESCRIZIONE
1	Mangia e beve in modo sicuro ed efficiente.
2	Mangia e beve in modo sicuro ma con qualche limitazione nell'efficienza.
3	Mangia e beve con qualche limitazione nella sicurezza; ci possono essere limitazioni nell'efficienza.

4	Mangia e beve con limitazioni significative nella sicurezza.
5	È incapace di mangiare o bere in modo sicuro; può essere preso in considerazione il sondino per la nutrizione.

Lo scopo dell'*Eating and Drinking Ability Classification System* (Tabella 1.) consiste nel classificare il modo in cui i pazienti con PC mangiano e bevono nella vita quotidiana, a partire dai tre anni d'età, usando distinzioni che siano significative, su 5 diversi livelli di abilità. Il focus è sulle attività funzionali del mangiare e del bere, quali succhiare, mordere, masticare, deglutire e trattenere cibi solidi o liquidi in bocca. Le distinzioni fra i diversi livelli nell'EDACS si basano sulle competenze funzionali, il bisogno di adattarsi alla consistenza del cibo e delle bevande, le strategie impiegate e le caratteristiche ambientali. Nei casi borderline viene assegnato il livello EDACS indicativo del grado maggiore di limitazione.¹⁶ Recentemente, nel mese di gennaio 2022, è stata pubblicata la *Mini-Eating and Drinking Ability Classification System* (Mini-EDACS), per descrivere lo sviluppo delle capacità di mangiare e bere dei bambini con PC di età compresa tra 18 e 36 mesi.¹⁷

La SOMA (*Schedule for Oral Motor Assessment*) studia le competenze oro-motorie globali, permettendo di analizzare precocemente tali abilità ed evidenziare eventuali difficoltà di alimentazione; infatti, tale scala è applicabile a bambini di età compresa tra gli 8 e i 24 mesi. Tale scala deve essere somministrata da personale certificato e indaga 7 differenti categorie alimentari. La revisione sistematica di Barton et al. ha identificato nella SOMA la scala più utilizzata per lo studio delle abilità oromotorie in età pediatrica.¹⁸ È attualmente in corso la validazione in lingua italiana.

La DDS (*Dysphagia Disorders Survey*) è uno strumento per lo screening e per la valutazione clinica della funzione oromotoria ai fini dell'alimentazione (mangiare e bere), sviluppato appositamente per bambini con disordini del neurosviluppo e disabilità intellettiva, dai 3 ai 13 anni di età. È uno strumento che deve essere somministrato da personale certificato e permette l'identificazione della disfagia e di altri disturbi dell'alimentazione, nonché il loro monitoraggio (per es. nel tempo o in risposta a trattamento).¹⁸ È attualmente in uso in molti paesi, come Stati Uniti, Paesi Bassi, Australia, India, Cina, Brasile, Nuova Zelanda e Canada. Non esiste una versione tradotta in italiano e quindi validata nel nostro paese.

La FFAM (*Functional Feeding Assessment modified*) valuta le abilità oromotorie osservate durante il pasto, secondo 7 domini specifici per l'alimentazione. È una scala specifica per la popolazione PC, non è necessaria una specifica formazione per la sua somministrazione.¹⁸ Non esiste una versione tradotta in italiano e quindi validata nel nostro paese.

La OMAS (*Oral motor assessment scale*) per determinare la compromissione oro-motoria nei bambini con PC o disturbi neurologici, dai 2 ai 20 anni di età, attraverso la

somministrazione di alimenti di differenti consistenze. Non è necessaria una specifica formazione per la sua somministrazione.¹⁸ Non esiste una versione tradotta in italiano e quindi validata nel nostro paese.

Il GVA (*Gisel videoassessment*) valuta le abilità deglutitorie tramite l'osservazione dell'assunzione di liquidi e di cibi solidi.¹⁸ Non esiste una versione tradotta in italiano e quindi validata nel nostro paese.

Considerazioni dell'esperto

Nella tabella 2 vengono riportate nel dettaglio le caratteristiche fondamentali della **valutazione logopedica-deglutologica**, secondo il parere degli esperti che hanno redatto questo documento. Al fine di individuare le strategie abilitative/riabilitative più corrette nell'ambito dello sviluppo della competenza oro-motoria del bambino con PC, in particolare in riferimento alla sua alimentazione, occorre una valutazione logopedico-deglutologica accurata che preveda: 1) il quadro completo delle abilità, delle competenze e delle difficoltà in ambito alimentare con annesse le possibilità di maturazione e sviluppo specifiche dell'area; 2) l'osservazione dell'ambiente in cui il bambino è inserito con particolare riferimento alle scelte posturali, sensoriali, di consistenza e qualità del cibo, degli strumenti utilizzati per alimentarlo; 3) il coinvolgimento attivo dei genitori e/o dei caregiver.

Al completamento della procedura valutativa si procede con la compilazione di un referto (report logopedico) che riassume il bilancio eseguito.

Tabella 2. Valutazione logopedico-deglutologica nel bambino con PC

INDAGINE ANAMNESTICA

Accurata raccolta dei dati anamnestici relativi agli aspetti strettamente legati all'alimentazione, allo scopo di un inquadramento adeguato delle problematiche:

- storia dell'approccio alimentare per os;
- storia dell'allattamento e sua evoluzione;
- storia dello svezzamento;
- uso pregresso o attuale di sistemi alternativi come SNG, PEG o alimentazione parenterale;
- quantità di cibo che il bambino assume;
- consistenze dei cibi che gli vengono proposti;
- presenza di difficoltà nella gestione del cibo solido o liquido;
- strumenti con i quali il cibo viene somministrato;
- tempi del pasto;
- raccolta delle informazioni nutrizionali (peso, altezza, percentile di accrescimento etc.);
- rilevazione di episodi flogistici delle alte e/o basse vie aeree;
- rilevazione di Malattia da Reflusso (MRGE);
- rilevazione di diagnostica strumentale effettuata (FEES, VFS, RX torace, etc.).

VALUTAZIONE LOGOPEDICA DIRETTA

Esame morfofunzionale dell'apparato bucco-fonatorio, allo scopo di mettere in luce eventuali alterazioni morfologiche e funzionali del distretto preso in esame:

VALUTAZIONE DEGLI ASPETTI MORFOLOGICI

- malocclusione dentale, anomalia frenulo linguale, anomalia frenulo labiale, alterazione mandibolare, della masticazione e del sistema stomatognatico.

VALUTAZIONE DELLA SENSIBILITÀ TATTILE ORO-FACCIALE E ENDORALE:

- gag-reflex;
- riflesso di serramento patologico;
- alterazioni della sensibilità tattile e termica;
- permanenza di riflessi arcaici;
- iposensibilità endorale.

VALUTAZIONE DELLE ABILITÀ OROMOTORIE di base:

- frequenza di atti deglutitori*;
- apertura e chiusura della bocca;
- capacità di calibrare il movimento di apertura e chiusura buccale;
- stabilità mandibolare;
- gestione e controllo della saliva;
- postura linguale a riposo;
- postura linguale cinetica;
- sigillo labiale.

VALUTAZIONE DEL TONO MUSCOLARE ORO-FACCIALE

BILANCIO NEUROMOTORIO OROFACCIALE

- studio dei riflessi e delle risposte riflesse fisiologiche e patologiche.

PRATICA DI AUSCULTAZIONE CERVICALE

- rilevazione di suoni e rumori respiratori;
- innesco deglutitorio;
- presenza e numero di atti deglutitori;

- coordinazione respiro deglutizione;
- identificazione di potenziale ristagno di secrezioni e/o alimento.

*si sottolinea che la presenza di un deficit di sensibilità può essere strettamente interconnessa con il numero degli atti deglutitori.

OSSERVAZIONE DIRETTA DEL PASTO

Parte integrante della valutazione delle funzioni orali: rappresenta la verifica diretta di quanto raccolto in anamnesi, permette di raccogliere importanti informazioni riguardo:

- la fase orale della deglutizione;
- l'efficacia dell'alimentazione per os;
- l'analisi delle caratteristiche della dieta;
- le modalità di alimentazione;
- gli strumenti utilizzati;
- il timing nutrizionale;
- l'ambiente (relazione madre-bambino, reciproche posizioni spaziali durante l'alimentazione, distrazioni visive o acustiche).

REPORT LOGOPEDICO

Permette di evidenziare e monitorare:

- le caratteristiche dell'alimentazione del bambino;
- le reali abilità orali;
- le competenze posturali.

B. Inquadramento diagnostico strumentale

La valutazione strumentale dovrebbe sempre essere successiva alla valutazione clinica non strumentale.^{3,15} Trova indicazione ogni qualvolta occorre visualizzare le alte vie aerodigestive (valutazione anatomica e funzionale) e il comportamento degli effettori al passaggio del bolo. In tale modo permette di verificare criteri di sicurezza (false vie) ed efficacia (ristagno: sede, ammontare, gestione) e rende possibile fornire indicazioni al TMD circa le migliori modalità di alimentazione e strategie di compenso. La procedura strumentale è condizionata dal setting ed è operatore dipendente con possibilità di falsa stima di episodi di false vie. Gli outcome che emergono dalla procedura devono coincidere con altri elementi che derivano dalla anamnesi, valutazione clinica non strumentale ed altri rilievi strumentali.

1. Videofluoroscopia (VFS)

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida NICE¹⁵

4. Non utilizzare la VFS o l'endoscopia fibroscopica per la valutazione iniziale delle difficoltà a mangiare, bere e deglutire in bambini e giovani con PC.
5. Il team multidisciplinare composto da specialisti dovrebbe prendere in considerazione la VFS se si verifica una delle seguenti condizioni:
 - incertezza sulla sicurezza del mangiare, del bere e del deglutire dopo la valutazione clinica specialistica;

- il bambino o il giovane ha infezioni respiratorie ricorrenti, in assenza di evidenti segni clinici di aspirazione;
- deterioramento della capacità di mangiare, bere e deglutire con l'aumentare dell'età (in particolare dopo l'adolescenza);
- incertezza sull'impatto della modifica della consistenza degli alimenti (ad esempio, l'uso di addensanti o puree);
- per partecipare e condividere il processo decisionale, i genitori o i tutori hanno bisogno di supporto per comprendere le difficoltà nel mangiare, nel bere e nel deglutire.

6. La VFS deve essere eseguita solo in un centro con un team multidisciplinare specializzato che abbia esperienza e competenza nell'uso con bambini e giovani con PC.

7. Non eseguire di routine la VFS quando si considera di iniziare l'alimentazione enterale nei bambini e nei giovani con PC.

La VFS è una procedura che utilizza radiazioni ionizzanti e la sua esecuzione deve essere ponderata in bambini molto piccoli. Permette una visualizzazione completa dinamica degli effettori della deglutizione, dalle labbra allo stomaco. Può essere indicata in caso di infezioni polmonari ricorrenti, peggioramento delle abilità deglutitive e modificata gestione delle consistenze, con possibile impatto sulla integrità delle basse vie respiratorie (alterata fase faringea).^{3,15} Può essere predisposta in diverse condizioni di esame: variando la consistenza o la viscosità del bolo, variando la posizione del piccolo, attuando posture specifiche o manovre; variando la modalità di proposta o la velocità di proposta del bolo, cambiando tettarella o cucchiaio. In tutte queste circostanze può essere fatto uno studio della fase orale, faringea ed esofagea della deglutizione con definizione fisiopatologica della natura ed entità del disturbo.

È auspicabile che essa venga eseguita da personale esperto nell'ambito di un TMD dedicato.¹⁵

Quando disponibile, questa tecnica potrebbe essere combinata alla manometria esofagea ad alta risoluzione per aumentare la resa diagnostica (nel caso di un alto sospetto di alterazione della fase faringea in presenza di VFS normale, o nei casi in cui è difficile distinguere tra la funzione dello sfintere esofageo superiore e la dismotilità faringea).³ La VFS rimane una delle indagini chiave per la valutazione di OPD con una serie di studi a sostegno della sua utilità per identificare l'incoordinazione tra la motilità faringea e l'aspirazione silente nel work-up diagnostico dei bambini con neurodisabilità e per guidare strategie di alimentazione efficaci. La VFS può anche essere utilizzata per valutare altri parametri, inclusi ridotta chiusura delle labbra, formazione inadeguata del bolo, residui nel cavo orale, attivazione ritardata della deglutizione faringea, ridotta elevazione della laringe, coating sulla parete faringea, tempo ritardato di transito faringeo, deglutizione multipla.^{3,15} La VFS è una metodica influenzata da alcuni parametri tecnici legati alla acquisizione, cattura, filtraggio e trasferimento delle immagini.¹⁹ Il non rispetto di questi parametri può condizionare la perdita o sottostima di eventi fisiologici e temporali dell'atto deglutitivo, giustificando una alta sensibilità della metodica (veri positivi) a discapito di una bassa specificità (veri negativi) con possibilità di falsi negativi.²⁰

2. Endoscopia a fibre ottiche con studio della deglutizione (Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing - FEES)

È una metodica che si basa sull'uso di fibre ottiche, tramite le quali permette una visualizzazione ottimale della superficie degli effettori e delle secrezioni a ristagno oltre che a testare la sensibilità dei distretti attraversati.

Come lo studio radiologico, permette di verificare criteri di sicurezza³ e efficienza dell'atto deglutitivo, fornendo indicazioni di diagnosi fisiopatologica e delineando pattern fisiopatologici di disfagia. In questa prospettiva le indagini radiologica ed endoscopica vengono considerate complementari. La scelta di una metodica rispetto all'altra sarà condizionata dalla tipologia di paziente e dai quesiti diagnostici che emergono dal TMD.

La FEES è estremamente maneggevole (oltre che maggiormente diffusa sul territorio italiano) ed eseguibile al letto del paziente. Le informazioni che fornisce possono dare un impatto immediato al percorso diagnostico e terapeutico, monitorando gli effetti del percorso riabilitativo.^{12,21}

3. Ecografia ed elettromiografia di superficie

Sono state suggerite come valutazioni strumentali aggiuntive che in età evolutiva, tuttavia, richiedono elevata abilità nella tecnica di esame e nella interpretazione del risultato, tuttavia, la loro utilità resta ancora da confermare e non sono di utilizzo comune in pratica clinica.³

4. pH impedenzometria e la manometria esofagea

Sono valutazioni aggiuntive che forniscono informazioni sulla dismotilità esofagea e sulla presenza di RGE, comune nei pazienti con PC.³ La loro indicazione ed esecuzione vanno attentamente valutate dal TMD, sulla base del quesito diagnostico individuato.

Strategie di intervento

1. Presa in carico

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida ESPGHAN³

8. Si suggerisce che la valutazione e la gestione nutrizionale debbano essere eseguite da un team multidisciplinare che includa idealmente, quando il caso lo richieda, medico, dietista, infermiere, logopedista, fisioterapista, psicologo e terapeuta occupazionale. (Raccomandazione 1)

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida NICE¹⁵

9. Nel bambino con PC e disturbi relativi al mangiare, al bere e alla deglutizione, si indica di riferirsi ad un team multidisciplinare specializzato del territorio con formazione specifica nella valutazione e nel trattamento della disfagia.

10. È essenziale garantire ai bambini e ai giovani con persistenti difficoltà nel mangiare, nel bere e nel deglutire l'accesso alla valutazione specialistica terziaria, compresa la consulenza di altri servizi (come la chirurgia pediatrica e la pediatria respiratoria).

Le linee guida ESPGHAN sottolineano l'attuale mancanza di un approccio sistematico alla cura di questi pazienti.³ Per cui, per la presa in carico e la gestione dei bambini con difficoltà di alimentazione e di deglutizione viene sottolineata l'importanza di avviare una presa in carico e un intervento guidati da un **team multidisciplinare**, costituito da personale adeguatamente qualificato per supportare le molteplici strategie di trattamento.^{3,15}

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida NICE¹⁵

11. In merito agli interventi volti a migliorare il mangiare, il bere e la deglutizione, è necessario sviluppare strategie ed obiettivi di tali interventi in collaborazione con il bambino o il giovane con PC e i loro genitori, caregiver e altri membri della famiglia.

12. È essenziale garantire ai bambini e ai giovani con persistenti difficoltà nel mangiare, nel bere e nel deglutire l'accesso alla valutazione specialistica terziaria, compresa la consulenza di altri servizi (come la chirurgia pediatrica e la pediatria respiratoria).

13. Nel bambino o il giovane e con i loro genitori o caregiver, è importante utilizzare precise misure di outcome per verificare:

- se gli obiettivi personalizzati sono stati raggiunti;
- l'impatto clinico e funzionale degli interventi per migliorare il mangiare, il bere e il deglutire.

È essenziale impostare il trattamento sulla base dei principi della **Family Centered Care (FCC)**: bisognerebbe infatti sviluppare strategie e obiettivi in stretta collaborazione con il bambino o l'adolescente con PC e i suoi genitori, caregivers e altri membri della famiglia, per favorire la maturazione delle competenze oromotorie o per migliorare le abilità di alimentazione.¹⁵ Tutto questo richiede lo sviluppo di un **piano personalizzato** che tenga conto delle difficoltà del paziente e, contemporaneamente, della comprensione, delle conoscenze e delle capacità di genitori o di altre persone coinvolte nell'alimentazione del paziente¹⁵: l'instaurarsi di una compliance con loro può influenzare l'evoluzione e lo sviluppo del trattamento abilitativo-riabilitativo.

Box. Raccomandazioni tratte dalle LG ESPGHAN³

14. Si raccomanda l'uso dell'alimentazione orale nei bambini NI se risulta sufficiente nel garantire l'introito nutrizionale, se è sicura, priva di stress e il tempo di alimentazione non è prolungato (Raccomandazione 19)

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

15. Si raccomanda di considerare l'introduzione dell'alimentazione enterale se il tempo totale di alimentazione per via orale supera le 3 ore al giorno (Raccomandazione 20)

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

16. L'alimentazione tramite sondino è indicata nei casi di assunzione orale inadeguata che si manifesta con insufficiente o mancato incremento ponderale, evidenza di scarse riserve di grasso corporeo o di basso peso rispetto alle misurazioni di altezza/lunghezza, alimentazione orale prolungata o stressante, infezioni

polmonari ricorrenti testimoniate da segni di aspirazione, o rifiuto del cibo che non risponde al supporto nutrizionale non invasivo. (Raccomandazione 25)

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

17. Si raccomanda che i genitori e/o i caregiver siano sempre coinvolti nel processo decisionale, in particolare per quanto riguarda l'introduzione dell'alimentazione tramite gastrostomia. (Raccomandazione 30)

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Il trattamento e il counseling dovrebbero mirare ad ottimizzare l'alimentazione orale, ove ne sia stata accertata la sicurezza, e ad affrontare l'espressione comportamentale delle diverse patologie che causano disfagia orofaringea, vale a dire: (1) resistenza ad accettare il cibo per via orale; (2) facile esauribilità e/o oppositività nel nutrirsi/essere nutriti correttamente e (3) disabilità oro-motorie risultanti in un'incapacità di realizzare gli atti motori necessari per l'ingestione.³

Sia le linee guida NICE¹⁵ che ESPGHAN³ affermano che si dovrebbe incentivare l'alimentazione per via orale rispetto alla nutrizione enterale (sondino nasogastrico, gastrostomia endoscopica percutanea, digiunostomia endoscopica percutanea), quando questa si dimostri sufficiente dal punto di vista nutrizionale, sicura, senza stress e quando il tempo di alimentazione non sia troppo prolungato, poiché è dimostrata la sua influenza positiva sulla qualità della vita e il benessere globale dei pazienti.^{3,15}

La durata di un pasto assunto per via orale dipende dall'età del bambino, dalla gravità delle sue condizioni cliniche e dalla gravità della malnutrizione. Il tempo totale di alimentazione per via orale non dovrebbe oltrepassare le 3 ore complessive, in quanto i tentativi ad ogni costo possono portare ad una quantità eccessiva di tempo speso nel nutrire il bambino durante il giorno, impattando sulla sua qualità di vita e quella della sua famiglia. Inoltre, tali tentativi di alimentazione orale possono risultare non sufficienti a garantire l'apporto nutrizionale ed idrico.³

L'alimentazione orale deve essere sicura, quindi, se una grave disfunzione orofaringea (disfagia, deglutizione non sicura) è associata a ripetute aspirazioni polmonari, polmoniti, disidratazione e/o eventi che mettono in pericolo la vita viene raccomandato il passaggio precoce all'alimentazione per via enterale (parziale o completa).³

2. Strategie d'intervento specifiche

Attualmente la letteratura fornisce evidenze relativamente importanti in merito alle singole strategie preventive e di trattamento della disfagia.²²

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida NICE¹⁵

18. Si suggerisce di creare un piano individualizzato per la gestione delle difficoltà nel mangiare, nel bere e nel deglutire nei bambini e nei giovani con PC, tenendo conto della comprensione, delle conoscenze e delle capacità dei genitori, dei caregiver e di qualsiasi altra persona coinvolta nell'alimentazione del paziente. Valutare quanto segue:

- gestione e posizionamento posturale durante il pasto;

- modifica della consistenza di fluidi e alimenti e dei sapori;
- tecniche di alimentazione, come la stimolazione (*pacing*) e il posizionamento del cucchiaino;
- uso di utensili specifici per l'alimentazione;
- ottimizzazione dell'ambiente durante il pasto;
- strategie per la gestione delle difficoltà comportamentali associate al mangiare e al bere;
- strategie per lo sviluppo delle abilità oromotorie;
- strategie di comunicazione;
- facilitazioni per deficit visivi o sensoriali che influenzano il mangiare, il bere e il deglutire;
- i bisogni formativi/educativi delle persone che si prendono cura del bambino o del giovane, in particolare fuori casa.

19. Nel bambino o il giovane e con i loro genitori o caregiver, è importante utilizzare precise misure di outcome per verificare:

- se gli obiettivi personalizzati sono stati raggiunti;
- l'impatto clinico e funzionale degli interventi per migliorare il mangiare, il bere e il deglutire.

Le linee guida NICE¹⁵ affermano che un intervento multidisciplinare basato sull'associazione di esercizi senso-motori orali, modifiche posturali, nuove tecniche di alimentazione, modifiche della texture del cibo e addestramento dei familiari, faciliti lo sviluppo delle competenze alimentari e la riduzione del tempo di assunzione di cibo di consistenza frullata rispetto al classico intervento riabilitativo. La **stimolazione sensomotora orale** è una tecnica riabilitativa che utilizza esercizi orofacciali e di potenziamento della masticazione volti al miglioramento dell'utilizzo di labbra, guance, lingua e strutture faringee, nonché il loro funzionamento coordinato. Tale intervento può agevolare l'aumento di peso e altezza a distanza di 12 mesi, conferire un maggior sigillo labiale, funzionale agli utensili utilizzati (cucchiaino, cannuccia) e al controllo di cibo e liquidi nella bocca durante la deglutizione. Infine, può rendere globalmente più tollerabile ai pazienti il momento del pasto.¹⁵ Tali linee-guida suggeriscono, inoltre, che un training riabilitativo in sei sessioni, comprensivo di indicazioni sull'assunzione del cibo, sull'utilizzo degli utensili, sull'atteggiamento dei caregiver nei confronti dei bambini al momento del pasto e sul supporto fisico e posturale che deve essere loro fornito, faciliti l'aumento di peso dei pazienti a distanza di 4-6 mesi e riduca la frequenza di malattie a carico dell'apparato respiratorio causate dall'alterato meccanismo deglutitorio. Non sono emerse evidenze riguardo gli effetti sul benessere psicologico dei pazienti e/o dei caregiver, sull'accettazione della terapia e sulla sopravvivenza.

Box. Raccomandazioni tratte dalla Revisione sistematica di Novak et al.²²

18. Gli autori esprimono una raccomandazione condizionata a favore dell'intervento sensomotorio orale, per la promozione della sicurezza e dell'efficacia della deglutizione.

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

19. Gli autori esprimono una raccomandazione condizionata a favore delle strategie compensatorie come l'igiene posturale e l'addensamento dei liquidi, la gestione della scialorrea, gli interventi sulle vie aeree superiori, l'utilizzo di antibiotici, gli interventi gastrointestinali e la chirurgia spinale.

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

20. Gli autori esprimono una raccomandazione forte a favore della stimolazione elettrica di superficie (stimolazione galvanica intermittente ai muscoli masseteri bilaterali) associata alla terapia sensomotoria orale.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

21. Gli autori esprimono una raccomandazione forte a favore di un nuovo intervento sensomotorio orale, basato sull'apprendimento motorio chiamato training della masticazione funzionale (*functional chewing training* - FuCT).

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Anche dalla revisione sistematica di Novak et al. si evincono raccomandazioni a favore dell'intervento sensomotorio orale. In particolare, l'associazione tra la terapia sensomotoria orale e la stimolazione elettrica di superficie sembra favorire un modesto miglioramento della chiusura delle labbra durante la deglutizione, nonché la capacità di deglutire il cibo e i liquidi senza perdite eccessive, la capacità di sorseggiare liquidi e di deglutire senza tossire. Tale approccio mira ad implementare le abilità di alimentazione e ridurre potenzialmente il rischio di aspirazione.²² Non sono stati riportati effetti avversi; tuttavia, i termini di sicurezza immediati e longitudinali non sono stati ancora ben documentati, dunque, è giustificato suggerire un approccio ponderato all'interno della popolazione pediatrica.²³

Secondo gli autori, anche il FuCT sembra migliorare la masticazione e ridurre la spinta linguale e la scialorrea rispetto al solo trattamento sensomotorio orale tradizionale. Tale intervento utilizza una combinazione di interventi diretti, indiretti, sensoriali e compensativi in cinque fasi: posizionamento del bambino, posizionamento del cibo, stimolazione sensoriale, esercizi di masticazione, regolazione della consistenza alimentare.²² Tale approccio mira ad implementare le abilità di alimentazione e ridurre potenzialmente il rischio di aspirazione.²⁴

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida Internazionali sull'intervento precoce²⁵

Per i Bambini con o ad alto rischio di PC e disfagia

22. Consistenze alimentari più morbide

Si suggerisce di adottare cibi di consistenze ammorbidite per migliorare la sicurezza e l'efficacia dell'alimentazione. (Raccomandazione 9)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

23. Postura leggermente reclinata o eretta

Si suggerisce di adottare una postura leggermente reclinata o eretta per migliorare la sicurezza e l'efficacia dell'alimentazione (**RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE**), mentre si sconsigliano posizioni molto reclinate che potrebbero esacerbare i deficit di deglutizione (**RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A SFAVORE**). (Raccomandazione 10)

Recentemente (maggio 2021) sono state pubblicate le Linee Guida Internazionali di Pratica Clinica, basate su revisioni sistematiche, inerenti al trattamento precoce dei bambini di età compresa tra 0 e 2 anni, ad alto rischio o con diagnosi di PC. Tra i vari domini considerati,

gli autori hanno indagato anche la sfera delle abilità del mangiare e del bere, producendo due raccomandazioni relative all'adozione di cibi di consistenze ammorbidite e ad una postura reclinata o eretta per migliorare la sicurezza e l'efficacia dell'alimentazione al momento del pasto.²⁵

Considerazioni dell'esperto

Le seguenti indicazioni di intervento secondo i principi di pratica clinica (*best practice*) sono state redatte grazie al parere e all'esperienza degli esperti che hanno partecipato alla stesura di questo lavoro, in aggiunta ad una rielaborazione di alcune raccomandazioni estratte dalle linee guida dei logopedisti neozelandesi sul trattamento del bambino con disfagia.¹⁴

1. **Facilitazioni e strategie ambientali e di routine**

Il pasto rappresenta un momento relazionale importante, che sostiene l'investimento positivo sull'altro, lo scambio comunicativo, la socializzazione e l'apprendimento. È indispensabile far apprendere al bambino la **routine del pasto**, affinché sia in grado di distinguerlo dalle altre attività della sua giornata. La famiglia dovrà stabilire una vera e propria routine quotidiana legata all'alimentazione, rispettando i tempi del bambino ed evitando di forzare il momento del pasto, enfatizzando le competenze raggiunte. È essenziale che il momento del pasto risulti, in primis per il bambino, un momento piacevole. È necessario tener conto che i bambini con difficoltà di alimentazione possono avere difficoltà di tipo sensoriale e/o motorie, per cui ogni modifica della routine, di qualsiasi natura, deve essere attentamente valutata, poiché causa potenziale di grave compromissione nel fragile equilibrio delle abilità orodeglutitorie del bambino con PC.

Il pasto è un momento di osservazione molto indicativo della qualità della relazione della diade, della modalità dello scambio comunicativo, del sincronismo del dialogo tonico-emozionale. È fondamentale nell'ambito del percorso valutativo cogliere sia i punti di forza che gli aspetti di eventuale fragilità nella diade per sostenerli promuovendo il più possibile il piacere del pasto.

Il programma di trattamento, impostato in accordo con la famiglia, deve prevedere l'inclusione dei bisogni e delle risposte del bambino, per cui bisognerebbe:

- avere cura dell'ambiente fisico circostante e ridurre al minimo stimoli distrattori (come il rumore o la luce eccessivi);
- garantire il corretto allineamento posturale (vedi sezione igiene posturale);
- proporre cibi dalle caratteristiche e con modalità adeguate alle abilità del bambino (vedi sezione modifiche consistenze e sezione utensili);

- proporre sequenze preparatorie al momento del pasto, routinarie ma brevi, che non affatichino il bambino e ne facilitino la comprensione, l'accettazione e il coinvolgimento attivo;
- fornire al bambino l'opportunità di vedere, annusare ed eventualmente esplorare il cibo con una modalità appropriata al suo livello globale di sviluppo;
- aiutare il genitore a riconoscere i segnali di discomfort presentati dal bambino e le sue cause, al fine di prevenirne l'insorgenza;
- incoraggiare i genitori nel contatto pelle a pelle (*skin to skin care*) e di sguardo durante la nutrizione enterale;
- garantire esperienze orali non nutritive piacevoli durante l'alimentazione enterale nascondendo alla vista la fase di preparazione dei presidi per la nutrizione, al fine di favorire l'associazione di esperienze orali e sazietà piuttosto che sondino e sazietà;
- incoraggiare i genitori a ricercare con il bambino esperienze orali extra-alimentari positive e piacevoli (carezze, baci, tocco sostenuto, imitazioni mimiche facciali);
- garantire al bambino opportunità appropriate, secondo la sua fase di sviluppo, per partecipare ai pasti ed osservare la normale interazione durante i pasti in tutti i contesti (ad es. a casa, a scuola).

La fame e la sazietà sono bisogni primari alla base della nutrizione che bambini alimentati esclusivamente per via enterale o parenterale possono non avere mai sperimentato. Per promuovere l'emergere del **pattern fame-sazietà** bisognerebbe:

- aiutare i genitori a riconoscere i segnali della fame (es. *mouthing*, leccare, succhiare le mani, riflesso di suzione, suzione non nutritiva, sguardo...), rispondendovi in modo adeguato;
- aiutare i genitori a riconoscere i segnali di discomfort durante l'alimentazione enterale (es. aggrottare la fronte, inarcarsi o allontanarsi...), rispondendo ad essi per ridurre ciò che provoca disagio;
- quando possibile, andrebbe sospesa la nutrizione enterale continua per passare a pasti enterali adeguati alla età del bambino per numero e volume.

2. Facilitazioni dei primi assaggi

Nei bambini alimentati per via enterale, le stimolazioni gustative e olfattive hanno lo scopo di permettere la sperimentazione di esperienze alimentari orali positive. L'obiettivo dei primi assaggi non è il volume o l'apporto nutrizionale. L'alimentazione orale non deve essere forzata, per cui andrebbero prese in considerazione le seguenti strategie:

- assicurarsi che il bambino sia in stato di veglia tranquilla (porre particolare attenzione al neonato);

- assicurarsi che il bambino presenti parametri stabili (FC 120-160 bpm, FR a riposo < 60/min, FiO₂ <40%); abbia un pattern suzione-deglutizione-respirazione coordinato; sia in grado di gestire le sue secrezioni; abbia una età gestazionale >28-32 settimane; tolleri la nutrizione enterale;
- assicurarsi che il bambino sia disponibile alla proposta alimentare;
- se possibile, il bambino dovrebbe essere alimentato in bolo su richiesta, oppure le somministrazioni enterali dovrebbero replicare i normali schemi di alimentazione per l'età del bambino;
- garantire una stabilità posturale adeguata al livello di sviluppo del bambino;
- iniziare con 1-2 minuti di suzione non nutritiva o esperienze orali per preparare il bambino, prima di offrire i sapori;
- se l'alimentazione mediante sondino non risulta essere fonte di disagio per il bambino, iniziare l'alimentazione al sondino all'inizio della sessione di intervento per promuovere l'associazione tra sazietà ed esperienze orali positive.

Relativamente alla gestione della disfagia in bambini con insufficienza respiratoria che necessitano di supporto ventilatorio possono essere fatte alcune considerazioni, partendo dal presupposto che non esistono importanti evidenze in letteratura sull'argomento.²⁶

Si tratta di una popolazione:

- eterogenea per eziologia, con importanti comorbidità (estrema fragilità);
- eterogenea per gravità del disturbo;
- con alto impatto sulla deglutizione: vi è la necessità di una attenta valutazione delle abilità deglutitorie, considerando parametri *bedside* e strumentali.¹²

La presenza di supporto respiratorio (HFNC, CPAP) e di tracheostomia non sono controindicazioni allo svezzamento dalla nutrizione enterale, se sono rispettati i requisiti sopra esposti. Il sistema HFNC consente l'erogazione di un elevato flusso di ossigeno migliorando la respirazione e la ventilazione del bambino, evitando così la necessità di metodi di ventilazione più invasivi, migliora il comfort del paziente, crea un effetto di pressione positiva continua delle vie aeree (CPAP), riduce la resistenza alla respirazione, condiziona il gas inspirato e migliora la clearance della secrezione.²⁷ In generale, può essere affermato che la disfagia e le sue complicanze, in questa popolazione può essere probabilmente attribuito sia al loro stato respiratorio/clinico sottostante, sia all'uso di HFNC. Tenendo conto della natura multidimensionale dei pazienti che richiedono questa terapia un approccio multidisciplinare dovrebbe essere il fondamento del processo di valutazione e gestione.²⁸ Considerazioni analoghe possono essere fatte per bambini con tracheostomia. Ogni bambino con una tracheotomia necessita di una valutazione approfondita (non strumentale e strumentale) delle abilità deglutitive e lo stato della deglutizione dovrebbe essere chiaro prima di qualsiasi intervento medico-chirurgico. La difficoltà sta nel

mantenere la disfunzione della deglutizione causata dalla cannula tracheostomica separata dalle condizioni mediche di base del bambino, a loro volta possibile causa di disfagia.²⁹

SEGNI EVIDENTI O LATENTI DI AVVENUTA ASPIRAZIONE

- Segni evidenti: episodi di soffocamento, tosse, rifiuto di nutrirsi, voce umida, gorgogliante o voce roca durante / dopo il pasto, scialorrea / ristagno di secrezioni, apnee / desaturazioni alle poppate, respirazione rumorosa, instabilità generale;
- Segni latenti: lacrimazione, ostruzione nasale, cambiamenti del colore cutaneo, cambiamenti di stato o di umore, aumento del fabbisogno di ossigeno, tendenza ad ammalare, scarso aumento di peso, assunzione orale minima / tempi di alimentazione lunghi, affaticamento al pasto.

3. Modifiche dietetiche e del tempo del pasto

In una percentuale significativa di bambini con PC, la modifica delle consistenze può essere necessaria al fine di rendere efficace ed efficiente e sicuro il momento del pasto.^{3,14,15,25} La composizione della dieta dovrebbe essere discussa all'interno del TMD, al fine di rendere il pasto un momento piacevole e sicuro: è importante quindi calibrare la quantità (contenuto energetico totale) e la qualità (dieta bilanciata) del cibo, il tipo di consistenze degli alimenti e la densità dei fluidi.³

È fondamentale considerare, oltre agli aspetti posturali, le competenze oro-motorie raggiunte ed eventuali alterazioni della funzione deglutitoria per stabilire il tipo di dieta o per lo svezzamento ad alimenti/fluidi più complessi.

Perché addensare i liquidi?

- Rallentare il flusso del liquido concede al bambino più tempo per organizzare il proprio schema di suzione-deglutizione-respiro migliorando ritmo e coordinazione;
- addensare il liquido consente un maggiore controllo orale riducendo il rischio di scolo pre-deglutitorio e diminuendo la probabilità di aspirazione, oltre a consentire più tempo per l'attivazione della deglutizione e la chiusura delle vie aeree.

Come addensare?

Gli addensanti a base di cereali e di gomma sono appropriati per età diverse:

- gli addensanti a base di amido, farina di semi di carrube (semi di carruba) e gomma di guar sono addensanti consigliati per i bambini di età inferiore a 3 anni;
- l'uso di addensanti NON è raccomandato per i neonati prematuri;
- gli addensanti a base di gomma xantana NON sono raccomandati per i bambini di età inferiore a 3 anni;

- a causa dell'effetto dell'amilasi (nel latte materno), è necessario scegliere addensanti a base di gomma, i quali non rispondono all'amilasi e possono essere usati come agente addensante.

La prescrizione dell'addensante va concertata all'interno del TMD su indicazione del logopedista in collaborazione con il dietologo e/o il pediatra di riferimento, soprattutto nei bambini di età inferiore a 3 anni.

Quando introdurre i cibi solidi?

Quando le competenze oro-motorie, posturali, deglutitorie lo consentono. In particolare, le prime volte che si introduce una consistenza differente, è necessario:

- assicurarsi sempre che il bambino sia attentamente sorvegliato;
- passare a consistenze più complesse sotto la supervisione di un logopedista e solo se il bambino accetta e tollera cibi di minor complessità rispetto a quello che gli si proporrà;
- proporre progressivamente e con sistematicità le varie consistenze in modo di dare al bambino il tempo per abituarsi;
- consentire la manipolazione del cibo anche nei bimbi che si nutrono tramite sondino, sotto la supervisione dell'adulto;
- stimolare con piccole quantità (gocce) di latte le labbra del bambino che si alimenta con sondino, in modo da favorire l'esplorazione.

Come gestire i farmaci?

È importante verificare che i farmaci che il bambino assume non rappresentino un rischio di aspirazione. Non tutti i farmaci sono disponibili in formulazioni adatte ai bambini (sciroppi, gocce o compresse dispersibili), o palatabili. Talvolta è necessario modificare la presentazione del farmaco per migliorarne, ad es. frantumando o disperdendo compresse o capsule o migliorare l'appetibilità mescolando il medicinale con cibo o bevande.

È necessario consultare il medico o il farmacista prima di attuare qualsiasi modificazione che possa alterare la farmacocinetica del principio.

Il quadro IDDSI (*International Dysphagia Diet Standardisation Initiative*) fornisce una terminologia comune per descrivere le consistenze degli alimenti e lo spessore delle bevande. I descrittori sono supportati da semplici metodi di misurazione che possono essere utilizzati da persone con disfagia o da operatori sanitari, medici, professionisti della ristorazione o industria per confermare il livello a cui si adatta un alimento o una bevanda. Esso consiste in un continuum di 8 livelli (0 - 7), in cui le bevande sono misurate dai livelli 0 - 4, mentre gli alimenti sono misurati dai livelli 3 - 7 (vedi Figura 1.). Per i dettagli specifici

sui test per determinare in quale categoria rientra un liquido o un alimento si consiglia di consultare il sito www.iddsi.org.

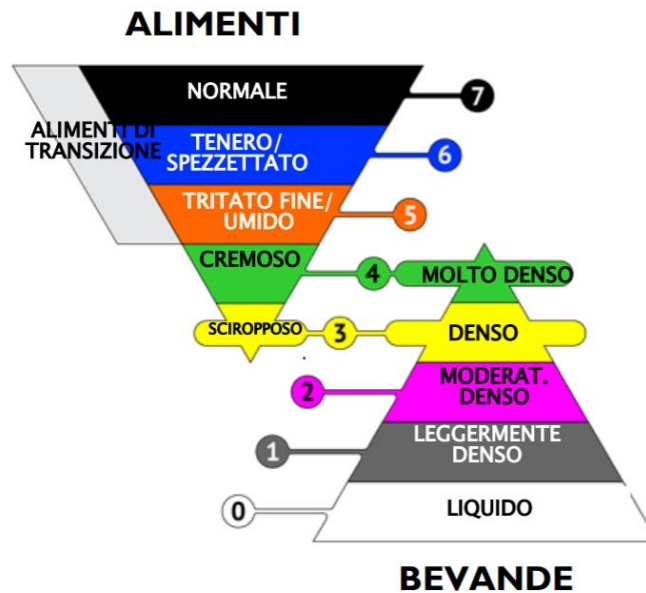


Figura 1. Quadro IDDSI³⁰

L'addensamento dei **LIQUIDI** viene definito secondo l'IDDSI come segue.³⁰

0 LIQUIDO	<p>Scorre veloce come l'acqua.</p> <p>Si può bere attraverso qualsiasi tipo di tettarella/capezzolo, tazza o cannuccia in maniera appropriata secondo l'età e le abilità.</p>	Esempi: latte materno, acqua, latte artificiale
1 LEGGERMENTE DENSO	<p>Più denso dell'acqua, richiede un po' più di sforzo per bere rispetto ai liquidi.</p> <p>Scorre attraverso una cannuccia, una siringa, una tettarella.</p>	Esempi: la consistenza è simile alla formula "anti-rigurgito" (AR) disponibile in commercio, nettari di frutta.
2 DENSO	<p>Scorre da un cucchiaino, sorseggiabile, si versa rapidamente da un cucchiaino.</p> <p>È necessario uno sforzo per bere questa consistenza attraverso la cannuccia con foro standard (5,3 mm di diametro).</p>	Esempi: frappè e frullati da bere o bevande con aggiunta di addensante.

