

# IL PIANETA DISABILITÀ

Questo Focus ha un doppio indice di pesantezza. È pesante perché si occupa di un argomento pesante, difficile, indigesto, che pesa sui cuori; di uno dei bisogni inevasi del nostro amato-odiato SSN, anzi della nostra amata-odiata pediatria; di un tema multidisciplinare, che quindi richiede competenze non quotidiane, colloqui e dipendenze non sempre facili con le famiglie e con le altre professionalità; di malati che comportano una difficile presa in carico, in fondo non obbligatoria, e comunque, almeno in ispirito, volontaristica. Ed è pesante (e come potrebbe essere diversamente, dopo tutto quello che si è detto?) anche da leggere, perché i testi che lo compongono sono fitti di "non quotidianità". Ma per tutto questo, ci è sembrato un dovere, per noi, costruirlo e, forse anche per voi, leggerlo e sentirlo come vostro, se è vero, come è vero, che la pediatria si sente meritevole di essere promossa a un grado superiore di complessità, di competenze, di dovere, di responsabilità.

## Patologia e abilitazione: appunti per un percorso parentale

CHIARA MASTELLA

Habilitation counsellor, Azienda Ospedaliera, Istituti Clinici di Perfezionamento, Milano

### PATHOLOGY AND QUALIFICATION: NOTES ON A PARENTAL PATH

(Medico e Bambino 20, 153-155, 2001)

#### Key words

Disability, Parental training, Rehabilitation

#### Summary

Little attention has been paid to the re-habilitation of the parents as an essential component of an effective rehabilitation programme. A very severe neurological prognosis as well as the pathological manifestations of disease are very difficult to accept and may prompt inappropriate responses and initiate vicious cycles. Early parental support, starting from full recognition and comprehension of the profound grief and difficulties experienced by parents, and early parental training can be beneficial to babies affected by severe neurological diseases infants and to parents themselves. Training in the daily care of their baby including nutrition, massage, bathing, verbal communication can make parents more confident in their abilities, improve child wellbeing and parent-infant communication.

Questo contributo prende le mosse da un articolo di alcuni anni fa del Professor Ferrari ("Riflessioni un po' filosofiche in tema di riabilitazione", *Medico Bambino* 1997;9:605). In quell'occasione fu rilevato e fatto (finalmente) emergere un aspetto di primaria importanza, ovvero la constatazione che nessun genitore/coppia è mai sufficientemente preparato a ricevere una comunicazione, il cui soggetto sia il proprio

bimbo neonato e il cui contenuto preveda una diagnosi di grave patologia - probabilmente invalidante, talvolta infausta - senza cadere in uno stato di grave disperazione.

È su questo punto che mi preme sollevare il primo problema: ci sono un momento e una modalità ideale per dare ai genitori la prima comunicazione di patologia, senza che questa comunicazione determini già - nel suo implicito signifi-

cato - un messaggio di ineluttabile impotenza?

A questo proposito desidero aggiungere due osservazioni che ritengo cruciali per affrontare il problema esposto:

□ In sede di prima comunicazione occorre valutare con estrema attenzione le parole (termini e metafore) che vengono rivolte ai genitori, nella consapevolezza che il dolore che il messaggio implicitamente racchiude può impedire alle persone di sentire/comprendere tutto quanto verrà detto in seguito.

□ Quella comunicazione rappresenta spesso una sentenza, in grado di generare nella coppia vissuti di speranza o di condanna, e tale da modificare il futuro stesso del bambino oggetto di tanto improvviso dolore dei genitori.

### DUE GENITORI IN CERCA DI UN RUOLO

La sorpresa, il dolore, la disperazione, la solitudine, la consapevolezza di un'impotenza totale davanti a una situazione a cui non si è preparati, generano una depressione dentro cui finisce il vissuto presente e futuro di maternità e di paternità di quella coppia. Il futuro prospettato per il loro figlio cambia drasticamente, nel giro di un istante, il significato del ruolo genitoriale, della vita di quella coppia e di quella famiglia.

Essere diventati improvvisamente genitori di un bambino potenzialmente disabile significa affrontare la possibilità di avere un bambino destinato a non crescere mai, a non bastare mai a se

stesso e, soprattutto, per i genitori, di non avere un figlio che li sostituirà nella vecchiaia. Da questo derivano la depressione della mamma e la disperazione della coppia che tanto sono destinati a pesare sull'esito della patologia di quel bambino.

Occorre anzitutto attribuire un valore alla salute esistente nella coppia e nella famiglia prima dello scontro con la comunicazione di patologia che riguarda il loro nuovo nato. Da questo conseguono due distinte necessità, che corrispondono ad altrettante classi di azioni finalizzate:

- immaginare i possibili percorsi di counselling parentale, mirati al raggiungimento di un nuovo livello di equilibrio nell'ambito della coppia e della famiglia;
- allestire un set di strumenti ad hoc per potere rispondere alle esigenze che di volta in volta si potranno presentare, sia dal punto di vista meramente informativo (elemento propedeutico, proprio della prima fase) che di quello consulenziale/abilitativo (maggiormente legato agli aspetti operativi, ad esempio la gestione quotidiana, successiva alla dimissione dall'ospedale).

Non sempre la diagnosi è certa, e spesso la prognosi non può essere prospettabile se non nel corso del tempo. Questo è particolarmente vero in sede di diagnostica prenatale, una metodologia che comporta un impatto psicologico particolarmente duro. In queste condizioni sarà opportuno effettuare, fin da subito, una mappatura dei bisogni parentali (in funzione dei bisogni del bambino), a cui dare priorità dal momento del ritorno a casa, quando la presa in carico complessiva del piccolo dovrà essere assunta dal nucleo genitoriale, ben distinto per ruoli e competenze dalle figure specifiche che se ne erano occupate fino a quel punto.

A volte i problemi da affrontare riguardano bisogni vitali, fondamentali, come la respirazione e l'alimentazione, e tali bisogni acquistano evidentemente una priorità assoluta.

Qualunque siano il problema principale e i problemi secondari di cui la famiglia deve farsi carico, questa deve essere preparata a far loro fronte, senza spaventarsi, senza innescare un programma di dipendenza dal SSN, da cui potrebbe non riuscire più a staccarsi.

Chi ha più bisogno in questo particolare momento? I genitori, il bambino o tutti e due? E con quale intensità e con quale priorità? E di che cosa hanno bisogno gli uni e gli altri? Le implicazioni

metodologiche e operative di queste domande non sono scontate. Resta oggi aperta la questione se sia da ritenersi importante solo l'intervento precoce sul neonato, oppure si possa estendere il valore dell'intervento precoce - se non direttamente sul neonato o sui suoi segni di patologia - anche sui suoi determinanti di salute, ovvero sui suoi genitori.

Tra gli innumerevoli obiettivi di tali metodiche desidero citarne almeno due: □ Un intervento, per essere realmente proponibile e utile a una coppia che si trovi in una situazione iniziale di bisogno, deve mantenere elevata la consapevolezza del bisogno, evitando però - ove possibile - che questa diventi una condizione di emergenza permanente;

- Occorre effettuare quindi precise stime di quantità, oltre che di qualità, dell'aiuto, a partire dall'unico dato oggettivo (la patologia del bimbo), prendendo però in esame anche parametri soggettivi, per esempio la propensione caratteriale/emotiva dei genitori a innescare un continua richiesta di aiuto, eventuale preludio a ulteriori inopportune ospedalizzazioni.

È difficile - poste tali premesse - considerare la semplice fisioterapia la risposta più opportuna. Ritengo ormai ineludibile prendere seriamente in esame