<p>3</p> <p>MODERATAMENTE DENSO</p>	<p>Non resta coeso se versato in un piatto, sorseggiabile, si versa lentamente da un cucchiaio.</p> <p>Difficile da aspirare attraverso un foro standard o una cannuccia a diametro largo (6,9 mm). Si assume con una tazza o un cucchiaino.</p>	<p>Esempi: alcuni yogurt o mousse di frutta.</p>
<p>4</p> <p>MOLTO DENSO</p>	<p>Mantiene la forma sul cucchiaio, scorre molto lentamente per gravità, non necessita di masticazione, può essere convogliata, stratificata o modellata, senza grumi, cade dal cucchiaio in una sola cucchiaia quando inclinato e continua a mantenere una forma su un piatto, non può essere aspirato con una cannuccia, non è appiccicoso, la parte liquida non si separa dalla parte solida.</p>	<p>Esempi: budini e alcune mousse.</p>

Le consistenze dei **SOLIDI** sono definite secondo l'IDDSI come segue.³⁰

<p>3</p> <p>SCIROPOSO (corrisponde al livello 3 denso delle bevande)</p>	<p>Gocciola lentamente da un cucchiaio; non si mangia con la forchetta perché gocciola tra i rebbi.</p> <p>Se schiacciato con la forchetta non rimane compatto.</p> <p>Ha una consistenza morbida senza "pezzi" (grumi, fibre, buccia, etc..).</p> <p>Non richiede masticazione.</p>	<p>Esempi: cibi frullati.</p>
<p>4</p> <p>CREMOSO (corrisponde al livello 4 denso delle bevande)</p>	<p>Rimane sopra una forchetta come una papetta ma di solito si mangia con il cucchiaio.</p> <p>Se schiacciato con la forchetta ne mantiene l'impronta.</p> <p>Ha una consistenza morbida senza grumi.</p> <p>Non è appiccicoso e non richiede masticazione</p>	<p>Esempi: purea di cibi.</p>
<p>5</p> <p>TRITATO FINE / UMIDO</p>	<p>Il cibo dovrebbe poter essere facilmente tritato o schiacciato con una forchetta.</p> <p>È morbido e umido senza liquido a parte.</p> <p>Può presentare piccoli grumi all'interno del cibo, facilmente schiacciabili dalla lingua.</p>	<p>Esempi: carne tritata o tagliata a pezzi da 2 mm servita con salsa o sugo denso; pesce schiacciato o tritato a pezzi da 2 mm servito con salsa o sugo denso; frutta schiacciata o tritata a pezzi da 2 mm colando il liquido in eccesso; verdure cotte schiacciate o tritate a pezzi da 2 mm; cereali densi con grumi morbidi di 2 mm e il latte non deve separarsi da cereali (scolare</p>

	<p>Richiede una minima capacità di masticazione.</p>	<p>l'eccesso); riso con salsa che lo inumidisca e lo mantenga coeso (i chicchi non si devono separare una volta cotti).</p> <p>NO pane o cibi secchi per rischio di soffocamento.</p>
<p>6</p> <p>TENERO / SPEZZETTATO</p>	<p>Il cibo dev'essere morbido, tenero, umido ma senza liquido che scoli.</p> <p>Non è necessario usare il coltello per tagliarlo perché il cibo può essere schiacciato con la forchetta.</p> <p>Non è richiesta la capacità di mordere il pezzo.</p> <p>Richiede una moderata quantità di masticazione. Per una deglutizione in sicurezza i bocconi non devono essere più grandi di 8 mm x 8 mm.</p>	<p>Esempi: carne tenera cotta e tagliata a pezzi da 8x8 mm; pesce cotto, morbido da rompersi e da servire in pezzi da 8x8 mm; frutta morbida tagliata a pezzi non più grandi di 8x8 mm (scolare liquido in eccesso). Non usare le parti fibrose; verdure al vapore o bollite e tagliata in pezzi da 8x8 mm; cereali serviti con pezzi non più grandi di 8x8 mm (scolare liquido in eccesso).</p> <p>NO pane o cibi secchi per rischio di soffocamento.</p>
<p>7</p> <p>NORMALE – facilmente masticabili</p>	<p>Sono alimenti di uso quotidiano a consistenza morbida/tenera.</p> <p>I pezzi di cibo possono avere diverse dimensioni (più grandi o più piccoli di 8 mm) ma devono essere appropriati alle competenze del bambino.</p> <p>Richiedono una buona quantità di masticazione.</p> <p>A questo livello è possibile avere cibi con doppia consistenza (liquido e solido).</p>	<p>Esempi: carne cotta tenera, pesce morbido da rompersi facilmente con il lato della forchetta, frutta morbida da rompersi a pezzi più piccoli con il lato della forchetta (no parti fibrose e liquido in eccesso), verdure cotte al vapore o bollite tenere, cereali ammorbiditi (scolare liquido in eccesso), riso.</p> <p>Attenzione per il rischio di soffocamento, soprattutto nei bimbi sotto i 3 anni NO a cibi duri, gommosi, fibrosi o che contengano semi, ossa, etc. come ad es. frutta secca, verdure crude, uva/ciliege intere, salsiccia, hot dog, sedano, fagioli, ananas, pane con cereali, insalata, biscotti secchi, popcorn, toast, patatine.</p>
<p>7</p> <p>NORMALE</p>	<p>Sono alimenti normali di uso quotidiano e di varie consistenze.</p> <p>È richiesta la capacità di mordere e di masticare cibi duri.</p> <p>Include cibi a consistenza mista (es. cereali con latte, zuppa con pezzi di verdure). Include i panini.</p>	<p>Esempi: qualunque tipo di cibo.</p> <p>Attenzione per il rischio di soffocamento, soprattutto nei bimbi sotto i 3 anni NO a cibi duri, gommosi, fibrosi o che contengano semi, ossa, etc. come ad es. frutta secca, verdure crude, uva/ciliege intere, salsiccia, hot dog, sedano, fagioli, ananas, pane con cereali, insalata, biscotti secchi, popcorn, toast, patatine.</p>

<p>CONSISTENZE ALIMENTARI DI TRANSIZIONE</p>	<p>Sono alimenti che iniziano con una consistenza ma si trasformano in un'altra quando viene aggiunta umidità come acqua o saliva o quando si verifica un cambiamento di temperatura (ad es. il cibo viene scaldato). Non è necessario mordere ma è richiesta una masticazione minima. La pressione della lingua può essere utilizzata per rompere questi alimenti una volta che la consistenza è stata modificata dall'umidità/saliva o dalla temperatura. Queste texture possono essere utilizzate per insegnare a masticare (Gisel, 1991).</p>	<p>Esempi: wafer, veggie stix, patatine, patatine fritte, gelato.</p>
---	---	---

4. Igiene posturale

La scelta di una postura adeguata, compresa la posizione assunta dai caregivers, è fondamentale per ottimizzare gli obiettivi dell'alimentazione e del bere.

Una corretta postura contribuisce ad assicurare la sicurezza dell'atto deglutitorio, la minor fatica del momento alimentare, la socializzazione e il piacere del pasto. Per raggiungere questi risultati la postura deve essere stabile, per evitare stimoli propriocettivi e vestibolari disturbanti che possono aggravare le alterazioni di tono e di risposte motorie, respiratorie, visive e attentive. La postura che fisiologicamente facilita la deglutizione in sicurezza è, come noto, la postura a tronco eretto, allineato alla linea mediana con il capo semiflesso anteriormente:

- in presenza di **ipotonìa assiale** (tratto toracico cifotico e rachide cervicale iperlordotico) l'iperlordosi del capo determina l'estensione dello stesso, ostacolando il meccanismo di chiusura glottica e di innalzamento laringeo che proteggono dall'inalazione degli ingestivi;
- in presenza di **attivazione dello schema estensorio assiale**, l'estensione del capo, il patologico aumento di tono a livello del collo comprensivo di distretto glottico e l'apertura della bocca con difficoltà di chiusura e difficoltà di mobilità linguale, rendono necessario un contenimento posturale atto a facilitare il gesto motorio, con ulteriore attenzione in presenza di distonie.

In entrambe le situazioni descritte la postura in sicurezza può essere difficile da raggiungere e/o da mantenere nel tempo.

Indicazioni di pratica clinica per l'igiene posturale durante l'alimentazione¹⁴

Nelle situazioni in cui sia presente scarso controllo del capo e del tronco la posizione seduta, previo corretto posizionamento, favorisce lo sviluppo di abilità oro-motorie adeguate e di

uno schema masticatorio efficiente, oltre a ridurre i rischi di aspirazione. I bambini devono essere posizionati in modo appropriato rispetto all'età e al livello di sviluppo.

LA POSTURA IN BRACCIO

Posizionamento indicato in linea generale per l'allattamento al seno, con biberon, con sondino e ulteriori device. Il principio generale sta nel contenimento stabile e nell'allineamento sulla linea mediana della testa, del tronco e degli arti, talvolta con richiesta di enfaticizzazione della flessione finalizzata ad un aumento di sicurezza ed efficienza dell'alimentazione (vedi Figure 2., 3. e 4.).



Figura 2.

Postura ottimale che controlla la flessione del capo, e il corretto allineamento di capo e collo



Figure 3. e 4.

Posture non corrette che non controllano l'allineamento del capo e del collo che possono esitare in eccessiva estensione o flessione

Le posture proponibili si riconducono all'abbraccio stabile e stabilizzante del caregiver. La correttezza della tenuta ha una ricaduta positiva sull'apprendimento motorio e di conseguenza sull'efficacia dell'alimentazione, con attenzione rivolta anche all'ambiente circostante che comprende:

- contatto oculare;
- sostegno;
- contenimento;
- allineamento;

- momento piacevole;
- scambio emozionale.

Nel caso in cui il neonato necessiti di un posizionamento con maggior supporto, può essere preso in considerazione l'utilizzo di sistemi posturali anche precocemente.

Il *wrapping* fornisce un buon supporto sulla linea mediana, favorisce e mantiene la posizione flessa e raccolta dando contenimento e confine, favorisce i movimenti distali e aumenta la tolleranza percettiva negli spostamenti. È tuttavia necessario considerare la temperatura corporea: il bambino che ha troppo caldo può diventare sonnolento. Se il livello di vigilanza diventa un problema, è possibile considerare l'idea di avvolgere solo la metà superiore o inferiore del bambino (a seconda delle necessità posturali).

LA POSTURA SUL SEGGIOLONE

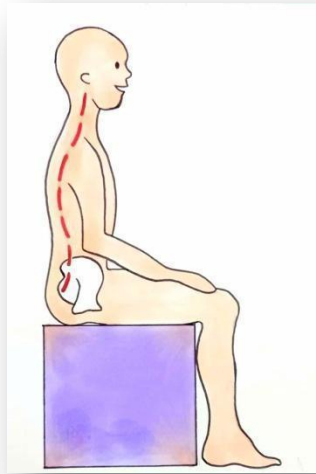


Figura 5. Postura seduta corretta

Con la crescita l'alimentazione del bambino passa da seno/biberon al cucchiaino. Questo passaggio coincide con la necessità di consentire al bambino l'alimentazione con le posate in una postura seduta frontale rispetto al genitore che lo alimenta. La postura seduta sul seggiolone deve prevedere innanzitutto la stabilità posturale del bacino e l'allineamento sulla linea mediana della testa, del tronco e degli arti inferiori (vedi Figura 5.). Questi vengono garantiti da seggioloni con sistemi di postura che consentano:

- stabilità pelvica: è il primo step che facilita il controllo del tronco. Una seduta adeguata e stabile viene garantita da sistemi di postura, con eventuale basculamento, utilizzo di aggiuntivi come cinghie pelviche o divaricatori. Le anche devono essere di norma flesse a 90° e ben stabilizzate. È indispensabile l'appoggio dei piedi ai predellini o alla pedana poggiapiedi. Il basculamento è più efficace del

semplice reclinamento dello schienale (che comporta la variazione in riduzione dell'angolo di flessione delle anche con riduzione della stabilità pelvica);

- il controllo del tronco e del capo, con accurata scelta dello schienale, eventuale utilizzo di pelotte e di cinghie a bretellaggio;
- il controllo del capo con adeguato poggiatesta;
- gli arti superiori si gioveranno dell'utilizzo di un tavolino, sia per la loro fissazione, che migliora la stabilità del tronco, sia per la facilitazione alla manipolazione. Sul tavolino alimenti e posate andranno posizionati con attenzione in funzione dell'eventuale difficoltà visiva del bambino, in particolare in presenza di deficit campimetrici. La visione del cibo e delle posate, infatti, diventa un elemento facilitante per lo sviluppo delle competenze percettive-visive, per l'organizzazione motoria e per la prevedibilità delle azioni che portano all'alimentazione del bambino stesso, fino ad arrivare, se consentito, all'autonomia, anche parziale, dell'alimentazione;
- il controllo posturale globale facilita la stabilità mandibolare, il controllo linguale e la mobilità delle labbra.

Il posizionamento sul seggiolone consente il contatto visivo con il caregiver, facilita la comunicazione e quindi rende il momento del pasto piacevole e socializzante. Il posizionamento dovrebbe consentire al bambino di mangiare al tavolo con la famiglia entro l'epoca della proposta del cibo a cucchiaino, meglio ancora se dall'avvio dello svezzamento (ancora più precocemente).

Il controllo della stabilità posturale può richiedere aggiustamenti minimi a seggioloni del commercio in bambini con buon controllo posturale, come può richiedere per i casi più complessi la valutazione e la fornitura di sistemi posturali complessi, valutati e prescritti di norma in ambito riabilitativo.

Tabella 3. Sintesi delle indicazioni da seguire nella scelta del sistema posturale

STABILITÀ	Il mantenimento della corretta postura è consentito anche dal controllo degli stimoli ambientali potenzialmente disturbanti sia esogeni (rumore, luminosità, instabilità del supporto...) che endogeni (malessere, dolore, crisi comiziali...).
CONTATTO OCULARE	La postura seduta dovrebbe garantire sempre il contatto oculare tra bambino e caregiver.
PARTECIPAZIONE	I sistemi di postura devono supportare la partecipazione del bambino al domicilio e in altri contesti di vita.
CONTROLLO	La posizione del bambino dovrebbe essere sempre controllata prima dei pasti per garantire che sia supportato adeguatamente per un'alimentazione e una deglutizione sicure.

COMFORT	Il sistema di postura deve essere confortevole per il bambino, altrimenti non sarà in grado di tollerare la seduta e potrebbe reagire con un aumento del tono, determinando iperestensione di capo e del tronco o altri aggiustamenti posturali sfavorevoli.
SICUREZZA	I bambini devono essere adeguatamente protetti e sorvegliati in qualsiasi sistema posturale. Per i bambini a rischio di soffocamento o aspirazione durante l'alimentazione, l'assistente deve poter rimuovere il bambino dal sistema di postura in modo rapido ed efficace.
AFFATICAMENTO	Il bambino deve essere monitorato durante il pasto per rilevare segni di affaticamento che influiscano sulla sua capacità di mantenere la postura.
PREVENZIONE	È importante porre attenzione ai punti di pressione del sistema di postura nei bambini con una compromissione della nutrizione (rischio di sviluppo di piaghe da decubito).
EDUCAZIONE	È necessario educare i genitori e fornire loro informazioni efficaci ed accessibili a tutti i livelli socio-culturali (ad es. uso sicuro degli ausili, posizionamento per un'alimentazione sicura).

5. Ausili per l'alimentazione

Gli ausili hanno la funzione di elicitarle le adeguate prassie di alimentazione e migliorare l'assunzione orale. La selezione dovrebbe tener conto dello sviluppo globale del bambino, della sua anatomia bucco-facciale, della motricità orale e delle capacità di deglutizione. L'ausilio deve essere selezionato in base alla valutazione della problematica specifica del bambino (es. suzione disorganizzata, suzione breve o prolungata, compromissione respiratoria, scarsa resistenza), in quanto le sue caratteristiche possono influire sulla coordinazione suzione-deglutizione-respirazione, dunque sulla sicurezza dell'assunzione orale (vedi Tabella 4.)

Tabella 4. Criteri per la scelta degli strumenti per l'alimentazione e l'idratazione

(immagini tratte da Morris S., Dunn Klein M., Pre-Feeding skill second edition, 2000 Pro.ed³¹)

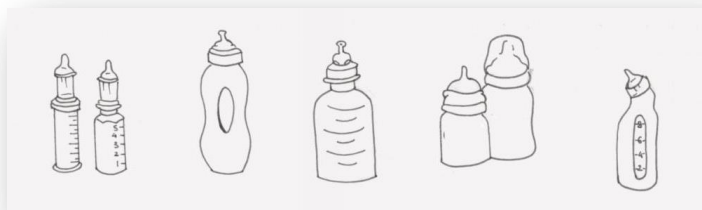
TETTARELLA



Ove non sia possibile l'allattamento al seno per svariati motivi è importante tenere presente che la tettarella:

- dev'essere adatta alle dimensioni e alla forma della bocca del bambino;
- deve consentire un flusso appropriato alle capacità del bambino, alla consistenza del liquido presentato e alla posizione di alimentazione del bambino. I fori nel capezzolo non devono essere ingranditi artificialmente, perché questo causerebbe un flusso di liquido rapido e incontrollato. Alcune tettarelle hanno una portata regolabile ruotando la ghiera o l'orientamento della tettarella nella bocca del bambino;

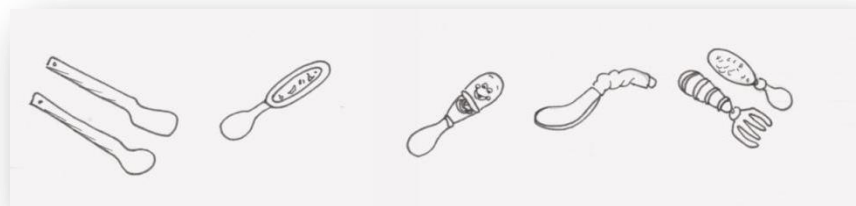
- deve avere un'adeguata rigidità o resistenza in base alle abilità di suzione del neonato. Una tettarella più morbida può essere più adatta a bambini la cui suzione è debole o che presentano un affaticamento progressivo. La tettarella non dovrebbe crollare con la suzione del bambino;
- deve avere un'area più sottile o ristretta tra le gengive per il bambino che ha una spinta della mandibola o un riflesso del morso;
- tutti i bambini hanno bocche di forma diversa: la dimensione e la forma della tettarella influiscono sulla postura labiale e su sincronia tra suzione-deglutizione-respirazione.

BIBERON

- la sua forma supporta le esigenze di posizionamento della testa del bambino;
- deve contenere la giusta quantità di liquido: un biberon troppo piccolo deve essere riempito durante la poppata per fornire la giusta quantità di nutriente, interrompendo il flusso del processo di alimentazione;
- dev'essere facile da tenere in mano per il bambino;
- si deve adattare alle dimensioni e alla forma della mano di chi lo allatta;
- dev'essere robusto e infrangibile;
- potrebbe essere utile decorarlo per attirare e mantenere l'attenzione visiva del bambino.

BICCHIERE

- deve poter essere inclinato senza far iperestendere testa al bambino;
- non si deve rompere e/o non deve rompersi se il bambino ne morde il bordo;
- deve consentire di vedere la bocca del bambino;
- potrebbe essere utile che abbia un bordo più spesso e arrotondato per favorire una maggiore stabilità se il bambino ha bisogno mantenere lo strumento con i denti;
- deve poter fornire un meccanismo per il controllo graduale del flusso del liquido per quei bambini la cui capacità di gestione del liquido è scarsa;
- dev'essere facile sia da maneggiare sia nel regolare il flusso del liquido se tenuta da un adulto;
- deve avere una forma e una maneggevolezza semplice per il bambino che la gestisce da solo;
- potrebbe essere utile che lo si colori o decori sul fondo per attirare e mantenere l'attenzione del bambino.

CONTROLLO**Il cucchiaio/cucchiaino:**

- deve avere un incavo relativamente piatto in modo da facilitare la rimozione del cibo con il labbro superiore;
- non si deve rompere e non deve rompersi nel caso in cui il bambino lo morda;
- la sua dimensione dev'essere adatta alla bocca del bambino;
- la lunghezza del manico, l'impugnatura e il peso devono facilitare l'introduzione del nutriente al fine di consentire un'auto-alimentazione più confortevole.

La forchetta:

- deve essere appropriata per forma e dimensione alla bocca del bambino. Potrebbe essere utile l'uso delle forchettine da cocktail.

Bibliografia

- [1] Santoro A, Lang MB, Moretti E, Sellari-Franceschini S, Orazini L, Cipriani P, Cioni G, Battini R. A proposed multidisciplinary approach for identifying feeding abnormalities in children with cerebral palsy. *J Child Neurol*. 2012 Jun;27(6):708-12.
- [2] Speyer R, Cordier R, Kim JH, Cocks N, Michou E, Wilkes-Gillan S. Prevalence of drooling, swallowing, and feeding problems in cerebral palsy across the lifespan: a systematic review and meta-analyses. *Dev Med Child Neurol*. 2019 Nov;61(11):1249-1258.
- [3] Romano C, van Wynckel M, Hulst J, Broekaert I, Bronsky J, Dall'Oglio L, Mis NF, Hojsak I, Orel R, Papadopoulou A, Schaeppi M, Thapar N, Wilschanski M, Sullivan P, Gottrand F. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Neurological Impairment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017 Aug;65(2):242-264.
- [4] Benfer KA, Weir KA, Bell KL, Ware RS, Davies PS, Boyd RN. Oropharyngeal dysphagia and gross motor skills in children with cerebral palsy. *Pediatrics*. 2013 May;131(5):e1553-62.
- [5] Benfer KA, Weir KA, Bell KL, Ware RS, Davies PSW, Boyd RN. Oropharyngeal Dysphagia and Cerebral Palsy. *Pediatrics*. 2017 Dec;140(6):e20170731.
- [6] Goh YR, Choi JY, Kim SA, Park J, Park ES. Comparisons of severity classification systems for oropharyngeal dysfunction in children with cerebral palsy: Relations with other functional profiles. *Res Dev Disabil*. 2018 Jan;72:248-256.
- [7] Rogers B, Arvedson J, Buck G, Smart P, Msall M. Characteristics of dysphagia in children with cerebral palsy. *Dysphagia*. 1994 Winter;9(1):69-73.

- [8] Menezes MA, Herbella FAM. Pathophysiology of Gastroesophageal Reflux Disease. *World J Surg.* 2017 Jul;41(7):1666-1671.
- [9] Blair E, Langdon K, McIntyre S, Lawrence D, Watson L. Survival and mortality in cerebral palsy: observations to the sixth decade from a data linkage study of a total population register and National Death Index. *BMC Neurol.* 2019;19(1):111.
- [10] Boel L, Pernet K, Toussaint M, Ides K, Leemans G, Haan J, Van Hoorenbeeck K, Verhulst S. Respiratory morbidity in children with cerebral palsy: an overview. *Dev Med Child Neurol.* 2019 Jun;61(6):646-653.
- [11] Dahlseng M, Finbraten A, Juliusson R, et al. Feeding problems, growth and nutritional status in children with cerebral palsy. *Acta Paediatr* 2012; 101:92–8.
- [12] Farneti D. & Genovese E. (2017). Swallowing Disorders in Newborn and Small Children. InTech Eds.
- [13] Cerchiari et al. (2020). Disordini di alimentazione e di deglutizione. In Castelli, E. et al. (a cura di). *Manuale di logopedia in età evolutiva – Linguaggio e comunicazione nelle cerebrolesioni* (pag. 379-399). Ed. Erickson.
- [14] Jackson, B. N., Helier, T., Exley, K., Hampton Edwards, B., Johnston, S., Keesing, M., ... Setchell, C. (2019). New Zealand Speech-language Therapy Clinical Practice Guideline on Children's Feeding and Swallowing Difficulties (Paediatric Dysphagia).
- [15] National Guideline Alliance (UK). Cerebral palsy in under 25s: assessment and management. London: National Institute for Health and Care Excellence (NICE); 2017 Jan.
- [16] <https://www.sussexcommunity.nhs.uk/get-involved/research/chailey-research/edacs-request>
- [17] Sellers, D., Pennington, L., Bryant, E., Benfer, K., Weir, K., Aboagye, S., & Morris, C. (2022). Mini-EDACS: Development of the Eating and Drinking Ability Classification System for young children with cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology.*
- [18] Barton, C., Bickell, M., & Fucile, S. (2018). Pediatric oral motor feeding assessments: A systematic review. *Physical & occupational therapy in pediatrics*, 38(2), 190-209.
- [19] Peladeau-Pigeon M. Understanding Image Resolution and Quality in Videofluoroscopy. *Perspectives on Swallowing and Swallowing Disorders (Dysphagia)* 2015;24:115-24.
- [20] Panebianco M, Marchese-Ragona R, Masiero S. et al. Dysphagia in neurological diseases: a literature review. *Neurol Sci* 41, 3067–3073 (2020).
- [21] Langmore, S.E. History of Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing for Evaluation and Management of Pharyngeal Dysphagia: [21] Changes over the Years. *Dysphagia* 32, 27–38 (2017).
- [22] Novak I, Morgan C, Fahey M, Finch-Edmondson M, Galea C, Hines A, Langdon K, Namara MM, Paton MC, Popat H, Shore B, Khamis A, Stanton E, Finemore OP, Tricks A, Te Velde A, Dark L, Morton N, Badawi N. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2020 Feb 21;20(2):3.
- [23] Umay E, Gurcay E, Ozturk EA, Unlu AE. Is sensory-level electrical stimulation effective in cerebral palsy children with dysphagia? A randomized controlled clinical trial. *Acta Neurol Belg.* 2019.

- [24] Inal Ö, Serel Arslan S, Demir N, Tunca Yılmaz Ö, Karaduman AA. Effect of functional chewing training on tongue thrust and drooling in children with cerebral palsy: a randomised controlled trial. *J Oral Rehabil.* 2017;44(11):843–9.
- [25] Morgan, C., Fetters, L., Adde, L., Badawi, N., Bancale, A., Boyd, R. N., ... & Novak, I. (2021). Early intervention for children aged 0 to 2 years with or at high risk of cerebral palsy: international clinical practice guideline based on systematic reviews. *JAMA pediatrics*, 175(8), 846-858.
- [26] Coghlan K & Skoretz SA. Breathing and Swallowing With High Flow Oxygen Therapy. *Perspectives of the ASHA Special Interest Groups*, 2017;2(13), 74-81. - Hirst K, Dodrill P, Gosa M. Non invasive Respiratory Support and Feeding in the Neonate. *Perspectives of the ASHA Special Interest Groups*, 2017;2(13), 82-92.
- [27] Roca O, Hernandez G, Diaz-Lobato S, Carratala JM, Gutierrez RM, Masclans JR, & Spanish Multidisciplinary Group of High Flow Supportive Therapy. Current evidence for the effectiveness of heated and humidified high flow nasal cannula supportive therapy in adult patients with respiratory failure. *Critical Care*, 2016;20(1), 109.
- [28] Leder SB, Siner JM, Bizzarro MJ, McGinley BM, Lefton-Greif MA. Oral alimentation in neonatal and adult populations requiring high-flow oxygen via nasal cannula. *Dysphagia*, 2016;31(2), 154–159.
- [29] Pullens B and Streppel M. Swallowing problems in children with a tracheostomy. *Seminars in Pediatric Surgery*, 2021;30(3), 151053.
- [30] https://iddsi.org/IDDSI/media/images/Translations/IDDSI_Framework_Descriptor_VI_Final_Italian_May_2017.pdf
- [31] Morris S., Dunn Klein M., *Pre-Feeding skill* second edition, 2000 Pro.ed

Gruppo di lavoro

Responsabile scientifico

- *Rusca Lia*, ASL Biella (Biella), Fisiatra e Foniatra

Coordinatrici di gruppo

- *Bai Arianna Valeria*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Fisiatra
- *Rocchitelli Lucia*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Membri

- *Aiello Alessia*, IRCCS Giannini Gaslini (Genova), Fisiatra
- *Cavallini Anna*, IRCCS Fondazione Don Gnocchi (Milano), Neuropsichiatria
- *Farneti Daniele*, AUSL Romagna Ospedale degli Infermi (Rimini), Foniatra o Otorinolaringoiatra
- *Iannetta Antonella*, (Roma) Terapista Neuropsicomotricista dell'età evolutiva, Ats ANUPI TNPEE
- *Orazini Laura*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Logopedista
- *Nanni Francesca*, AUSL Bologna (Bologna), Fisioterapista

- *Panella Monica*, ASL Biella (Biella), Logopedista
- *Pintabona Giovanni*, IRCCS Eugenio Medea – La Nostra Famiglia (Bosisio Parini), Fisiatra
- *Ramella Barbara*, Orbassano (Torino), Logopedista

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- AIFL_GIS Pediatrico Associazione Italiana Fisioterapisti
- AITINE Associazione italiana Terapisti della Neuro e Psicomotricità in età evolutiva
- ANUPI TNPEE Associazione nazionale terapisti Neuro Psicomotricità dell'età evolutiva
- FLI Federazione Logopedisti Italiani
- SID Società Italiana di Deglutologia
- SIFEL Società Italiana di Foniatria e Logopedia
- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile
- SIRN Società Italiana di Riabilitazione Neurologica

GESTIONE DELLA SCIALORREA NELLA PC

Il problema

La scialorrea (*drooling* nella dicitura anglosassone) viene definita come “perdita involontaria di saliva dalla cavità orale” e rappresenta un problema comune nei bambini con Paralisi Cerebrale (PC).¹ Parlando di scialorrea, è importante effettuare una distinzione tra *drooling* ANTERIORE, cioè la fuoriuscita di saliva dalle labbra, e *drooling* POSTERIORE, condizione in cui la saliva scola invece dall'orofaringe in ipofaringe.²

La prevalenza di tale problema nelle PC è stimata intorno al 44%, e più alti livelli di GMFCS sono associati a maggiore prevalenza del disturbo.¹

È ampiamente accettato che nelle PC la causa della scialorrea non è da ricercarsi in una iperproduzione di saliva ma piuttosto in una disfunzione orale con deglutizioni meno efficaci e frequenti (che possono essere ulteriormente compromesse da problemi di postura e reflusso) associata ad un deterioramento sensoriale con scarsa consapevolezza dello scolo salivare. Anche altri fattori sono chiamati in causa, tra cui gli effetti collaterali di alcuni farmaci che tali pazienti necessitano.²⁻⁴

Perché è importante

La scialorrea ha ricadute cliniche e sociali molto importanti. Essa può avere un marcato impatto sulla salute generale dei bambini, sulla disfagia, sulle problematiche respiratorie, sullo sviluppo emotivo e relazionale e sull'integrazione scolastica e lavorativa, con conseguente sovraccarico per le famiglie e i caregivers, sia a casa sia a scuola/lavoro. In generale, la scialorrea aumenta la necessità di assistenza, soprattutto in termini di frequente necessità di pulizia della bocca, delle labbra e del mento. I genitori devono istruire regolarmente i bambini a deglutire e pulire la bocca e il mento, per lo meno nei casi in cui non concomita un livello elevato di disabilità intellettiva. Vi è spesso bisogno di un notevole numero di cambi di bavaglini e anche di vestiti ed un rischio maggiore di bagnare e, quindi, possibilmente danneggiare libri, quaderni, giocattoli, ausili per la comunicazione ed apparecchiature elettroniche.

La scialorrea comporta anche problemi di irritazione e macerazione della cute. Possono poi insorgere gravi complicazioni mediche, inclusi fenomeni di penetrazione ed aspirazione polmonare, oltre ad una deplezione degli elettroliti con conseguente squilibrio metabolico. Sul versante neuroevolutivo la scialorrea può avere effetti deleteri sullo sviluppo del linguaggio. Alcuni autori riferiscono che la scialorrea nei bambini con PC potrebbe interferire con la loro istruzione e aumentare la dipendenza nei livelli di cura.⁵

La scialorrea è inoltre causa di bassa autostima e di rifiuto sociale da parte dai pari, con rischio di ridotta integrazione nella società e conseguente isolamento sia per il paziente sia

per la famiglia.³ Spesso essa è causa di sottovalutazione delle capacità mentali; in alcuni studi, infatti, l'abilità mentale dei bambini che presentano scialorrea è stata sottovalutata da adulti familiari o non familiari nel 56,0% dei casi (28 su 50) dei bambini, e la metà dei caregiver ha riferito che il motivo principale era proprio la scialorrea.⁷ È quindi chiaro come la scialorrea possa associarsi ad una ridotta qualità della vita tra i bambini con PC.⁶

Target

POPOLAZIONE

Bambini con PC di età compresa fra 0 e 18 anni e i loro genitori/caregiver.

PROFESSIONISTI

Neuropsichiatri Infantili, Fisiatri, Pediatri Ospedalieri e di Libera Scelta, Gastroenterologi, Otorinolaringoiatri, Foniatri, Terapisti della Neuropsicomotricità dell'Età Evolutiva, Logopedisti, Fisioterapisti, Educatori professionali, Terapisti Occupazionali, Infermieri e OSS.

Inquadramento diagnostico

L'inquadramento diagnostico andrebbe effettuato sotto la guida di un team multidisciplinare e condotto attraverso diverse valutazioni. Si avvale, oltre che della raccolta anamnestica e dell'esame obiettivo, anche di questionari e interviste rivolte ai genitori/caregivers.³

Per meglio inquadrare il disturbo sono disponibili, inoltre, scale di valutazione che permettono la valutazione della severità e dell'impatto della scialorrea, nonché la ricerca di potenziali cause e fattori di esacerbazione. Tali scale sono altresì utili per impostare il percorso terapeutico e valutarne gli effetti, rappresentando dunque preziose misure di outcome.

In letteratura sono presenti scale specifiche per la valutazione della scialorrea; tra queste ritroviamo:

- *Drooling Quotient (DQ)*: misura semiquantitativa, diretta e ripetibile della severità del *drooling* che si basa sulla semplice osservazione per un periodo di tempo prestabilito, contando il numero di episodi di scialorrea sia mentre il bambino è a riposo sia quando è impegnato in attività¹⁰; i tempi di osservazione possono essere pari a 5 o a 10 minuti, con risultati sovrapponibili;¹¹
- *Drooling Impact Scale (DIS)*: questionario compilato dai genitori (scala soggettiva) per valutare l'impatto che la scialorrea ha sul bambino e sulla sua famiglia; buona riproducibilità test-retest; sensibile ai cambiamenti nei bambini sottoposti a interventi per il controllo della saliva^{3,12-14};
- *Thomas-Stonell Greenberg Saliva Severity Scale/Thomas Stonell and Greenberg drooling rating scale*^{1,3};

- *The modified Teacher's drooling scale (TDS)*³;
- *Drooling Severity and Frequency Scale (DSFS)*: questionario che permette di valutare la gravità e la frequenza della scialorrea.^{14,18}

In una revisione sistematica del 2018⁸ sono state analizzate le caratteristiche cliniche e le proprietà psicometriche di diverse scale per la valutazione delle competenze orali motorie nella popolazione pediatrica. Tra queste la scala più usata in letteratura per lo studio delle abilità oromotorie e che permette anche la valutazione delle caratteristiche della scialorrea nonché l'analisi dell'efficacia dei trattamenti eventualmente utilizzati, è la SOMA (*Schedule for Oral Motor Assessment*). Tale scala permette di analizzare precocemente le abilità motorie orali ed evidenziare le eventuali difficoltà di alimentazione; essa è applicabile a bambini di età compresa tra gli 8 e i 24 mesi e deve essere somministrata da personale certificato. È disponibile anche una versione applicabile in epoca neonatale NOMAS (*Neonatal Oral Motor Assessment Scale*)⁹. È importante sottolineare che la scala SOMA non è specifica per la scialorrea ma permette di ottenere una valutazione globale delle competenze oromotorie del bambino.

Altre scale disponibili che permettono lo studio delle competenze orali globali e pertanto utilizzate in letteratura come misure di outcome, sono: *Pre-Speech Assessment Scale*¹, *Pediatric Evaluation of Disability Inventory*¹, *Dysphagia Disorder Survey*^{1,8}, *Visual Analogue Scale (VAS)*^{7,15-17}, *Karaduman Chewing Performance Scale (KCPS, una scala che va da 0 masticazione normale, a 4 assente capacità masticatoria)*¹⁸, *Tongue Thrust Rating Scale (TTRS, una scala valida, affidabile, rapida e facile da somministrare; valuta la gravità del riflesso di protrusione da 0 a 3, a seconda della posizione della lingua)*¹⁸⁻¹⁹.

È importante sottolineare la necessità di avere a disposizione questionari o comunque metodi qualitativi per valutare la relazione tra scialorrea e qualità della vita. Per esempio, la qualità della vita può essere valutata utilizzando "l'inventario della qualità della vita pediatrica" versione 4.0 (PedsQL 4.0) per bambini piccoli (età 2-4 anni), e bambini un po' più grandi, con età 5-7 anni, mediante le scale core generiche, che combinano quattro sottoscale includenti: (1) funzionamento fisico, (2) funzionamento emotivo, (3) funzionamento sociale e (4) funzionamento scolastico.²⁰

N.B. Di tutti gli strumenti di valutazione sopracitati, le uniche tradotte e tutt'oggi in corso di validazione nella versione italiana sono la scala SOMA e la *Drooling Impact Scale*.

Infine, ci preme ricordare che l'unica classificazione funzionale disponibile per la scialorrea è stata fornita da Crysdale W.S. nel 1989²¹ e riconosce 4 gradi di gravità, come esposto nella seguente tabella:

Tabella 1. Classificazione funzionale della scialorrea

GRADO	SEVERITÀ	LUOGO	FREQUENZA	EFFETTI FUNZIONALI
0	Assente	Asciutto	Mai	Nessuno
1	Lieve	Solo labbra	Occasionalmente	Minima (eccetto che nei pz con cognitivo e funzioni sociali elevate)
2	Moderato	Labbra e mento	Tutti i giorni con alcuni periodi asciutti	Da moderato a severo (in relazione al livello cognitivo e funzionale e ai problemi associati)
3	Severo	Vestiti bagnati	Costante	Severi limiti ed isolamento
4	Severissimo	Vestiti, mani e tavolo bagnati	Costante	Severi limiti ed isolamento

(Traduzione da: Crysdale, W. S., & White, A. (1989). Submandibular duct relocation for drooling: a 10-year experience with 194 patients. *Otolaryngology—Head and Neck Surgery*, 101(1), 87-92.)

Strategie di intervento

Nella maggior parte degli studi presenti in letteratura, vengono utilizzate combinazioni di metodi di intervento, piuttosto che un singolo intervento. Infatti, un approccio di intervento integrato è più efficace nell'eliminare o ridurre significativamente la scialorrea.²²

La gestione di questa popolazione resta comunque difficile in quanto nessun intervento fornisce certezza di miglioramento. Pertanto, risulta di fondamentale importanza la presenza di una assistenza coordinata per aiutare a gestire le aspettative del paziente e dei caregiver e per discutere la potenziale necessità di ulteriori interventi o l'uso continuato di farmaci a seguito di qualsiasi intervento.¹⁶

1. **Intervento Logopedico** (prima scelta di provata efficacia)²³

Box. Raccomandazioni tratte dalla RS di Novak et al.²³

1. Il *Functional Chewing Training* (FuCT) è un intervento sensomotorio orale, basato sui principi dell'apprendimento motorio, che sembra utile nel migliorare la masticazione, ridurre la protrusione linguale rispetto alla classica terapia sensorimotoria, suggerendo l'importanza del training diretto.

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

Il FuCT utilizza una combinazione di interventi diretti (utilizzando cibi solidi o fluidi), interventi di tipo indiretto (utilizzando dei dispositivi come tubetti in gomma da masticare) per sviluppare maggiori competenze masticatorie, e infine la stimolazione sensoriale tramite il massaggio passivo.²³ In un RCT del 2017 è stato dimostrato a seguito della applicazione del FuCT un miglioramento del livello di performance masticatoria (valutato con scala KCPS) ed una riduzione del livello della gravità sia del riflesso di protrusione (valutato con scala TTRS) sia della scialorrea, ma non è stato riscontrato un miglioramento in termini di frequenza di scialorrea.¹⁸

Box. Raccomandazioni tratte dalla RS di Novak et al.²³

2. La stimolazione sensomotoria orale sembra avere effetti positivi sulla riduzione della scialorrea.

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

La stimolazione sensomotoria orale appare utile per il trattamento dei problemi di alimentazione, ma risulta dipendente dalle competenze motorie e cognitive del bambino.²⁴ Quando associata alla terapia occupazionale convenzionale determina una significativa riduzione della salivazione e migliora il comportamento alimentare rispetto alla sola terapia convenzionale.¹³

Box. Raccomandazioni tratte dalla RS di Novak et al.²³

3. L'associazione tra stimolazione sensomotoria orale e stimolazione elettrica di superficie ha dimostrato di essere efficace sulla riduzione della scialorrea.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

L'associazione tra la stimolazione elettrica di superficie (stimolazione galvanica intermittente ai muscoli masseteri bilaterali) e la terapia sensomotoria orale sembrerebbe avere un'efficacia nella riduzione della scialorrea, grazie ad un modesto miglioramento della chiusura delle labbra durante la deglutizione, nonché alla capacità di deglutire il cibo e i liquidi senza perdite eccessive, alla capacità di sorseggiare liquidi e di deglutire senza tossire. Non sono stati riportati effetti avversi; tuttavia, i termini di sicurezza immediati e longitudinali non sono stati ancora ben documentati, dunque, è giustificato suggerire un approccio ponderato all'interno della popolazione pediatrica.²³

2. Interventi comportamentali

Box. Raccomandazioni tratte dalla RS di Novak et al.²³

4. Gli interventi comportamentali sembrano avere effetti positivi sulla riduzione della scialorrea.

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

Gli interventi comportamentali hanno lo scopo di modificare i comportamenti, basandosi sulle teorie dell'apprendimento, sulla premessa che il comportamento umano è appreso attraverso l'interazione tra l'individuo e il suo ambiente. Ciò implica quindi che il soggetto sia capace di autopromuovere e gestire il proprio cambiamento.

- **Rinforzo Positivo:** come, ad esempio, la consegna di un gettone o uno sticker dopo la cessazione del *drooling* per uno specificato periodo di tempo;
- **Prompting:** lo stimolo visivo, uditivo, vibratorio viene fornito da uno strumento tecnologico per ottenere la risposta più corretta.

Un'elevata aderenza al trattamento si associa a più alti guadagni dall'intervento.²

3. Interventi farmacologici

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida NICE²⁵

5. Prima di iniziare la terapia farmacologica, valutare i fattori che possono influenzare la scialorrea nei bambini e nei giovani con PC, come posizione, anamnesi farmacologica, reflusso e problemi dentali.

6. Per ridurre la gravità e la frequenza della scialorrea nei bambini e nei giovani con PC, si raccomanda di considerare l'introduzione di una terapia con farmaci anticolinergici:

- glicopirronio bromuro (orale o per via enterale) o
- bromidrato di ioscina transdermico o
- triesifenidile cloridrato per i bambini con PC discinetica, ma solo dopo valutazione specialistica.

Nella scelta del medicinale da utilizzare, tenere conto delle preferenze del bambino o del giovane e dei suoi genitori o caregiver, nonché della fascia di età e delle indicazioni coperte dalle specifiche autorizzazioni all'immissione in commercio.

7. Rivedere regolarmente l'efficacia, la tollerabilità e gli effetti collaterali di tutti i trattamenti farmacologici utilizzati per il controllo della scialorrea.

8. Inviare il bambino o il giovane ai servizi specialistico se i trattamenti farmacologici anticolinergici descritti nelle raccomandazioni precedenti sono controindicati, non tollerati o non efficaci, per valutare l'applicazione di altri trattamenti per il controllo della scialorrea.

Box. Raccomandazioni tratte dalla RS di Novak et al.²³

9. I farmaci che hanno dimostrato avere effetti positivi sulla riduzione della scialorrea sono:

- glicopirrato
- scopolamina
- triesifenidile

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

È possibile utilizzare farmaci anticolinergici per ridurre la gravità e la frequenza di scialorrea (se non è identificabile una causa reversibile della scialorrea stessa).²⁶

Nell'RCT condotto da Parr et al. nel 2018¹⁴ viene dimostrato come sia joscina che glicopirrolato sono clinicamente efficaci nel trattamento della scialorrea nei bambini con neurodisabilità. La joscina veniva somministrata ai seguenti dosaggi: 1° settimana ¼ di cerotto, 2° settimana ½ cerotto, 3° settimana ¾ di cerotto, 4° settimana intero cerotto. Il cerotto viene applicato tipicamente in regione retroauricolare e cambiato ogni 3 giorni, alternando il lato di applicazione per ridurre i rischi di reazioni cutanee da cerotto. Il cerotto è dotato di reservoir, per cui per evitare scolo e perdita di prodotto va tagliato nel modo corretto. Il glicopirronio liquido viene somministrato 3 volte al giorno, ai seguenti dosaggi: 1° settimana 40µg/kg/per dose; 2° settimana: 60µg/kg/per dose; 3° settimana: 80µg/kg/per dose; 4° settimana 100µg/kg/per dose fino a un massimo di 2mg per dose. Il farmaco può essere somministrato sia per os che attraverso vie di nutrizione enterale. Entrambi i farmaci possono essere utilizzati, tuttavia la joscina produceva più effetti collaterali e una maggior probabilità di sospensione del trattamento, per cui il glicopirronio dovrebbe essere la prima scelta.

In una recente meta-analisi del 2018²⁷, benztropina, glicopirrolato, tropicamide e ipratropio, rispetto a placebo, sono associate a una significativa riduzione della frequenza e della gravità della scialorrea, come evidente da una diminuzione nel punteggio di *drooling* totale. Ricordiamo che, tra i sopra citati, l'unico farmaco disponibile in Italia, è il glicopirrolato.

È disponibile un solo studio (*uncontrolled open-label trial*)²⁸ sulla somministrazione di atropina solfato in gocce sublinguali. Viene riportato un cambiamento dello score DIS (*Drooling Impact Scale*) pre e post trattamento (30 giorni, 3 somministrazioni/die); tuttavia vengono riportati effetti collaterali nel 12% dei casi (4 pazienti su 25): febbre, arrossamento, irritabilità, angioedema.

In letteratura viene segnalato anche l'uso del Triesifenidile (Artane), per il trattamento della scialorrea nei pazienti con distonia.³

I farmaci disponibili in Italia per il trattamento della scialorrea sono:

- Glicopirrolato, in soluzione orale

Risulta l'unica formulazione approvata dall'AIFA (Agenzia Italiana del Farmaco) per il trattamento della scialorrea in bambini di età pari o superiore a 3 anni, con patologie neurologiche croniche.

Di seguito il link per la scheda tecnica del farmaco – nome commerciale Sialanar: <https://www.torrinomedica.it/schede-farmaci/sialanar/>

- Cerotti di joscina (scopolamina)

Sono indicati per il trattamento della scialorrea ma riportano nella scheda tecnica la controindicazione in età pediatrica al di sotto dei 12 anni. Quindi, in Italia, è possibile effettuare solo prescrizioni “*off label*” o attraverso preparati galenici (per esempio in forma di gel) o con fornitura all'estero dei cerotti.

Di seguito il link per la scheda tecnica del farmaco – nome commerciale Transcop

<https://www.torrimedica.it/schede-farmaci/transcop/>

- Il triesifenidile (Artane) è disponibile in Italia, tuttavia è registrato con altre indicazioni e quindi non viene utilizzato nel trattamento della scialorrea;
- al momento, la formulazione di atropina in gocce non è disponibile in Italia come formulazione commerciale.

N.B. Per tutti i farmaci indicati iniziare a basse dosi ed incrementare lentamente; attenzione agli effetti collaterali dei farmaci anticolinergici: costipazione, ritenzione urinaria, irritabilità, disturbi visivi.³

In caso di inefficacia del trattamento farmacologico è indicato il trattamento con Tossina Botulinica A o il trattamento chirurgico.²⁶

4. Tossina Botulinica

Box. Raccomandazioni tratte dalla RS di Novak et al.²³

10. L'inoculazione di tossina botulinica a livello delle ghiandole salivari ha dimostrato di essere efficace sulla riduzione della scialorrea.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida NICE²⁵

11. Se i farmaci anticolinergici mostrano benefici insufficienti o non sono tollerati dal paziente, considerare di rimandare il paziente ad una valutazione specialistica e all'inoculazione di tossina botulinica A nelle ghiandole salivari con guida ecografica per ridurre la gravità e la frequenza della scialorrea nei bambini e nei giovani con PC.

12. Informare i bambini e i giovani con PC e i loro genitori o caregiver che l'inoculazione di tossina botulinica A ad alto dosaggio nelle ghiandole salivari può causare raramente difficoltà di deglutizione, quindi, se si dovessero verificare difficoltà respiratorie e/o di deglutizione, è raccomandato ritornare immediatamente in ospedale.

L'iniezione di tossina botulinica di tipo A (BoNT-A) può essere effettuata nelle ghiandole parotidi e/o nelle ghiandole submandibolari.

Gli studi presenti in letteratura indicano che tale procedura può avvenire con guida ecografica e in anestesia generale, e richiede la presenza di un team esperto^{16,22}; la pratica

clinica presuppone invece la necessità di eseguire sempre la procedura in maniera ecoguidata.

Tramite valutazione con scala VAS nel follow-up a breve termine è stata riscontrata una significativa riduzione sia della gravità sia della frequenza della scialorrea nella maggior parte dei pazienti sottoposti a trattamento con BoNT-A.^{29,30} Inoltre, è stato rilevato un cambiamento significativo riguardo l'impatto della scialorrea sulla cura quotidiana e le interazioni sociali.²⁹

Il principale limite della metodica è rappresentato dall'efficacia limitata nel tempo e, dunque, dalla necessità di ripetere la procedura.¹⁷

Una recente Revisione Sistemática³¹ ha evidenziato l'assenza di correlazione tra l'iniezione di BoNT-A e lo sviluppo di carie dentarie, la presenza di alterazioni del pH orale, alterazioni della capacità tampone della saliva e della conta dei batteri cariogeni. Tuttavia, gli autori stessi riportano di non poter ancora affermare che tale trattamento sia completamente sicuro, poiché gli studi inclusi presentano importanti limitazioni e differenze metodologiche.

Il fallimento del trattamento con BoNT-A non è predittivo del successo di un intervento di ricollocazione del dotto sottomandibolare e pertanto non rappresenta un motivo per astenersi da ulteriori interventi chirurgici.¹⁷

5. Intervento chirurgico

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida NICE²⁵

13. Prendere in considerazione l'invio del paziente ad una consulenza chirurgica specialistica, dopo una valutazione clinica che confermi la sicurezza della deglutizione, nel caso in cui vi sia:

- potenziale necessità di trattamento farmacologico per tutta la vita o
- beneficio insufficiente o non tolleranza dei farmaci anticolinergici e delle iniezioni di tossina botulinica A.

L'iniezione Il trattamento chirurgico rappresenta l'ultima fra le scelte terapeutiche da effettuare a seguito del mancato raggiungimento di un livello clinico soddisfacente mediante terapia logopedica, farmacologica ed utilizzo di tossina botulinica.^{32,33} La chirurgia risulta quindi più spesso impiegata nei pazienti con *drooling* più severo, soprattutto posteriore e che non hanno tratto beneficio da altri trattamenti. È da segnalare inoltre che le evidenze presenti in letteratura sono concordi nel sottoporre a tale procedura solo pazienti con più di 5 anni.

Fra le controindicazioni sono segnalate le problematiche relative all'anestesia generale e ai maggiori costi della procedura.

Le complicanze del trattamento chirurgico sono varie; fra queste ritroviamo la xerostomia (maggiore in caso di chirurgia parotidea), il gonfiore/dolore del pavimento orale (maggiore se alla chirurgia della ghiandola sottomandibolare è associata anche l'escissione della ghiandola sottolinguale), lesioni nervose (in letteratura sono riportati percentuali di lesione

del nervo linguale del 4,4%, del nervo ipoglosso del 2,9% e del ramo marginalis mandibulae del nervo facciale del 7,7%), un aumentato rischio inalatorio (soprattutto nelle trasposizioni posteriore del dotto), formazione di ranula a livello del pavimento della bocca (l'associazione dell'escissione della ghiandola sottolinguale riduce tale complicità) e cicatrici cutanee. Tale intervento può non sortire i risultati attesi.

Di seguito i principali interventi chirurgici:

- Chirurgia delle ghiandole salivari sottomandibolari (responsabili della produzione del 60% di saliva in condizioni basali). Sono disponibili diverse tecniche, che presentano diversi gradi di successo e anche diverse indicazioni;
- Exeresi della ghiandola sottomandibolare: trova indicazione soprattutto nel *drooling* posteriore (è stata evidenziata una riduzione dell'inalazione post- intervento³⁴). Le percentuali di successo risultano buone con un gradimento (valutato mediante VAS o TDS) del 76-87%^{16,35,36};
- Trasposizione del dotto a livello posteriore: controindicata nel *drooling* posteriore.¹¹ È stata evidenziata un'efficacia di tale procedura fino al 95%³⁷ con riduzione da 91 a 36 della VAS a 36 settimane dall'intervento.⁷ Inoltre, il confronto con il trattamento botulinico ha rilevato una riduzione della VAS maggiore (80% vs 53,4%)¹⁷. Viene solitamente associata l'escissione della ghiandola sottolinguale, che sembra aumentare l'efficacia del trattamento;
- Legatura del dotto: il successo è calcolato intorno al 78% .¹⁶ Anche in questo caso viene solitamente associata l'escissione della ghiandola sottolinguale, che sembra aumentare l'efficacia del trattamento;
- Chirurgia della parotide: non è preferenziale per il maggior rischio chirurgico, soprattutto per quanto riguarda il nervo facciale; l'unica tecnica riportata in letteratura di chirurgia parotidea consiste nella legatura del dotto di Stenone, che comunque mostra un aumentato rischio di sviluppare xerostomia;
- in alternativa alla chirurgia delle ghiandole salivari maggiori alcuni autori riportano interventi di simpatectomia cervicale con scarso beneficio clinico.³⁸

6. Altro

Altre esperienze di trattamento per la scialorrea riportate in letteratura ma non ancora validate:

- Vibrazione Muscolare Ripetuta (rMV), impulso propriocettivo che attiva fibre la raggiungendo la corteccia somatosensoriale, sulla scorta dei suoi positivi effetti sulla coordinazione e sulla forza muscolare;³⁹

Considerazioni dell'esperto

Il controllo della scialorrea determina importanti benefici dal punto di vista clinico poiché si riducono sia i rischi di aspirazione/penetrazione della saliva (con possibili problemi respiratori) sia i rischi di squilibri metabolici da deplezione di elettroliti a seguito di una prolungata ed abbondante perdita di saliva. Il controllo della scialorrea ha inoltre una serie di potenziali benefici per i bambini e per le loro famiglie in termini di miglioramento dell'autostima con ripercussioni positive sull'integrazione sociale dei bambini e riduzione della necessità di assistenza (cambio giornaliero di bavaglini e di lavaggio dei vestiti), con minori danni alle attrezzature personali, sia a casa sia a scuola. È importante considerare infine i benefici derivanti dalla soddisfazione soggettiva percepita sia dal paziente sia dal caregiver, anche nel caso dei bambini con disabilità intellettiva.

L'approccio terapeutico dovrebbe procedere *step by step*, partendo dalla messa in atto di strategie conservative e dall'avvio di interventi logopedici e di esercizi e tecniche comportamentali, spesso combinati, a cui possono essere associati successivamente gli interventi farmacologici (farmaci anticolinergici o tossina botulinica) e, se necessario, anche quelli chirurgici. Se l'intervento chirurgico non ha dato un risultato soddisfacente e la scialorrea occasionalmente si ripresenta, ai fini di evitare che ciò sia stigmatizzante, occorre riconsiderare i precedenti trattamenti.

Bibliografia

- [1] Speyer, R., Cordier, R., Kim, J. H., Cocks, N., Michou, E., & Wilkes-Gillan, S. (2019). Prevalence of drooling, swallowing, and feeding problems in cerebral palsy across the lifespan: a systematic review and meta-analyses. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 61(11), 1249-1258.
- [2] McInerney, M. S., Reddihough, D. S., Carding, P. N., Swanton, R., Walton, C. M., & Imms, C. (2019). Behavioural interventions to treat drooling in children with neurodisability: a systematic review. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 61(1), 39-48.
- [3] Collins, A., Burton, A., & Fairhurst, C. (2020). Management of drooling in children with cerebral palsy. *Paediatrics and Child Health*.
- [4] Hornibrook, J., & Cochrane, N. (2012). Contemporary surgical management of severe sialorrhea in children. *ISRN pediatrics*, 2012.
- [5] Chang, S. C., Lin, C. K., Tung, L. C., & Chang, N. Y. (2012). The association of drooling and health-related quality of life in children with cerebral palsy. *Neuropsychiatric disease and treatment*, 8, 599.
- [6] Sousa, S., Rocha, M., Patrão, F., Pereira, G., Reis, S., Horta, P., ... & dos Santos, M. (2018). Submandibular duct transposition for drooling in children: A Casuistic review and evaluation of grade of satisfaction. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*, 113, 58-61.
- [7] Kok, S. E., van der Burg, J. J., van Hulst, K., Erasmus, C. E., & van den Hoogen, F. J. (2016). The impact of submandibular duct relocation on drooling and the well-being of children with

- neurodevelopmental disabilities. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 88, 173-178.
- [8] Barton, C., Bickell, M., & Fucile, S. (2018). Pediatric oral motor feeding assessments: A systematic review. *Physical & occupational therapy in pediatrics*, 38(2), 190-209.
- [9] Longoni, L., Provenzi, L., Cavallini, A., Sacchi, D., di Minico, G. S., & Borgatti, R. (2018). Predictors and outcomes of the Neonatal Oral Motor Assessment Scale (NOMAS) performance: a systematic review. *European Journal of Pediatrics*, 177(5), 665-673.
- [10] Bekkers, S., Delsing, C. P., Kok, S. E., van Hulst, K., Erasmus, C. E., Scheffer, A. R., & van den Hoogen, F. J. (2019). Randomized controlled trial comparing botulinum vs surgery for drooling in neurodisabilities. *Neurology*, 92(11), e1195-e1204.
- [11] van HULST, K. A. R. E. N., Lindeboom, R., Van Der Burg, J., & Jongerius, P. (2012). Accurate assessment of drooling severity with the 5-minute drooling quotient in children with developmental disabilities. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 54(12), 1121-1126.
- [12] Reid, S. M., Johnson, H. M., & Reddihough, D. S. (2010). The Drooling Impact Scale: a measure of the impact of drooling in children with developmental disabilities. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 52(2), e23-e28.
- [13] Mallick, E., Sethy, D., & Bajpai, P. (2017). Effect of Oral Sensorimotor Stimulation on Drooling and its Relationship with Feeding Behavior in Children with Spastic Cerebral Palsy. *Indian Journal of Physiotherapy & Occupational Therapy*, 11(4).
- [14] Parr, J. R., Todhunter, E., Pennington, L., Stocken, D., Cadwgan, J., O'Hare, A. E., ... & Colver, A. F. (2018). Drooling Reduction Intervention randomised trial (DRI): comparing the efficacy and acceptability of hyoscine patches and glycopyrronium liquid on drooling in children with neurodisability. *Archives of disease in childhood*, 103(4), 371-376.
- [15] Sagar, P., Handa, K. K., Gulati, S., & Kumar, R. (2016). Submandibular duct re-routing for drooling in neurologically impaired children. *Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery*, 68(1), 75-79.
- [16] Weitzman, R. E., Kawai, K., Nuss, R., & Hughes, A. (2020). A 10-year Retrospective Review of Botulinum Toxin Injections and Surgical Management of Sialorrhea. *Cureus*, 12(5).
- [17] Kok, S. E., van Valenberg, H. F., van Hulst, K., Jongerius, P., Erasmus, C. E., & van den Hoogen, F. J. (2019). Submandibular gland botulinum neurotoxin A injection for predicting the outcome of submandibular duct relocation in drooling: a retrospective cohort study. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 61(11), 1323-1328.
- [18] Serel Arslan, S., Demir, N. U. M. A. N., & Karaduman, A. A. (2017). Effect of a new treatment protocol called Functional Chewing Training on chewing function in children with cerebral palsy: a double-blind randomised controlled trial. *Journal of oral rehabilitation*, 44(1), 43-50.
- [19] Serel Arslan, S., Demir, N. U. M. A. N., & Karaduman, A. A. (2017). Reliability and validity of a tool to measure the severity of tongue thrust in children: the Tongue Thrust Rating Scale. *Journal of Oral Rehabilitation*, 44(2), 119-124.
- [20] Varni, J. W., Seid, M., & Kurtin, P. S. (2001). PedsQL™ 4.0: Reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Version 4.0 Generic Core Scales in healthy and patient populations. *Medical care*, 800-812.
- [21] Crysdale, W. S., & White, A. (1989). Submandibular duct relocation for drooling: a 10-year experience with 194 patients. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery*, 101(1), 87-92.

- [22] Dias, B. L. S., Fernandes, A. R., & de Souza Maia Filho, H. (2016). Sialorrhoea in children with cerebral palsy. *Jornal de Pediatria (Versão em Português)*, 92(6), 549-558.
- [23] Novak, I., Morgan, C., Fahey, M., Finch-Edmondson, M., Galea, C., Hines, A., ... & Shore, B. (2020). State of the evidence traffic lights 2019: systematic review of interventions for preventing and treating children with cerebral palsy. *Current neurology and neuroscience reports*, 20(2), 1-21.
- [24] Baghbadorani, M. K., Soleymani, Z., Dadgar, H., & Salehi, M. (2014). The effect of oral sensorimotor stimulations on feeding performance in children with spastic cerebral palsy. *Acta Medica Iranica*, 899-904.
- [25] National Guideline Alliance (UK). Cerebral palsy in under 25s: assessment and management. London: National Institute for Health and Care Excellence (NICE); 2017 Jan.
- [26] Shaunak, M., & Kelly, V. B. (2018). Cerebral palsy in under 25 s: assessment and management (NICE Guideline NG62). *Archives of Disease in Childhood-Education and Practice*, 103(4), 189-193.
- [27] Sridharan, K., & Sivaramakrishnan, G. (2018). Pharmacological interventions for treating sialorrhoea associated with neurological disorders: A mixed treatment network meta-analysis of randomized controlled trials. *Journal of Clinical Neuroscience*, 51, 12-17.
- [28] Dias, B. L. S., Fernandes, A. R., & Maia Filho, H. D. S. (2017). Treatment of drooling with sublingual atropine sulfate in children and adolescents with cerebral palsy. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, 75(5), 282-287.
- [29] Sürmelioğlu, Ö., Dağkiran, M., Tuncer, Ü., Özdemir, S., Tarkan, Ö., Çetik, F., & Kiroğlu, M. (2018). The Effectiveness of Botulinum Toxin Type A Injections in the Management of Sialorrhoea. *Turkish archives of otorhinolaryngology*, 56(2), 111.
- [30] Van Hulst, K., Van Der Burg, J. J., Jongerius, P. H., Geurts, A. C., & Erasmus, C. E. (2020). Changes in severity and impact of drooling after submandibular gland botulinum neurotoxin A injections in children with neurodevelopmental disabilities. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 62(3), 354-362.
- [31] Corrêa, L. B. C., Basso, M. B., Sousa-Pinto, B., & Leal, S. C. (2021). Oral health effects of botulinum toxin treatment for drooling: a systematic review. *Medicina Oral, Patología Oral y Cirugía Bucal*, 26(2), e172.
- [32] Chaléat-Valayer, E., Porte, M., Buchet-Poyau, K., Roumenoff-Turcant, F., D'Anjou, M. C., Boulay, C., ... & Touzet, S. (2016). Management of drooling in children with cerebral palsy: a French survey. *European Journal of Paediatric Neurology*, 20(4), 524-531.
- [33] Montgomery, J., McCusker, S., Lang, K., Grosse, S., Mace, A., Lumley, R., & Kubba, H. (2016). Managing children with sialorrhoea (drooling): Experience from the first 301 children in our saliva control clinic. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*, 85, 33-39.
- [34] Noonan, K., Prunty, S., Ha, J. F., & Vijayasekaran, S. (2014). Surgical management of chronic salivary aspiration. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 78(12), 2079-2082.
- [35] Formeister, E. J., Dahl, J. P., & Rose, A. S. (2014). Surgical management of chronic sialorrhoea in pediatric patients: 10-year experience from one tertiary care institution. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*, 78(8), 1387-1392.
- [36] Delsing, C. P., Viergever, T., Honings, J., & van den Hoogen, F. J. (2016). Bilateral transcervical submandibular gland excision for drooling: A study of the mature scar and long-term effects. *European Journal of Paediatric Neurology*, 20(5), 738-744.

- [37] Sagar, P., Handa, K. K., Gulati, S., & Kumar, R. (2016). Submandibular duct re-routing for drooling in neurologically impaired children. *Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery*, 68(1), 75-79.
- [38] Duan, Y., Gao, X., Luo, X., & Sun, C. (2015). Evaluation of the efficacy of cervical perivascular sympathectomy on drooling in children with athetoid cerebral palsy. *European Journal of Paediatric Neurology*, 19(3), 280-285.
- [39] Russo, E. F., Calabrò, R. S., Sale, P., Vergura, F., De Cola, M. C., Militi, A., ... & Filoni, S. (2019). Can muscle vibration be the future in the treatment of cerebral palsy-related drooling? A feasibility study. *International journal of medical sciences*, 16(11), 1447.

Gruppo di lavoro

Responsabile scientifico

- *Rusca Lia*, ASL Biella (Biella), Fisiatra e Foniatra

Coordinatrici di gruppo

- *Bai Arianna Valeria*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Fisiatra
- *Rocchitelli Lucia*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Membri

- *Antenucci Roberto*, AUSL Piacenza, Fisiatra
- *Di Pede Chiara*, IRCCS Eugenio Medea Conegliano-Treviso, Fisiatra
- *Fattori Bruno*, UO Otorinolaringoiatria Audiologia e Foniatria - Università di Pisa, Foniatra, Audiologo ed Otorinolaringoiatra
- *Menna Marina*, Istituto Serafico Assisi, Fisiatra
- *Messina Laura*, IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico Milano, Fisiatra
- *Simoni Federica*, Università di Pisa, Medico in formazione specialista in Audiologia e Foniatria
- *Sartori Stefano*, Azienda Ospedale Università di Padova, Pediatra

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- SID Società Italiana di Deglutologia
- SIFEL Società Italiana di Foniatria e Logopedia
- SIGENP Società Italiana di Gastroenterologia, Epatologia e Nutrizione Pediatrica
- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile
- SIP Società Italiana di Pediatria
- SIRN Società Italiana di Riabilitazione Neurologica

GESTIONE DELL'ALVO NEUROGENO NELLA PC

Il problema

Il quadro clinico dei bambini con Paralisi Cerebrale (PC) spesso viene aggravato da complicanze gastrointestinali, tra queste è di comune insorgenza la stipsi cronica.¹ Secondo l'overview di Vande Velde et al.² la stipsi in questa popolazione di pazienti può essere diagnosticata quando:

- sono presenti feci dure, simili a ciottoli, in più del 25% delle defecazioni, o
- quando la frequenza di defecazione è minore di 3 volte a settimana, o
- quando grandi feci sono palpabili all'esplorazione addominale, o
- quando vengono utilizzati lassativi o disimpegno manuale.

La prevalenza riportata di stipsi cronica in bambini con PC varia tra il 26% e il 74%;² tale dato aumenta in bambini con maggiore compromissione motoria (GMFCS IV-V).¹ Molti studi riportano inoltre un'associazione tra grado di funzionalità motoria, stipsi e disabilità intellettiva.² Bohmer et al.³, in uno studio che include una numerosa coorte di bambini e adulti con $QI < 50$, confermano che la diagnosi di stipsi risulta significativa prevalentemente in associazione ad una grave compromissione della deambulazione. Inoltre, nei pazienti con stipsi, risultavano maggiormente presenti il rifiuto del cibo, un $QI < 35$ e uno stato comportamentale caratterizzato da agitazione psicomotoria, smorfie facciali ed urla (*screaming*).

L'eziologia della stipsi in questo gruppo di bambini è da ricondurre ad una combinazione di fattori, quali immobilità, fattori dietetici e assunzione di farmaci, quali oppioidi, benzodiazepine, anticonvulsivanti, inibitori di pompa protonica.²⁻⁴

Alcuni studi presenti in letteratura, inoltre, suggeriscono la presenza di un danno neuromotorio a carico della motilità intestinale. Park e colleghi hanno supportato tale dato, evidenziando l'aumento del tempo di transito nel colon prossimale in una coorte di bambini con PC.⁵ Il ritardo di transito nel colon prossimale e nel retto suggerisce anche un coinvolgimento della muscolatura liscia del colon e della striata dello sfintere anale e del pavimento pelvico.⁵ In uno studio su bambini con PC, Del Giudice e colleghi confermano che la stipsi cronica è perlopiù dovuta ad un allungamento del tempo di transito a livello del colon prossimale.⁶

Un'altra conseguenza di tali alterazioni a carico dell'intestino, la quale riveste un ruolo nell'eziologia della stipsi, è la disbiosi intestinale. Tale condizione consiste nell'anomala proliferazione di batteri che determinano l'alterazione della barriera costituita dal muco intestinale, dunque, un aumento della permeabilità intestinale e un maggior rischio di

proliferazione di batteri nocivi e di accumulo di tossine a livello intestinale. Inoltre, l'alterazione della permeabilità intestinale può facilitare l'insorgenza di infezioni a tale livello e facilitare l'insorgenza delle complicanze gastrointestinali. Anche nella genesi della disbiosi è necessario parlare di multifattorialità, in quanto l'equilibrio del microbiota viene alterato anche dai fattori ambientali sopracitati, ossia l'immobilità, fattori dietetici e assunzione di farmaci.⁷ Infine, numerosi studi riportano come anche una dieta povera di fibre e liquidi sia un fattore di rischio per lo sviluppo di stipsi in questa popolazione di pazienti, per cui è universalmente raccomandato un aumento dell'introito di tali elementi nella dieta.²

Perché è importante

La costipazione ha un importante impatto negativo sia sulla qualità della vita dei bambini che dei caregiver. L'interferenza dei problemi intestinali e l'impatto negativo sulla qualità di vita viene riportata nel 50% dei pazienti adulti con PC.² La priorità del trattamento della stipsi e delle sue complicanze viene evidenziata anche da dati che la confermano come una tra le indicazioni al ricovero dei pazienti con PC, come riportano Young et al.⁸, in particolare nei pazienti più giovani. La stipsi risulta essere causa di ricovero nel 2% dei pazienti con PC di età tra i 13 e i 17,9 anni e per il 6,4% tra i 23 e i 32,9 anni: in quest'ultima fascia è tra le prime cinque indicazioni all'ospedalizzazione.⁸

La stipsi inoltre è associata a senso di sazietà precoce e rifiuto del cibo con conseguente rischio di malnutrizione, ritardo di crescita, deficit di micronutrienti, osteopenia e insorgenza di diverse altre comorbidità nutrizionali.^{1,5}

Target

POPOLAZIONE

Bambini con PC di età compresa fra 0 e 18 anni e i loro genitori/caregiver.

PROFESSIONISTI

Neuropsichiatri Infantili, Fisiatri, Pediatri e Pediatri di Libera Scelta, Pediatri Gastroenterologi, Chirurghi pediatrici, Palliativisti, Dietisti e specialisti in nutrizione clinica, Logopedisti, Terapisti della Neuropsicomotricità dell'Età Evolutiva, Fisioterapisti, Educatori professionali, Terapisti Occupazionali, Infermieri e OSS.

Inquadramento diagnostico

Le linee guida ESPGHAN (*Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children with Neurological Impairment*) del 2017² hanno come target di studio i bambini con disturbi neurologici (*neurological impairment* – NI,

inteso come gruppo eterogeneo di disturbi riguardanti principalmente il sistema nervoso centrale), di cui il maggior sottogruppo è rappresentato dalla PC. In considerazione dell'elevata prevalenza e dell'impatto sulla funzione gastrointestinale e sulla qualità di vita, nei bambini affetti da NI, gli autori sostengono che il monitoraggio delle evacuazioni deve essere condotto sistematicamente.^{1,9} Non esistono ad oggi criteri o strumenti validati per la diagnosi della stipsi in questi pazienti. Esistono alcuni strumenti di valutazione della stipsi nella popolazione pediatrica con disturbi neurologici come il *Pediatric Neurogenic Bowel Dysfunction Score* e l'*Adolescent Fecal Incontinence and Constipation Symptom Index*. Entrambi questi strumenti sono stati testati su esigua numerosità campionaria e per patologie specifiche (spina bifida e lesioni midollari) per cui, per essere impiegati in bambini con PC, necessitano di un processo di validazione.^{10,11} Inoltre, può essere utile la compilazione di un diario che riporti sia la consistenza delle feci che la frequenza delle evacuazioni.⁹

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida ESPGHAN⁹

1. Si raccomanda che la diagnosi di stipsi nei bambini con NI sia effettuata tramite un'accurata anamnesi ed esame obiettivo, con particolare attenzione alla valutazione addominale e perineale e, se necessario, rettale* (Raccomandazione 16).

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

N.B. Gli autori di questo documento sottolineano che, al contrario di quanto veniva raccomandato in passato (ESPGHAN 2017), **l'esplorazione digito-rettale non è ad oggi una procedura raccomandata in prima linea**; inoltre, in particolare in questi pazienti, è consentita solo previa sedazione o narcosi.

In letteratura sono ampiamente utilizzati i criteri di Roma IV, per la diagnosi di stipsi cronica funzionale.¹² Secondo l'ultima versione, per fare diagnosi di stipsi nei bambini fino a 4 anni di età, il paziente deve aver presentato nell'ultimo mese almeno 2 criteri tra i seguenti:

1. ≤ 2 defecazioni alla settimana;
2. storia di eccessiva ritenzione di feci;
3. storia di movimenti intestinali abnormi o dolore addominale;
4. storia di eliminazione di feci di grande volume;
5. presenza in ampolla rettale di volume eccessivo di feci.

A differenza dei precedenti criteri di Roma III, per i bambini di età superiore ai 4 anni si aggiungono:

6. almeno un episodio alla settimana di incontinenza fecale dopo acquisizione del controllo delle evacuazioni;
7. storia di evacuazione di feci massive che possono ostruire il water.

Questi criteri sono riportati con diverse modifiche o adattamenti in studi su pazienti con disabilità neurologica.^{2,13} Sono inoltre utili ai fini della diagnosi di stipsi la palpazione di feci dure all'esame obiettivo addominale, o la storia di utilizzo di lassativi o rimozione manuale delle feci dall'ampolla rettale.²

In caso di incertezza diagnostica può essere effettuato una Rx addome diretto per evidenziare la coprostasi nei segmenti intestinali superiori oppure una Rx transito intestinale. L'aumento del tempo di transito nei segmenti prossimali del colon è suggestivo di disturbo della motilità della muscolatura liscia che si associa alla riduzione dell'attività della muscolatura striata dello sfintere anale o del pavimento pelvico. Le alterazioni della motilità del colon sono a loro volta associate alla alterazione dell'attività cerebrale specialmente nelle forme severe di disabilità neurologica.^{5,9}

Strategie di intervento

Le Linee Guida ESPGHAN del 2017⁹ raccomandano che i trattamenti consigliati per la stipsi nei bambini con stipsi funzionale vengano utilizzati anche nei bambini con disabilità neurologica. Gli studi presi in considerazione nelle suddette linee guida si concentrano principalmente su pazienti con PC. Le seguenti indicazioni relative alle strategie di intervento uniscono le raccomandazioni presenti in letteratura alle considerazioni degli esperti, autori del documento.

1. Interventi Farmacologici

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida ESPGHAN⁹

2. Trattamenti standard per la stipsi

Si raccomanda di utilizzare i trattamenti standard utilizzati nei bambini a sviluppo tipico, a meno che non vi sia il rischio di aspirazione di polietilenglicole o paraffina liquida (Raccomandazione 17a).

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Il trattamento di prima linea prevede un iniziale disimpatto con clisteri evacuativi per 3 giorni consecutivi e somministrazione di lassativi osmotici come il polietilenglicole (PEG) (1.5 g/kg/die) fino a quando il bambino non produca feci liquide e chiare.⁹ Anche per la terapia di mantenimento il PEG è raccomandato come terapia di prima linea. La dose raccomandata è di 0.4-0.8 g/kg/die per iniziare, dose da modulare fino ad ottenere l'efficacia desiderata. Il trattamento di mantenimento deve essere protratto per almeno 2 mesi e, in ogni caso, non deve essere interrotto prima di aver ottenuto un mese senza sintomi di stipsi. Il trattamento deve essere ridotto gradualmente.

Il lattulosio (1-2 ml/kg/die) può essere utilizzato in mancanza del PEG.^{9,14} Più del 50% dei bambini con disabilità neurologica fa uso cronico di lassativi ma la loro efficacia risulta ridotta rispetto ai bambini a sviluppo tipico con stipsi funzionale.⁹

Ad oggi, la terapia della stipsi cronica nei bambini con PC è rappresentata prevalentemente da principi attivi quali il Macrogol. Non viene raccomandato l'uso di procinetici o stimolanti, data la possibilità di interazione con altre molecole assunte, quali i farmaci anticomiziali. In particolare, occorre tenere presente il rischio di aspirazione di tali prodotti nei pazienti con disfagia.

2. Liquidi e fibre

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida ESPGHAN⁹

3. Assunzione di liquidi e fibre

Le Linee Guida ESPGHAN suggeriscono di aumentare l'assunzione di liquidi e fibre come strategia aggiuntiva per il trattamento della stipsi nei bambini con disabilità neurologica (Raccomandazione 17b).

RACCOMANDAZIONE DEBOLE A FAVORE

L'apporto di liquidi e di fibre è ridotto in più del 50% dei bambini con disabilità neurologica⁹, specialmente in coloro che presentano disfagia e/o difficoltà di alimentazione. In alcuni studi è riportato che l'aumento dell'apporto di fibre fino a 17-21 g al giorno ha prodotto un miglioramento dei sintomi della stipsi riducendo il fabbisogno di lassativi, ma la loro tolleranza resta da verificare. In bambini che presentano una dismotilità intestinale, l'aumento del peso e del volume delle feci può essere eccessivo e determinare la formazione di fecalomi, peggiorando la stipsi.

Le fibre alimentari svolgono un ruolo funzionale e metabolico molto importante, in quanto agiscono ad esempio aumentando il volume e il peso delle feci, dunque, accelerando il transito intestinale e modificando la consistenza delle feci.⁷ Le fibre utili e benefiche per la salute dell'intestino sono quelle solubili in acqua, che possono avere il cosiddetto effetto prebiotico, ossia in grado di modificare la composizione della flora batterica intestinale e favorire i ceppi batterici "buoni". Per essere considerata prebiotica, la fibra deve avere determinate caratteristiche: quelle principali sono costituite dalla capacità di superare la barriera gastrica, quindi essere resistenti al passaggio attraverso la cavità gastrica e agli enzimi gastrici, e di fermentare a livello intestinale, quindi stimolare selettivamente la crescita e l'attività dei batteri che contribuiscono alla salute e al benessere dell'intestino, come il bifidobacterium o dei lactobacilli in generale. Le fibre solubili maggiormente utilizzate in età pediatrica sono quelle a base di galattoligosaccaridi (GOS), di fruttoligosaccaridi (FOS) e quelle ricavate dai semi della gomma di Guar (PHGG). Le PHGG hanno suscitato maggior interesse, specialmente in ambito pediatrico, e diversi studi clinici hanno evidenziato che questa particolare fibra modifica in maniera favorevole la composizione della popolazione batterica intestinale con l'incremento di Bifidobacterium, Ruminococcus e Megasphaera, cioè di alcuni ceppi batterici cosiddetti attivi e "buoni", i quali devono essere presenti a livello del microbiota intestinale.^{15,16} Sono, infatti, batteri che hanno un ruolo molto importante nella produzione di alcune sostanze, come l'acido

butirrico e l'acido grasso a corta catena, considerato forse il più importante per la salute e l'equilibrio funzionale del colon.⁷ Il trattamento della disbiosi intestinale e dei sintomi della stipsi contribuisce anche a ridurre la produzione di alcune citochine infiammatorie, che possono a loro volta aggravare una condizione patologica di infiammazione. Il ruolo delle fibre, dunque, si associa a una modifica sostanziale dell'ambiente all'interno del colon, determinando la riduzione del gonfiore addominale e avendo un effetto anche sulle alterazioni comportamentali, come l'irritabilità.¹⁷ Infine, è stato dimostrato che la completa fermentazione della fibra PHGG da parte di questi batteri presenti a livello del colon, determina una riduzione del pH nel lume intestinale, con un migliore assorbimento di acqua ed elettroliti nel colon e la modifica della consistenza delle feci.^{7,15,16}

3. Approccio Step By Step e trattamenti aggiuntivi

Considerata l'eterogeneità dei risultati e le scarse evidenze in pazienti neurologici, alcuni autori suggeriscono un approccio *step-by-step*.²

La cura della funzione intestinale deve iniziare dall'assunzione di un apporto adeguato di fibra e di liquidi nonché dallo stimolo della mobilità dei pazienti (attiva e passiva).^{9,10-20} A questo si dovrebbe aggiungere la regolarità delle evacuazioni, possibilmente sul water, con o senza stimolazione manuale secondo necessità. Se le abilità intellettive lo permettono, è possibile imparare a "spingere sul water" con l'aiuto del fisioterapista. Nessuno studio di supporto è stato trovato nei pazienti con PC.

Qualora questo non fosse sufficiente, in caso di stipsi persistente, si passa all'utilizzo di clisteri evacuativi e dei lassativi osmotici o fibra solubile (es. psillio). Solo in casi di particolare severità o di forme di stipsi non trattabili, possono essere presi in considerazione altre opzioni come l'infiltrazione di tossina botulinica o dei lavaggi del colon (*antegrade colonic enema* – ACE), infine, la ciecostomia.

In considerazione del fatto che nei bambini con PC le alterazioni del tono muscolare (ipotonia e spasticità), l'immobilità, le deformità scheletriche (scoliosi), l'utilizzo di farmaci anticolinergici ed antiepilettici contribuiscono ad un'accentuazione della frequenza e dell'intensità dei sintomi gastrointestinali, è sembrato opportuno valutare anche l'effetto di diversi tipi di approcci riabilitativi sulla stipsi.

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida ESPGHAN⁹

4. Terapie manuali

Le terapie manuali, tra cui il massaggio (**RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE**) e l'osteopatia craniale sacrale e la riflessologia (**RACCOMANDAZIONE DEBOLE A FAVORE**) sembrano avere un effetto nel ridurre la stitichezza.

La revisione sistematica di Novak et al., in un'ottica di presa in carico globale del bambino con PC, individua per la terapia manuale alta qualità di evidenza.^{21,22} In particolare, Orhan et al. hanno indagato gli effetti della manipolazione miofasciale (*Connective Tissue*

Manipulation - CTM) e del *KinesioTaping* (KT) su stipsi e qualità della vita nei bambini con PC.²³ I risultati dello studio riportano miglioramenti statisticamente significativi sia nella frequenza che nel tempo della defecazione e nella consistenza delle feci, inoltre, una riduzione significativa del dolore associato all'atto in entrambi i gruppi di trattamento. L'efficacia di tali trattamenti aggiuntivi al trattamento fisioterapico tradizionale è avvalorata ulteriormente dai risultati relativi alla qualità della vita (*Pediatric Quality of Life Inventory - PEDsQL*), sia nel gruppo CMT che nel gruppo KT.

La CTM è un approccio fisioterapico che stimola riflessi viscerali partendo dal trattamento manuale di alterazioni della cute e del tessuto sottocutaneo nei dermatomeri e miotomi che condividono lo stesso livello midollare degli organi bersaglio.^{24,25} Con la CMT si va a stimolare le terminazioni nervose autonome situate nelle interfacce dei tessuti.²⁵ Questo provoca una riduzione del tono simpatico a favore di quello parasimpatico, con conseguente vasodilatazione, riduzione di spasmi muscolari e ripristino dell'equilibrio del sistema nervoso autonomo.²⁶

Il razionale dell'impiego del KT risiede nel miglioramento della circolazione sanguigna e linfatica mediante l'applicazione di una forza di trazione costante ai tessuti fasciali e nella stimolazione propriocettiva delle terminazioni nervose nell'area sacrale, zona riflessa dell'intestino.²⁷⁻²⁹ Agisce anche aumentando la motilità del colon e riducendo il tempo di transito del colon quando applicato all'area addominale.²⁹

La stessa revisione sistematica sopracitata²¹ conferma la bassa qualità delle evidenze a sostegno della riflessologia plantare e dei trattamenti cranio-sacrali osteopatici. Recentemente Karatas et al. hanno pubblicato una revisione sistematica della letteratura con l'obiettivo di valutare gli effetti della riflessologia plantare sulla salute dei bambini con PC; ma tra i risultati non sono emersi cambiamenti positivi per quanto riguarda la stipsi e l'impatto sulla qualità della vita.³⁰ Pertanto, le prove a sostegno della riflessologia risultano scarse e non consentono di consigliare l'adozione di questa metodica nel trattamento della stipsi in bambini con PC.

I risultati hanno rivelato che CTM e KT sembrano approcci fisioterapici altrettanto efficaci per il trattamento della stipsi in età pediatrica e questi approcci possono essere aggiunti al programma di riabilitazione intestinale standard, basato su adeguata assunzione di liquidi e fibre, miglioramento del livello di attività fisica, adozione di postura ottimale durante la defecazione e trattamento fisioterapico tradizionale a cadenza bisettimanale (terapia di neurosviluppo: stretching, esercizi in carico, esercizi funzionali -functional reaching - e training del cammino).

Bibliografia

- [1] Veugelers, R., Benninga, M.A., Calis, E.A., Willemsen, S.P., Evenhuis, H., Tibboel, D., Penning, C. Prevalence and clinical presentation of constipation in children with severe generalized cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2010 Sep;52(9):e216-21.
- [2] Vande Velde, S., Van Renterghem, K., Van Winckel, M., et al. Constipation and fecal incontinence in children with cerebral palsy. Overview of literature and flowchart for a stepwise approach. *Acta Gastroenterol Belg* 2018;81:415–8.
- [3] Bohmer, C., Taminiau, K., Klinkenberg-Knol, E., et al. The prevalence of constipation in institutionalized people with intellectual disability. *J Intellect Disabil Res* 2001;45:212–8.
- [4] Krogh, K., Christensen, P., Laurberg, S. Colorectal symptoms in patients with neurological diseases. *Acta Neurol Scand* 2001;103:335–43.
- [5] Park, E.S., Park, C. Il., Cho, S.R., et al. Colonic transit time and constipation in children with spastic cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 2004;85:453–6.
- [6] Del Giudice, E., Staiano, A., Capano, G., et al. Gastrointestinal manifestations in children with cerebral palsy. *Brain Dev* 1999;21:307–11.
- [7] Romano C. La gestione di diarrea e stipsi nella paralisi cerebrale infantile - <https://www.nutritionalacademy.it/paralisi-cerebrale/4deg-episodio-la-gestione-di-diarrea-e-stipsi-nella-paralisi-cerebrale-infantile>
- [8] Young, N.L., McCormick, A.M., Gilbert, T., et al. Reasons for Hospital Admissions Among Youth and Young Adults With Cerebral Palsy. *YAPMR* 2011;92:46–50.
- [9] Romano, C., Van Wynckel, M., Hulst, J., et al. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children with Neurological Impairment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2017;65:242–64.
- [10] Hubert, K., Sideridis, G., Sherlock, R., et al. Validation of a bowel dysfunction instrument for adolescents with spina bifida.
- [11] Kelly, M., Hannan, M., Cassidy, B., et al. Development, reliability and validation of a neuro-genic bowel dysfunction score in pediatric patients with spina bifida. *NeurourolUrodyn* 2016;35:212–7.
- [12] Zeevenhooven, J., Koppen, I.J., Benninga, M.A. The New Rome IV Criteria for Functional Gastrointestinal Disorders in Infants and Toddlers. *PGHN* 2017 Mar;20(1):1-13
- [13] Marciniak, C.M., Lee, J., Jesselson, M., Gaebler-Spira, D. Cross-Sectional Study of Bowel Symptoms in Adults With Cerebral Palsy: Prevalence and Impact on Quality of Life. *Arch Phys Med Rehabil*. 2015 Dec;96(12):2176-83
- [14] Tabbers, M.M., Dilorenzo, C., Berger, M.Y., et al. Evaluation and treatment of functional constipation in infants and children: Evidence-based recommendations from ESPGHAN and NASPGHAN. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2014;58:258–74.
- [15] Inoue, R., Otabi, H., Yamashita, T., Takizawa, N., Kido, T., Sugiyama, A., Ozeki, M., Abe, A., Tsukahara, T. Effects of Partially Hydrolyzed Guar Gum Supplementation on the Fecal Microbiotas of Piglets. *Pathogens*. 2021 Nov 1;10(11):1420.
- [16] Fu, X., Li, R., Zhang, T., Li, M., Mou, H. Study on the ability of partially hydrolyzed guar gum to modulate the gut microbiota and relieve constipation. *J Food Biochem*. 2019 Feb;43(2):e12715.

- [17] Inoue, R., Sakaue, Y., Kawada, Y., Tamaki, R., Yasukawa, Z., Ozeki, M., Ueba, S., Sawai, C., Nonomura, K., Tsukahara, T., Naito, Y. Dietary supplementation with partially hydrolyzed guar gum helps improve constipation and gut dysbiosis symptoms and behavioral irritability in children with autism spectrum disorder. *J Clin Biochem Nutr.* 2019 May;64(3):217-223.
- [18] Staiano, A., Simeone, D., Del Giudice, E., et al. Effect of the dietary fiber glucomannan on chronic constipation in neurologically impaired children. *J Pediatr* 2000;136:41–5.
- [19] Tse, P., Leung, S., Chan, T., et al. Dietary fibre intake and constipation in children with severe developmental disabilities. *J Paediatr Child Health* 2000;36:236–9.
- [20] Tolia, V., Ventimiglia, J., Kuhns, L. Gastrointestinal tolerance of a pediatric fiber formula in developmentally disabled children. *J Am Coll Nutr* 1997;16:224–8.
- [21] Novak, I., Morgan, C., Fahey, M., ..., Badawi, N. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2020 Feb 21;20(2):3.
- [22] Parnell Prevost, C., Gleberzon, B., Carleo, B., Anderson, K., Cark, M., Pohlman, K.A. Manual therapy for the pediatric population: a systematic review. *BMC Complement Altern Med.* 2019 Mar 13;19(1):60.
- [23] Orhan, C., Kaya Kara, O., Kaya, S., Akbayrak, T., Kerem Gunel, M., Baltaci, G. The effects of connective tissue manipulation and Kinesio Taping on chronic constipation in children with cerebral palsy: a randomized controlled trial. *Disabil Rehabil.* 2018 Jan;40(1):10-20.
- [24] Holey, L.A., Dixon, J. Connective tissue manipulation: a review of theory and clinical evidence. *J BodywMovTher.* 2014;18:112–118.
- [25] Reed, B.V., Held, J.M. Effects of sequential connective tissue massage on autonomic nervous system of middle-aged and elderly adults. *Phys Ther.* 1988;68:1231–1234.
- [26] Holey, E.A. Connective tissue massage: a bridge between complementary and orthodox approaches. *J BodywMovTher.* 2000;4:72–80.
- [27] Morris, D., Jones, D., Ryan, H., et al. The clinical effects of KinesioVRtex taping: a systematic review. *Physiother Theory Pract.* 2013;29:259–270.
- [28] Iosa, M. The application of Kinesio taping in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2015;57:11–12.
- [29] Kase, K., Wallis, J., Kase, T. Clinical therapeutic applications of the Kinesio taping method. 2nd ed. Tokyo: Ken Ikai Co Ltd; 2003.17.
- [30] Karatas, N., Dalgic, A.I. Effects of reflexology on child health: A systematic review. *Complement Ther Med.* 2020 May;50:102364.

Gruppo di lavoro

Responsabile scientifico

- *Rusca Lia*, ASL Biella (Biella), Fisiatra e Foniatra

Coordinatrici di gruppo

- *Bai Arianna Valeria*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Fisiatra

- *Rocchitelli Lucia*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Membri

- *Agosto Caterina*, Hospice Pediatrico AOU Padova (Padova), Pediatra e Anestesista
- *Benedetti Francesca*, Università degli Studi di Padova, medico in formazione specialistica in Pediatria
- *Cosenza Lucia*, AOU Santi Arrigo e Biagio, Alessandria, Fisiatra
- *Lezo Antonella*, AOU Città della Salute Ospedale infantile Regina Margherita (Torino), Gastroenterologa pediatra
- *Menna Marina*, Istituto Serafico Assisi (Assisi), Fisiatra
- *Polverelli Marco*, AOU Santi Arrigo e Biagio (Alessandria), Fisiatra
- *Romano Claudio*, U.O. di Gastroenterologia Pediatrica e Fibrosi Cistica - Università di Messina (Messina), Gastroenterologo pediatra
- *Sartori Stefano*, Azienda Ospedale Università di Padova (Padova), Pediatra

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- SID Società Italiana di Deglutologia
- SIGENP Società Italiana di Gastroenterologia, Epatologia e Nutrizione Pediatrica
- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile
- SIP Società Italiana di Pediatria
- SIRN Società Italiana di Riabilitazione Neurologica

VALUTAZIONE NUTRIZIONALE NELLA PC

Il problema

Nei bambini con Paralisi Cerebrale (PC) e disabilità dello sviluppo neurologico simili, la valutazione della crescita e dello stato nutrizionale può risultare complesso. La malnutrizione in questi pazienti ha spesso una patogenesi multifattoriale. L'anamnesi deve prestare particolare attenzione a diversi aspetti, quali il livello di funzionamento e di attività, la forma di PC, i problemi respiratori (es. segni di aspirazione) e gastrointestinali (es. vomito, nausea, costipazione e diarrea), i farmaci che potrebbero avere un impatto sulla nutrizione (es. farmaci antiepilettici) e i problemi clinici che potrebbero riflettere una compromissione nutrizionale (es. scarsa guarigione delle ferite, eruzioni cutanee ricorrenti, alterazioni dei capelli o delle unghie, fratture).¹

Tuttavia, con l'utilizzo di strumenti clinici specifici e di valutazioni ripetute nel tempo è possibile ottenere un monitoraggio efficace.¹

Le raccomandazioni di seguito riportate sono state estratte da due linee guida:

- ESPGHAN (*Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children with Neurological Impairment*) del 2017² che hanno come target bambini con disturbi neurologici (*neurological impairment* – NI, inteso come gruppo eterogeneo di disturbi riguardanti principalmente il sistema nervoso centrale), di cui il maggior sottogruppo è rappresentato dalla PC;
- *Cerebral palsy in under 25s: assessment and management* ³ della NICE (*National Institute for Health and Care Excellence*).

Target

POPOLAZIONE

Bambini con PC di età compresa fra 0 e 18 anni e i loro genitori/caregiver.

PROFESSIONISTI

Neuropsichiatri Infantili, Fisiatri, Pediatri e Pediatri di Libera Scelta, Pediatri Gastroenterologi, Chirurghi pediatrici, Palliativisti, Dietisti e specialisti in nutrizione clinica, Logopedisti, Terapisti della Neuropsicomotricità dell'Età Evolutiva, Fisioterapisti, Educatori professionali, Terapisti Occupazionali, Infermieri e OSS.

Inquadramento diagnostico

1. Valutazione multidisciplinare

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida ESPGHAN²

1. La valutazione e la gestione nutrizionale dovrebbero essere eseguite da un team multidisciplinare che includa idealmente, secondo le specifiche necessità, medico, dietista, infermiere, logopedista, fisioterapista, psicologo e terapeuta occupazionale (Raccomandazione 1).

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

La valutazione e la gestione nutrizionale dovrebbero essere coordinate da un **team multidisciplinare**, con l'obiettivo non solo dell'aumento del peso e della crescita lineare, ma anche di garantire un miglioramento delle capacità fisiologiche e funzionali globali. Tale team dovrebbe includere un medico, un dietista, un infermiere, un logopedista, un fisioterapista, uno psicologo e un terapeuta occupazionale, in considerazione del fatto che i problemi nutrizionali in questa popolazione dipendono da una varietà di cause e richiedono molteplici interventi (es. allineamento posturale, riabilitazione, modificazione della dieta, farmaci).

2. Parametri antropometrici

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida ESPGHAN²

2. Si raccomanda che la valutazione dello stato nutrizionale nei bambini con NI non si basi esclusivamente su misure di peso e altezza (**Raccomandazione 2a**).

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

3. Quando non è possibile misurare l'altezza, si raccomanda di eseguire di routine le misurazioni dell'altezza del ginocchio o della lunghezza della tibia nei bambini con NI per valutare la crescita lineare (**Raccomandazione 2b**).

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida NICE³

4. Rivedere regolarmente lo stato nutrizionale di bambini e giovani con PC, inclusa la misurazione di altezza e peso (o prendere in considerazione misurazioni antropometriche alternative, in particolare se l'altezza e il peso non possono essere misurati).

La valutazione dello stato nutrizionale dovrebbe prevedere di routine, oltre alle misurazioni del **peso** e dell'**altezza**, la misurazione dell'**altezza del ginocchio** o **della lunghezza tibiale**, al fine di valutare la crescita lineare, in particolare quando non può essere misurata l'altezza.²

La misurazione del **peso** può essere difficile da eseguire, esistono diversi metodi ma pochi studi che li confrontino. I metodi comunemente usati sono bilance per sedie a rotelle, bilance da seduta e bilance da sollevamento. Sebbene la presenza di ridotta massa muscolare possa riflettere denutrizione e immobilità, lo studio di Samson-Fang e Stevenson⁴ ha rilevato che la misura peso per altezza [*weight for height* - WFH] è un indicatore debole di una riduzione delle riserve di grassi in bambini con PC (WFH <10th percentile non è riuscito a identificare il 45% dei bambini con riserve di grasso gravemente impoverite). D'altra parte, trovare un indice di massa corporea (*Body Mass Index* - BMI) o un WFH basso non indica necessariamente una bassa quota di massa grassa: può anche dipendere da una ridotta massa muscolare ma una massa grassa elevata. In conclusione, il peso, come anche il BMI o il WFH non sono in grado di fornire informazioni circa la composizione corporea.

Nei bambini che mantengono la statica eretta, le misurazioni dell'**altezza** devono essere effettuate utilizzando lo stadiometro.² In alternativa, può essere una buona alternativa la misurazione della lunghezza in posizione supina nei bambini di età inferiore a 2 anni o nei bambini più grandi che non sono in grado di stare in piedi in modo indipendente.¹ Idealmente, dovrebbe essere utilizzato un piano di misurazione invece di un metro a nastro posato sul lettino.¹ Tuttavia, tale misurazione risulta affidabile solo se il bambino in tale posizione rimane perfettamente verticale.^{1,2} Una percentuale significativa di bambini con PC presenta alterazioni articolari, spasticità e / o scoliosi, nonché scarsa collaborazione, elementi che interferiscono con il posizionamento ottimale e la misurazione affidabile.

Le **misure segmentali** rappresentano l'alternativa per la valutazione dell'altezza, come la lunghezza ginocchio-tallone (*knee-heel length* - KHL), la lunghezza della tibia e dell'ulna, valutabili utilizzando calibri scorrevoli. Queste misure hanno dimostrato alta ripetibilità ed elevata affidabilità inter-operatore; dunque, possono essere utilizzate anche da sole per monitorare la crescita. Sulla base di tali misure alternative, idonee per la valutazione della crescita lineare, sono state sviluppate specifiche curve di crescita per la popolazione PC (vedi sezione Curve di crescita). Esistono diverse formule disponibili per stimare l'altezza a partire dalle lunghezze segmentali (Tabella 1.), ma la corrispondenza con la lunghezza da supini ha dimostrato una variabilità ampia, solitamente nell'intervallo di ± 10 cm.²

Tabella 1. Equazioni per la stima della statura in base alle misure segmentali in bambini con PC (età: 0-12 anni)⁵

MISURA SEGMENTALE	EQUAZIONE PER STIMARE LA STATURA (S) (cm)	ERRORE STANDARD DELLA STIMA
Lunghezza del braccio, UAL	$S = (4.35 \times \text{UAL}) + 21.8$	1.7

Lunghezza della tibia, TL	$S = (3.26 \times TL) + 30.8$	1.4
Lunghezza distanza ginocchio-tallone, KH	$S = (2.69 \times KH) + 24.2$	1.1

La misurazione delle **circonferenze degli arti** (del braccio, della coscia e del polpaccio) può essere facilmente eseguita con un nastro non estensibile. Va sottolineato che i risultati non sono da considerarsi specifici in quanto tali misure comprendono ossa, muscoli e massa grassa ed hanno, inoltre, una significativa variabilità inter-operatore.² Tuttavia, se eseguite dallo stesso operatore esperto, producono una buona stima della massa muscolare e del peso corporeo, ove questo non sia rilevabile.⁶

In conclusione, le misure antropometriche sono misure semplici da rilevare e monitorare, per cui vengono considerate il principale indicatore dello stato nutrizionale e per tale ragione, è indicato rilevarle ad ogni visita.⁵

3. Valutazione della composizione corporea

La composizione corporea si riferisce a componenti corporee quantificabili, inclusi grasso, acqua, proteine e ossa.

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida ESPGHAN²

5. Si raccomanda che la misurazione della massa grassa in base allo spessore della plica cutanea venga effettuata come componente di routine della valutazione nutrizionale nei bambini con NI (Raccomandazione 2c).

RACCOMANDAZIONE DEBOLE A FAVORE

Altra valutazione di routine, dunque, dovrebbe essere la misurazione dello **spessore della plica cutanea (plicometria)** per la valutazione della massa grassa.²

Tale misurazione avviene solitamente nella regione del bicipite e del tricipite del braccio, utilizzando una pinza apposita ed equazioni specifiche per il calcolo. Rispetto al BMI, le misurazioni delle pliche cutanee sono più dirette nella misurazione del grasso corporeo, tuttavia la loro interpretazione può essere fuorviante perché i bambini con PC tendono a immagazzinare il grasso più centralmente (addome) che perifericamente (pliche cutanee).²

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida NICE³

6. Creare un piano di assistenza individualizzato per bambini e giovani con PC che presentano 1 o più fattori di rischio per bassa densità minerale ossea.

7. Considerare i seguenti come possibili interventi per ridurre il rischio di ridotta densità minerale ossea e fratture a basso impatto:

- un programma di movimento attivo;
- carico attivo;
- interventi dietetici a seconda dei casi, compreso il supporto nutrizionale e la supplementazione di calcio e vitamina D;

- ridurre al minimo i rischi associati al movimento e alla movimentazione.

Nei bambini e nei giovani con PC esistono fattori di rischio indipendenti responsabili della riduzione della densità minerale ossea (*bone mineral density* - BMD):

- non acquisizione della deambulazione (GMFCS livello IV o V);
- carenza di vitamina D;
- presenza di difficoltà nel mangiare, bere e deglutire o preoccupazioni sullo stato nutrizionale;
- basso peso per l'età (sotto il 2° percentile);
- storia di frattura da basso impatto.³

È necessario riconoscere che esiste un aumentato rischio di fratture da impatto nei bambini e nei giovani con PC che non deambulano o che hanno una bassa BMD. Di conseguenza è essenziale informare questi pazienti e i loro genitori o caregiver, nel caso in cui siano a maggior rischio di fratture da impatto.³

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida ESPGHAN²

8. Si raccomanda che l'uso della densitometria ossea per misurare la densità minerale ossea sia parte della valutazione nutrizionale nei bambini con NI (raccomandazione 2d).

RACCOMANDAZIONE DEBOLE A FAVORE

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida NICE³

9. Nei bambini e giovani con PC che hanno avuto una frattura a basso impatto, considerare di effettuare una scansione DEXA sotto la guida di uno specialista.

La **densitometria ossea**, anche detta assorbimetria a raggi X a doppia energia (DEXA o DXA), oltre a valutare la BMD, è il "gold standard" per la quantificazione delle riserve di grasso di un bambino, per cui dovrebbe essere parte della valutazione nutrizionale nella PC.

Lo spessore delle pliche cutanee è facile da ottenere e la percentuale di grasso corporeo può essere calcolato utilizzando equazioni specifiche; tuttavia, gli studi hanno evidenziato che i calcoli non risultano significativamente diversi da quelli misurati dalla DXA nei bambini con PC. Inoltre, sebbene lo spessore della plica cutanea sia facile da ottenere, potrebbe non essere così preciso nei bambini con PC, a causa della tendenza all'immagazzinamento centrale del grasso. Pertanto, sono stati sviluppati e valutati altri metodi, principalmente la **bioimpedenziometria (BIA)**, la quale, nella valutazione della composizione corporea nei bambini con PC è stata stimata comparabile ai metodi standard (DXA).²

Lo stato di salute delle ossa dovrebbe essere valutato periodicamente nei bambini con PC per evitare che sfoci in un aumento del rischio di fratture.² I bambini con forme gravi di PC presentano un basso livello di mineralizzazione ossea (osteopenia e osteoporosi), con z-score medi che vanno da -3,4 nel femore distale a -0,8 nella colonna lombare, una prevalenza di z-score della BMD inferiori a -2 in oltre il 70%, con un'incidenza annuale di fratture del 4%. Determinanti significativi della bassa BMD sono la deambulazione limitata e difficoltà nell'alimentazione, precedenti fratture, uso di farmaci antiepilettici e riduzione della massa grassa.⁷

La valutazione della BMD con DXA è solitamente limitata a colonna lombare e anca. Tuttavia, in bambini con PC grave e contratture in flessione dell'anca vengono eseguite principalmente solo misurazioni della DEXA lombare. Esistono dati che mostrano che la BMD della colonna lombare non è un parametro predittivo per il rischio di frattura in questa popolazione.² Pertanto, alcuni studi hanno valutato la BMD del femore distale e hanno trovato una forte correlazione tra i punteggi Z della BMD di questo sito e una storia di fratture.⁵ La *International Society for Clinical Densitometry* raccomanda la valutazione di BMD a livello del femore distale laterale nei bambini con immobilizzazione cronica, che è il sito di frattura più comune nei bambini con disabilità neurologica. Altre tecniche (compresa la TC quantitativa e quantitativa e gli US) non sono utilizzate abitualmente (disponibilità limitata e mancanza di standardizzazione).²

4. Parametri di laboratorio

I bambini con PC hanno spesso un apporto di minerali inferiore rispetto ai bambini sani, che li predispone ad avere uno stato di micronutrienti scadente.

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida ESPGHAN²

10. Si raccomanda che la valutazione dello stato dei micronutrienti (ad es. vitamina D, stato del ferro, calcio, fosforo) sia parte della valutazione nutrizionale dei bambini con NI (Raccomandazione 2e).

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida NICE³

11. Se un bambino o un giovane con PC presenta 1 o più fattori di rischio per bassa densità minerale ossea, valutare l'apporto dietetico di calcio e vitamina D e prendere in considerazione le seguenti indagini di laboratorio sullo stato di calcio e vitamina D:

- calcio sierico, fosfato e fosfatasi alcalina;
- siero vitamina D;
- rapporto urinario calcio/creatinina.

Anche la valutazione dello stato dei **micronutrienti** (ad es. vitamina D, stato del ferro, calcio, fosforo) dovrebbe far parte della valutazione nutrizionale.²

Non esiste un singolo marker che sia rappresentativo dello stato nutrizionale in questa popolazione di pazienti (Tab.2. vedi dopo):

- i pochi studi che hanno valutato lo stato dei micronutrienti di bambini con PC e le implicazioni delle varie carenze sugli esiti clinici dimostrano che carenze di ferro, zinco, rame, vitamina D, carnitina, acido folico e vitamina B12 sono comuni, con percentuali comprese tra il 10 e il 55%. Bassi livelli di ferro sono stati associati al ridotto apporto di vitamina C, quelli di carnitina, vitamina B12, acido folico, calcio e fosforo con l'uso di antiepilettici, ridotte concentrazioni plasmatiche di vitamina D con la scarsa esposizione alla luce solare. L'alimentazione mediante sondino e l'uso di integratori alimentari sono stati associati a concentrazioni più elevate di micronutrienti nel sangue e nel siero²;
- albumina e pre-albumina sono di scarso valore come marker di denutrizione, perché generalmente è raro il riscontro di un deficit proteico (piuttosto un deficit calorico).²

5. Curve di crescita

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida ESPGHAN²

12. Si raccomanda di basare l'identificazione della denutrizione sull'interpretazione dei dati antropometrici (Raccomandazione 3a).

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

13. Non si raccomanda l'uso di grafici di crescita specifici CP per identificare la denutrizione (Raccomandazione 3b).

RACCOMANDAZIONE DEBOLE A FAVORE

Brooks et al.⁸ hanno sviluppato **curve di crescita** (Allegati 1. e 2.) in base ad altezza, peso e BMI, stratificate secondo le abilità motorie e di alimentazione (livello GMFCS e alimentazione enterale), descrivendo non solo l'aumento di peso e la crescita, ma anche il rischio clinico di morbidità e mortalità in base al rapporto peso/altezza percentile. I percentili di altezza e peso dei pazienti con PC sono vicini a quelli della popolazione generale per i gruppi con PC di grado lieve, ma sostanzialmente diversi per i bambini con disabilità moderata o grave.^{2,9} Va sottolineato che queste curve di crescita specifiche per PC descrivono una crescita che non è necessariamente ideale, in quanto includono bambini con condizioni di salute molto diverse: non sono quindi da raccomandare come riferimento ma utilizzabili come curve di patologia, finalizzate alla valutazione del rischio clinico correlato alla malnutrizione. Dal punto di vista pratico è importante avvalersi delle curve specifiche per bambini con PC per le indicazioni che queste offrono sulla morbidità correlata a malnutrizione e su cui meglio è valutabile l'indicazione alla nutrizione artificiale.

Nei pazienti da 0 a 2 anni di età (o 5) si raccomanda l'utilizzo delle curve OMS (<https://www.who.int/toolkits/child-growth-standards/standards>) e le curve di crescita CDC 2000 o nazionali nei bambini oltre i 2 anni di età (Allegati 3. e 4.).¹⁰

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida ESPGHAN²

14. Per l'identificazione della malnutrizione nella pratica clinica, si raccomanda di indagare la presenza di una o più delle seguenti red flags:

1. segni fisici di denutrizione come decubiti, alterazioni della pelle, alterata circolazione periferica;
2. peso per età (z-score < -2);
3. spessore della plica tricipitale <10° centile per età e sesso;
4. plica adiposa o muscolare della parte centrale del braccio <10° centile; e
5. scarso accrescimento e / o ritardo di crescita (Raccomandazione 3c).

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

6. Monitoraggio dello stato nutrizionale

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida ESPGHAN²

15. Per il monitoraggio dello stato nutrizionale si raccomanda il follow-up delle misure antropometriche (peso, crescita lineare e massa grassa) (Raccomandazione 3d).

RACCOMANDAZIONE DEBOLE A FAVORE

16. È raccomandato il monitoraggio almeno ogni 6 mesi delle misure antropometriche e annualmente dei micronutrienti (Raccomandazione 4).

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida NICE³

17. Fornire un accesso tempestivo alla valutazione e al supporto interventistico nutrizionale da parte di un dietista in caso di dubbi sull'assunzione orale, sulla crescita o sullo stato nutrizionale.

18. Se, dopo la valutazione e gli interventi nutrizionali, l'assunzione orale dovesse risultare ancora insufficiente per garantire un'alimentazione adeguata, è necessario indirizzare il bambino o il giovane ad una valutazione da parte di un team multidisciplinare con competenze pertinenti per l'introduzione dell'alimentazione enterale tramite sondino.

Per i lattanti, si raccomanda di valutare la crescita ogni 1-3 mesi, mentre, nei bambini più grandi, la frequenza di valutazione può variare a seconda dello status nutrizionale e di salute. Il programma di follow-up ottimale dovrebbe essere tarato individualmente in funzione dei fattori di rischio e della valutazione iniziale. Tuttavia, è importante utilizzare gli stessi metodi di valutazione per disporre di parametri comparabili.²

Per la valutazione della velocità di crescita, l'uso del calcolo di altezze basate sulle misure segmentali può essere inaffidabile. Non vi è consenso sulla necessità di monitoraggio degli indici di laboratorio da misurare e sulla frequenza.²

Infine, allo scopo di comprendere gli apporti in funzione dei fabbisogni, è necessario eseguire un'attenta e scrupolosa anamnesi alimentare, spesso servendosi di un diario alimentare dei 3 giorni.⁵

Tabella 2. Classificazione della malnutrizione^{2,5}	
ALTEZZA/LUNGHEZZA	RANGE
Malnutrizione cronica moderata	-3 < z-score ≤ -2
Malnutrizione cronica severa	z-score ≤ -3
Lunghezza distanza ginocchio-tallone, KH	1.1
PESO PER LUNGHEZZA/BMI	
Malnutrizione acuta lieve	-2 < z-score ≤ -1
Malnutrizione acuta moderata	-3 < z-score ≤ -2
Malnutrizione acuta severa	z-score ≤ -3
PLICA TRICIPITALE	
	<10° percentile
MUAC	
	<10° percentile
PESO	
	< -2 z-score
ALTRI CRITERI	<ul style="list-style-type: none"> • Alterazioni del microcircolo/piaghe da decubito • Arresto/rallentamento di crescita staturale/ponderale

7. Apporto energetico

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida ESPGHAN²

19. Per la stima del fabbisogno calorico, si raccomanda l'uso degli standard di riferimento per bambini a sviluppo tipico (Raccomandazione 5a).

RACCOMANDAZIONE DEBOLE A FAVORE

20. Si raccomanda inoltre un monitoraggio regolare del peso corporeo e della massa grassa come indicatore del fabbisogno energetico (Raccomandazione 5b).

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Non esistono raccomandazioni specifiche appropriate per la valutazione del fabbisogno energetico del bambino con PC. L'apporto calorico raccomandato (*Dietary reference intake* - DRI) sovrastima il fabbisogno energetico, a causa del grave ritardo di crescita e la diminuzione dell'attività fisica. Inoltre, i pazienti con PC hanno livelli di massa grassa, massa muscolare e proteine inferiori alla norma.

L'apporto energetico deve essere stimato in base al livello grosso-motorio e al livello di attività. L'impatto maggiore sta nel livello di assunzione di energia: i pazienti deambulanti richiedono più energia per camminare, mentre i pazienti dipendenti dalla carrozzina richiedono il 60-70% di energia in meno rispetto ai bambini sani. Rispetto alla popolazione di riferimento di bambini a sviluppo tipico abbinati per età e sesso, i bambini con una PC grave hanno mostrato un minore dispendio energetico e un alto contenuto di grasso corporeo, in particolare se alimentati per via enterale. L'apporto energetico totale medio è del 60% del calcolo energetico medio.^{2,11} Il contributo della spasticità è stato calcolato di circa il 10% del dispendio energetico totale. È stato riscontrato, inoltre, che i bambini con tetraplegia spastica hanno un dispendio energetico inferiore rispetto ai bambini non affetti. Tuttavia, non è stata trovata alcuna correlazione tra apporto energetico, fabbisogno medio stimato e lo Z-score dei parametri antropometrici. L'aumento di difficoltà nell'alimentazione è correlato al successivo deterioramento dello stato nutrizionale (misurazioni del peso, delle riserve di grasso corporeo e della massa muscolare delle braccia).

Il maggiore determinante del fabbisogno energetico è la massa magra, seguita dallo "stato deambulatorio". Il rapporto tra consumo energetico totale e spesa energetica a riposo è stimato tra 1,5 e 1,6 per l'attività normale, mentre può arrivare fino a 1,1 nel paziente tetraplegico. La sovrastima del fabbisogno energetico può portare al sovrappeso, che è osservato nel 10-15% dei bambini.^{2,12} Esiste il rischio di sovralimentazione con l'alimentazione enterale a causa di un potenziale passaggio da bilancio energetico negativo a positivo che aumenta l'accumulo di grasso. Il fabbisogno energetico deve essere personalizzato e tenere conto della mobilità, del tono muscolare, del livello di attività, metabolismo alterato e crescita. Può essere utile anche il ricorso alla calorimetria indiretta.²

L'apporto calorico raccomandato (DRI) viene utilizzato per stimare il fabbisogno calorico. Il dispendio energetico totale si basa sulle misurazioni tramite tecnica dell'acqua doppiamente marcata (*doubly labelled water technique*- DWL) e si basa sui bisogni di bambini a sviluppo tipico. Le equazioni sovrastimano il fabbisogno calorico del bambino con PC, anche quando utilizzate senza il coefficiente di attività fisica o il livello di attività fisica (*physical activity level* - PAL). Per la stima del fabbisogno calorico, è ragionevole dunque il ricorso all'equazione di Schofield (Tabella 3.). Queste formule sono solo un punto di partenza e l'effetto dell'intervento dietetico deve essere periodicamente rivalutato.

Tabella 3. Fabbisogno energetico totale secondo sesso, altezza, peso ed età⁵

0-10 ANNI	EQUAZIONI OMS, Schofield	
0-3 anni	M $59.5 \times \text{peso} - 30.3$ F $58.3 \times \text{peso} - 31.1$	$0.167 \times \text{peso} + 1517 \times \text{altezza} - 616$ $16.24 \times \text{peso} + 1022 \times \text{altezza} - 413$
3-10 anni	M $22.7 \times \text{peso} - 505$ F $20.3 \times \text{peso} - 486$	$19.59 \times \text{peso} + 131 \times \text{altezza} + 416$ $16.96 \times \text{peso} + 162 \times \text{altezza} + 370$
10-18 ANNI	EQUAZIONE Harris Benedict	
Maschi	$66.5 + 13.8 \times \text{peso} + 5 \times \text{altezza} - 6.8 \times \text{età}$	
Femmine	$655 + 9.6 \times \text{peso} + 1.9 \times \text{altezza} - 4.7 \times \text{età}$	

8. Apporto proteico

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida ESPGHAN²

21. Per la stima dell'apporto proteico appropriato, si raccomanda l'uso del DRI per le proteine indicato nei bambini a sviluppo tipico (Raccomandazione 6a).

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

22. Si raccomanda il ricorso ad un apporto proteico supplementare nei casi in cui si verificano ulcere da decubito o in bambini con fabbisogno calorico molto basso (Raccomandazione 6b).

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Il fabbisogno proteico per i bambini PC è simile al fabbisogno proteico dei bambini a sviluppo tipico, per cui si ritiene adeguato l'uso dei DRI in questo gruppo di bambini.

Nei bambini in età prescolare con PC, alimentati con sondino e non deambulanti, è stata riscontrata una minore assunzione proteica rispetto ai bambini alimentati per via orale. Schoendorfer et al.²¹³ hanno riscontrato livelli ridotti degli indici metabolici delle proteine (albumina, creatinina e urato) rispetto ai controlli, dimostrando nei bambini nutriti per via enterale alterazioni nel metabolismo delle proteine potenzialmente maggiori rispetto agli altri gruppi. Spesso, inoltre, risulta difficile fornire una dose proteica adeguata in bambini alimentati con sondino che richiedono un apporto calorico molto basso, al fine di prevenire la sovralimentazione. In questi casi bisognerebbe ricorrere ad una formula proteica maggiore o ad un supplemento proteico.

In pazienti gravemente denutriti l'assunzione di proteine può essere aumentata a 2 a 2,4 g/kg/die. In uno studio, neonati a termine e pretermine nutriti con il 120% della raccomandazione l'indennità giornaliera ha mostrato un aumento della circonferenza del capo e diametro del tratto corticospinale.²¹⁴ Gli **sciropi** disponibili in commercio (integratori alimentari orali) garantiscono una modalità semplice per supplementare

proteine alla dieta, con o senza fibre e micronutrienti. L'integrazione dietetica con **polimeri di glucosio** e / o **trigliceridi a catena lunga** o l'uso di **cibi ipercalorici o ad alta densità** sono necessari in caso di scarsa alimentazione o ritardo di crescita.²

9. Fabbisogno idrico

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida ESPGHAN²

23. Si raccomanda particolare attenzione allo stato d'idratazione, in quanto i bambini con PC sono a rischio di disidratazione (ad es. incapacità di comunicare la sete, scialorrea, deglutizione non sicura) (Raccomandazione 7).

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

I bambini con PC possono avere una compromissione dello stato di idratazione. La composizione corporea è alterata e la diminuzione della massa cellulare corporea si accompagna ad un'espansione del fluido extracellulare. Possono presentare flusso salivare, pH e capacità tampone bassi rispetto alla norma; inoltre, la ridotta idratazione sembrerebbe correlata alla compromissione della funzione oromotoria.

10. Fabbisogno di micronutrienti

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida ESPGHAN²

24. Per stimare l'appropriata assunzione di micronutrienti per bambini con PC, si raccomanda l'uso dei valori DRI per micronutrienti nei bambini a sviluppo tipico.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Molti bambini con PC richiedono un introito energetico minore per evitare il sovrappeso, la cui conseguenza può essere un apporto di micronutrienti inferiore al loro fabbisogno giornaliero. Le carenze di micronutrienti (calcio, ferro, zinco, vitamine C, D ed E, selenio) sono comuni, specialmente in bambini alimentati esclusivamente con sondino, come pure la carenza di acidi grassi essenziali. Il monitoraggio dello stato dei micronutrienti può avere un impatto sostanziale e misurabile sull'adeguatezza nutrizionale, sui costi ospedalieri e sugli outcome futuri.

Ferro

È condiviso che l'aumento dell'incidenza di anemia da carenza di ferro nei bambini con PC sia secondario ad un basso apporto di ferro, legato ad una dieta limitata, e alla diminuzione del suo assorbimento.

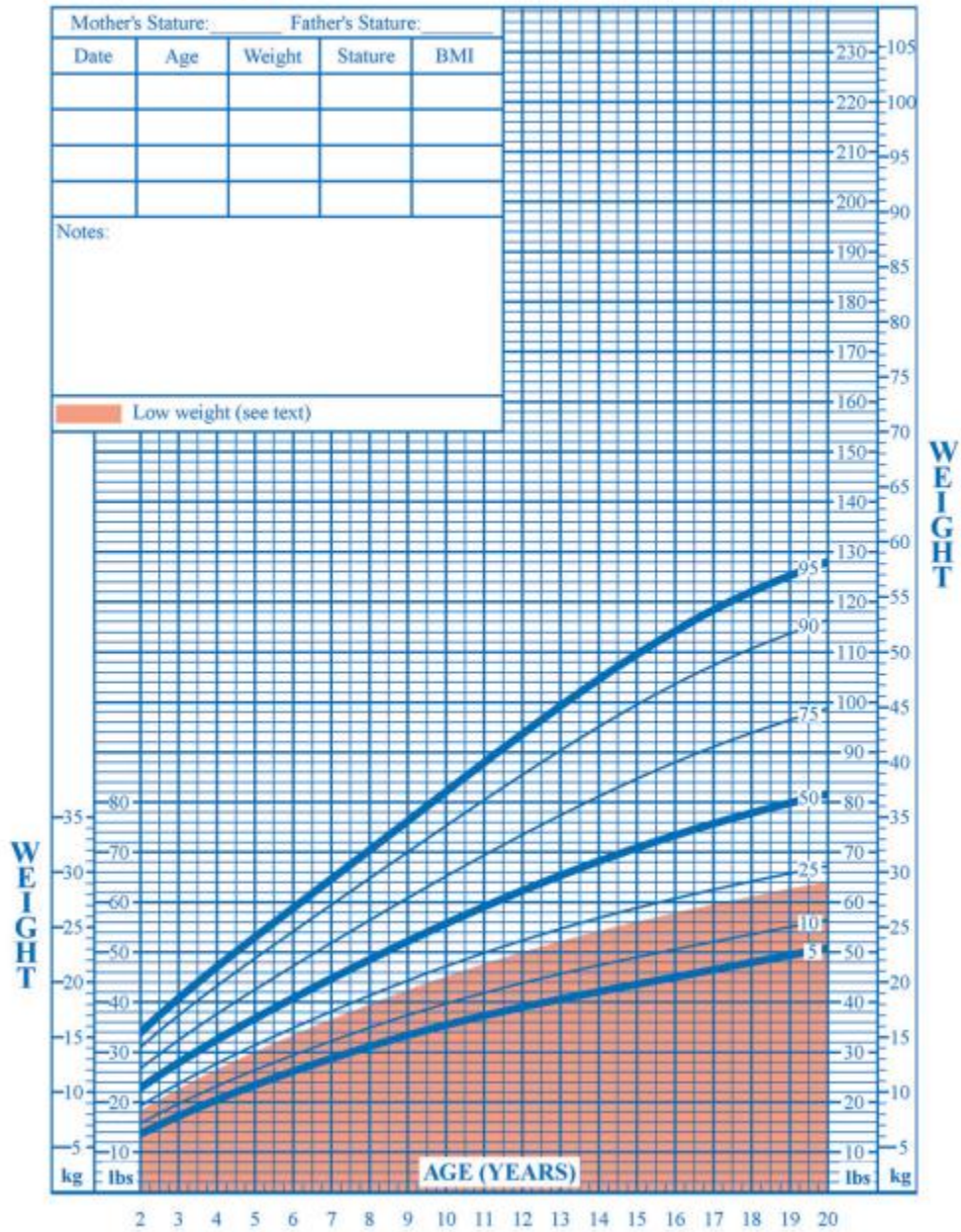
Spesso le diete liquide preparate possono includere alimenti che sono una scarsa fonte di ferro (latte, formaggio, panna, yogurt, riso) o che inibiscono l'assorbimento del ferro (verdure, legumi, cereali, cereali). L'assunzione giornaliera raccomandata di ferro è di 10 mg/die nei bambini (7-10 anni), 12 mg/die maschi adolescenti (15-19 anni) e 15 mg/die nelle

femmine adolescenti (15-19 anni). Nel trattamento della carenza di ferro nei bambini con PC è ragionevole fornire un'integrazione di ferro come prima misura diagnostica e terapeutica. Le procedure endoscopiche dovrebbero essere posticipate ad una fase successiva, a meno che non ci siano segni clinici o esami di laboratorio (come sangue occulto nelle feci) indicativi di perdita di sangue a livello gastrointestinale.²

Allegato 1. Curve di crescita specifiche per PC – maschi⁸

2 to 20 years: Boys
Cerebral palsy
GMFCS V, tube fed
Weight-for-age percentiles

NAME _____
RECORD # _____

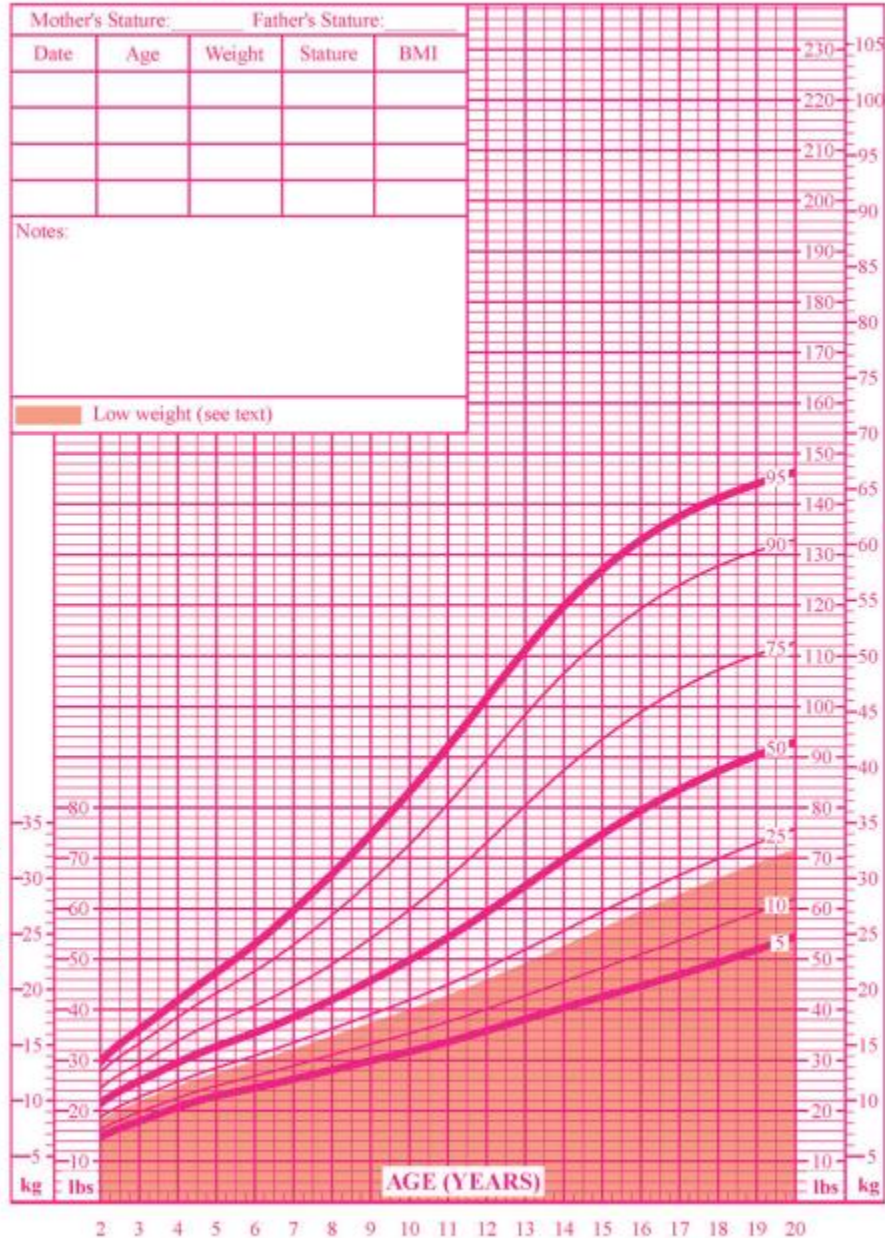


SOURCE: Life Expectancy Project (2011)
Based on data from California Department of Developmental Services
<http://www.LifeExpectancy.org/Articles/NewGrowthCharts.shtml>

Allegato 2. Curve di crescita specifiche per PC – femmine⁸

2 to 20 years: Girls
Cerebral palsy
GMFCS IV
Weight-for-age percentiles

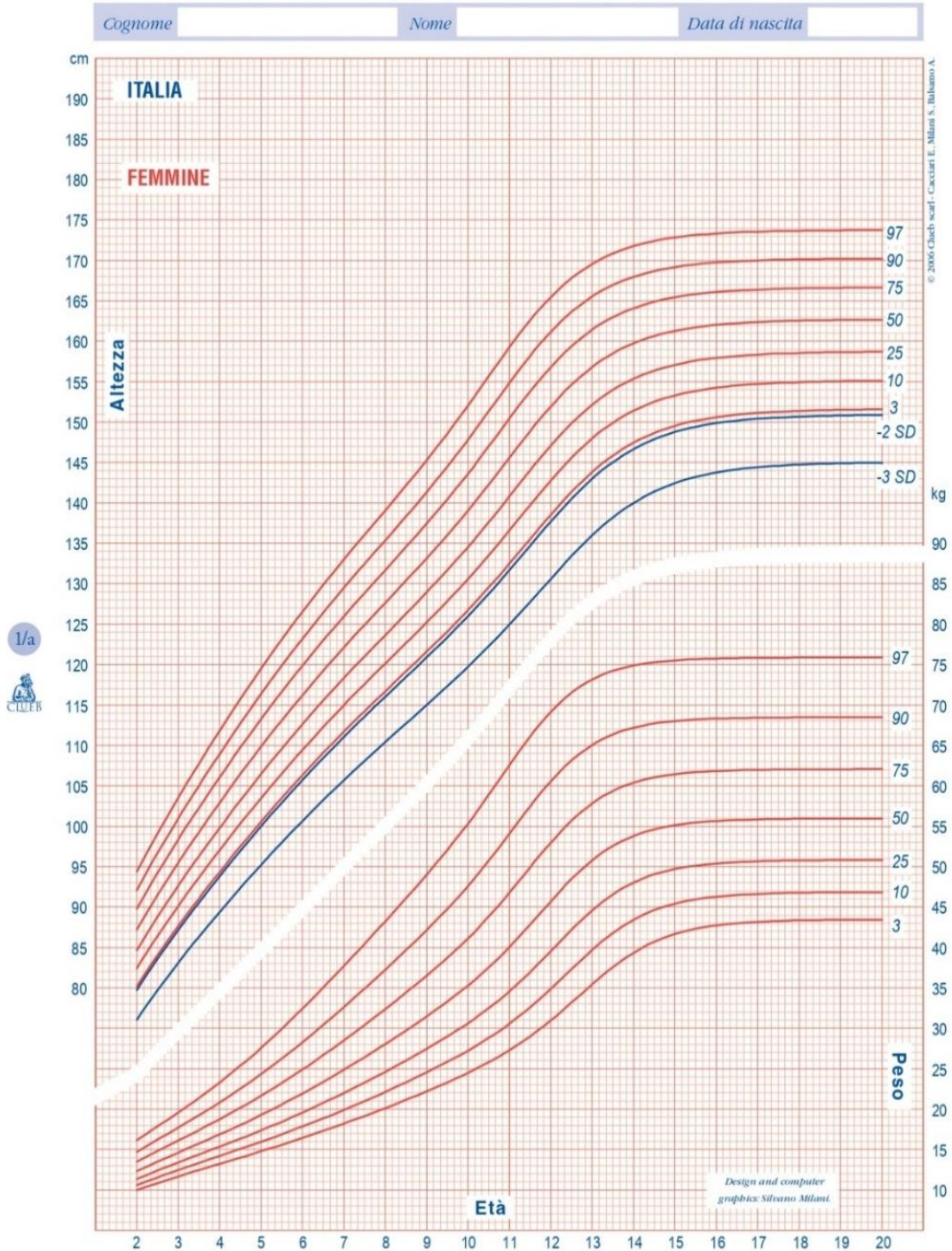
NAME _____
RECORD # _____



SOURCE: Life Expectancy Project (2011)
Based on data from California Department of Developmental Services
<http://www.LifeExpectancy.org/Articles/NewGrowthCharts.shtml>

Allegato 3. Curve di crescita italiane per peso, altezza e BMI 1/a – femmine¹⁰

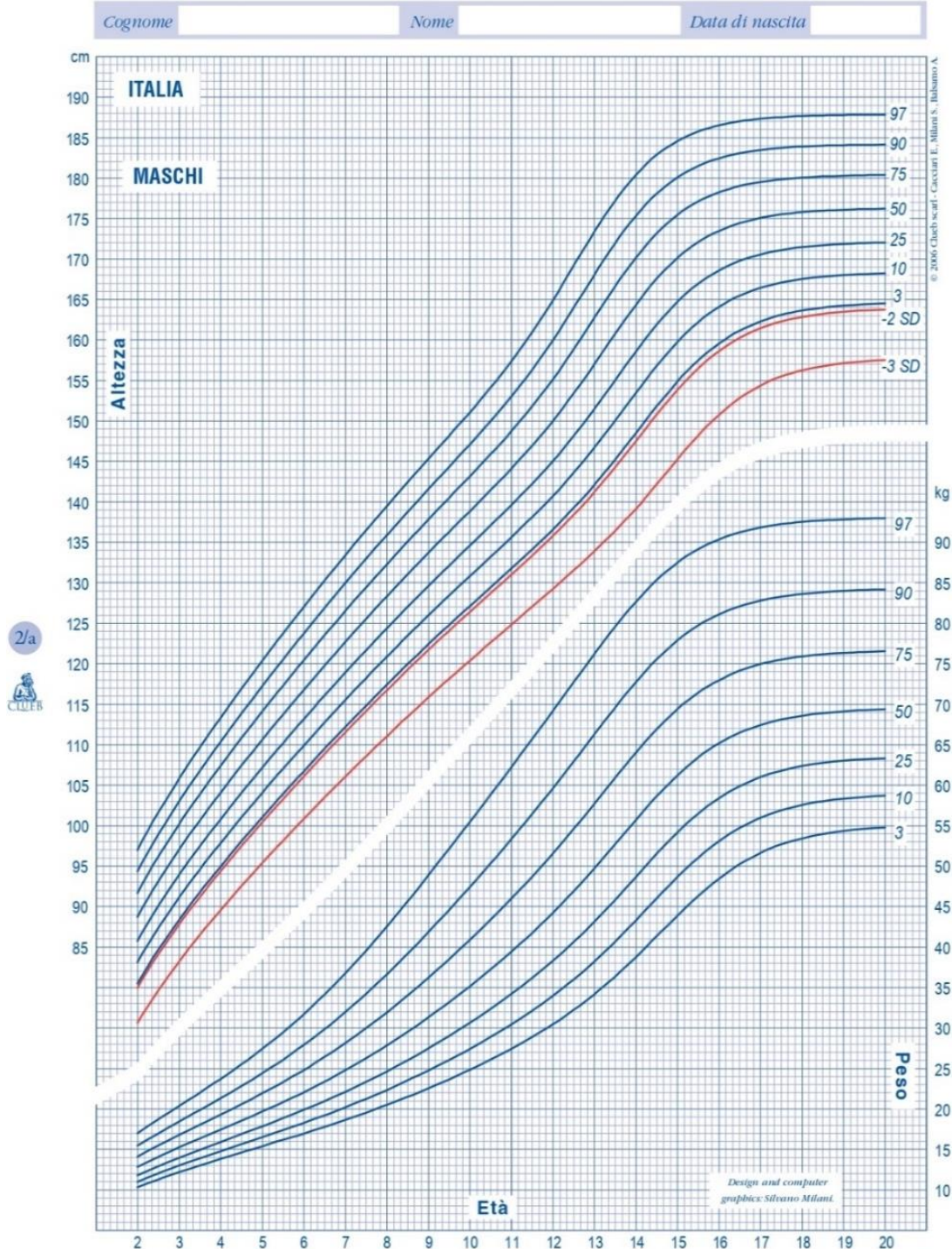
Centili Italiani di riferimento [2-20 anni] per altezza, peso e BMI



 Cacciari E, Milani S, Balsamo A & Directive Councils of SIEDP/ISPED for 1996-97 and 2002-03, J Endocrinol Invest, 29(7):581-593, 2006. 

Allegato 4. Curve di crescita italiane per peso, altezza e BMI 2/a – maschi¹⁰

Centili Italiani di riferimento [2-20 anni] per altezza, peso e BMI



Cacciari E, Milani S, Balsamo A & Directive Councils of SIEDP/ISPED for 1996-97 and 2002-03, J Endocrinol Invest, 29(7):581-593, 2006.



Bibliografia

- [32] Samson-Fang L.& Bell K.L. Assessment of growth and nutrition in children with cerebral palsy. *Eur J Clin Nutr.* 2013 Dec;67 Suppl 2:S5-8.
- [33] Romano C., van Wynckel M., Hulst J., Broekaert I., Bronsky J., Dall'Oglio L., Mis N.F., Hojsak I., Orel R., Papadopoulou A., Schaeppi M., Thapar N., Wilschanski M., Sullivan P., Gottrand F. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Neurological Impairment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017 Aug;65(2):242-264.
- [34] National Guideline Alliance (UK). Cerebral palsy in under 25s: assessment and management. London: National Institute for Health and Care Excellence (NICE); 2017 Jan.
- [35] Samson-Fang L.J. & Stevenson R.D. Identification of malnutrition in children with cerebral palsy: poor performance of weight-for-height centiles. *Developmental Medicine and Child Neurology* 2000;42:162-8.
- [36] Lezo A., Verduci E., Amarri S., Spagnuolo M.I., Diamanti A., Campanozzi A., Romano C., Lacitignola L. Supporto nutrizionale nel paziente neurologico. *Giorn Gastr Epatol Nutr Ped* 2019; X:4
- [37] Reilly J.J. Mid-upper arm circumference (MUAC): new applications for an old measure. *Arch Dis Child.* 2017 Jan;102(1):1-2].
- [38] Bianchi M.L., Leonard M.B., Bechtold S, et al. Bone health in children and adolescents with chronic diseases that may affect the skeleton: the 2013 ISCD Pediatric Official Positions. *J Clin Densitom* 2014;17:281-94.
- [39] Brooks J., Day S., Shavelle R., et al. Low weight, morbidity, and mortality in children with cerebral palsy: new clinical growth charts. *Pediatrics* 2011;128:e299-307.
- [40] Day S.M., Strauss D.J., Vachon P.J., et al. Growth patterns in a population of children and adolescents with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49:167-71.
- [41] Cacciari, E., Milani, S., Balsamo, A. et al. Italian cross-sectional growth charts for height, weight and BMI (2 to 20 yr). *J Endocrinol Invest* 29, 581-593; 2006.
- [42] Sullivan P.B., Alder N., Bachlet A.M., et al. Gastrostomy feeding in cerebral palsy: too much of a good thing? *Dev Med Child Neurol* 2006;48:877-82.
- [43] Marchand V., Motil K.J., Nutrition N.Co. Nutrition support for neurologically impaired children: a clinical report of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006;43:123-35.
- [44] Schoendorfer N., Tinggi U., Sharp N., et al. Protein levels in enteral feeds: do these meet requirements in children with severe cerebral palsy? *Br J Nutr* 2012;107:1476-81.
- [45] Dabydeen L., Thomas J.E., Aston T.J., et al. High-energy and -protein diet increases brain and corticospinal tract growth in term and preterm infants after perinatal brain injury. *Pediatrics* 2008;121:148-56.

Gruppo di lavoro

Responsabile scientifico

- *Rusca Lia*, ASL Biella (Biella), Fisiatra e Foniatra

Coordinatrici di gruppo

- *Bai Arianna Valeria*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Fisiatra
- *Rocchitelli Lucia*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Membri

- *Lezo Antonella*, AOU Città della Salute Ospedale infantile Regina Margherita (Torino), Gastroenterologa pediatra
- *Romano Claudio*, U.O. di Gastroenterologia Pediatrica e Fibrosi Cistica - Università di Messina (Messina), Gastroenterologo pediatra

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- SIGENP Società Italiana di Gastroenterologia, Epatologia e Nutrizione Pediatrica
- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile

GESTIONE DELL'IGIENE ORALE NELLA PC

Il problema

Una visione olistica dello stato di buona salute vede nella salute orale un elemento fondamentale, per l'alimentazione e la comunicazione, nonché per le relazioni sociali. Tuttavia, tra tutti i bisogni di salute, la salute orale risulta meno tutelato nei bambini con disabilità.^{1,2}

La gestione dell'igiene orale nei bambini con Paralisi Cerebrale (PC) è gravata dalla scarsa collaborazione, dipendente dalla presenza di difficoltà comunicative, uditive e visive, deficit cognitivi e attentivi, ansia e paura degli estranei.³ I caregiver sono spesso i principali responsabili nella gestione di tale aspetto; pertanto, l'assistenza orale può risultare scoraggiante e impattare negativamente sulla vita familiare.²

La severità del quadro di PC è correlata ad un rischio maggiore di sviluppo di patologie odontoiatriche, anche per la compresenza di fattori predisponenti⁴, elencati in Tabella 1. La salute orale nella PC risulta influenzata dalla disfunzione neuromuscolare, alla base delle alterazioni della struttura orofacciale, dello sviluppo di abitudini parafunzionali, di problemi nutrizionali, dunque, della difficoltà di gestire una corretta igiene orale. Viene descritto, inoltre, un aumento del rischio di sviluppare disordini temporo-mandibolari (*Temporomandibular disorders* - TMD), probabilmente correlato ad alterazioni craniometriche, a limitazioni nell'escursione dell'articolazione temporo-mandibolare e a malocclusione.⁵

Tabella 1. Fattori predisponenti le patologie odontoiatriche nella PC

Fattori predisponenti	Meccanismi
Deficit motorio e incoordinazione motoria Ritardo mentale	Incapacità a mantenere l'igiene orale Dipendenza dal caregiver per la cura Rischio di trauma dentale (derivante dalla cura da parte di altre persone)
Paralisi pseudo bulbare	Difficoltà di masticazione e deglutizione Rischio di carie ed erosione dentale Eccessivo <i>drooling</i> (scialorrea)
Malattia da reflusso gastroesofageo	Rigurgiti/reflussi e vomito ricorrenti causano erosione dentale
Malnutrizione	Scarso apporto di calcio Deficit vitamina D

Dalla recente revisione sistematica e meta-analisi di Bensi et al.⁵ si evidenzia una correlazione statisticamente significativa tra PC e:

- **carie dentale:** in particolare, nei bambini con PC e disabilità intellettiva il numero di carie risulta significativamente più alto. Dourado et al.⁶ suggeriscono che, più che il deficit cognitivo, i deficit delle funzioni esecutive e attentive influenzino l'aumento dell'incidenza delle carie dentali nei bambini con PC, rispetto alla popolazione generale.⁵ Nei bambini con PC è frequente il riscontro di carie dei denti decidui o della prima infanzia (*early childhood caries* - ECC) dall'eruzione della dentizione primaria fino all'eruzione della dentizione secondaria. Il trattamento della carie spesso richiede il ricovero in ospedale e l'anestesia generale. Inoltre, l'ECC può condizionare l'alimentazione nonché avere effetti negativi sullo sviluppo dei denti secondari, oltre ad essere causa di dolore e di complicanze infettive nelle fasi avanzate⁴;
- **patologie gengivali**⁵: nei bambini con PC è più frequente rispetto ai bambini sani, la presenza di iperplasia gengivale associata a sanguinamento. Gli stessi fattori che causano la carie, contribuiscono allo sviluppo delle malattie del parodonto, in quanto il mantenimento dell'igiene orale quotidiana trova le sue maggiori difficoltà nella sensibilità intraorale e nelle disfunzioni motorie orofaciali. L'iperplasia gengivale, favorita dall'uso di farmaci antiepilettici (in particolare fenitoina)^{1,4}, è predittiva per malattie parodontali, più frequenti nei bambini con tetraplegia e più evidenti con l'avanzare dell'età;
- **malocclusione:** alcuni autori associano la maggiore incidenza di II classe dentale di Angle e morso aperto anteriore allo squilibrio tra i muscoli periorali e intraorali, come il movimento o il posizionamento aberrante della lingua. Anche un debole riflesso della deglutizione e una frequente respirazione orale possono aumentare la malocclusione nei bambini con PC.⁵

Nello specifico in riguardo alla sfera dell'alimentazione, la linea guida dell'*European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional* (ESPGHAN)⁷, sottolinea che i disturbi dentali nei pazienti con disturbo orofaringeo, possono contribuire alle difficoltà di alimentazione, in associazione ai disturbi miofunzionali presenti a livello orale:

- l'instabilità mascellare limita il controllo in apertura e chiusura della bocca, compromettendo la manipolazione del cibo in bocca e determinando una scadente formazione del bolo e difficoltà a deglutire;
- prognatismo e prognatismo possono causare difficoltà nel prendere il cibo da un cucchiaio, bere, trattenere e manipolare il cibo all'interno bocca, formare il bolo e deglutire in maniera sicura ed efficace;

- bruxismo: in casi estremi porta all'abrasione dei denti e alle superfici mordenti piatte. Ortega et al.⁸ hanno evidenziato che al bruxismo si associano abitudini come succhiare il ciuccio, succhiare le dita, mordere oggetti e interposizione della lingua;
- le labbra possono essere ipotoniche, ipertoniche o avere un tono misto con costante movimento a riposo. Uno scarso controllo delle labbra può causare perdite di cibo e liquidi, con conseguente riduzione dell'assunzione e contributo a una cattiva alimentazione e disidratazione. Una lingua povera di movimenti, comprese le spinte, può compromettere la formazione del bolo alimentare;
- i disordini dell'articolazione temporomandibolare (ATM)^{4,5}: il sesso maschile, la presenza e gravità della malocclusione, la respirazione orale e una dentizione mista sono stati identificati come fattori di rischio per lo sviluppo di un disturbo a carico della motilità dell'ATM.

Lo studio di Abanto et al.² ha indagato l'impatto delle patologie orali e dei disturbi correlati alla salute orale sui bambini con PC, concludendo che l'esperienza della carie dentale e la presenza di bruxismo sono condizioni fortemente associate ad impatto negativo sulla qualità di vita dei bambini con PC e dei loro genitori, in particolar modo nelle famiglie con basso livello socioeconomico. Nelle forme più severe di PC, inoltre, è possibile il riscontro di:

- **erosione dentale**: progressiva perdita di tessuto dentale duro risultante da un processo chimico non-batterico. Il reflusso gastroesofageo (REG) è da solo la più importante causa di erosione dentale; l'erosione dello smalto ai denti posteriori può essere il primo indicatore di malattia da RGE, a cui si aggiungono anche le difficoltà di deglutizione le infezioni polmonari. Possono essere compromessi sia i denti decidui che i permanenti, più frequentemente i molari superiori, i molari inferiori e gli incisivi superiori. Il trattamento precoce del REG, la prevenzione, la precoce identificazione e gli interventi specifici sono necessari per prevenire danni permanenti;
- **traumatismi dentali**: i deficit motori e l'epilessia aumentano il rischio di traumi dentali nei bambini con PC. La malocclusione con prominenza degli incisivi superiori e l'incompetenza labiale rappresentano un rischio locale che predispone al trauma dentale, comprese le fratture dello smalto e della dentina;
- **difetti dello smalto**: più frequenti nei prematuri (<37 settimane), si localizzano in modo simmetrico negli incisivi centrali e ai primi molari.^{4,9}

Studi più recenti hanno mostrato anche che i disturbi della salute orale nei bambini con PC sono correlati ad una maggiore incidenza di disturbi respiratori del sonno, incluse le apnee ostruttive del sonno (*obstructive sleep apnea* - OSA).⁵ Alla base di tale disturbo vi è il riscontro di diversi fattori strutturali e funzionali ostruttivi, quali ipoplasia mascellare,

ipertrofia dei turbinati inferiori, ipertrofia adenotonsillare, ipotonia del palato e dei muscoli costrittori, glossoptosi, retrognazia, laringomalacia.

Ultima menzione va fatta per la scialorrea ([clicca qui per accedere al documento Gestione della scialorrea nella PC](#)), in quanto rappresenta un fattore aggravante l'igiene orale dei bambini con PC. La scialorrea può provocare screpolature periorali, macerazione della pelle, disidratazione, cattivo odore, isolamento sociale. Questa condizione può essere correlata al quadro neurologico e/o all'eruzione dentaria, a flogosi del cavo orale e del parodonto, all'assunzione di farmaci. L'igiene orale è cruciale per evitare pabulum batterici patogeni in saliva che, nei casi di *drooling* posteriore, possono essere inalati con inalazione silente e provocare broncopneumopatie da ab ingestis.⁹

Per cui tutte le condizioni sopraelencate dovrebbero essere valutate e trattate in modo appropriato per garantire un buon funzionamento, un'adeguata qualità di vita e il benessere dei bambini con PC.

Target

POPOLAZIONE

Bambini con PC di età compresa fra 0 e 18 anni e i loro genitori/caregiver.

PROFESSIONISTI

Neuropsichiatri Infantili, Fisiatri, Pediatri e Pediatri di Libera Scelta, Pediatri Gastroenterologi, Odontoiatri, Igienisti dentali, Chirurghi pediatrici, Palliativisti, Dietisti e specialisti in nutrizione clinica, Logopedisti, Terapisti della Neuropsicomotricità dell'Età Evolutiva, Fisioterapisti, Educatori professionali, Terapisti Occupazionali, Infermieri e OSS.

Inquadramento diagnostico

Box. Raccomandazioni tratte dalle RS di Diéguez-Pérez¹⁰ e di Novak et al¹¹

1. Lo screening della salute orale dovrebbe essere compreso nella valutazione iniziale del bambino con PC.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Box. Raccomandazioni tratte dalle LG ESPGHAN⁷

2. Si raccomanda di prestare particolare attenzione ai problemi dentali, alla postura generale e ai problemi ortopedici nei pazienti con NI, poiché questi possono contribuire a difficoltà di alimentazione.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

I bambini con PC dovrebbero essere seguiti e monitorati precocemente e a stretto raggio per rilevare e trattare tempestivamente tutte le lesioni orali.⁵

Visite odontoiatriche di controllo regolarmente programmate (a 1, 3 o 6 mesi), associate alla supervisione dello spazzolamento dei denti da parte dei caregiver, possono avere un maggiore effetto rispetto alle cure usuali nel ridurre a lungo termine l'infiammazione gengivale e la placca.¹²

Considerazioni dell'esperto

Le seguenti indicazioni sono state redatte grazie al parere e all'esperienza degli esperti che hanno partecipato alla stesura di questo lavoro, in aggiunta ad una rielaborazione di alcune raccomandazioni estratte dalle linee guida dei logopedisti neozelandesi³ sul trattamento del bambino con disfagia.

- Durante la valutazione e la gestione della sfera dell'alimentazione, tutti gli operatori sanitari coinvolti nella cura del bambino dovrebbero assumere un ruolo nella promozione di una buona igiene orale, nonché nell'identificazione e nella gestione di condizioni patologiche intraorali (carie, traumi dentali, candidosi...). Una scarsa igiene orale solitamente è facilmente individuabile all'esame visivo: potrebbero essere evidenti tessuti (denti, parodonto, mucose intraorali) danneggiati o visibilmente alterati, o materiale estraneo nella cavità orale, come residui di cibo.
- È indicato inoltre condurre un'anamnesi dettagliata, che indaghi tramite i genitori anche il ritmo sonno-veglia, la sua qualità e la presenza di russamento / respirazione rumorosa.
- Infine, è intuitivo che la correzione dei fattori predisponenti sia il primo necessario step di prevenzione e di cura, per cui:
 - invio all'otorinolaringoiatra per l'identificazione di una possibile compromissione delle vie aeree che potrebbe causare un aumento della respirazione orale e conseguente scialorrea (ad es. ipertrofia adenoidea);
 - invio allo specialista per prendere in considerazione il trattamento specifico della scialorrea (non farmacologico/rieducativo, farmacologico, con tossina botulinica o una gestione chirurgica).

Strategie di intervento

Box. Raccomandazioni tratte dalla RS di Waldron et al.¹²

3. Gli autori ritengono efficace l'uso regolare degli spazzolini nel ridurre l'infiammazione gengivale a medio termine, in assenza di differenze significative tra spazzolini elettrici e manuali.

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

La revisione Cochrane di Waldron et al. del 2019¹² ha indagato l'efficacia dei metodi di rimozione meccanica della placca dentale nei bambini con disabilità intellettiva; la maggior

parte degli studi riguardava bambini con diagnosi di PC. Dato il riscontro di livelli di evidenza nella maggior parte da bassi a molto bassi, gli autori suggeriscono che **qualsiasi modifica alla pratica corrente nell'igiene orale del paziente dovrebbe essere effettuata con cautela e che i consigli forniti dai professionisti sull'esecuzione dell'igiene orale dovrebbero basarsi sulla propria esperienza, sui bisogni e sulle preferenze del paziente e dei suoi caregiver**. L'unica evidenza emersa di moderata qualità riguarda l'utilizzo regolare degli spazzolini nel ridurre l'infiammazione gengivale a medio termine. Prove di bassa/molto bassa qualità sono emerse a favore di una formazione specifica dei caregiver e dei pazienti stessi nella pratica dell'igiene orale, per migliorare a medio termine la loro conoscenza in merito e per ottenere alcuni piccoli effetti benefici sui livelli di placca a breve termine.

Box. Raccomandazioni tratte dalle LG del Ministero della Salute¹³

4. Si raccomanda la fluoroprofilassi attraverso l'uso di un dentifricio contenente almeno 1000 ppm di fluoro, 2 volte al giorno, in dose corrispondente ad una lenticchia (pea-size), fin dalla comparsa dei denti, dai 6 mesi ai 6 anni di età circa.

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Le linee guida nazionali per la promozione della salute orale e la prevenzione delle patologie orali in età evolutiva redatte dal Ministero della Salute raccomandano la fluoroprofilassi (raccomandazione forte A - grado di evidenza I) dalla comparsa dei denti fino ai 6 anni di età circa.¹³ Aggiungono, inoltre, di effettuare un'accurata supervisione della quantità di dentifricio fluorato somministrato al bambino nei primi anni di vita da parte del genitore (pea-size) per ridurre al minimo il rischio di fluorosi.¹³

Considerazioni dell'esperto

Le seguenti indicazioni sono state redatte grazie al parere e all'esperienza degli esperti che hanno partecipato alla stesura di questo lavoro, in aggiunta ad una rielaborazione di alcune raccomandazioni

1. Strategie di igiene orale

L'igiene orale può essere resa difficile dalla presenza di disturbi dell'elaborazione sensoriale orale, per cui le manovre di spazzolamento dei denti / igiene orale, come pure la gestione posturale e di controllo motorio (sia per il comfort di bambino e caregiver durante l'igiene, sia per garantire la sicurezza dall'ab ingestis di quanto presente in bocca), devono necessariamente tener presente la compresenza di altre condizioni mediche interferenti.

2. Strategie preventive

- Incoraggiare i genitori ad effettuare un controllo specialistico entro il primo compleanno.
- "*Lift the Lip / See My Smile*" (alza il labbro / guarda il mio sorriso): sollevare il labbro nei bambini da 0 a 5 anni per esaminare i denti anteriori superiori e cercare i primi segni di carie.
- Scoraggiare l'allattamento artificiale / alimentazione artificiale prolungato e introdurre l'uso di una tazza intorno ai sei mesi.
- Consigliare ai genitori di evitare il trasferimento di batteri orali al loro bambino, mantenendo una buona salute orale e non mettendo cibo, utensili, ciucci o tettarelle prima nella propria bocca e poi nella bocca del loro bambino.
- Implementare strategie comportamentali per incoraggiare la deglutizione e la regolare pulizia delle secrezioni orali in bambini con un livello cognitivo nella norma.
- Evitare l'assunzione di cibi e bevande zuccherate (inclusi succhi o bevande gassate).

3. Posture

- È necessario adottare posture e aggiustamenti posturali personalizzati, che garantiscano allo stesso tempo stabilità e comfort, nonché la prevenzione dell'inalazione. Inoltre, bisogna fare attenzione ad evitare movimenti improvvisi che possano scatenare lo spasmo muscolare o l'irrigidimento.
- I bambini con PC mostrano difficoltà al momento del risciacquo, dunque, risulta necessario l'utilizzo di acqua spray e aspiratori. In realtà spesso è sufficiente l'adozione di una corretta postura, con il capo in flessione anteriore per favorire la fuoriuscita del dentifricio, del collutorio o dell'acqua di risciacquo. Si consiglia di collocare un recipiente al di sotto del viso del bambino, introducendo all'interno della bocca un po' d'acqua tramite un bicchiere ad incavo (o qualche altro oggetto speciale concordato con la logopedista), avendo cura di lasciare sempre il capo del bambino in posizione flessa anteriormente, ponendo poi rapidamente il capo verso il basso aumentando lievemente l'inclinazione e facilitando l'uscita del liquido dalla bocca.

4. Spazzolamento

- Incoraggiare il normale spazzolamento dei denti due volte al giorno. Se lo spazzolamento dei denti può avvenire solo una volta al giorno, incoraggiare tale manovra prima di andare a letto, dopo l'ultima assunzione orale (compreso il latte).
- Quando possibile, i genitori dovrebbero incoraggiare i bambini a lavare i denti in autonomia, anche con età inferiore agli otto anni. Uno studio su un piccolo campione

di pazienti con PC¹ suggerisce di incentivare l'uso di spazzolini personalizzati per una gestione autonoma nell'igiene orale nei bambini con PC lieve-moderata.

- Lattanti: non appena compaiono i primi denti, i genitori dovrebbero pulire i denti utilizzando un panno morbido inumidito o uno spazzolino da denti morbido, se il bambino lo accetta;
- 12 mesi: utilizzare uno spazzolino piccolo e morbido, senza dentifricio;
- 18 mesi: utilizzare uno spazzolino da denti piccolo e morbido con una piccola quantità di dentifricio al fluoro (vedi raccomandazioni Ministero della Salute¹³).
- Utilizzare dentifricio non schiumogeno, per evitare la formazione di un bolo acquoso che possa essere inalato o indurre soffocamento, in particolare in pazienti con scialorrea.
- Spazzolare i denti dalla gengiva al dente con più passaggi delle setole sul dente, con lo spazzolino manuale.
- Spazzolare, permanendo qualche secondo su ogni dente.
- I bambini dovrebbero sputare il dentifricio dopo aver lavato i denti, ma senza risciacquare. Se i bambini non sono in grado di sputare, utilizzare solo una piccola quantità di dentifricio. Asciugare la bocca per tamponamento: consente di asciugare senza sfregare la pelle e offrire una stimolazione propriocettiva che attiva la muscolatura orbicolare delle labbra favorendone la chiusura.

Nel caso di...

Candidosi Orale

La candida orale dipende da una crescita eccessiva del fungo *Candida albicans* nella cavità orale. Essa può diffondersi a tutte le superfici della cavità orale, delle tonsille e della faringe. I sintomi includono lesioni o rivestimento bianco, arrossamento, dolore, sanguinamento. Sono maggiormente a rischio bambini in cui vi è una scarsa igiene orale, in caso di cattive pratiche di sterilizzazione per dispositivi orali / bottiglie / ciucci, in presenza di assunzione di farmaci o di condizioni mediche note in quanto predisponenti una maggiore incidenza di Candidosi (ad es. corticosteroidi inalatori, antibiotici, immunosoppressori, carenze nutrizionali).

- Invio a un medico per la prescrizione di un agente antimicotico topico. È preferibile l'applicazione di antimicotici ingeribili, in modo da annullare eventuali rischi dovuti all'ingerimento. In caso di disfagia, la funzione antimicotica a livello del cavo orale può essere esaurita anche tamponando il prodotto.
- Lavare i denti con un dentifricio al fluoro e risciacquare con acqua.
- L'uso del bicarbonato in polveri micronizzate ad esclusivo uso professionale con getto di aria e acqua non è indicato per bambini con PC. L'uso del bicarbonato da cucina è limitato a sciacqui e tamponature, ma non deve essere strofinato sui denti

per l'elevata granulometria. È verosimile una scarsa compliance dato il sapore sgradevole. La sua funzione si limita all'azione tampone temporanea, in caso di vomito in assenza di rischio inalatorio.

Pazienti “Niente Per Bocca”

I pazienti “niente per bocca” (*nil by mouth* - NBM) corrono un maggior rischio di cattiva salute orale a causa di una cavità orale spesso secca e sporca, ad un aumentato rischio di sviluppo di infezioni e patologie. I bambini con alimentazione enterale sono particolarmente a rischio.

- Effettuare regolari manovre di igiene orale - spazzolamento dei denti, due volte al giorno con dentifricio al fluoro.
- Sciacquare o tamponare il cavo orale con collutorio antisettico e acqua (con attrezzatura per l'aspirazione a portata di mano).
- Applicare una crema idratante per le labbra.
- Invio ad un medico per la valutazione di un sostitutivo della saliva / lubrificante orale in caso di xerostomia.
- Invio al dentista pediatrico specializzato per controlli regolari / assistenza per la pulizia.

Bibliografia

- [1] Rai, T., Ym, K., Rao, A., P, A.N., Natarajan, S., Joseph, R.M. Evaluation of the effectiveness of a custom-made toothbrush in maintaining oral hygiene and gingival health in cerebral palsy patients. *Spec Care Dentist*. 2018 Nov;38(6):367-372
- [2] Abanto, J., Ortega, A.O., Raggio, D.P., Bönecker, M., Mendes, F.M., Ciamponi, A.L. Impact of oral diseases and disorders on oral-health-related quality of life of children with cerebral palsy. *Spec Care Dentist*. 2014 Mar-Apr;34(2):56-63.
- [3] Jackson, B.N., Helier, T., Exley, K., Hampton Edwards, B., Johnston, S., Keesing, M.,..., Setchell, C. (2019). New Zealand Speech-language Therapy Clinical Practice Guideline on Children's Feeding and Swallowing Difficulties (Paediatric Dysphagia).
- [4] Jan, B. M., & Jan, M.M. (2016). Dental health of children with cerebral palsy. *Neurosciences (Riyadh, Saudi Arabia)*, 21(4), 314–318.
- [5] Bensi, C., Costacurta, M. & Docimo, R. (2020). Oral health in children with cerebral palsy: A systematic review and meta-analysis. *Special Care in Dentistry*.
- [6] Dourado, M.R., Andrade, P.M., Ramos-Jorge, M.L., Moreira, R.N., Oliveira-Ferreira F. Association between executive/attentional functions and caries in children with cerebral palsy. *Res Dev Disabil*.
- [7] Romano, C., van Wynckel, M., Hulst, J., Broekaert, I., Bronsky, J., Dall'Oglio, L., Mis, N.F., Hojsak, I., Orel, R., Papadopoulou, A., Schaeppi, M., Thapar, N., Wilschanski, M., Sullivan, P., Gottrand, F. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for

the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Neurological Impairment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017 Aug;65(2):242-264.

- [8] Ortega, A.O., Guimaraes, A.S., Ciamponi, A.L., et al. Frequency of parafunctional oral habits in patients with cerebral palsy. *J Oral Rehabil* 2007;34:323-8
- [9] Corrêa, L.B., Basso, M.B., Sousa-Pinto, B., Coelho Leal, S. Oral health effects of botulinum toxin treatment for drooling: a systematic review. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2021 Mar 1;26(2):e172-e180.
- [10] Diéguez-Pérez, M., de Nova-García, M.J., Mourelle-Martínez, M.R., Bartolomé-Villar, B. Oral health in children with physical (Cerebral Palsy) and intellectual (Down Syndrome) disabilities: Systematic review I. *J Clin Exp Dent.* 2016 Jul 1;8(3):e337-43.
- [11] Novak I, Morgan C, Fahey M, Finch-Edmondson M, Galea C, Hines A, Langdon K, Namara MM, Paton MC, Popat H, Shore B, Khamis A, Stanton E, Finemore OP, Tricks A, Te Velde A, Dark L, Morton N, Badawi N. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2020 Feb 21;20(2):3.
- [12] Waldron, C., Nunn, J., Mac Giolla Phadraig, C., Comiskey, C., Guerin, S., van Harten, M.T., Donnelly-Swift, E., Clarke, M.J.. Oral hygiene interventions for people with intellectual disabilities. *Cochrane Database Syst Rev.* 2019 May 31;5(5):CD012628.
- [13] https://www.salute.gov.it/imgs/C_17_publicazioni_2073_allegato.pdf

Gruppo di lavoro

Responsabile scientifico

- *Rusca Lia*, ASL Biella (Biella), Fisiatra e Foniatra

Coordinatrici di gruppo

- *Bai Arianna Valeria*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Fisiatra
- *Rocchitelli Lucia*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Membri

- *Antenucci Roberto*, (Piacenza), Fisiatra
- *Bellini Pierantonio*, Università degli Studi di Modena e Reggio Emilia, (Reggio Emilia), Odontoiatra
- *Menna Marina*, Istituto Serafico Assisi (Assisi), Fisiatra
- *Nanni Francesca* AUSL Bologna (Bologna), Fisioterapista
- *Ramella Barbara*, Orbassano (Torino), Logopedista
- *Rusca Lia*, ASL Biella (Biella), Fisiatra e Foniatra
- *Sabatini Silvia*, Università degli Studi di Modena e Reggio Emilia (Reggio Emilia), Igienista dentale
- *Sartori Stefano*, Azienda Ospedale Università di Padova (Padova), Pediatra

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile
- SIP Società Italiana di Pediatria
- AIFI_GIS Pediatrico Associazione Italiana Fisioterapisti
- SIdCO Società Italiana di Chirurgia Odontostomatologica
- SIOCMF Società Italiana di Odontostomatologia e Chirurgia Maxillo-Facciale
- SISIO Società di Scienze di Igiene Orale
- ATASIO Accademia Tecnologie Avanzate nelle Scienze di Igiene Dentale

IL DOLORE NEL BAMBINO CON PARALISI CEREBRALE

IL DOLORE NEL BAMBINO CON PARALISI CEREBRALE

Il problema

Aspetti generali del dolore in età pediatrica

Fino a poco tempo fa si riteneva che il sistema nervoso del neonato (anche pretermine) e del bambino non fosse adeguato a tradurre, trasmettere, modulare e percepire la sensazione dolorosa. L'immaturità dei recettori, delle vie nervose e dei sistemi neurochimici, gli alti livelli di oppioidi endogeni e la supposta incapacità di memorizzare l'esperienza dolorosa erano considerati elementi sufficienti per negare il dolore nell'età pediatrica.¹ A partire dagli anni '80, il progresso nella ricerca e un'ampia produzione di letteratura hanno dimostrato che:

- dalla 23^o settimana di età gestazionale il sistema nervoso centrale è anatomicamente e funzionalmente competente per la nocicezione. La formazione e la mielinizzazione delle aree nocicettive centrali (talamo, corteccia sensitiva, sistema limbico, ipotalamo, aree associative corticali cerebrali) si realizzano nel periodo post-natale fino ai 12 mesi;
- nel feto, nel neonato e fino a 12-18 mesi di età, vi è una ritardata espressione delle vie inibitorie discendenti con conseguente ridotta azione antalgica, che determina una maggiore eccitabilità del sistema nocicettivo in toto. A parità di stimolo doloroso, quanto più giovane è il paziente, minore è l'inibizione centrale e periferica, tanto maggiore è la percezione del dolore;
- nel neonato si determinano una precoce e abbondante espressione di neurotrasmettitori mediatori della nocicezione e un'aumentata eccitabilità delle corna dorsali, con conseguente minore controllo endogeno dello stimolo doloroso (dolore più persistente e associato ad allodinia): per un lungo periodo dopo una procedura dolorosa, i neonati e i nati pretermine sperimentano come dolorose anche stimolazioni non dolorose, quali l'*handling*, la visita medica, le procedure di *nursing*, che intensificano l'attività dei circuiti nocicettivi. Questo determina reazioni analoghe alla "risposta allo stress" dell'adulto, cioè un atteggiamento metabolico di emergenza caratterizzato da modificazioni organiche, fisiologiche, ormonali, metaboliche e comportamentali, quali alterazioni della frequenza cardiaca e respiratoria, alterazioni della pressione arteriosa e venosa centrale, modificazioni del tono vagale, modificazioni della pressione parziale arteriosa di ossigeno e di anidride carbonica, modificazioni del pH, modificazioni ematochimiche ormonali e

metaboliche, modificazioni comportamentali (es. pianto, espressione del viso sofferente).¹

L'esperienza del dolore che si verifica durante il periodo neonatale e nella prima infanzia influenza l'evoluzione e la maturazione delle strutture deputate alla percezione, alla trasmissione, alla processazione e all'elaborazione dello stimolo doloroso, determinando dunque l'architettura definitiva del sistema algico dell'adulto.¹

Definizione di dolore

L'*International Association for the Study of Pain* (IASP) definisce il dolore come "esperienza sensoriale ed emotiva spiacevole associata, o simile a quella associata, a un danno tissutale reale o potenziale".² La nuova definizione, rivista nel 2020 a partire dalla precedente del 1979³, conferma come il dolore sia un'esperienza del tutto soggettiva, in cui convergono componenti puramente sensoriali (nocicezione relativa al trasferimento dello stimolo doloroso dalla periferia alle strutture centrali) e componenti esperienziali ed emotive, che modulano significativamente quanto percepito.

Alla revisione della definizione si aggiungono alcune specifiche importanti dove si sottolinea come il dolore:

- sia multimodale, dovuto sempre ad una combinazione di fattori biologici, psicologici e sociali;
- non sia solo nocicezione, perciò non possa essere dedotto solo dall'attività neurosensoriale;
- abbia effetti negativi sulla funzionalità e sul benessere globale di una persona quando diviene cronico, dunque, perde il suo ruolo adattativo;
- possa essere presente anche in pazienti incapaci di comunicare, e quindi di raccontare la propria esperienza.

In questa revisione della definizione del dolore sono stati coinvolti i pazienti ed i loro caregiver.² Questa definizione, arricchita anche di aspetti etici, è molto importante per le popolazioni fragili, per i cosiddetti "senza voce", neonati, anziani, bambini con disabilità neurologiche, intellettive o motorie, come il bambino con Paralisi Cerebrale (PC).

Nella Tabella 1. sono riportate le definizioni dei diversi tipi di dolore.

Tabella 1. Definizioni

Dolore acuto

"Dolore attribuibile ad una lesione tissutale di recente insorgenza e di durata inferiore ai 3 mesi".⁴ Ha la funzione di avvisare l'individuo della lesione tissutale in corso ed è normalmente localizzato, dura per alcuni giorni, tende a diminuire con la guarigione. La sua causa è generalmente chiara: conseguente ad un intervento chirurgico, ad un trauma, ad una patologia

infettiva intercorrente. Attualmente le opzioni terapeutiche a disposizione per il controllo del dolore acuto sono molteplici ed efficaci nella stragrande maggioranza dei casi.¹

Dolore cronico

“Dolore che si estende oltre il periodo di 3 mesi”.⁴ È duraturo, spesso determinato da fenomeni di automantenimento, cioè che mantengono la stimolazione nocicettiva, anche quando la causa iniziale si è limitata. È un dolore difficile da curare, richiede un approccio globale e interventi terapeutici multidisciplinari.^{1,3,5-7}

Nella pratica clinica, più che tener conto di un preciso limite temporale si considera cronico quel dolore che si protrae per un intervallo di tempo molto più lungo di quanto ci si aspetti rispetto al periodo di guarigione. In questo caso, il dolore ha perso il suo ruolo funzionale protettivo di “allarme fisiologico nocicettivo”, ed appare spesso sproporzionato rispetto al danno d'organo iniziale. Segnali di dolore possono, inoltre, rimanere attivi per mesi o anni, essere persistenti fino ad interrompere il sonno e le attività di vita quotidiana, degradando la salute e le capacità funzionali, impattando sulla qualità della vita.³

La classificazione ICD-11 ha classificato i dolori cronici in:

- dolore cronico primario, caratterizzato da una sintomatologia dolorosa che può essere riferita a più distretti anatomici, da elevato “distress” emozionale (ansia, paura, frustrazione ed umore depresso), può accompagnarsi a disabilità funzionali tali da interferire con le attività abituali e ridurre nettamente la partecipazione sociale dell'individuo che lo prova;
- dolore cronico secondario (a cancro, a condizioni post-chirurgiche o post-traumatiche, a dolore muscolo-scheletrico, a cefalea, a dolore viscerale, a dolore oro-facciale).⁴

Dolore neuropatico

Dolore causato da danni strutturali e / o disfunzioni delle cellule nervose nel sistema nervoso periferico (per esempio per lesione, intrappolamento, compressione o tumore di un nervo) o centrale (per esempio per lesione cerebrale o midollare). Dolore persistente, anche senza stimolo continuo. Può essere associato a diversi tipi di disfunzione sensoriale, come disestesia, ipo/iperestesia, parestesia, iper/ipoalgesia, allodinia.⁶

- **Disestesia:** sensazione spiacevole, spontanea o evocata.
- **Iper/ipoestesia:** accentuazione/riduzione della percezione di uno stimolo tattile, termico e dolorifico.
- **Parestesia:** disturbo soggettivo della sensibilità, consistente nell'insorgenza di una sensazione elementare (formicolio, pizzicore, solletico, prurito, punture di spillo, etc.) in assenza di stimolazione specifica.
- **Iper/ipoalgesia:** accentuazione/riduzione della percezione di uno stimolo dolorifico.
- **Allodinia:** dolore suscitato da uno stimolo che normalmente non è in grado di provocare una sensazione dolorosa.
- **Ipersensibilità viscerale:** alterata soglia del dolore che si manifesta in seguito ad uno stimolo del tratto gastroenterico normalmente innocuo.

Dolore procedurale

Dolore che accompagna molteplici procedure diagnostiche/terapeutiche e rappresenta un evento particolarmente temuto e stressante in ogni setting, situazione ed età. Si associa ad ansia e paura, non infrequentemente la sua presenza condiziona in maniera importante la qualità percepita di cura, nonché la qualità di vita. La fisioterapia (53%) e l'igiene personale (41%) sono le attività procedurali che più frequentemente si associano a tale dolore.^{1,3,5-7}

Perché è importante

Nei bambini con PC il dolore rappresenta una problematica secondaria ai disturbi primari, ma con un impatto fortemente negativo sul quadro generale, sia per gli aspetti strettamente clinici che per il deterioramento della qualità della vita.⁷ Più del 90% dei bambini con PC tra 5 e 18 anni riferisce esperienze di dolore nell'arco di 1 anno (48% pazienti deambulanti, 79% pazienti non deambulanti); il 44% dei pazienti con compromissione

cognitiva moderata, almeno 1 volta alla settimana; il 41% dei pazienti con compromissione cognitiva grave, almeno 1 volta al giorno.⁵ Il 60% dei bambini con PC verbalizza esperienze di dolore; tale percentuale aumenta al 73% quando il dolore è riferito dai genitori.⁷ Il 75% dei pazienti con PC soffre di dolore cronico di varia origine.⁸ Il recente studio di McKinnon et al. su bambini e adolescenti con PC discinetica o mista (discinetica/spastica) ha rilevato che il dolore era prevalente nell'85% dei partecipanti e cronico nel 77%.⁹

La presenza di dolore nel bambino con PC è fortemente condizionata dalla gravità della patologia e dal grado di compromissione neuromotoria. I bambini con grave compromissione motoria, in base alla GMFCS (*Gross Motor Function Classification System*), vivono più frequentemente esperienze dolorose derivate da disallineamenti muscoloscheletrici (ad es. sublussazioni/dislocazioni d'anca, fragilità/fratture secondarie per riduzione della massa ossea), problematiche neurologiche (ad es. ipertono, spasticità, distonia), problematiche gastrointestinali (ad es. reflusso gastroesofageo) e/o legate agli ausili (ad es. sedute non confortevoli o sistemi di postura inadeguati). Questo non esclude che i bambini con bassi livelli alla GMFCS non possano provare esperienze di dolore.⁸ Gli studi indicano che il dolore aumenta con l'avanzare dell'età, suggerendo che i cambiamenti legati all'età nelle comorbilità possono causare dolore¹⁰; inoltre, viene riportata una correlazione nel tempo tra dolore e problemi mentali, e anche tra dolore e riduzione della partecipazione sociale.⁶

La vasta eterogeneità clinica delle PC, le molteplici fonti di dolore potenziali e le diverse capacità comunicative, ostacolano la valutazione accurata della sintomatologia dolorifica; questo fa sì che spesso il dolore rimanga misconosciuto e quindi non trattato. L'incapacità di comunicare, infatti, non deve essere condizione per poter escludere la presenza di dolore: è fondamentale saper leggere i segni clinici che sono manifestazione del dolore, sia da parte del medico che da parte dei caregiver. Jayanath et al. su un campione di 101 genitori di bambini con PC non verbali, tra i 2 e i 20 anni, riporta che il 65% riferisce esperienze dolorose nelle ultime 4 settimane (per il 17% il dolore è intenso, per il 28% è quotidiano).¹¹

Un dolore non riconosciuto ha implicazioni negative sulla salute e sulla qualità della vita, con il rischio che il dolore persista fino all'età adulta. Il dolore cronico può interferire in modo significativo con la partecipazione alle attività quotidiane, sia come risultato della limitazione della mobilità derivante dalla fonte di dolore, sia come paura che porta ad evitare attività specifiche.⁷ Dunque, la persistenza del dolore è associata ad un alto spettro di outcome negativi (ad es. ridotta partecipazione, stress psicologico e bassa qualità della vita) per i bambini con PC.¹²

“È fra tutti il sintomo che più mina l'integrità fisica e psichica del paziente e più angoscia e preoccupa i suoi familiari, con un notevole impatto sulla qualità della vita”.³

Un dolore non gestito può avere conseguenze sociali, funzionali e comportamentali, può incrementare lo stress familiare e causare una sofferenza prolungata e non necessaria al bambino.

Target

POPOLAZIONE

Bambini con PC e i loro genitori/caregiver.

PROFESSIONISTI

Neuropsichiatri Infantili, Fisiatri, Neonatologi, Pediatri e Pediatri di Libera Scelta, Palliativisti, Infermieri, Terapisti della Neuro e Psicomotricità dell'Età Evolutiva, Fisioterapisti, Psicologi, Logopedisti, Terapisti occupazionali, Educatori della prima infanzia.

Inquadramento diagnostico

Gli obiettivi dell'inquadramento diagnostico consistono nell'identificare la presenza di dolore per elaborare un piano di intervento terapeutico.

1. Identificazione del dolore e delle sue cause

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida NICE¹³

1. Spiegare ai bambini e ai giovani con PC e ai loro genitori o caregiver che il dolore è comune nelle pazienti con PC, in particolare nelle forme con grave disabilità motoria, per cui questo dovrebbe essere valutato e gestito adeguatamente.
2. Tenere in considerazione che i genitori e i caregiver hanno un ruolo chiave nel riconoscere e valutare il dolore, il discomfort e il distress nei bambini e nei giovani con PC.
3. Riconoscere che le cause specifiche più comuni di dolore, discomfort e distress nei bambini e nei giovani con PC sono:
 - problemi muscoloscheletrici (ad esempio, scoliosi, sublussazione e lussazione dell'anca);
 - aumento del tono muscolare (incluse distonia e spasticità);
 - affaticamento muscolare e immobilità;
 - stipsi;
 - vomito;
 - malattia da reflusso gastroesofageo.
4. Riconoscere che le cause abituali di dolore, discomfort e distress che colpiscono la popolazione generale si verificano usualmente anche nei bambini e giovani con PC e che le difficoltà di comunicazione e percezione possono rendere più difficile l'identificazione della causa. Forme di dolore comuni nella popolazione generale includono:
 - mal di schiena aspecifico
 - mal di testa
 - dolore addominale aspecifico
 - dolore dentale
 - dismenorrea.

5. Valutare altre possibili cause di distress in assenza di cause fisiche identificabili, come:

- disagio psicologico ed emotivo
- maggiore sensibilità ai trigger ambientali
- sete o fame.

6. Riconoscere che la valutazione della presenza e del grado di dolore nei bambini e nei giovani con PC può essere complesso, specialmente se:

- ci sono difficoltà di comunicazione o difficoltà di apprendimento (disabilità intellettiva);
- ci sono difficoltà con la registrazione o l'elaborazione delle informazioni sensoriali;
- chiedere dei segni di dolore, discomfort e distress e dei disturbi del sonno ad ogni controllo;
- riconoscere che il comportamento correlato al dolore può presentarsi in modo diverso rispetto a quello nella popolazione generale.

7. Indirizzare il bambino o il giovane con PC ad una valutazione specialistica multidisciplinare del dolore, del discomfort, del distress e del sonno, qualora la causa di questi disturbi non appaia chiara dopo le valutazioni di routine.

Considerazioni dell'esperto

Nel valutare il dolore in un bambino con PC possiamo riconoscere:

- cause dirette, per esempio danno tissutale o una infiammazione: dolore nocicettivo;
- cause indirette, per esempio anomala trasmissione delle vie nocicettive: dolore neuropatico periferico o centrale.¹

Nei bambini con PC le cause e i tipi di dolore coesistono (nocicettivo, neuropatico, viscerale): tener conto di questo è molto importante per realizzare un piano terapeutico efficace.

Per quanto riguarda il dolore **nocicettivo**, elenchiamo le possibili cause nella Tabella 2.; alcune condizioni peculiari di questa particolare popolazione ne favoriscono l'insorgenza, altre sono idiopatiche parimenti alla popolazione pediatrica.

Tabella 2. Cause e condizioni favorevoli all'insorgenza di dolore nocicettivo nella PC

CAUSE	CONDIZIONI FAVORENTI
Otite media	Difficile gestione delle secrezioni con impatto secretivo nelle alte vie aeree
Abrasioni corneali	Distonia, traumi, secchezza oculare
Dolore dentario	Difficoltà di mantenere adeguata igiene dentale
Piaghe da decubito al cuoio capelluto, podice, talloni	Immobilità
GERD, ulcera gastrica, stipsi	Disfagia, farmaci, inadeguata dieta e ridotto introito di liquidi
Pancreatite	Farmaci (acido valproico), ipotermia
Colecistite	Nutrizione enterale con PEG

Appendicite	Idiopatica
Torsione ovarica o testicolare	Idiopatica
Infezioni delle vie urinarie e nefrolitiasi	Immobilità, topiramato, dieta chetogenica, ridotto introito di liquidi
Lussazione di anca	Immobilità, contratture muscolari
Spasticità e distonia*	Lesioni centrali corticali e sottocorticali

*non è chiaro, tuttavia, se sia più frequente il dolore causato da crisi distoniche/spasticità o se il dolore sia esso stesso causa di crisi distoniche o contratture spastiche in risposta a stress.

In merito al dolore **neuropatico** è importante tenere in considerazione che questo è spesso misconosciuto nei bambini con PC di forma grave, in quanto non sono in grado di descrivere con pertinenza la loro esperienza dolorosa. In tal caso è necessario porre particolare attenzione ad alcuni segni clinici, possibili espressioni di dolore: alterazione dei parametri vitali, della temperatura corporea, sudorazione, rash, ipersalivazione.

Infine, i bambini con PC possono sviluppare, più frequentemente rispetto alla popolazione generale, **ipersensibilità viscerale**. Infatti, il tratto gastroenterico è identificato in molti studi come l'organo che più comunemente causa dolore nel bambino con deficit neurocognitivo. Anche l'intervento di "Nissen fundoplicatio", a cui spesso vengono sottoposti i bambini con PC con alterazioni neurologiche gravi e disorali, risulta un fattore di rischio per lo sviluppo di dolore cronico neuropatico di origine gastroenterica.¹

Nei bambini con PC, soprattutto nelle forme spastiche, il dolore può anche essere di tipo **procedurale**, ossia elicitato dalle procedure di intervento terapeutico. Zhao X et al.¹² hanno valutato la presenza della sintomatologia dolorifica durante l'intervento riabilitativo in 40 bambini con PC di età compresa tra 0 e 4 anni, attraverso la *FLACC Scale* (vedi dopo alla sezione Inquadramento diagnostico). Questo studio ha analizzato anche il livello di stress (mediante misurazione della concentrazione di cortisolo nella saliva) e la sensibilità al dolore (mediante l'induzione del riflesso di allontanamento attraverso stimolazione meccanica del piede). Nello specifico, il livello di cortisolo risulta aumentato in tutti i bambini dopo il trattamento (in ogni tipo di trattamento proposto), senza differenze statisticamente significative tra PC spastica e non-spastica; al contrario, non sono state registrate variazioni statisticamente significative per la sensibilità al dolore.

Di seguito vengono esposte le indicazioni per l'identificazione del dolore nel bambino con PC redatte grazie al parere e all'esperienza degli esperti che hanno partecipato alla stesura di questo lavoro. L'identificazione del dolore nel bambino con PC prevede:

- A. anamnesi dettagliata;
- B. esame obiettivo;
- C. riconoscimento dei comportamenti dolorosi.

A. Anamnesi dettagliata

Nella raccolta delle informazioni deve essere valutata la storia familiare e la anamnesi patologica remota e prossima in modo dettagliato. Quando possibile le domande debbono essere rivolte, oltre che ai genitori, anche al bambino. Per capire le caratteristiche del dolore è importante evidenziarne alcuni aspetti peculiari: sede, andamento nel tempo, gravità, condizioni esacerbanti e limitanti il dolore, risposta ai farmaci.

Il sistema mnemonico PQRST (Tabella 3.) è di aiuto nel ricordare quali caratteristiche del dolore è necessario ricercare ai fini di una buona valutazione.

Tabella 3. Raccolta della storia clinica con sistema PQRST	
P	Provocazione: cosa scatena/cosa attenua la crisi dolorosa
Q	Qualità: tipo di dolore
R	iRradiazione: parte del corpo interessata ed irradiazione
S	Severity/gravità: quanto è forte il dolore (misurazione)
T	Tempo: da quanto è presente il dolore/quanto dura la crisi di dolore

Inoltre, è molto importante raccogliere dettagli anamnestici relativi ai seguenti domini:

- alimentazione e alvo: modalità (autonoma o dipendente da caregiver, orale o enterale alternativa), correlazione o meno del dolore con i pasti, frequenza dell'alvo e caratteristiche delle feci;
- ritmo sonno-veglia: alterazioni del ritmo circadiano, risvegli frequenti;
- gioco: interesse o meno per il gioco, capacità di distrazione;
- relazioni familiari ed amicali: difficoltà di relazione ed evitamento;
- scuola: capacità di concentrazione e di sostenere la durata dell'orario scolastico.

B. Esame obiettivo

Tabella 4. Esame obiettivo**Generale**

- Aspetto complessivo e parametri vitali
- Alterazioni evidenti: eccessiva magrezza, atrofia muscolare, deformità, alterazioni cutanee
- Espressioni facciali, vocalizzi

Per apparati

- **Occhi:** abrasioni corneali
- **Cavo orale e orofaringe:** dentizione, carie, gengiviti, scialorrea, ipertrofia tonsillare, iperemia mucosale
- **Condotto uditivo:** lesioni del canale, dermatiti, otiti esterne e medie
- **Sistema cardio-respiratorio:** dinamica respiratoria, auscultazione, perfusione periferica
- **Sistema gastro-intestinale:** palpazione dolorosa ed auscultazione (fecalomi, masse, motilità intestinale), ispezione regione anale (ragadi, fistole, emorroidi)
- **Sistema genito-urinario:** esclusione globo vescicale, iperemia genitale, secrezioni
- **Cute:** integrità, deformità, colorito, trofismo, decubiti
- **Sistema muscolo-scheletrico:** postura, simmetria, scoliosi, tono muscolare, movimenti attivi e passivi, forza muscolare, alterazioni della marcia (se deambulante)

Esame neurologico

- Stato di vigilanza, coscienza, possibilità di relazione, funzioni visive e uditive
- Grosso-motorio: postura, tono, controllo del tronco-capo in posizione seduta/eretta (se possibile), movimenti attivi e passivi, riflessi, forza muscolare
- Fine-motorio: prensione involontaria/volontaria
- Nervi cranici
- Linguaggio: modalità di comunicazione del bambino con i caregiver
- Risposte affettivo-sociali
- Risposte neurovegetative

Esame della sede del dolore

- Ispezione: colore e anomalie della cute (alterazioni ungueali, rarefazione degli annessi, discromie), spasmi muscolari evidenti
- Palpazione: valutare temperatura al termotatto, dolorabilità alla pressione e relazione con alterazioni valutate all'ispezione
- Percussione per provocare, riprodurre o valutare il dolore (trigger point)
- Valutare allodinia, iperestesia, iperalgesia anche con adeguati strumenti (oggetti pungenti, pennelli, contatto con superficie/con lenzuolo, reazione al caldo/freddo)

C. Riconoscimento dei comportamenti dolorosi

L'osservazione del comportamento in relazione al dolore è un valido approccio per la valutazione del dolore nei bambini al di sotto dei 3 anni e in quelli con limitate capacità verbali e cognitive.¹⁴ Riquelme et al., in uno studio condotto su 96 pazienti di cui 50 non comunicanti, mostrano concordanza sulla presenza di dolore cronico e presenza di comportamenti non verbali.¹⁵

Dalla revisione sistematica di Letzkus et al. in merito alle valutazioni e agli interventi per il dolore cronico nei bambini al di sotto dei 2 anni con o ad alto rischio di PC si evince che l'osservazione dei comportamenti di dolore è da considerarsi un metodo alternativo accettabile per la valutazione del dolore in quei pazienti che non sono in grado di auto-segnalarlo.¹⁶ Alla raccolta anamnestica ed obiettiva è quindi importante, prima di ottenere

la misurazione, osservare attentamente anche i “comportamenti dolorosi” correlati al dolore (vedi Tabella 5.):

Tabella 5. Comportamenti dolorosi nel bambino con PC

- **Vocalizzazione (linguaggio):** pianto, mugolio, lamento, sussulto (*startle*), respiro rumoroso
- **Espressioni facciali (mimica facciale):** smorfie, espressioni corruciate, occhi spalancati/serrati, sopracciglia corrugate, denti serrati, digrignare, bruxismo
- **Consolabilità:** impossibilità di essere consolato anche dopo ripetuti tentativi
- **Interazione:** rifiuto di relazione, ricerca di comfort
- **Sonno:** sonno disturbato con difficoltà di addormentamento, frequenti risvegli, ipersonnia diurna
- **Repertorio di motricità:** aumento dei movimenti involontari e/o degli arti rispetto all'abituale, agitazione, sussulto spontaneo (*startle*), tremor, intolleranza al contatto, contorsioni
- **Tono:** rigidità degli arti, pugni chiusi, inarcamento della colonna, resistenza al movimento passivo
- **Sintomi neurovegetativi:** brividi ed orripilazione, sudorazione, pallore/rossore/*flushing*, apnee, respiro superficiale, lacrimazione
- **Comportamenti atipici:** facies inespressiva, risate immotivate, respiro trattenuto, atti auto-lesionistici colpendo sé stesso o gli oggetti circostanti
- **Variazioni nell'appetito**
- **Variazioni nel rendimento scolastico e nell'interazione sociale**

Una condizione particolare ed estrema fra i comportamenti dolorosi è quella dei bambini con *cerebral irritation*: questa condizione è un esito di un insulto cerebrale acuto, come l'asfissia perinatale o un massivo sanguinamento intracerebrale. È tipica del periodo neonatale, ma può realizzarsi anche in età successiva come esito di trauma, infezione o patologia neoplastica. È una forma di dolore totale e comprende dolore da cause fisiche (edema cerebrale, compressione), così come dall'incapacità del sistema nervoso centrale di processare uno stimolo neurologico in modo adeguato. Oltre ai segni e sintomi di dolore comprende anche disorientamento spazio-temporale e alterazione dei ritmi sonno-veglia. Dati la difficile diagnosi ed il difficile trattamento, questa forma di dolore è di grande impatto per la sofferenza che causa al bambino e per la fatica e l'ansia che genera nel caregiver, il quale si esaurisce sia emotivamente che fisicamente.¹⁷

Tuttavia, i bambini possono anche non presentare nessuno dei comportamenti attesi e negare il dolore per paura di procedure dolorose. Questo comportamento non deve indurci a sottostimare il dolore.⁶ Defrin et al. hanno dimostrato, in uno studio caso-controllo, che il livello di deficit cognitivo influenza le risposte comportamentali al dolore e che, tra le persone con deficit cognitivo grave, esiste un'alta prevalenza del fenomeno di freezing in risposta al dolore.¹⁸

Nei bambini non verbali o preverbali, la descrizione del dolore è affidata a genitori e/o caregiver, i quali conoscono la risposta comportamentale tipica del loro bambino; il comportamento dei genitori/caregiver, le loro credenze e percezioni possono avere un impatto significativo sulla risposta dei bambini al dolore. Morrow et al., confrontando la valutazione del dolore da parte di clinici e familiari di pazienti con PC, evidenziano come vi sia una ridotta correlazione tra il dolore espresso dal paziente e quello rilevato dal medico o dal caregiver.¹⁹ Nel 2013 Penner et al. descrivono una forte correlazione tra il dolore

espresso dai pazienti (3-19 anni) e quanto espresso dai loro familiari; il confronto fra il report dei genitori e quello dei medici, ha mostrato invece una bassa percentuale di concordanza. Gli operatori, come i fisioterapisti, che si trovano a gestire il bambino nella sua peculiare quotidianità, mostrano concordanza con i genitori nella rilevazione del dolore.²⁰

Badia et al. nel 2017 evidenziano come i fisioterapisti abbiano “una visione unica del dolore e della qualità di vita correlata alla salute dei loro pazienti con PC” e possano essere i primi a segnalare ed intervenire sul dolore.²¹

2. Misurazione del dolore

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida NICE¹³

8. Considerare l'utilizzo di strumenti per identificare il dolore o valutarne la gravità nei bambini e nei giovani con PC; per esempio:

PER BAMBINI E RAGAZZI CON DIFFICOLTÀ DI COMUNICAZIONE:

- *Paediatric Pain Profile (PPP)*
- *Non-communicating Children's Pain Checklist – postoperative version (NCCPC-R)*

PER BAMBINI E RAGAZZI SENZA DIFFICOLTÀ DI COMUNICAZIONE:

- *Numeric pain rating scale (NRS).*

Box. Raccomandazioni tratte dalla Revisione sistematica di Letzkus et al.¹⁶

9. Il report dei genitori o dei caregiver può essere utilizzato come alternativa per la valutazione del dolore nei bambini con o ad alto rischio di PC. La percezione del dolore da parte dei genitori può essere utile nella valutazione dei rischi e dei benefici delle strategie di intervento.

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

È indispensabile applicare una metodologia di valutazione specifica per bambini e ragazzi con PC che possono avere diverse età e diversi gradi di capacità cognitiva. Lo spettro relativo al livello neuro-cognitivo e alle capacità di interazione nei bambini con PC è ampio e comprende bambini che per età e competenze sono capaci di effettuare un'autovalutazione e altri bambini per i quali è possibile solo un'etero-valutazione da parte dei caregiver (familiari o operatori). I neonati e bambini preverbal/non verbali con PC rappresentano una sfida unica nella valutazione del dolore, poiché chi è chiamato a valutare il dolore deve sapere interpretare una combinazione di segni comportamentali e fisiologici.¹⁶

Data l'assenza di strumenti di valutazione validi e affidabili per i bambini sotto i 2 anni con o ad alto rischio di PC, Letzkus et al.¹⁶ suggeriscono ai clinici di:

- fare affidamento sui segnali identificati dai genitori, esprimendo una raccomandazione condizionata a favore del report dei genitori/caregiver;

- insegnare ai genitori come utilizzare queste valutazioni, assicurandosi che ne abbiano compreso l'utilizzo, affinché risultino efficaci;
- se si avvia una strategia di terapia del dolore, utilizzare uno strumento di valutazione coerente per valutarne efficacia. Le scale *Face, Legs, Activity, Cry e Consolability* (FLACC), *Individualized Numeric Rating Scale* (INS) e/o *Visual Analogue Scale* (VAS) non sono specifiche per questa popolazione, ma hanno in comune il fatto di essere strumenti convalidati in popolazioni non verbali o con deficit cognitivi. Sebbene queste scale mostrino risultati promettenti, le loro proprietà psicometriche devono ancora essere convalidate per il dolore cronico al di fuori dell'UTIN, e questa convalida dovrebbe includere un focus sui neonati e sui bambini con disabilità neurologica.

Considerazioni dell'esperto

Nei bambini con PC la valutazione del dolore deve essere precoce e tempestiva, affinché sia possibile garantire l'assistenza e la presa in carico riabilitativa in tutto l'ambito territoriale della gestione di cura.²² Per trattare il dolore in modo efficace è necessario completare la valutazione con una misurazione, utilizzando strumenti efficaci e validati, applicabili al contesto, che possano graduarne il livello, monitorarne l'andamento nel tempo, guidare la scelta della terapia e la rivalutazione degli effetti del trattamento.^{6,7} Dati oggettivi e ripetibili permettono la condivisione clinica in ottica di gestione multidisciplinare ([per approfondire vai all'Appendice 1. Strumenti per la valutazione del dolore](#)).

Gli strumenti diagnostici hanno diverse specificità: sono modulati per condizione di gravità, età e livello di compromissione cognita neuro-cognitiva; per dolore acuto da patologia o chirurgico e procedurale; per dolore cronico.

Scale di autovalutazione

Queste scale si basano sulla capacità del paziente di descrivere il dolore e quantificarlo attraverso strumenti facilitanti (immagini, disegni, griglie, oggetti di diversa misura, etc.). Costituiscono il gold-standard e sono raccomandate a partire dai 3-4 anni. La capacità di quantificare e contare dipende dall'età e dal livello di sviluppo del bambino, pertanto, è importante selezionare strumenti psicometricamente validati e specifici per l'età:

- fino ai 5-6 anni le immagini o gli oggetti/strumenti utilizzati consentono al piccolo di indicare l'intensità del dolore in termini di poco-molto (disegni o fotografie del volto, figure geometriche di grandezza diversa, etc.);
- in età scolare gli strumenti richiedono abilità cognitive più complesse tramite l'utilizzo di numeri o linee.

Queste scale sono adeguate ai bambini di tutte le culture.²³ Di seguito, gli strumenti di autovalutazione suggeriti per la misurazione del dolore in bambini sani:

- *Faces Pain Scale-Revised* (FPS-R);
- *Wong-Baker Faces Pain Rating Scale*;
- *Visual Analogue Scale* (VAS);
- *Numeric pain rating scale* (NRS - Scala numerica 0-10).

Ove possibile, è sempre bene proporre delle scale di autovalutazione che rappresentano il gold standard anche per i pazienti con deficit motorio e neurocognitivo.

- *Poker chips tool*;
- Scala dei cubi.²⁴

Scale di eterovalutazione

Queste scale prevedono che persone diverse dal bambino (caregiver, operatori sanitari, educatori) osservino il bambino per riconoscere i comportamenti suggestivi di dolore. Possono essere utilizzati in tutte le età in pazienti che, al momento della valutazione, non sono in grado di dare un'autovalutazione del dolore. Tramite la valutazione, l'osservatore dovrà dare una misurazione del dolore provato dal bambino. Per tale motivo i limiti principali di queste metodiche sono legati all'osservatore che può sopravvalutare (spesso accade al genitore) o sottovalutare (spesso accade agli operatori).²⁵ I metodi eterovalutativi possono essere fisiologici o comportamentali.

- Metodi fisiologici: valutano la variazione di parametri vitali che si alterano in risposta a stress fisico ed emozionale, e, pertanto, si accompagnano anche alla risposta fisiologica al dolore. Si osservano aumento di frequenza cardiaca, frequenza respiratoria, pressione arteriosa; sudorazione palmare, riduzione della saturazione di ossigeno. Questi parametri hanno il limite di poter essere influenzati anche da altre condizioni sottostanti correlate, ad esempio a concomitante patologia;
- Metodi comportamentali: prevedono l'osservazione della globalità del comportamento del bambino in risposta allo stimolo doloroso: postura, mimica facciale, pianto, movimenti, alterazioni del sonno etc. Sono disponibili alcune scale validate tramite le quali è possibile ottenere un punteggio numerico oggettivo (trasformano dati qualitativi in quantitativi).

Esistono in letteratura molti strumenti validati dedicati a bambini preverbal o con difficoltà di comunicazione del dolore (bambini con ritardo psico-motorio, PC, patologie neurodegenerative, etc.). Alcuni di essi si prestano alla attività clinica quotidiana, altri, per tempi di applicazione e di apprendimento, sono ideali in un setting di ricerca. Solo di una parte di essi esiste una versione validata in lingua italiana (<https://acp.it/it/valutazione-del->

[profilo-di-dolore-nel-bambino-con-disabilita-neurocognitiva-severa-la-scala-paediatric-pain-profile-in-lingua-italiana](#)), i principali strumenti sono elencati in Appendice 1 ([per approfondire vai all'Appendice 1. Strumenti per la valutazione del dolore](#)).

Di seguito le scale di eterovalutazione maggiormente utilizzate nel bambino con PC:

- *Face, Legs, Activity, Cry, Consolability – Revised* (FLACC-R);
- *Non-communicating Children's Pain Checklist-Revised* (NCCPC-R);
- *Pediatric Pain Profile* (PPP).

L'applicazione di scale di misurazione è purtroppo poco utilizzata anche tra operatori sanitari, quali infermieri e fisioterapisti.^{7,26,27} Rare revisioni sistematiche hanno valutato gli strumenti di valutazione del dolore cronico nei bambini con PC, evidenziando una mancanza di standardizzazione e le difficoltà nell'uso di un singolo strumento.¹⁶ L'introduzione di buone prassi per la valutazione del dolore è molto sentita ed espressa in letteratura con proposte di adozione di protocolli di valutazioni standardizzate da applicare in ambito ospedaliero e declinate a seconda dei contesti (*pain toolbox*).²⁸

Strategie di intervento

Box. Raccomandazioni tratte dalle Linee Guida NICE¹³

10. Per le cause reversibili di dolore, discomfort e distress identificate in bambini e giovani con PC, trattare la causa in modo appropriato utilizzando interventi mirati (riferendosi alle specifiche LG NICE):

- spasticità nei minori di 19 anni;
- stitichezza nei bambini e nei giovani;
- malattia da reflusso gastroesofageo nei bambini e nei giovani e malattia da reflusso gastroesofageo e dispepsia negli adulti;
- mal di testa in più di 12 anni;
- lombalgia e sciatica negli over 16;
- incontinenza urinaria nelle malattie neurologiche;
- Infezione delle vie urinarie nei minori di 16 anni.

11. Per gli interventi comuni utilizzati nella gestione della PC (come fisioterapia, iniezioni di tossina botulinica A e interventi chirurgici) che possono causare dolore acuto:

- avvisare il bambino o il giovane e i suoi genitori o caregiver che questi interventi possono ridurre il discomfort a lungo termine;
- ridurre al minimo il discomfort durante queste procedure.

12. In assenza di una causa identificabile di dolore, discomfort e distress in un bambino o giovane con PC:

- prendere in considerazione l'impatto di ansia, depressione o altri possibili problemi di salute mentale;
- prendere in considerazione di tentare un "approccio a step" per il dolore da lieve a moderato (come paracetamolo e/o ibuprofene);
- monitorare la durata, il tipo e la gravità dei sintomi.

13. Se tale strategia non riscuote successo, indirizzare il bambino o il giovane a un team multidisciplinare di specialisti del dolore, che può essere un servizio di cure palliative, per una valutazione più dettagliata.

Trattare il dolore dei bambini con PC è fondamentale per il benessere e la qualità di vita del paziente e della sua famiglia.^{29,30} In età neonatale la correlazione tra adeguata gestione del dolore ed esiti neuromotori è dimostrata in letteratura.³¹

Dalla revisione della letteratura emerge che per i bambini con PC:

- manca una standardizzazione nella valutazione del dolore;
- la più forte evidenza dimostra che il dolore post-operatorio risulta ipotrattato in bambini e adolescenti con PC;
- vi è una moderata evidenza sull'efficacia dell'infusione intratecale di baclofene nel dolore correlato ad ipertono spastico in bambini con PC;
- limitate sono le evidenze in merito all'efficacia delle strategie non farmacologiche nei bambini con PC.²⁹

Dalla revisione sistematica del 2021 di Letzkus et al.¹⁶ emerge un'evidenza ancora più limitata (qualità da bassa a molto bassa secondo GRADE) per le strategie di gestione del dolore nei bambini piccoli con o ad alto rischio di PC, in particolare per quanto riguarda la sicurezza e l'efficacia degli interventi per migliorare il dolore.

Per cui, il gruppo di autori di questo documento, ha ritenuto opportuno stilare una scala degli obiettivi (di seguito riportata), che possa guidare il clinico nel trattamento del dolore nel bambino con PC:

1. Trattamento del dolore in acuto e prevenzione
2. Trattamento del dolore per consentire le attività riabilitative cognitive e motorie
3. Trattamento del dolore per consentire equilibrio emotivo e relazione
4. Trattamento del dolore per migliore qualità di vita.

1. Terapia Farmacologica e Chirurgica

In merito alla terapia farmacologica in bambini con o a rischio di PC al di sotto dei 2 anni, Letzkus et al. suggeriscono di stabilire un approccio cauto, condividendo le decisioni con i genitori, data la scarsa certezza delle evidenze disponibili e i potenziali effetti collaterali a breve e lungo termine.¹⁶

Nel 2014 l'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS) ha pubblicato le Linee guida sul trattamento farmacologico del dolore persistente nei bambini con patologie croniche gravi.⁶ **Tali principi di pratica clinica possono essere estesi anche alla popolazione di soggetti con PC.** L'approccio globale è possibile anche in condizioni di risorse limitate e si basa sui concetti chiave che seguono:

- applicazione di una strategia multimodale;
- utilizzo della "strategia a gradini", cioè in base all'entità del dolore (lieve, moderato severo);

- dosaggio ad intervalli regolari;
- utilizzo di vie appropriate di somministrazione: orale (OS), endovenosa (IV), sottocutanea (SC);
- piani di trattamento individualizzati;³²
- frequente follow-up e rivalutazione della terapia farmacologica.

Nello specifico viene indicato l'utilizzo di:

- **paracetamolo** (anche al di sotto dei 3 mesi di età) o **ibuprofene** (a partire dal terzo mese di età) per dolore lieve;
- **oppioidi**, titolati su base individuale, per dolore moderato/grave (il più utilizzato è la morfina a basso dosaggio). In alcuni bambini possono essere necessarie dosi elevate di oppioidi somministrate ad intervalli frequenti: possono essere considerate appropriate a condizione che gli effetti collaterali siano minimi o possano essere gestiti con altri farmaci. Se i pazienti hanno effetti collaterali inaccettabili, come nausea, vomito, sedazione e confusione, occorre provare un oppioide alternativo. L'uso a lungo termine di oppioidi è solitamente associato a stipsi e i pazienti devono ricevere in associazione una profilassi con combinazione di lassativo stimolante e un farmaco per ammorbidire le feci;
- l'uso di **corticosteroidi** come farmaci adiuvanti non è raccomandato nel trattamento del dolore persistente nei bambini con patologie croniche gravi.⁶

In merito all'utilizzo di analgesici oppioidi, ed in particolare di morfina, pur non essendo disponibili evidenze forti, gli autori di questo documento propongono la scala a due gradini con iniziale utilizzo di analgesici non narcotici ed a seguire narcotici. Per questi ultimi sono necessari una adeguata titolazione e adeguato monitoraggio degli effetti collaterali che sono temuti a tal punto da diventare elementi di non applicazione della terapia stessa.

L'eziologia del dolore nei bambini con compromissione neurocognitiva è spesso a componente mista: nocicettiva (somatica e viscerale), neuropatica e con importanti manifestazioni neurovegetative. Pertanto, nello scegliere la strategia analgesica è fondamentale tener delle diverse componenti eziologiche. Pur non essendovi forti evidenze per l'utilizzo di farmaci quali gabapentinoidi, antidepressivi triciclici, agonisti alfa adrenergici e anticonvulsivanti, è riportata l'efficacia di questi farmaci per questa popolazione in solide esperienze cliniche. È stato evidenziato da Hauer e colleghi come in questi bambini sia più efficace un approccio in prima istanza con farmaci gabapentinoidi piuttosto che con farmaci diretti alla sola componente nocicettiva del dolore.⁵ Fra gli antidepressivi triciclici è riportata ampia esperienza clinica sull'uso di amitriptilina ed inibitori selettivi della ricaptazione della serotonina e norepinefrina.⁵ Per vai a: [Appendice 2. Indicazioni all'utilizzo dei farmaci per il dolore acuto e cronico](#) e [Appendice 3. Dosaggi farmacologici per la gestione del dolore.](#)

Dolore legato a spasticità e distonia

Box. Raccomandazioni tratte dalla Revisione Sistemática di Novak et al.³⁴

14. Per il trattamento del dolore causato da spasticità e distonia nel bambino con PC (2-18 anni) viene espressa una raccomandazione debolmente a favore di:

- baclofene intratecale;
- tossina botulinica;
- ablazione con radiofrequenza del ganglio della radice dorsale;
- gabapentin;
- chirurgia della scoliosi;
- chirurgia dell'anca;
- *deep brain stimulation* (DBS - per le forme distoniche).

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE**Box. Raccomandazioni tratte dalla Revisione Sistemática di Morgan et al.³⁵**PER CON O AD ALTO RISCHIO DI PC E DISTURBI DEL SONNO CAUSATI DALLA SPASTICITÀ**15. Gestione della spasticità per migliorare il sonno**

Si suggerisce di provare la terapia con baclofene e/o tossina botulinica per ridurre gli spasmi e il dolore causati dalla spasticità nel tentativo di migliorare il sonno.

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVOREPER CON O AD ALTO RISCHIO DI PC E DISTURBI DEL SONNO CAUSATI DALLA SPASTICITÀ**16. Gestione della spasticità per migliorare il sonno**

Si suggerisce di provare la terapia con baclofene e/o tossina botulinica per ridurre gli spasmi e il dolore causati dalla spasticità nel tentativo di migliorare il sonno. (Raccomandazione 18)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A FAVORE

Dai registri dei paesi occidentali industrializzati, vengono individuati 4 sottotipi motori principali di PC, di cui l'85% è rappresentato dalla spasticità, mentre il 7% dalle discinesie (inclusa distonia o atetosi).³³ Nella realtà clinica sono di comune riscontro casi con una combinazione di spasticità e distonia e va sottolineato, inoltre, che tali sottotipi motori possono emergere e cambiare nei primi anni di vita. Spasticità e distonia, essendo causa di movimenti e posture involontari che influenzano il controllo motorio, sono causa di dolore nel bambino con PC.^{33,34} L'overview di Novak et al. ha identificato raccomandazioni di moderata qualità relative ai trattamenti per il dolore causato da spasticità e distonia.³⁴

Va ricordato che, in tale revisione, il trattamento focale con BoNT-A e il baclofene intratecale sono indicati come trattamenti con raccomandazione **FORTE A FAVORE** per la riduzione della spasticità (*green light*); la DBS, il gabapentin, il baclofene intratecale e il trattamento focale con BoNT-A trattamenti con raccomandazione **CONDIZIONATA A FAVORE** per la riduzione della distonia (*yellow light*). Gli autori sottolineano la carenza di evidenze riguardo il trattamento della distonia, data la minore prevalenza e, spesso, la sottovalutazione di questo disturbo motorio.³⁴

Gli autori precisano che l'utilizzo di agenti farmacologici nei bambini con PC che presentano più comorbidità è ad oggi in gran parte affidato alla pratica clinica. Ad esempio, un bambino che presenta una combinazione di distonia ed epilessia può trarre beneficio dall'uso di un farmaco efficace per entrambi le problematiche, come il gabapentin, invece di due farmaci che agiscono separatamente.³⁴ Sulla base di questo assunto, viene raccomandato di provare l'utilizzo di agenti farmacologici (come tossina botulinica³⁶, baclofene intratecale^{29,37} e gabapentin²⁹) che sembrano essere efficaci nel ridurre il dolore, nonostante questo non sia il loro meccanismo primario.³⁴ Ancora deboli le evidenze per la raccomandazione del gabapentin nei bambini al di sotto dei 2 anni secondo Letzkus et al.¹⁶

Tossina botulinica e dolore

Box. Raccomandazioni tratte dalla Revisione Sistemática di Almina et al.³⁸

17. Evidenze di alta qualità supportano la terapia con BoNT-A (livello A - efficace) per il dolore correlato all'ipertono nei bambini non deambulanti con PC (livelli GMFCS IV e V).

RACCOMANDAZIONE FORTE A FAVORE

Merita un approfondimento l'utilizzo di BoNT-A, ad oggi il trattamento più utilizzato, efficace e sicuro per la gestione della spasticità focale nella PC³⁶, nell'alleviare la sintomatologia dolorifica ad essa legata.

La BoNT-A impedisce il rilascio di neuro-trasmittitori associati al dolore (es. sostanza P, glutammato e peptide correlato al gene della calcitonina) nel sistema nervoso sia periferico che centrale.³⁹ Gli effetti analgesici della BoNT-A negli individui con PC potrebbero essere spiegati da due meccanismi: la riduzione della spasticità tramite il blocco del relè degli impulsi nervosi e l'inibizione del rilascio dei neurotrasmettitori del dolore.^{39,40}

La recente revisione sistemática di Almina et al.³⁸ del 2021 ha sintetizzato le evidenze in merito all'efficacia del BoNT-A nel trattamento del dolore nei bambini con PC, sottolineando che circa la metà del totale degli studi (11) esprimono bassi livelli di evidenza, per cui gli autori consigliano cautela nell'interpretazione dei risultati.

È dimostrato che tale trattamento, associato ai comuni trattamenti riabilitativi nei bambini con limitazioni funzionali severe, può ridurre la spasticità, migliorare il comfort del paziente e facilitare le cure.^{38,41}

Per i bambini con livelli GMFCS da I a III o nel caso di intervento chirurgico dell'anca, l'evidenza degli effetti analgesici della BoNT-A risulta contraddittoria, probabilmente a causa dell'eterogeneità degli studi e/o del disegno dello studio, del metodo chirurgico e/o nei protocolli di iniezione e nelle misure di esito. Gli effetti sul dolore neuropatico e sull'iperattività muscolare suggeriscono che il trattamento focale con BoNT-A potrebbe essere efficace in diversi tipi di dolore riscontrati nei bambini con PC. Nonostante l'uso crescente nella pratica clinica, non esistono al momento linee guida per il corretto dosaggio della BoNT-A e per la scelta del tipo di farmaco, quando usato nel trattamento per il dolore neuropatico. Pertanto, gli autori raccomandano di attenersi alla pratica clinica condivisa

nell'utilizzo della BoNT-A per il trattamento del dolore. In conclusione, sono necessari studi futuri di rigorosa qualità metodologica per indagare maggiori indicazioni per l'uso di BoNT-A nel trattamento del dolore nei bambini con PC.³⁸

Dolore procedurale e post-operatorio

Nel decorso di storia naturale di malattia, i bambini con PC vanno incontro a numerose esperienze di dolore procedurale e chirurgico, relative ad interventi che hanno dimostrato apportare sostanziali vantaggi in termini di recupero posturale e funzionale, dunque, di qualità di vita. Il dolore procedurale e chirurgico in questa popolazione risulta ipotizzato, per timore degli effetti collaterali relativi ai farmaci analgesici narcotici, e gestito prevalentemente con analgesici di prima linea, quali paracetamolo ed ibuprofene, che, tuttavia, si rivelano spesso insufficienti alla completa copertura del dolore.⁴²

Lo studio recente di Pascolo et al.⁴³ ha confrontato l'uso di diverse tecniche di gestione dell'ansia e del dolore (applicazione di un anestetico topico, distrazione, comfort fisico e verbale) durante la procedura di BoNT-A in un gruppo di bambini con disabilità intellettiva (principalmente PC), rispetto a un gruppo di bambini senza disabilità intellettiva. I bambini con disabilità intellettiva hanno mostrato livelli di dolore ed ansia maggiori rispetto al controllo, a conferma della mancanza di un sistema di protezione e coping in questa popolazione. Riportiamo questo studio per sottolineare l'importanza di pensare a percorsi dedicati, in funzione del fatto che questi pazienti sono dei bambini con multidisabilità (motoria, cognitiva, relazionale), che influenza ulteriormente la gestione del dolore.

Ci preme precisare che il trattamento del dolore post-operatorio potrebbe essere migliorato e garantito da una corretta valutazione con applicazione di scale auto-valutative, quando possibile, ed etero-valutative, adattate al livello cognitivo e con l'utilizzo di analgesia multimodale. In relazione a questo specifico topic, la letteratura indagata non fornisce evidenze riassumibili in raccomandazioni. Riportiamo di seguito gli studi primari.

I farmaci possono essere somministrati per via parenterale, orale/enterale o epidurale con la realizzazione di blocchi antalgici in sede di intervento chirurgico. La somministrazione epidurale di bupivacaina si è dimostrata più efficace delle infiltrazioni locali di ropivacaina ed epinefrina nella chirurgia ortopedica.⁴⁴ Anche il blocco caudale con lidocaina ed epinefrina realizzato nella chirurgia di allungamento del tendine d'Achille si è dimostrato efficace, determinando una minore richiesta di anestesia inalatoria intraoperatoria.⁴⁵ L'utilizzo di blocchi anestetici distali nella chirurgia ortopedica degli arti inferiori, si è dimostrata efficace nel controllo del dolore, sia in corso di anestesia generale che nel post-operatorio, riducendo nettamente il consumo di farmaci analgesici sistemici quali paracetamolo e tramadolo.⁴⁶ Anche l'analgesia loco-regionale con l'utilizzo di cateteri sottocutanei tunnellizzati fino al sito di incisione si è dimostrata efficace, ed ha dimostrato favorire una ripresa più rapida, consentendo un'adeguata analgesia durante la riabilitazione precoce nei primi giorni post-operatori.⁴⁷ L'utilizzo dell'analgesia multimodale

nel post-operatorio deve essere sempre preso in considerazione in questi pazienti per la sua efficacia, anche se non è ancora stata individuata una combinazione farmacologica più sicura rispetto alle altre. Un ulteriore vantaggio dell'adeguato trattamento del dolore post-operatorio consiste nel ridurre l'incidenza degli spasmi da contrattura, il cui trattamento farmacologico (miorilassanti e ipnotici) pone a rischio di effetti collaterali anche gravi.

In questa popolazione sono molte le procedure eseguite al di fuori della sala operatoria in contesti ambulatoriali, dove il problema della sicurezza risulta prevalente. Poche sono le esperienze riportate in letteratura di controllo farmacologico del dolore procedurale. È riportata l'efficacia della somministrazione endorettale della combinazione ketamina-midazolam in una popolazione di bambini con PC che non tollera la applicazione della maschera per l'analgesia inalatoria con ossido nitrico con profilo di sicurezza ed applicabilità nel setting ambulatoriale.⁴⁸

L'applicazione topica di crema anestetica associata ad inalazione di ossido nitrico si è rivelata superiore in termini di efficacia nel controllo del dolore e limitazione dei movimenti rispetto alla combinazione di anestetico locale con midazolam. L'ossido nitrico offre, oltre all'azione sedativa, una blanda azione anestetica; tuttavia, gli effetti collaterali, la nausea e il vomito, possono risultare particolarmente pericolosi in questi pazienti che spesso hanno difficoltà di gestione delle secrezioni.⁴⁹

Il dolore procedurale correlato a iniezione di tossina

In relazione a questo specifico topic, la letteratura indagata non fornisce evidenze riassumibili in raccomandazioni. Riportiamo di seguito gli studi primari. Gli studi concordano sull'importanza dell'istruzione di genitori e operatori sanitari nel confortare e calmare il bambino durante la procedura di iniezione di BoNT-A, utilizzando tecniche adeguate come contatto verbale, visivo e fisico.⁵⁰ Risulta particolarmente importante il controllo del dolore durante le inoculazioni, poiché condiziona fortemente il vissuto del bambino anche nelle esperienze successive, nonché l'esito della procedura stessa. Inoltre, gli studi evidenziano come le iniezioni a livello di gambe, cosce e mani siano percepite come più dolorose rispetto a quelle su braccia e distretti assiali.⁵¹

Un RCT sull'utilizzo della BoNT-A, considerata una delle cause più comuni di dolore procedurale, ha dimostrato che un dispositivo di vibrazione associato al freddo (es. ghiaccio spray) e alla distrazione risultava efficace nel ridurre il dolore nei bambini con PC.⁵² Un altro studio ha mostrato l'efficacia della distrazione, della terapia espositiva e dell'anestesia topica in una serie di 8 pazienti con disabilità intellettiva, trattati mediante ripetute sessioni di trattamento comportamentale.⁵³ La Clown-care è stata efficace nel ridurre la sensazione di dolore durante le iniezioni di BoNT-A: l'esperienza iniziale della Clown-care ha ridotto il dolore durante le iniezioni successive, anche in assenza dei pagliacci durante la procedura.^{54,55}

Iperalgesia viscerale

In relazione a questo specifico topic, la letteratura indagata non fornisce evidenze riassumibili in raccomandazioni. Riportiamo di seguito gli studi primari. Il dolore attribuito al tratto gastroenterico nei pazienti con PC ha un'intensità alta se riferita ad una valutazione su scala numerica (punteggio 7,5 su scala da 0 a 10) ed è secondo solo al dolore da causa sconosciuta.⁵⁶ Alcune cause di dolore viscerale possono essere diagnosticate attraverso accertamenti specifici e trattate efficacemente (infezione delle vie urinarie, pancreatite acuta, colecistite, nefrolitiasi, volvolo, gastrite da *Helicobacter Pylori*), altre possono essere sospettate e trattate empiricamente (GERD, dismotilità viscerale, stipsi).⁵⁷

L'incidenza e l'intensità del dolore in bambini con PC restano significativamente più alte anche in bambini già in terapia per GERD o con alterata motilità intestinale. Questo perché in questi bambini esiste una condizione, definita come "iperalgia viscerale", che si caratterizza per alterazioni a carico del sistema nervoso enterico e centrale che provocano dolore viscerale in assenza di una causa gastroenterica definita.^{57,58}

Per questa condizione, che comporta intolleranza alimentare, gli autori di questo documento suggeriscono di attuare un approccio a step:

1. mettere in atto tutti gli interventi atti a ridurre la distensione addominale: variare il volume e la velocità del pasto, regolare le calorie somministrate; frequente aspirazione di aria in eccesso nei tubi naso-oro-gastrici e PEG/J-PEG;
2. ridurre tutti i fattori predisponenti lo sviluppo dei sintomi, utilizzando farmaci per il trattamento dell'iperalgia viscerale ed il dolore neuropatico di origine centrale.

Diversi studi suggeriscono che per raggiungere entrambi gli obiettivi possono essere utilizzati agenti farmacologici, quali gabapentin ed antidepressivi triciclici.^{5,59-60} È stato inoltre dimostrato che l'uso di gabapentin per dolore cronico in bambini con deficit neurocognitivo riduce significativamente i sintomi associati al tratto gastroenterico, tra cui la nausea ed i conati di vomito, migliora la tolleranza alimentare, l'incremento ponderale e facilita il cambio da J-PEG a tubo oro-naso-gastrico.^{25,28,29} Uno studio di revisione ha inoltre suggerito un effetto benefico della clonidina nella riduzione del dolore da distensione addominale.⁶¹

Agitazione psicomotoria con sintomi neurovegetativi

Potremmo parlare anche in questo caso di un cosiddetto "comportamento doloroso", alla base del quale vi sono alterazioni ipotalamiche che provocano una disfunzione autonoma (disautonomia, iperattività simpatica parossistica, *autonomic or sympathetic storm*). I segni e sintomi includono tachicardia, ipertermia, flushing cutaneo, dolore addominale, vomito, dismotilità intestinale, stipsi, ritenzione urinaria, eccessiva sudorazione e salivazione, agitazione psicomotoria.^{62,63}

In relazione a questo specifico topic, la letteratura indagata non fornisce evidenze riassumibili in raccomandazioni. Le pubblicazioni disponibili si limitano ad alcuni case reports di pazienti affetti da encefalopatia post-traumatica o ipossico ischemica. Vengono

menzionati svariati interventi farmacologici, tra cui benzodiazepine, bromocriptina, clonidina, baclofene orale ed intratecale, beta-agonisti, morfina.^{64,65} Più recentemente sono stati riportati interventi che includono gabapentin e pregabalin.^{63,66} Oltre ai gabapentinoidi o alla clonidine ad orario, i bambini con *autonomic storms* che si presentano con cadenza regolare possono beneficiare dei seguenti farmaci al bisogno: clonidina, dexmedetomidina, benzodiazepine e morfina durante gli episodi.

2. Terapia Non Farmacologica

Box. Raccomandazioni tratte dalla Revisione Sistemática di Novak et al.³⁴

18. Per la riduzione del dolore nel bambino con PC (2-18 anni) vengono espresse **RACCOMANDAZIONI CONDIZIONATE A FAVORE** per:

- massaggio;
- terapia assistita con animali;
- sistemi di postura del sonno.

RACCOMANDAZIONI CONDIZIONATA A SFAVORE per:

- yoga.

Box. Raccomandazioni tratte dalla Revisione Sistemática di Morgan et al.³⁵

PER CON O AD ALTO RISCHIO DI PC E DISTURBI DEL SONNO

19. Sistemi di postura durante il sonno

Si sconsiglia l'uso di sistemi di postura durante il sonno; aumentano il rischio di reflusso gastroesofageo, difficoltà respiratorie e morte per asfissia non intenzionale. (Raccomandazione 19)

RACCOMANDAZIONE CONDIZIONATA A SFAVORE

Le tecniche non farmacologiche (TNF) possono essere utilizzate in associazione alla terapia farmacologica e, nel caso di un dolore lieve-moderato, anche disgiunte da quest'ultima e associate tra loro in base ad una attenta analisi clinica effettuata dal personale sanitario pediatrico dedicato, in collaborazione con la famiglia del bambino.²²

Le TNF agiscono sulla riduzione delle tensioni fisiche e mentali legate al dolore, alla paura di provare dolore e alla mancanza di controllo della situazione da realizzare ed applicare.⁶⁷ Inoltre, il grande vantaggio delle TNF è il profilo di sicurezza, in assenza di effetti collaterali, inoltre, i costi relativamente contenuti della loro applicazione.¹⁶

Le TNF agiscono sugli aspetti percettivi, comportamentali e di autocontrollo, e dovrebbero essere condotte da personale sanitario formato, o da familiari o caregiver adeguatamente educati. Tali tecniche comprendono molti tipi di intervento differenti; alcune tecniche sono molto semplici da condividere e attuare (es. distrazione con bolle di sapone, utilizzo di tablet o altri dispositivi elettronici, applicazione di caldo-freddo, presenza e voce del genitore), mentre altre richiedono competenze professionali specifiche (es. tecniche di rilassamento, tecniche psicologiche, agopuntura, clown- therapy, pet- therapy, musicoterapia).²² La loro

applicazione risulta fortemente influenzata da fattori come l'età e il funzionamento dello sviluppo neuroevolutivo del bambino, in relazione agli aspetti cognitivi, emotivi e comunicativi.

Le TNF nel bambino possono essere suddivise in:

- di supporto e relazione (che offrono un sostegno psicologico, affettivo ed emotivo personalizzato al bambino e alla famiglia) come l'informazione, il coinvolgimento nei processi decisionali e l'attenzione alla comunicazione;
- cognitive-comportamentali (che cercano di influenzare i pensieri del bambino, modificandone i comportamenti) come la distrazione, tecniche di rilassamento, tecniche di respirazione, bolle di sapone, visualizzazione e desensibilizzazione come la tecnica del guanto magico;
- sensoriali e tattili (incentrate su esperienze sensoriali e di contatto manuale) come contatto corporeo, agopuntura, impacchi caldo-freddo, elettro neuro-stimolazione transcutanea TENS e le tecniche manuali fisioterapiche.¹

L'unica raccomandazione ritrovabile in letteratura viene espressa dalla overview di Novak et al. in merito al massaggio.³⁴

Una revisione sistematica del 2013 ha indagato l'efficacia delle TNF utilizzate per la gestione del dolore pediatrico e, seppur non esprimendo raccomandazioni, ha indicato che metodi quali le distrazioni, l'igiene posturale, la presenza del genitore, l'utilizzo di saccarosio e/o del ciuccio e la terapia del freddo riducono i sintomi di distress, dolore, ansia e le risposte comportamentali riportate dal bambino, dal genitore e/o dagli osservatori, in assenza di outcome negativi riportati.⁶⁸

Le principali TNF utilizzate sono di seguito riportate in tabella, distinte in base all'età di applicazione (Tabella 3).⁶⁹

Tabella 6. Tecniche non farmacologiche per la gestione del dolore e utilizzo consigliato in base all'età⁶⁹

INTERVENTI	NEONATI	BAMBINI PICCOLI E IN ETÀ PRESCOLARE	BAMBINI IN ETÀ SCOLARE	ADOLESCENTI
Comportamentali	<ul style="list-style-type: none"> • Abilitazione del genitore • Presenza del genitore 	<ul style="list-style-type: none"> • Abilitazione del genitore • Presenza del genitore • Preparazione alla procedura • Coping dei comportamenti desiderati • Rinforzo positivo 	<ul style="list-style-type: none"> • Abilitazione del genitore • Presenza del genitore • Preparazione alla procedura • Coping dei comportamenti desiderati • Rinforzo positivo 	<ul style="list-style-type: none"> • Abilitazione del genitore • Presenza del genitore se desiderata • Preparazione alla procedura • Rinforzo positivo

		• Esempi di comportamenti desiderati	• Esempi di comportamenti desiderati	
Cognitivi	<ul style="list-style-type: none"> • Focalizzarsi sul viso di un familiare • Rassicurazione/conf orto • Distrazione 	<ul style="list-style-type: none"> • Preparazione procedurale • Rassicurazione/conf orto • Distrazione • Immagini 	<ul style="list-style-type: none"> • Preparazione procedurale • Rassicurazione/conf orto • Dichiarazioni di auto-controllo • Distrazione • Guida alle immagini 	<ul style="list-style-type: none"> • Preparazione procedurale • Rassicurazione/conf orto • Dichiarazioni di auto-controllo • Distrazione • Guida alle immagini
Complementari	<ul style="list-style-type: none"> • Musica (ninna nanna rilassante) 	<ul style="list-style-type: none"> • Musica, Cartoons • Giocoleria • Libri Pop - up 	<ul style="list-style-type: none"> • Musica, Cartoons, Video • Giocoleria • Libri 	<ul style="list-style-type: none"> • Musica e video
Fisici	<ul style="list-style-type: none"> • Posizione comoda • Adattamenti ambientali per ridurre gli stimoli luminosi e sonori • Contatto pelle a pelle • Saturazione sensoriale • <i>Wrapping</i> (contenimento avvolgente in flessione) • Raggruppare le procedure • Suzione non nutritiva • Soluzioni Glucosate 	<ul style="list-style-type: none"> • Posizione comoda • Esercizi di respirazione profonda, come soffiare bolle 	<ul style="list-style-type: none"> • Posizione comoda • Esercizi di respirazione profonda • Terapia del freddo/caldo • Buzzy* 	<ul style="list-style-type: none"> • Adattamenti ambientali per garantire la privacy • Esercizi di respirazione profonda • Terapia del freddo/caldo

* *Buzzy* - Dispositivo con vibrazioni ad effetto refrigerante: uno studio riporta che può ridurre il dolore procedurale (durante la venipuntura e l'incannulazione endovenosa) in bambini con deficit cognitivo (principalmente PC), di età compresa tra 8-12 anni.⁵²

Le strategie non farmacologiche sono state ritenute utili e di successo nel ridurre il dolore nei neonati ospedalizzati; in particolare, alcuni studi ne confermano l'efficacia per il dolore pediatrico e neonatale procedurale.^{16,70}

La suzione non nutritiva, lo *swaddling/facilitated tucking* e il *rocking/holding* sono interventi non farmacologici che hanno le migliori prove a supporto per la riduzione del dolore durante le procedure dolorose acute per neonati prematuri, neonati e bambini più grandi.⁷¹ Le evidenze a supporto dell'utilizzo di queste tecniche per il dolore cronico nei bambini con PC sono ancora scarse e ampiamente da dimostrare, sebbene nella pratica siano ampiamente condivise. In particolare, molti genitori riferiscono di preferire le TNF al trattamento farmacologico poiché prive di effetti collaterali.¹⁶

La letteratura riporta come viene spesso trascurata l'importanza delle condizioni di salute mentale che peggiorano la percezione del dolore nei bambini piccoli.^{16,32,72,73} L'ansia e la depressione possono provocare cambiamenti neurofisiologici che alterano la percezione del dolore stesso.⁷³ Gli studi sottolineano l'importanza quindi di definire meglio quale tra le diverse TNF sia più efficace, non solo in base all'età ma anche in base alle caratteristiche del bambino in termini cognitivo-comportamentali e relazionali. Inoltre, gli studi concordano nel ritenere essenziale il ruolo del genitore come reale conoscitore, non solo dei bisogni del bambino, ma come vero e proprio interprete dei suoi segnali di benessere e malessere, per poter quindi identificare il dolore precocemente e trattarlo con tecniche efficaci ed efficienti.²⁹

Merita una particolare analisi il ruolo della fisioterapia come tecnica TNF e, di conseguenza, il ruolo del fisioterapista. In alcuni studi le tecniche fisioterapiche sono riportate come risoltrici del dolore, mentre in altri come fonte di dolore stesso, soprattutto nella fase post-chirurgica o durante gli esercizi di stretching.

Alcuni autori hanno rilevato come una relazione positiva col fisioterapista, che promuove il comportamento di coping, sia in grado di ridurre il livello di dolore nei bambini con PC.²² Lo studio descrive il ruolo privilegiato dei terapisti pediatrici in quanto sono in contatto frequente ed intimo con bambini piccoli con PC e le loro famiglie, e, data la loro stretta interazione, sono in una posizione unica per valutare e gestire il dolore in questa popolazione. I fisioterapisti sono in grado di capire quali esperienze provocano dolore con la stessa precisione riportata dai genitori e come il bambino lo manifesta, infine, possono correlare gli effetti del dolore sulla cooperazione e la motivazione durante le sessioni di terapia e i programmi a casa. Altro elemento che i fisioterapisti pediatrici possono discriminare è l'effetto dell'esperienza di dolore sul benessere dell'intero nucleo familiare, il monitoraggio di questo nel tempo e l'influenza sulla qualità della vita del bambino e della famiglia. La letteratura sottolinea quindi l'importanza di sviluppare protocolli per guidare i terapisti durante le potenziali procedure dolorose per potere prevenire, monitorare e trattare precocemente i segnali di dolore.^{29,32,72,73}

Ci teniamo, inoltre, a sottolineare nuovamente come in tutta la letteratura recente venga riconosciuto un ruolo fondamentale ai genitori nei percorsi di prevenzione, valutazione e controllo dello stress e del dolore. I genitori devono essere ascoltati quando riconoscono e descrivono i segnali di stress e di dolore del loro bambino, e devono essere informati dagli operatori sanitari sulle strategie per ottimizzare il comfort, minimizzare gli stimoli dolorosi e gestire, per quanto possibile, il dolore.

Uno degli interventi considerato più significativi per ridurre l'angoscia e la percezione dolorosa del bambino da trasmettere al genitore è definito "*coaching*", ovvero la capacità di mettere in atto comportamenti che tranquillizzano e incoraggiano il bambino. I bambini più piccoli possono essere distratti e distogliere l'attenzione dal dolore impegnandosi all'interno della relazione con un genitore introducendo anche giocattoli sonori e luminosi.

Nei bambini più grandi la distrazione può includere anche l'utilizzo delle tecnologie e della realtà virtuale.

La gestione del dolore dovrebbe essere individualizzata, monitorata e rivalutata in modo affidabile, per essere riadattata e ottenere i migliori risultati. ^{1,7,29,32,72,73}

Tips da non dimenticare per un adeguato trattamento del dolore in bambini con PC

- Gli strumenti di valutazione possono e devono essere utilizzati ma è importante non diventare eccessivamente dipendenti dai numeri.
- Le vostre paure non devono interferire con un trattamento adeguato del sintomo: se siete in difficoltà chiedete aiuto a un collega, chiamate uno specialista e fate progredire le vostre competenze attraverso lo studio e l'educazione all'utilizzo dei farmaci antidolorifici.
- Gli oppioidi sono sottoutilizzati per paura degli effetti collaterali, il più importante dei quali è la depressione respiratoria: fermatevi e riflettete sull'obiettivo del trattamento per quel paziente in quel determinato momento. Nel dolore post-operatorio è necessario monitorare il paziente ed evitare la depressione respiratoria; nel bambino con *life-limiting disease* è eticamente corretto accettare il basso rischio di depressione respiratoria promuovendo un guadagno in qualità di vita senza dolore.
- Esiste una concezione sbagliata che associa gli oppioidi al fine vita: è una concezione sociale che sottende il messaggio che gli oppioidi "accelerino" la morte, tuttavia non è così. Se utilizzati nel modo corretto possono trattare il dolore ed il discomfort nel corso di tutta la vita di questi piccoli pazienti.

Bibliografia

- [1] Fanelli, B. Il dolore nel bambino. Strumenti pratici di valutazione e terapia. A cura del Ministero della Salute In.; 2013.
- [2] Guidelines on the management of chronic pain in children. Geneva: World Health Organization; 2020.
- [3] Merskey B., et al. Classification of chronic pain. Descriptions of chronic pain syndromes and definitions of pain terms. Second Edition. International Association for the Study of Pain. Task Force on Taxonomy. In., edn.; 1984 - reprinted 2002.
- [4] International Classification of Disease 11th Revision. Geneva: World Health Organization; 2019.
- [5] Hauer, J. & Houtrow, A.J. Pain Assessment and Treatment in Children with Significant Impairment of the Central Nervous System. 139(6); Pediatrics 2017.
- [6] Organisation WH: Linee guida dell'OMS sul trattamento farmacologico del dolore persistente nei bambini con patologie croniche gravi (2014). Traduzione italiana del document "WHO

Guidelines on the Pharmacological Treatment of Persisting Pain in Children with Medical Illnesses. Geneva: World Health Organization; In.; 2012.

- [7] Kingsnorth, S., Orava, T., Provvidenza, C., Adler, E., Ami, N., Gresley-Jones, T., Mankad, D., Slonim, N., Fay, L., Joachimides, N. et al. Chronic Pain Assessment Tools for Cerebral Palsy: A Systematic Review. *Pediatrics* 2015, 136(4):e947-960.
- [8] Ramstad, K. Pain hurts worldwide: non-verbal children and adolescents with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2016, 58(4):328.
- [9] McKinnon CT, Morgan PE, Antolovich GC, et al. Pain in children with dyskinetic and mixed dyskinetic/spastic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2020; 62: 1294–301.
- [10] Perra O, Gavin A, O'Reilly D, Thurston A. Data linkage and pain medication in people with cerebral palsy: a cross-sectional study. *Dev Med Child Neurol*. 2021 Sep;63(9):1085-1092.
- [11] Jayanath, S., Ong, L.C., Marret, M.J., Fauzi, A.A. Parent-reported pain in non-verbal children and adolescents with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2016, 58(4):395-401.
- [12] Zhao, X., Chen, M., Du, S., Li, H., Li, X. Evaluation of stress and pain in young children with cerebral palsy during early developmental intervention programs: a descriptive study. *Am J Phys Med Rehabil* 2015, 94(3):169-175; quiz 176-169.
- [13] National Guideline Alliance (UK). Cerebral palsy in under 25s: assessment and management. London: National Institute for Health and Care Excellence (NICE); 2017 Jan. PMID: 28151611.
- [14] Relland LM, Gehred A, Maitre NL. Behavioral and physiological signs for pain assessment in preterm and term neonates during a nociception-specific response: a systematic review. *Pediatr Neurol*. 2019;90:13-23.
- [15] Riquelme, I., Pades Jiménez, A., Montoya, P. Parents and Physiotherapists Recognition of Non-Verbal Communication of Pain in Individuals with Cerebral Palsy. *Health Commun* 2018, 33(12):1448-1453.
- [16] Letzkus, L., Fehlings, D., Ayala, L., Byrne, R., Gehred, A., Maitre, N.L., Noritz, G., Rosenberg, N.S., Tanner, K., Vargus-Adams, J., Winter, S., Lewandowski, D.J., Novak, I. A Systematic Review of Assessments and Interventions for Chronic Pain in Young Children With or at High Risk for Cerebral Palsy. *J Child Neurol*. 2021 Aug;36(9):697-710.
- [17] Rasmussen LA, Grégoire MC. Challenging neurological symptoms in paediatric palliative care: An approach to symptom evaluation and management in children with neurological impairment. *Paediatr Child Health*. 2015 Apr;20(3):159-65. Erratum in: *Paediatr Child Health*. 2015 Nov-Dec;20(8):466-7.
- [18] Defrin, R., Lotan, M., Pick, C.G. The evaluation of acute pain in individuals with cognitive impairment: a differential effect of the level of impairment. *Pain* 2006, 124(3):312-320.
- [19] Morrow, A.M., Hayen, A., Quine, S., Scheinberg, A., Craig, J.C. A comparison of doctors', parents' and children's reports of health states and health-related quality of life in children with chronic conditions. *Child Care Health Dev* 2012, 38(2):186-195.
- [20] Penner, M., Xie, W.Y., Binopal, N., Switzer, L., Fehlings, D. Characteristics of pain in children and youth with cerebral palsy. *Pediatrics* 2013, 132(2):e407-413.
- [21] Badia, M., Riquelme, I., Orgaz, B., Acevedo, R., Longo, E., Montoya, P. Pain, motor function and health-related quality of life in children with cerebral palsy as reported by their physiotherapists. *BMC Pediatr* 2014, 14:192.

- [22] Swiggum, M., Hamilton, M.L., Gleeson, P., Roddey, T. Pain in children with cerebral palsy: implications for pediatric physical therapy. *Pediatr Phys Ther* 2010, 22(1):86-92.
- [23] Wong, D.L., Baker, C.M. Pain in children: comparison of assessment scales. *Pediatr Nurs* 1988, 14(1):9-17.
- [24] [24] Benini, F., Trapanotto, M., Gobber, D., Agosto, C., Carli, G., Drigo, P., Eland, J., Zacchello, F. Evaluating pain induced by venipuncture in pediatric patients with developmental delay. *Clin J Pain*. 2004 May-Jun;20(3):156-63.
- [25] Voepel-Lewis, T., Malviya, S., Tait, A.R. Validity of parent ratings as proxy measures of pain in children with cognitive impairment. *Pain Manag Nurs* 2005, 6(4):168-174.
- [26] Swiggum, M., Hamilton, M.L., Gleeson, P., Roddey, T., Mitchell, K. Pain assessment and management in children with neurologic impairment: a survey of pediatric physical therapists. *Pediatr Phys Ther* 2010, 22(3):330-335.
- [27] Anand, K.J.S. Defining pain in newborns: need for a uniform taxonomy? *Acta Paediatr* 2017, 106(9):1438-1444.
- [28] Orava, T., Provvienza, C., Townley, A., Kingsnorth, S. Screening and assessment of chronic pain among children with cerebral palsy: a process evaluation of a pain toolbox. *Disabil Rehabil* 2019, 41(22):2695-2703.
- [29] Ostojic K, Paget S, Burton K, Morrow A. The management of pain in children and adolescents with cerebral palsy: a systematic literature review. *DevMed Child Neurol*. 2018;60(Supplement 1): 29.
- [30] Novak, I. & Honan, I. Effectiveness of paediatric occupational therapy for children with disabilities: A systematic review. *Aust Occup Ther J* 2019, 66(3):258-273.
- [31] Spittle, A.J., Morgan, C., Olsen, J.E., Novak, I., Cheong, J.L.Y. Early Diagnosis and Treatment of Cerebral Palsy in Children with a History of Preterm Birth. *Clin Perinatol* 2018, 45(3):409-420.
- [32] American Academy of Pediatrics. Committee on Psychosocial Aspects of Child and Family Health; Task Force on Pain in Infants, Children, and Adolescents. The assessment and management of acute pain in infants, children, and adolescents. *Pediatrics* 2001 Sep;108(3):793-7. Guideline.
- [33] Register ACPR. Report of the Australian Cerebral Palsy Register: birth years 1995-2012. November 2018.
- [34] Novak I, Morgan C, Fahey M, et al. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2020;20(2):3.
- [35] Morgan C, ... , Novak I. Early Intervention for Children Aged 0 to 2 Years With or at High Risk of Cerebral Palsy: International Clinical Practice Guideline Based on Systematic Reviews. *JAMA Pediatr*. 2021 May 17.
- [36] Pin, T.W., Elmasry, J., Lewis, J. Efficacy of botulinum toxin A in children with cerebral palsy in Gross Motor Function Classification System levels IV and V: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2013 Apr;55(4):304-13.
- [37] Beecham, E., Candy, B., Howard, R., McCulloch, R., Laddie, J., Rees, H., Vickerstaff, V., Bluebond-Langner, M., Jones, L. Pharmacological interventions for pain in children and adolescents with life-limiting conditions. *Cochrane Database Syst Rev* 2015, 2015(3):Cd010750.

- [38] Almina, S., Karile, Y., Audrone, P., Indre, B. Analgesic effect of botulinum toxin in children with cerebral palsy: A systematic review. *Toxicon*. 2021 Aug;199:60-67.
- [39] Safarpour, Y. & Jabbari, B. Botulinum toxin treatment of pain syndromes an evidence-based review. *Toxicon*. 2018 Jun 1;147:120-128. Epub 2018 Feb 1.
- [40] Sandahl Michelsen, J., Normann, G., Wong, C. Analgesic Effects of Botulinum Toxin in Children with CP. *Toxins (Basel)*. 2018 Apr 19;10(4):162.
- [41] Copeland, L., Edwards, P., Thorley, M., Donaghey, S., Gascoigne-Pees, L., Kentish, M., Cert, G., Lindsley, J., McLennan, K., Sakzewski, L., Boyd, R.N. Botulinum toxin A for non-ambulatory children with cerebral palsy: a double blind randomized controlled trial. *J Pediatr*. 2014 Jul;165(1):140-146.e4.
- [42] Baxter, P. Comorbidities of cerebral palsy need more emphasis-especially pain. *Dev Med Child Neurol*. 2013;55(5):396.
- [43] Pascolo P, Peri F, Montico M, Funaro M, Parrino R, Vanadia F, Rusalen F, Vecchiato L, Benini F, Congedi S, Barbi E, Cozzi G. Needle-related pain and distress management during needle-related procedures in children with and without intellectual disability. *Eur J Pediatr*. 2018 Dec;177(12):1753-1760.
- [44] Line, K.P., Lone, N., Ole, R., Birgitte, U.D., Biarne, M.M. "Epidural analgesia is superior to local infiltration analgesia in children with cerebral palsy undergoing unilateral hip reconstruction." *Acta Orthopaedica* 2016; 87 (x)
- [45] Kim, S.W., Chun, D.H., Chang, C.H., Kim, T.W., Kim, Y. M., Shin, Y.S. "Effect of caudal block in sevoflurane requirement for lower limb surgery in children with cerebral palsy." *Ped Anesth* 21 (2011), 394-398.
- [46] Ozkan, D., Gonen, E., Akkaya, T., Bakir, M. Popliteal block for lower limb surgery in children with cerebral palsy: effect on sevoflurane consumption and postoperative pain (a randomized, double-blinded, controlled trial). *J Anesth*. 2017;31(3):358-364.
- [47] Muthusamy, K., Brunsson, I., Recktenwall, S., Friesen, R., Zuk, J., Gralla, J., Miller, N., Galinkin, J., Chang, F. "Effectiveness of an Anesthetic Continuous-Infusion Device in Children with Cerebral Palsy Undergoing Orthopaedic Surgery" *J Pediatr. Orthop* 2010 Dec;30 (8):840.]
- [48] Nilsson, S., Brunsson, I., Askljung, B., Pahlman, M., Himmelmann, K. "A rectally administered combination of midazolam and ketamine was easy, effective and feasible for procedural pain in children with cerebral palsy." *Acta Paediatr*. 2017 Mar;106(3):458-462.
- [49] Zier, J.L., Rivard, P.F., Krach, L.E., Wendorf, H.R. "Effectiveness of sedation using nitrous oxide compared with enteral midazolam for botulinum toxin A injections in children." *Dev Med Child Neurol*. 2008;50(11):854-858.
- [50] Krauss, B.S., Calligaris, L., Green, S.M., Barbi, E. (2016) Current concepts in management of pain in children in the emergency department. *Lancet* Jan 2;387(10013):83-92.
- [51] Fisher MT, Zigler CK, Houtrow AJ. Factors affecting procedural pain in children during and immediately after intramuscular botulinum toxin injections for spasticity. *J Pediatr Rehabil Med*. 2018;11(3):193-197.
- [52] Schreiber, S., Cozzi, G. et al. Analgesia by cooling vibration during venipuncture in children with cognitive impairment. *Acta Pædiatrica* ISSN (2015); 0803-5253.
- [53] Slifer, K.J., Hankinson, J.C., Zettler, M.A., Frutchey, R.A., Hendricks, M.C., Ward, C.M., et al. Distraction, exposure therapy, counterconditioning, and topical anesthetic for acute pain

- management during needle sticks in children with intellectual and developmental disabilities. *Clinical Pediatrics* 2011;50(8):688-97.
- [54] Hansen, L.K., Kibaek, M., Martinussen, T., Kragh, L., Hejl, M. Effect of a clown's presence at botulinum toxin injections in children: a randomized, prospective study. *J Pain Res.* 2011;4:297-300.
- [55] Ben-Pazi, H., Cohen, A., Kroyzer, N., Lotem-Ophir, R., Shvili, Y., Winter, G., Deutsch, L., Pollak, Y. Clown-care reduces pain in children with cerebral palsy undergoing recurrent botulinum toxin injections- A quasi-randomized controlled crossover study. *PLoS One.* 2017 Apr 17;12(4):e0175028.
- [56] Breau, L.M., Camfield, C.S., McGrath, P.J., Finley, G.A. The incidence of pain in children with severe cognitive impairments. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2003, 157(12):1219-1226.
- [57] Houlihan, C.M., O'Donnell, M., Conaway, M., Stevenson, R.D. Bodily pain and health-related quality of life in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2004, 46(5):305-310.
- [58] Breau, L.M., Camfield, C.S., McGrath, P.J., Finley, G.A. Risk factors for pain in children with severe cognitive impairments. *Dev Med Child Neurol* 2004, 46(6):364-371.
- [59] Delgado-Aros, S., Camilleri, M. Visceral hypersensitivity. *J Clin Gastroenterol* 2005, 39(5 Suppl 3):S194-203; discussion S210.
- [60] Zangen, T., Ciarla, C., Zangen, S., Di Lorenzo, C., Flores, A.F., Cocjin, J., Reddy, S.N., Rowhani, A., Schwankovsky, L., Hyman, P.E. Gastrointestinal motility and sensory abnormalities may contribute to food refusal in medically fragile toddlers. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003, 37(3):287-293.
- [61] Kuiken, S.D., Tytgat, G.N., Boeckxstaens, G.E. Review article: drugs interfering with visceral sensitivity for the treatment of functional gastrointestinal disorders--the clinical evidence. *Aliment Pharmacol Ther* 2005, 21(6):633-651.
- [62] Chelimsky, G., Hupertz, V.F., Chelimsky, T.C. Abdominal pain as the presenting symptom of autonomic dysfunction in a child. *Clin Pediatr (Phila)* 1999, 38(12):725-729.
- [63] Axelrod, F.B., Berlin, D. Pregabalin: a new approach to treatment of the dysautonomic crisis. *Pediatrics* 2009, 124(2):743-746.
- [64] Baguley, I.J. Autonomic complications following central nervous system injury. *Semin Neurol* 2008, 28(5):716-725.
- [65] Baguley, I.J., Cameron, I.D., Green, A.M., Slewa-Younan, S., Marosszeky, J.E., Gurka, J.A. Pharmacological management of Dysautonomia following traumatic brain injury. *Brain Inj* 2004, 18(5):409-417.
- [66] Baguley, I.J., Heriseanu, R.E., Gurka, J.A., Nordenbo, A., Cameron, I.D. Gabapentin in the management of dysautonomia following severe traumatic brain injury: a case series. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007, 78(5):539-541.
- [67] Pendino, A. & Sarno, C. Il problema dolore nei bambini e adolescenti affetti da paralisi cerebrale infantile <https://ecmcorsi.com/wp-content/uploads/2021/01/Articolo-Dolore-PCI-Pendino-Sarno.pdf>
- [68] Wentz SJ. Nonpharmacologic pediatric pain management in emergency departments: a systematic review of the literature. *J Emerg Nurs.* 2013 Mar;39(2):140-50
- [69] Short, S., Pace, G., Birnbaum, C. Nonpharmacologic Techniques to Assist in Pediatric Pain Management. *Clinical Pediatric Emergency Medicine* 2017.

- [70] Mangat, A.K., Oei, J.L., Chen, K., Quah-Smith, I., Schmölzer, G.M. A Review of Non-Pharmacological Treatments for Pain Management in Newborn Infants. *Children (Basel)*. 2018 Sep 20;5(10):130. Review.
- [71] Pillai Riddell RR, Racine NM, Gennis HG, et al. Nonpharmacological management of infant and young child procedural pain. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015;2015(2): CD006275.
- [72] Kim, J., Gorman, J. The psychobiology of anxiety. *Clin Neurosci Res*. 2005;4(5-6):335-347.
- [73] Anand, K.J.S. & Carr, D.B. The neuroanatomy, neurophysiology, and neurochemistry of pain, stress, and analgesia in newborns and children. *Pediatr Clin North Am*. 1989;36(4):795-822.

Gruppo di lavoro

Coordinatrici di gruppo

- *Bai Arianna Valeria*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Fisiatra
- *Beccani Laura*, Unità Disabilità Gravi Età Evolutiva, Ausl Reggio Emilia, Fisioterapista
- *Rocchitelli Lucia*, IRCCS Fondazione Stella Maris (Pisa), Neuropsichiatria Infantile

Membri

- *Agosto Caterina*, DIDAS Salute della Donna e del Bambino, Azienda Ospedale Università Padova, Pediatra Palliativista
- *Artese Claudia*, Servizio di Fisioterapia, SOD Neonatologia e TIN A.O.U. Careggi (Firenze), Fisioterapista
- *Benedetti Francesca*, Università degli studi di Padova - Scuola di specializzazione in pediatria, Medico in formazione specialistica in pediatria
- *Piccinini Paola*, GIS pediatrico, Ravenna, Fisioterapista specializzata in ambito pediatrico
- *Valarini Sara*, IAF, equipe DDM, AULSS3 Serenissima (Venezia), Fisiatra

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile
- SIN Società Italiana di Neonatologia
- SIP Società Italiana di Pediatria
- AIFI_GIS Pediatrico Associazione Italiana Fisioterapisti

Appendice 1.

STRUMENTI PER LA VALUTAZIONE DEL DOLORE

SCALA	TIPO DI VALUTAZIONE	TARGET POPULATION*	TRADUZ. IN ITALIA	VANTAGGI	SVANTAGGI	ALTRO
Body Diagram	Autovalutazione Comportamentale	Bambini cognitivamente competenti > 8 anni in autonomia < 8 anni con l'aiuto di un adulto	No	Intuitiva Disegno con mappatura corporea delle sedi dolorose Versione digitale disponibile	Non contiene domande <i>mobility-specific</i>	Scelta di colore o scala numerica in base alla gravità del dolore Setting ambulatoriale
Pediatric Pain Interference Scale (PPIS)	Autovalutazione o eterovalutazione (due versioni differenti) Comportamentale	Autovalutazione: da 8 a 18 anni Eterovalutazione e dai 5 ai 17 anni GMFCS I, II e III	No	Indaga numerosi aspetti della vita quotidiana: sociale, cognitivo, emotivo, fisico, attività.	Necessaria osservazione e con diario di 7 giorni	Indaga gli ultimi 7 giorni Indagine sulle conseguenze del dolore in aspetti rilevanti della vita personale Applicabile in modo trasversale non patologia-specifico
Poker chips tool	Autovalutazione	Bambini con deficit neurocognitivo lieve-moderato, età 3-12 anni	No	Semplice, veloce, istruzioni minime, facilmente riproducibile		
Face, Legs, Activity, Cry, Consolability - Revised (rFLACC)	Eterovalutazione (genitori, caregiver, operatori) Comportamentale	Bambini con deficit neurocognitivo ed incapacità di self-report	Sì	Osservazione breve: 1-2 minuti	Richiede accurata conoscenza del bambino e dei termini aggiuntivi con cui lo si descrive	Include 5 indicatori (espressioni facciali, movimenti delle gambe, stato di attività, pianto e consolabilità)

<p>Non-communicating Children's Pain Checklist-Revised (NCCPC-R)</p>	<p>Eterovalutazione (genitori, caregiver, operatori) Comportamentale</p>	<p>Bambini dai 3 ai 18 anni, con grave deficit neurocognitivo (incapacità di comunicare) e/o motorio.</p>	<p>Sì Molto utilizzata in Italia con buona validità ed affidabilità</p>	<p>Utilizzo possibile da tutti gli operatori senza necessità di training</p>	<p>Richiede osservazione del bambino per almeno 2 ore</p>	<p>Setting: ospedaliero e residenziale Per il dolore post-operatorio o post-procedurale esiste anche una versione specifica, validata anche in italiano (NCCPC-PV: Non-Communicating Children's Pain Checklist-Postoperative Version)</p>
<p>Individualized Numeric Rating Scale (INRS)</p>	<p>Eterovalutazione (genitore, caregiver, operatore) Comportamentale</p>	<p>Bambini con grave deficit neurocognitivo (impossibilità di comunicare) dagli 8 anni in su.</p>	<p>No</p>	<p>Associazione numerica alle risposte del dolore</p>	<p>Conoscenza del bambino e dei suoi comportamenti</p>	<p>Basato sulla descrizione da parte dei genitori dei comportamenti del bambino associandoli a una scala numerica del dolore da 0 a 10.</p>
<p>Pediatric Pain Profile (PPP)</p>	<p>Eterovalutazione (genitori) Comportamentale</p>	<p>Bambini con deficit neurocognitivo grave</p>	<p>Sì</p>	<p>Valutazione dolore nella globalità: nella giornata di benessere, nella giornata di massimo dolore, in condizioni quotidiane</p>		<p>Possibile eseguire un «dossier storico» di dolore del bambino Setting: domiciliare, residenziale, ospedaliero</p>

*se non altrimenti specificata si intende per età 0-18 anni e tutti i livelli di GMCSF

In epoca neonatale

SCALA	TARGET POPULATION*	TRADUZ. IN ITALIA	VANTAGGI	SVANTAGGI	ALTRO
<i>Premature Infant Pain Profile (PIPP)</i>	Dolore procedurale nel paziente pretermine, anche ventilato	No		Non validata per neonati di EG < 28 SG.	
<i>Neonatal Pain Assessment and Sedation Scale (NPASS)</i>	Neonato in terapia intensiva neonatale	No			

Appendice 2.

INDICAZIONI ALL'UTILIZZO DI FARMACI PER IL DOLORE ACUTO E CRONICO

FARMACO	UTILIZZO/INDICAZIONE	EFFETTI COLLATERALI	ALTRO
Paracetamolo	Dolore lieve	Generalmente ben tollerato. Più frequentemente si osservano reazioni allergiche (arrossamenti della pelle, prurito, difficoltà respiratorie), disturbi gastrointestinali, vertigini	Anche al di sotto dei 3 mesi
Altri FANS	Dolore lieve	Generalmente ben tollerato. Più frequentemente si osservano disturbi gastrointestinali	Ibuprofene a partire dai 3 mesi
Gabapentinoidi Gabapentin Pregabalin	Dolore neuropatico periferico e centrale, iperalgesia viscerale, disautonomie	Sedazione → minimizzata da aumento graduale della posologia, nistagmo, tremori, edema alle estremità	Non significative interazioni con altri farmaci
Antidepressivi triciclici Amitriptilina Carbamazepina	Dolore neuropatico periferico e centrale, iperalgesia viscerale, tosse refrattaria	Sedazione, agitazione, secchezza delle fauci, QT lungo, stipsi, ritenzione urinaria, acatisia → minimizzati da aumento graduale della posologia	Limitare l'associazione con altri anticolinergici → sindrome serotoninergica Diminuire la dose serale può avere benefici sul sonno
Oppioidi Tramadol	Dolore	Sedazione, disforia, secchezza delle fauci, stipsi	Non indicato in bambini di età < 12 anni o > 12 anni con disturbi respiratori
Morfina, ed altri oppioidi ad emivita breve	Dolore, dispnea, <i>autonomic storms</i>	Sedazione, secchezza delle fauci, nausea, stipsi, ritenzione urinaria, prurito	
Metadone	Dolore, anche neuropatico	Sedazione da accumulo	Lunga emivita → necessità di utilizzo da parte di operatore esperto
Agonisti alfa-adrenergici	Disautonomie, spasticità, adiuvante nel dolore	Ipotensione, bradicardia, sedazione → minimizzati da	Clonidina anche in patch transdermico

Clonidina		aumento graduale della posologia	Dose serale può avere benefici sul sonno
Benzodiazepine come adiuvanti Clonazepam, Lorazepam	<i>Autonomic storms, spasmi muscolari, miocloni, convulsioni, cerebral irritation</i>	Sedazione, reazioni paradosse (agitazione)	Non utilizzare da sole per trattare il dolore ma come adiuvanti della terapia. Si può utilizzare come terapia per dolore incidente in bambini già in terapia ad orario. Cautela nell'associazione con oppioidi. Sviluppo di tolleranza se utilizzati ad orario.

Appendice 3.

DOSAGGI FARMACOLOGICI PER LA GESTIONE DEL DOLORE

FARMACO	
Gabapentinoidi Gabapentin Pregabalin	<p><u>Gabapentin</u> - enterale</p> <ul style="list-style-type: none"> • Giorni 1-3: 2 mg/kg (max 100 mg) x 3/die • Giorni 4-6: 4 mg/kg x 3/die • Aumentare ogni 2-4 giorni di 5-6 mg/kg/die fino a uno o più dei seguenti: • Adeguata analgesia (in genere documentata da 30-45 mg/kg/die) • Effetti collaterali (nistagmo, sedazione, tremori, atassia, edema delle estremità) • Raggiungimento della dose massima 50-72 mg/kg/die (2400-3600 mg/die) • Bambini < 5 anni possono necessitare di dosi più alte (mg/kg/die) fino a un totale di 45-60 mg/kg/die • Se i sintomi si acquiscono di sera/notte può essere somministrata una dose pari a metà della dose totale giornaliera alla sera • Titolare più rapidamente se dolore persistente e più lentamente se sedazione eccessiva <p><u>Pregabalin</u> - enterale</p> <ul style="list-style-type: none"> • Giorni 1-3: 1 mg/kg (max 50 mg), alla sera • Giorni 4-6: 1 mg/kg x 2/die • Aumentare ogni 2-4 giorni fino a 3 mg/kg/dose x 2-3/die (max 6 mg/kg/dose)
Antidepressivi triciclici Amitriptilina Carbamazepina	<p><u>Amitriptilina</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Giorni 1-4: 0,2 mg/kg (max 10 mg), alla sera • Giorni 5-8: 0,4 mg/kg alla sera • Aumentare ogni 4-5 giorni di 0,2 mg/kg/die fino a raggiungere uno o più dei seguenti: <ul style="list-style-type: none"> - Adeguata analgesia - Effetti collaterali (stipsi, secchezza delle fauci, ritenzione urinaria, sonnolenza) - Raggiungimento di 1 mg/kg/die (max 50 mg/die) • > 12 anni: dose iniziale di 10 mg alla sera seguita da incremento graduale • Eseguire un ECG prima di raggiungere la dose di 1,5-2 mg/kg/die (max 100 mg/die) • Nel dubbio di basso assorbimento gastrointestinale, considerare il dosaggio plasmatico • Se necessario possibile dividere in due dosi giornaliere di cui 25-30% al mattino e 70-75% alla sera <p><u>Carbamazepina</u></p>

	<ul style="list-style-type: none"> < 12 anni: dose iniziale di 5 mg/kg alla sera o 2.5 mg/kg x 2/die seguita da aumento graduale di 2.5-5 mg/dose ogni 3-7 giorni; dose di mantenimento 5 mg/kg x 2-3/die; max 20 mg/kg/die > 12 anni: dose iniziale di 100-200 mgx 3/die aumento lento fino a mantenimento di 200-400 mg x 2-3/die; max 1.8 g/die.
Oppioidi	5-11 anni: 1-3 mg/kg ogni 4-6 ore, se necessario aumentare fino a max 3 mg/kg ogni 6 ore (max 100 mg/dose)
Tramadolo	> 12 anni: 50 mg ogni 4-6 ore seguito da incremento fino a max 400 mg/die ogni 4-6 ore
Morfina	Enterale 0,1-0,3 mg/kg/dose ogni 4-6 ore
Metadone	<u>In bambini opioid-naïve</u> <ul style="list-style-type: none"> < 12 anni: 30-100 mcg/kg (max 5 mg/dose) x 1-3/die 12 anni: 100-200 mcg/kg ogni 8-12 ore <u>In sostituzione/rotazione di oppioidi</u> <ul style="list-style-type: none"> Necessaria consulenza antalgica pediatrica specialistica
Agonisti alfa-adrenergici	<u>Clonidina</u> - enterale
Clonidina	<ul style="list-style-type: none"> Giorni 1-3: 0,002 mg/kg (max 0,1 mg), alla sera Giorni 4-6: 0,002 mg/kg x 2/die Giorni 7-9: 0,002 mg/kg x 3/die Aumentare ogni 2-4 giorni di 0,002 mg/kg/ fino a raggiungere uno o più dei seguenti: <ul style="list-style-type: none"> - Adeguata analgesia - Effetti collaterali Se ben tollerato incrementare la dose più rapidamente Dose media per spasticità (in 1 studio): 0,02 mg/kg/die Se episodi improvvisi suggestivi di «<i>autonomic storms</i>» (<i>flushing</i> facciale, contratture muscolari, tremori, ipertermia) possibile il dosaggio di 0,002-0,004 ogni 4 ore.
Benzodiazepine come adiuvanti	<u>Lorazepam</u> - enterale
Lorazepam	<ul style="list-style-type: none"> 2 anni: 25 mcg/kg x 2-3/die 2-5 anni: 500 mcg x 2-3/die > 6 anni: 750 mcg-1-2 mg x 3/die

**INTERVENTO DI COMUNICAZIONE
AUMENTATIVA-ALTERNATIVA
NELLA PARALISI CEREBRALE**

INTERVENTO DI COMUNICAZIONE AUMENTATIVA-ALTERNATIVA NELLA PARALISI CEREBRALE

Definizione

La Comunicazione Aumentativa-Alternativa (CAA) è l'insieme di conoscenze, tecniche, strategie e tecnologie che facilitano ed aumentano la comunicazione in persone che hanno difficoltà ad usare i più comuni canali comunicativi (Rivarola 2009, vedi link e materiale utile). Lo scopo principale della CAA è quello di sostenere e supportare la comunicazione e la partecipazione delle persone con bisogni comunicativi complessi.

I disturbi di comunicazione associati alla Paralisi Cerebrale (PC) sono multifattoriali e spesso rappresentano il risultato di una complessa interazione tra compromissione motoria (paralisi e movimenti involontari), disturbi percettivi, visivi e uditivi e deficit cognitivo.

Per questo motivo le persone con PC presentano spesso bisogni comunicativi complessi (BCC), intendendo con questo termine problemi comunicativi associati ad una vasta gamma di cause fisiche, sensoriali e ambientali che riducono l'abilità a partecipare in modo autonomo alla società (Società Internazionale per la Comunicazione Aumentativa e Alternative - ISAAC Italy).

Perché è importante

Le difficoltà di comunicazione sono molto frequenti nelle PC. Tra il 36% e il 60% dei bambini con PC hanno una qualche forma di disturbo della comunicazione.¹⁻⁴ Tra il 16% e il 32% non utilizzano il linguaggio verbale.^{1,2,4-6}

Nei bambini con PC la compromissione della comunicazione riduce significativamente la partecipazione sociale che costituisce uno degli obiettivi fondamentali del trattamento.⁷⁻¹⁰

I disturbi della comunicazione hanno un impatto profondo su tutta la famiglia del bambino e i genitori riportano elevati livelli di stress.¹¹⁻¹²

Target

POPOLAZIONE

Bambini con PC di età compresa tra 0 e 18 anni e loro genitori/caregiver.

PROFESSIONISTI

Neuropsichiatri, Fisiatri, Foniatri, Infermieri, Logopedisti, Psicologi, Terapisti della Neuro e Psicomotricità dell'Età Evolutiva, Fisioterapisti, Terapisti occupazionali, Pediatri, Insegnanti, Educatori, Assistenti

Evidenze in letteratura

La ricerca nel campo della tecnologia e degli interventi per la comunicazione nei bambini con PC è estremamente complessa da svolgere a causa dell'eterogeneità dei bambini, dei differenti ambienti e partner comunicativi, nonché per la notevole variabilità negli strumenti e sistemi di CAA utilizzati, che sono fortemente personalizzati sul singolo paziente.¹⁵

La letteratura fornisce una debole evidenza dell'efficacia dell'intervento CAA per i disturbi comunicativi nei bambini con PC, soprattutto perché gli studi scientifici sull'argomento sono spesso poco rigorosi dal punto di vista metodologico; frequentemente, i campioni presi in esame sono esigui oppure includono i disturbi del neurosviluppo in generale senza uno specifico coinvolgimento dei bambini con PC.¹³⁻¹⁶ Sono disponibili solo poche revisioni sistematiche e non sono disponibili studi RCT di alta qualità.

Nonostante i dati in letteratura siano limitati, le linee guida internazionali^{17,18} si esprimono genericamente a favore dell'intervento di CAA per i disturbi comunicativi nei bambini con PC, indicandolo come intervento promettente, pur sottolineando la necessità di studi più rigorosi.

L'accesso ai percorsi di CAA per le persone con PC è aperto a tutti coloro che presentano assenza o limitazione nella produzione verbale, tale da pregiudicare lo sviluppo di una comunicazione efficace, con conseguente ricaduta sulla partecipazione nei diversi contesti di vita.^{19,20} Non sono necessarie particolari condizioni di idoneità all'intervento: età cronologica, profilo delle abilità, deficit linguistici, cognitivi e motori, anche gravi, non costituiscono criteri di esclusione.^{34,39}

Sebbene sia possibile, in qualsiasi fase della vita della persona con PC, iniziare un intervento a supporto della comunicazione, la letteratura sottolinea la necessità di intraprendere il percorso di CAA il più precocemente possibile²¹⁻²⁵, non appena individuata la difficoltà comunicativa o laddove si preveda, sulla base del quadro clinico, una compromissione dello sviluppo comunicativo.

In particolare, alcuni studi longitudinali hanno evidenziato che bambini con PC che presentano forme discinetiche o forme spastiche bilaterali^{1,26-28}, grave compromissione visiva²⁸⁻³⁰, assenza di linguaggio all'età di 2 anni o intelligibilità inferiore alla metà delle parole prodotte all'età di 2 anni²⁸⁻³¹ hanno un rischio maggiore di difficoltà di comunicazione e linguaggio all'età di 5 anni e dovrebbero essere inviati precocemente all'intervento di CAA, al fine di favorire la comunicazione e la partecipazione sociale.

Inoltre, la comprensione verbale precoce è stata identificata come importante fattore predittivo del successivo sviluppo delle abilità comunicativo-linguistiche nei bambini con PC.^{16,30}

Studi su uno spettro più ampio di disabilità sottolineano che l'intervento precoce di CAA non costituisce un ostacolo per lo sviluppo del linguaggio³²⁻³⁴, al contrario, interventi che utilizzano approcci di CAA promuovono lo sviluppo di abilità linguistiche ricettive ed espressive.^{35,36}

Le linee guida australiane sulla PC¹⁷ indicano il sostegno e la formazione della famiglia e di altre persone rilevanti nell'ambiente dell'individuo come elementi essenziali per promuovere il successo dell'intervento di CAA. È fondamentale, pertanto, coinvolgere i genitori e i principali partner comunicativi del bambino fin dall'inizio del percorso di CAA, prevedendo anche training informativi rivolti alla famiglia e agli insegnanti.³³

Valutazione

Un percorso di CAA deve essere preceduto da una accurata valutazione, finalizzata ad analizzare le capacità della persona con BCC e identificare le opportunità di comunicazione e le barriere alla partecipazione presenti nella sua vita.

In considerazione della complessità dei bisogni di salute, motori, sensoriali, cognitivi, comunicativi dei bambini con PC, la valutazione, così come l'intervento di CAA, richiede un approccio multidisciplinare³⁷ e quindi il coinvolgimento di un team di professionisti che collaborino tra di loro e in rete con i servizi specialistici e le istituzioni che interagiscono con il paziente. È importante identificare all'interno del team una figura di riferimento, esperta e formata in CAA, che coordini il progetto e funga da raccordo con le altre figure professionali.

Lo scopo della valutazione delle capacità personali è quello di enfatizzare i punti di forza piuttosto che le difficoltà della persona con BCC, al fine di individuare il sistema di comunicazione più appropriato e di monitorare nel tempo la progressione degli apprendimenti e delle competenze.

Nei bambini con PC vari fattori possono condizionare l'accesso agli strumenti di CAA, quali disabilità motoria, disturbi visivi, uditivi, disordini senso-percettivi, difficoltà cognitive, problemi di controllo posturale e di adeguato posizionamento. La variabilità e complessità con cui si manifesta la PC comporta la necessità di proporre protocolli valutativi differenziati sia in base all'età che alla forma clinica.

Sulla base dell'esperienza degli autori che hanno redatto questo documento, al fine di eseguire una valutazione corretta è necessario effettuare:

- **valutazione delle capacità cognitive:** può essere utile per ottenere informazioni generali sulle capacità del bambino, indagare le competenze cognitive e porre le basi per la valutazione delle competenze comunicative. Qualora non fosse possibile

intraprendere una valutazione cognitiva standardizzata, la stessa sarà sostituita da una osservazione dinamica che potrà prevedere anche l'utilizzo di test adattati, adeguando il materiale stimolo alle capacità motorie del singolo soggetto e non considerando determinante, ai fini del processo valutativo, accuratezza e velocità esecutiva;

- **valutazione delle competenze comunicativo-linguistiche:** comprende sia l'analisi delle abilità espressive che di quelle ricettive già presenti, le competenze articolatorie, l'uso dei canali mimico e gestuale ai fini comunicativi, il grado di intenzionalità comunicativa e l'attuale sistema comunicativo utilizzato. Per la descrizione delle capacità di comunicazione, uno strumento validato per pazienti con PC di età compresa tra 2 e 18 anni ed utilizzato a livello internazionale è il *Communication Function Classification System (CFCS)*³⁸, un sistema di classificazione su 5 livelli indicativi della capacità dei bambini di comunicare nella vita quotidiana con partner familiari e non familiari, utilizzando qualsiasi modalità di comunicazione disponibile (linguaggio, gesti, comportamenti, sguardo, mimica e strumenti di CAA);
- **valutazione delle abilità sensoriali e percettive:** è utile per chiarire il funzionamento dei canali periferici (udito e vista) e identificare eventuali facilitazioni ambientali e per stabilire le caratteristiche dei sistemi di CAA (tecnologici e non), per esempio: colori, dimensioni, sfondo dei simboli etc.;
- **valutazione motoria:** è determinante per riconoscere i movimenti involontari, individuare dei movimenti funzionali stabili e ripetibili ed identificare la migliore soluzione posturale che favorisca un accesso attivo da parte del paziente ai sistemi di comunicazione.

Oltre alla valutazione delle capacità personali è indispensabile la **valutazione dei bisogni di partecipazione e comunicazione** della persona nei suoi contesti di vita, quali casa, scuola, centro di riabilitazione ecc., e **l'identificazione dei possibili facilitatori**, ossia le persone che nei diversi contesti possono supportare e incentivare la comunicazione con i partner comunicativi.

È necessario che il team effettui costanti rivalutazioni degli obiettivi, degli strumenti e delle modalità di intervento in relazione alle variazioni dei bisogni comunicativi della persona stessa, delle sue abilità e degli ambienti di vita, al fine di accompagnare l'individuo nel suo percorso di crescita.

Approccio e strategie di intervento

L'intervento di CAA si basa sulle esperienze di comunicazione offerte al bambino; dunque, deve rivolgersi al suo contesto reale di vita ed ai suoi partner comunicativi, piuttosto che rimanere un semplice esercizio nella stanza di terapia.

In una fase iniziale il team multidisciplinare, partendo dagli elementi emersi in fase valutativa, e con il supporto dei caregivers, modificherà l'ambiente di vita al fine di renderlo facilitante, pronto ad accogliere i tentativi comunicativi del soggetto e creare occasioni motivanti per favorire e sostenere lo scambio comunicativo. Sarà importante in questa fase iniziale identificare una modalità comunicativa per esprimere il “sì” e il “no” o una situazione di “piacere” e “disagio” ed individuare/affinare il movimento da utilizzare per poter comunicare una scelta fra due o più alternative (indicazione con dito, con mano chiusa a pugno, con indicazione di sguardo).

L'intervento di CAA dovrà essere quanto più tempestivo per prevenire processi disfunzionali di adattamento alla comunicazione, pertanto, sarà necessario individuare dapprima la presenza di modalità comunicative *UNAIDED* (non assistite), ovvero tutte quelle strategie comunicative che il soggetto già utilizza in maniera autonoma mediante l'uso del suo corpo (gesti, espressioni, vocalizzi, posture) e che sono chiare all'interlocutore. Successivamente l'approccio del team sarà orientato verso un ampliamento delle modalità comunicative del soggetto, questo potrà necessitare dell'uso di modalità comunicative *AIDED* (assistite) cioè di tutte quelle modalità che hanno bisogno dell'uso di un supporto-ausilio per assolvere la loro funzione comunicativa (codice alfabetico, codice simbolico, oggetti, fotografie, simboli, ausili tecnologici, etc.).

Tutti questi sistemi dovranno essere altamente personalizzati sulle esigenze e sui bisogni comunicativi del soggetto; pertanto, verranno modificati in base alle varie esperienze vissute al fine di rendere più ricca l'esperienza comunicativa. Queste modalità dovranno, inoltre, essere utilizzate dai vari interlocutori del soggetto (proprio come se utilizzassimo un'altra lingua per parlare), al fine di aiutarlo nella generalizzazione dell'uso del sistema di comunicazione (alfabetico, simbolico, fotografico, etc.) ed evitare situazioni di incomprensione.

Link e materiale utile

<http://www.comunicaabile.it/wp-content/uploads/2019/05/Articolo-dssa-rivarola-sulla-cao.pdf>

Bibliografia

- [74] Himmelmann K, Lindh K, Hidecker MJ. Eur J Paediatr Neurol. Communication ability in cerebral palsy: a study from the CP register of western Sweden. 2013 Nov;17(6):568-74
- [75] Australian Cerebral Palsy Register Group (ACPR). Report of the Australian Cerebral Palsy Register 2016. Birth Years 1993-2009. Sydney (AU): Cerebral Palsy Alliance; CP Register, 2016.
- [76] Parkes J, Hill N, Platt MJ, Donnelly C. Oromotor dysfunction and communication impairments in children with cerebral palsy: a register study. Dev Med Child Neurol 2010;52:1113-9
- [77] Andersen, G. L., Irgens, L. M., Haagaas, I., Skranes, J. S., Meberg, A. E., & Vik, T.(2008). Cerebral palsy in Norway: Prevalence, subtypes and severity. European Journal of Paediatric Neurology, 12(1), 4–13.

- [78] Zhang JY1, Oskoui M2, Shevell M3. A population-based study of communication impairment in cerebral palsy. *J Child Neurol*. 2015 Mar;30(3):277-84.
- [79] Sigurdardottir S, Vik T. Speech, expressive language, and verbal cognition of preschool children with cerebral palsy in Iceland. *Dev Med Child Neurol*. 2011 Jan;53(1):74-80.
- [80] Fauconnier J, Dickinson HO, Beckung E, Marcelli M, McManus V, Michelsen SI, Parkes J, Parkinson KN, Thyen U, Arnaud C, Colver A. Participation in lifesituations of 8-12 year old children with cerebral palsy: cross sectional European study. *BMJ*. 2009 Apr 24;338:b1458.
- [81] Vos RC, Dallmeijer AJ, Verhoef M, Van Schie PE, Voorman JM, Wiegerink DJ, Geytenbeek JJ, Roebroek ME, Becher JG; PERRIN+ Study Group.. Developmental trajectories of receptive and expressive communication in children and young adults with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2014 Oct;56(10):951-9.
- [82] Tan SS, van der Slot WM, Ketelaar M, Becher JG, Dallmeijer AJ, Smits DW, Roebroek ME; PERRIN+ study group. Factors contributing to the longitudinal development of social participation in individuals with cerebral palsy. *Res Dev Disabil*. 2016 Oct;57:125-35.
- [83] Mei C, Reilly S, Reddihough D, Mensah F, Green J, Pennington L, Morgan AT. Activities and participation of children with cerebral palsy: parent perspectives. *Disabil Rehabil*. 2015;37(23):2164-73.
- [84] Parkes J, Caravale B, Marcelli M, Franco F, Colver A. Parenting stress and children with cerebral palsy: a European cross-sectional survey. *Dev Med Child Neurol*. 2011 Sep;53(9):815-821.
- [85] Pousada, M., Guillamón, N., Hernández-Encuentra, E. et al. Impact of Caring for a Child with Cerebral Palsy on the Quality of Life of Parents: A Systematic Review of the Literature. *J Dev Phys Disabil* 25, 545–577 (2013)
- [86] Novak, I., Morgan, C., Fahey, M. et al. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep* 20, 3 (2020)
- [87] Pennington L, Akor WA, Laws K, Goldbart J. Parent-mediated communication interventions for improving the communication skills of preschool children with non-progressive motor disorders. *Cochrane Database Syst Rev*. 2018
- [88] Pennington L, Goldbart J, Marshall J. Speech and language therapy to improve the communication skills of children with cerebral palsy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2004
- [89] Avagyan A, Mkrtychyan H, Shafa FA, Mathew JA, Petrosyan T. Effectiveness and Determinant Variables of Augmentative and Alternative Communication Interventions in Cerebral Palsy Patients with Communication Deficit: a Systematic Review. *Codas*. 2021 Aug 4;33(5):e20200244
- [90] Australian GL 2018: Management Of Cerebral Palsy In Children: A Guide For Allied Health Professionals <http://www.health.nsw.gov.au/kidsfamilies/>
- [91] Morgan C., Fetters L., Adde L., et al. Early Intervention for Children Aged 0 to 2 Years With or at High Risk of Cerebral Palsy: International Clinical Practice Guideline Based on Systematic Reviews. *JAMA Pediatr*. Published online May 17, 2021.
- [92] Fauconnier J, Dickinson HO, Beckung E, Marcelli M, McManus V, Michelsen SI, Parkes J, Parkinson KN, Thyen U, Arnaud C, Colver A. Participation in lifesituations of 8-12 year old children with cerebral palsy: cross sectional European study. *BMJ*. 2009 Apr 24;338:b1458.

- [93] Dickinson, H. O., Parkinson, K. N., Ravens-Sieberer, U., Schirripa, G., Thyen, U., Arnaud, C., Beckung, E., Fauconnier, J., McManus, V., Michelsen, S. I., Parkes, J. And Colver, A. F., 2007, Self-reported quality of life of 8–12-year old children with cerebral palsy: a cross-sectional European study. *Lancet*, 369, 2171–2178
- [94] Cress CJ. Augmentative and alternative communication and language: understanding and responding to parents' perspectives. *Topics in Language Disorders*. 2004; 24:51–61.
- [95] Light J, McNaughton D. The changing face of augmentative and alternative communication: Past, present, and future challenges. *Augmentative and Alternative Communication*. 2012b; 28:197–204.
- [96] Ashlyn L. Smith and Katherine C. Hustad “AAC and Early Intervention for Children with Cerebral Palsy: Parent Perceptions and Child Risk Factors” *Augment Altern Commun*. 2015 December ; 31(4): 336–350.
- [97] Ronski M, Sevcik RA, Barton-Hulseley A, Whitmore AS. Early intervention and AAC: what a difference 30 years makes. *Augment Altern Commun* 2015; 31: 181– 202
- [98] Kristoffersson E, Dahlgren Sandberg A, Holck P. Communication ability and communication methods in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2020 Aug; 62(8):933–938.
- [99] Choi JY, Choi YS, Park ES. Language development and brain magnetic resonance imaging characteristics in preschool children with cerebral palsy. *J Speech Lang Hear Res* 2017; 60: 1130–8.
- [100] Pennington L, Dave M, Rudd J, Hidecker MJC, Caynes K, Pearce MS. Communication disorders in young children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2020 Oct; 62(10):1161–1169.
- [101] Hidecker MJC, Slaughter J, Abeysekara P, et al. Early predictors and correlates of communication function in children with cerebral palsy. *J Child Neurol* 2018; 33: 275–85.
- [102] Sigurdardottir S, Vik T. Speech, expressive language, and verbal cognition of preschool children with cerebral palsy in Iceland. *Dev Med Child Neurol*. 2011 Jan; 53(1):74–80.
- [103] Hustad KC, Sakash A, Broman AT, et al. Longitudinal growth of receptive language in children with cerebral palsy between 18 months and 54 months of age. *Dev Med Child Neurol* 2018; 60: 1156–64.
- [104] Hustad KC, Allison KM, Sakash A, et al. Longitudinal development of communication in children with cerebral palsy between 24 and 53 months: predicting speech outcomes. *Dev Neurorehabil* 2017; 20: 323–30.
- [105] Ronski M, Sevcik RA, Adamson LB, Cheslock M, Smith A, Barker RM, Bakeman R. Randomized comparison of augmented and nonaugmented language interventions for toddlers with developmental delays and their parents. *J Speech Lang Hear Res*. 2010 Apr; 53(2):350–64.
- [106] Kent-Walsh J, Murza KA, Malani MD, Binger C. Effects of Communication Partner Instruction on the Communication of Individuals using AAC: A Meta-Analysis. *Augment Altern Commun*. 2015; 31(4):271–84
- [107] Beukelman, D., Mirenda, P., (2013). *Manuale di Comunicazione Aumentativa e Alternativa. Interventi per bambini e adulti con complessi bisogni comunicativi*. Traduzione italiana – Ed. Erickson (2014).

- [108] Drager K, Light J, McNaughton D. Effects of AAC interventions on communication and language for young children with complex communication needs. *J Pediatr Rehabil Med.* 2010;3(4):303-10.
- [109] Ronski MA, Sevcik RA. Augmented input: Enhancing communication development. In: Light JC, Beukelman DR, Reichle J, editors. *Communicative competence for individuals who use AAC: From research to effective practice.* Baltimore, MD: Paul H. Brookes; 2003.
- [110] Clarke, Michael et al. Augmentative and alternative communication for children with cerebral palsy (2016) *Paediatrics and Child Health*, Volume 26, Issue 9, 373 – 377
- [111] Hidecker, M.J.C., Paneth, N., Rosenbaum, P.L., Kent, R.D., Lillie, J., Eulenberg, J.B., CHESTER, J.R., Johnson, B., Michalsen, L. & Evatt, M. (2011) Developing and validating the Communication Function Classification System for individuals with cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 53(8), 704–710.
- [112] <https://cerebralpalsy.org.au/our-research/about-cerebral-palsy/interventions-and-therapies/communication-partner-training/>

Appendice 1.

AUSILI PER LA COMUNICAZIONE NELLA PC

Che cosa è un ausilio?

Un ausilio è “qualsiasi prodotto (dispositivi, apparecchiature, strumenti software ecc.), di produzione specializzata o di comune commercio, utilizzato da (o per) persone con disabilità per finalità di 1) miglioramento della partecipazione; 2) protezione, sostegno, sviluppo, controllo o sostituzione di strutture corporee, funzioni corporee o attività; 3) prevenzioni di menomazioni, limitazioni nelle attività, o ostacoli alla partecipazione”. (ISO 9999-2011)

Secondo la Classificazione internazionale del funzionamento, della disabilità e della salute (ICF- OMS, 2001), l'ausilio rientra tra i fattori contestuali ambientali che, se scelti ed organizzati in modo appropriato, concorrono a ridurre o ad eliminare la disabilità. Proprio perché fattore contestuale l'ausilio deve essere considerato insieme ai concetti di accessibilità, intesa come l'adattamento dell'ambiente alle persone che ne fruiscono, e di assistenza personale intesa come supporto alla vita indipendente.¹

Quanti ausili per la comunicazione esistono?

Piuttosto che di ausilio, è necessario parlare di **soluzione assistiva**. Tale soluzione viene costruita considerando le caratteristiche individuali della persona e le sue necessità, a prescindere dalla specifica patologia, assemblando diversi componenti software, hardware, **assistivi** (progettati specificatamente per colmare delle limitazioni) e/o **mainstream** (progettati per la popolazione generale). Gli ausili per la comunicazione e l'informazione (classe 22 – ISO 9999:2007) possono supportare la comunicazione interpersonale e fornire accesso autonomo ai dispositivi digitali per comunicazione remota (social media, app di messaggistica, e-mail, etc.), lo studio, il lavoro e l'intrattenimento.

Le soluzioni ausilio proposte possono prevedere livelli tecnologici diversi, dal *no-tech* all'*high-tech*.

Tra le soluzioni no-tech troviamo le tabelle di comunicazione cartacee che possono essere prodotte con software specifici e l'utilizzo di disegni, fotografie o simboli (appartenenti a diverse librerie simboliche).

Tra gli ausili low-tech troviamo: **switch on-off**, azionabili mediante la pressione di un sensore con un distretto corporeo, che possono permettere all'utente di azionare giochi o interruttori o accedere ad un pc mediante l'uso della scansione; **comunicatori mono/pluri-messaggio** che permettono di produrre un messaggio mediante la pressione di un'area del comunicatore; **joystick e trackball** che permettono di replicare le funzioni del mouse;

tastiere ingrandite o ridotte con tasti ad alto contrasto (per utenti con difficoltà visive) o **scudi** (per utenti con deficit di forza o tremori).

Tra gli ausili *high-tech* troviamo l'*head tracker* e l'*eye-tracker* che permettono il controllo del pc rispettivamente con i movimenti del capo e degli occhi emulando in questo modo le funzioni del mouse.

Secondo gli autori che hanno redatto questo documento, sulla base della loro esperienza, è importante tenere presente che l'efficacia della soluzione non è direttamente proporzionale al suo livello tecnologico ma a quanto quest'ultima risponda alle necessità dell'utente e di chi dovrà supportarlo nel suo utilizzo.

Chi mi indica il giusto ausilio? Come viene scelto?

Sul territorio nazionale sono presenti diversi centri ausili in cui lavorano équipe multiprofessionali (medici, terapisti, psicologi, tecnici), che mettendo in comune le proprie competenze, individuano la soluzione ausilio più idonea per lo specifico utente. Quest'ultimo partecipa da protagonista alla scelta dei vari componenti della soluzione ausilio, provando diverse opzioni proposte dal team e fornendo il proprio feedback. La soluzione ausilio viene progettata considerando i bisogni dell'utente e le barriere da lui incontrate, le sue risorse motorie, sensoriali e cognitive e non ultime le dinamiche sociali nella sua quotidianità.²

È necessario sottolineare che il processo di valutazione non termina con l'erogazione della soluzione ausilio, ma, ancor di più con utenti in età evolutiva, sono necessarie frequenti rivalutazioni, adattamenti ed integrazioni a seguito di un monitoraggio periodico dell'efficacia dell'ausilio nelle condizioni reali di utilizzo.

Infine, è di fondamentale importanza che i familiari, i caregiver e tutti gli utenti secondari della soluzione ausilio (ad esempio gli insegnanti) siano in grado di supportare l'utente nel suo utilizzo autonomo (es. corretto posizionamento, accensione, manutenzione) e nel mantenerne aggiornati i contenuti (es. tabelle di comunicazione).³

Bibliografia

- [1] R. Andrich, «Concetti generali sugli ausili», 2011.
- [2] Bitelli, M. Guerreschi, A. Rossi, «Manuale degli ausili elettronici ed informatici. Tecnologie assistive a supporto della qualità della vita», 2016
- [3] Australian GL 2018: Management Of Cerebral Palsy In Children: A Guide For Allied Health Professionals <http://www.health.nsw.gov.au/kidsfamilies/>

Appendice 2.

USO DEL PUNTATORE OCULARE NELLA PC

Cosa è?

Il tracciamento oculare, in inglese *gaze interaction*, è una tecnologia che permette di capire cosa una persona sta guardando su un monitor; potendo essere utilizzato al posto di una tastiera ed un mouse per controllare un computer mediante i movimenti oculari, consente alle persone con limitazioni motorie e/o cognitive di avere accesso autonomo ai dispositivi digitali ed è in grado di supportarne la comunicazione. Il tracciamento oculare può essere utilizzato come canale di accesso ad applicazioni *text-to-speech*, per inviare messaggi ed e-mail ed accedere a tutte le funzionalità di un computer, per controllare l'ambiente e per aumentare la partecipazione alle attività quotidiane (scuola, terapia, tempo libero). Le attuali tecnologie utilizzano una videocamera ad infrarossi; l'*eye tracker* emette luce nello spettro del vicino infrarosso che viene riflessa dagli occhi dell'utente, questi riflessi sono catturati dai sensori presenti sull'*eye tracker* e, attraverso un idoneo processamento dei segnali, il sistema è in grado di capire dove l'utente sta guardando. È indispensabile una calibrazione iniziale, affinché l'*eye tracker* possa costruire un modello dell'occhio dell'utente e possa essere in grado in seguito di identificare in maniera accurata i punti fissati. L'utente può selezionare gli elementi mantenendo lo sguardo fisso su un'area per un tempo predefinito (*dwelling*), sbattendo le palpebre o facendo clic su un pulsante esterno.

Per chi è?

Di questa tecnologia si possono avvalere sia adulti che bambini con gravi disabilità; infatti, può essere utilizzata per molti scopi, tra cui giocare, accedere a Internet e comunicare con la famiglia e gli amici. Nonostante le sue potenzialità, il puntatore oculare non si può considerare il sistema di accesso più appropriato per tutti gli utenti. Infatti, per il suo utilizzo è necessario avere movimenti oculari mirati e controllati, ed è inoltre fondamentale che l'utente abbia consapevolezza di come avviene l'interazione con il dispositivo (cioè, se guardo lo schermo succede qualcosa, concetto di causa ed effetto).

Dopo avere valutato i bisogni comunicativi, le capacità cognitive e motorie e il contesto sociale (principali facilitatori ed eventuali barriere) dei possibili utilizzatori, gli esperti in tecnologie assistive potranno identificare la migliore soluzione assistiva basata sul puntamento oculare (*software e hardware*).

Non sempre si è in grado fin da subito di utilizzare un puntatore oculare, spesso è necessario diverso tempo e il supporto da parte degli esperti in tecnologie assistive e

dell'equipe riabilitativa, perché vi sia un uso funzionale.^{1,2} In età evolutiva in particolare è possibile effettuare percorsi di apprendimento mirati, che a partire da semplici attività causa effetto, possono permettere all'utente di acquisire consapevolezza ed allenare le competenze necessarie per un controllo efficace di un puntatore oculare. Il percorso di apprendimento può essere contestualizzato all'interno del piano riabilitativo individuale di ogni utente coinvolgendo l'equipe riabilitativa nell'intero processo.

Solo un utilizzo costante del puntatore oculare in tutte le routine della vita quotidiana, potrà migliorarne l'efficacia e ridurre l'abbandono.³ A tale scopo è inoltre fondamentale che i partner comunicativi ricevano un'adeguata istruzione e formazione che consenta loro di supportare pienamente l'utente nell'utilizzo di questo strumento.⁴

Follow up

Dopo l'individuazione della soluzione assistiva basata sul puntamento oculare più idonea per lo specifico utente, sarà necessaria una continua rivalutazione del raggiungimento degli obiettivi prefissati all'inizio del percorso. Potrebbe infatti essere necessario riconsiderare gli obiettivi e le attività proposte qualora non siano stati conseguiti i risultati attesi.

Per la valutazione dei risultati le linee guida australiane⁵ sulla tecnologia del puntamento oculare suggeriscono di utilizzare la *Goal Attainment Scaling (GAS)*⁶⁻⁷, l'*Individualised Prioritised Problem Assessment (IPPA)*⁸, il *Quebec User Evaluation of Satisfaction with Assistive Technology 2.0 (QUEST 2.0)*⁹ e la *Psychosocial Impact of Assistive Devices Scale (PIADS)*¹⁰.

Evidenze

Esistono pochi studi su gruppi o casi singoli, senza gruppi di controllo, che forniscono prove preliminari per l'uso del puntatore oculare in età pediatrica per raggiungere obiettivi sociali e comunicativi.¹¹⁻¹³

Due revisioni sistematiche^{14,15} e uno studio Delphi¹⁶, hanno contribuito alla stesura delle linee guida "Eyes on Communication Research Group 2021. Eye-gaze control technology for people with cerebral palsy". Il documento fornisce raccomandazioni basate sul consenso degli *stakeholders* sui fattori più importanti da considerare quando si propone questo ausilio alle persone con PC e alle loro famiglie.

Link e materiale utile

Le linee guida sono disponibili su: <https://www.ausacpdm.org.au/resources/eye-gaze-control-technology-for-people-with-cerebral-palsy-2021-clinical-guidelines/>

Bibliografia

- [1] Hornof AJ, Cavander A. Eye draw: enabling children with severe motor impairments to draw with their eyes. CHI '05: Proceedings of the SIGCHI Conference on Human Factors in Computing Systems. Apr. 2005; 161-170
- [2] Bekteshi S, Karlsson P, De Reyck I, Vermeerbergen K, Konings M, Hellin P, Aerts JM, Hallez H, Dan B, Monbaliu E. Eye movements and stress during eye-tracking gaming performance in children with dyskinetic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2022; 64; 10402-1415.
- [3] Moorcroft A, Scarinci N, Meyer C. Speech pathologist perspectives on the acceptance versus rejection or abandonment of AAC systems for children with complex communication needs. *Augmentative and Alternative Communication*. 2019 Jul 3;35(3):193-204.
- [4] Australian GL 2018: Management Of Cerebral Palsy In Children: A Guide For Allied Health Professionals <http://www.health.nsw.gov.au/kidsfamilies/>
- [5] Petra Karlsson et al. 2021, Eye-gaze control technology for people with cerebral palsy. *Clinical Guidelines*.
- [6] Kiresuk T, Sherman R. Goal attainment scaling: a general method of evaluating comprehensive community mental health programs. *Community Ment Health J* 1968;4:443-53
- [7] Schlosser, R. W. (2004). Goal attainment scaling as a clinical measurement technique in communication disorders: a critical review. *Journal of Communication Disorders*, 37, 217-239
- [8] Wessels R, Persson J, Lorentsen O, Andrich R, Ferrario M, Oortwijn W, VanBeekum T, Brodin H, de Witte L. IPPA: Individually Prioritised Problem Assessment. *Technology and Disability* 2004; 14:141- 145
- [9] Demers L, Weiss-Lambrou R, Ska B. Item analysis of the Quebec User Evaluation of Satisfaction with Assistive Technology (QUEST). *Assistive Technology* 2000; 12:96-105 (traduzione italiana Fondazione Don Gnocchi Onlus 2002)
- [10] Jutai J, Day H. Psychosocial Impact of Assistive Devices Scale (PIADS). *Technology and Disability* 2004; 14:107-111 (traduzione italiana Pedroni F, Andrich R)
- [11] Borgestig M, Sandqvist J, Ahlsten G, Falkmer T, Hemmingsson H. Gaze-based assistive technology in daily activities in children with severe physical impairments– An intervention study. *Developmental Neurorehabilitation*. 2017 Apr 3;20(3):129- 41.
- [12] Borgestig M, Sandqvist J, Parsons R, Falkmer T, Hemmingsson H. Eye gaze performance for children with severe physical impairments using gaze-based assistive technology—A longitudinal study. *Assistive technology*. 2016 Apr 2;28(2):93-102.
- [13] Rytterström P, Borgestig M, Hemmingsson H. Teachers' experiences of using eye gaze-controlled computers for pupils with severe motor impairments and without speech. *European Journal of Special Needs Education*. 2016 Oct 1;31(4):506-19.
- [14] Karlsson P, Allsop A, Dee-Price BJ, Wallen M. Eye-gaze control technology for children, adolescents and adults with cerebral palsy with significant physical disability: Findings from a systematic review. *Developmental neurorehabilitation*. 2018 Nov 17;21(8):497-505.
- [15] Perfect E, Hoskin E, Noyek S, Davies TC. A systematic review investigating outcome measures and uptake barriers when children and youth with complex disabilities use eye gaze assistive technology. *Developmental Neurorehabilitation*. 2020 Apr 2;23(3):145-59.

- [16] Karlsson, P, Griffiths, T, Clarke, M.T. et al. Stakeholder consensus for decision making in eye-gaze control technology for children, adolescents and adults with cerebral palsy service provision: findings from a Delphi study. BMC Neurology. 2021 Feb 21; 6

Gruppo di lavoro

Responsabile scientifico

- *Morelli Daniela*, Fondazione IRCCS Santa Lucia, Lazio, Fisiatra

Coordinatrice di gruppo

- *Sacco Annalisa*, Fondazione IRCCS Santa Lucia, Lazio, Neuropsichiatra Infantile

Membri

- *Antenore Clementina*, Fondazione IRCCS Santa Lucia, Lazio, Psicologa
- *Assenza Carla*, Fondazione IRCCS Santa Lucia, Lazio, Fisiatra
- *Barsaglini Serena*, USL Toscana, Toscana, Fisioterapista
- *Cacciatore Denise*, Fondazione IRCCS Santa Lucia, Lazio, Fisiatra
- *Cascioli Silvia*, Fondazione IRCCS Santa Lucia, Lazio, Logopedista
- *Catania Hilenia*, ASL Roma 6, Lazio, Fisioterapista
- *Colonna Annarosa*, UONPIA AUSL Bologna, Emilia-Romagna, Neuropsichiatra Infantile
- *Corradetti Rosalba*, Spedali Civili Brescia, Fisioterapista
- *Costantino Antonella*, Policlinico di Milano, Lombardia, Neuropsichiatra Infantile
- *Cusimano Antonella*, Policlinico IRCCS San Martino, Liguria, Audiologa Foniatra
- *Di Domenico Francesca*, Fondazione IRCCS Santa Lucia, Lazio, TNPEE
- *Gentili Paola*, Fondazione IRCCS Santa Lucia, Lazio, Psicologa
- *Gini Chiara*, Niguarda Milano, Lombardia, Fisioterapista
- *Gobbetti Tiziana*, Fondazione IRCCS Santa Lucia, Lazio, Psicologa
- *Libernini Laura*, Fondazione IRCCS Santa Lucia, Lazio, Neuropsichiatra Infantile
- *Maghini Irene*, Hospice pediatrico, Veneto, Fisiatra
- *Mangeruga Maria*, Fondazione IRCCS Santa Lucia, Lazio, TNPEE
- *Porretta Giuditta*, Fondazione IRCCS Santa Lucia, Lazio, Logopedista
- *Puggioni Paola*, Unirett, Lazio, TNPEE
- *Rossetti Luisa*, ex Niguarda, Milano, Lombardia, Fisioterapista
- *Ruggeri Claudia*, AUSL Bologna, Emilia-Romagna, Fisiatra
- *Santoni Martina*, AUSL Romagna, Emilia-Romagna, Fisioterapista
- *Schettini Francesca* Fondazione IRCCS Santa Lucia, Lazio, Bioingegnere
- *Spataro Giulia*, IRCCS Oasi Maria SS., Sicilia, Terapista occupazionale
- *Zuliani Cecilia*, Fondazione IRCCS Santa Lucia, Lazio, Logopedista

Società scientifiche

Si ringraziano le seguenti società scientifiche per aver contribuito alla realizzazione del presente lavoro:

- SIMFER Società Italiana di Medicina fisica e riabilitazione
- SINPIA Società Italiana di Neuropsichiatria infantile
- SIRN Società Italiana di Riabilitazione Neurologica
- AIFI_GIS Pediatrico Associazione Italiana Fisioterapisti
- AITINE Associazione italiana Terapisti della Neuro e Psicomotricità in età evolutiva
- AITO Associazione Italiana Terapisti Occupazionali
- SID Società italiana di Deglutologia

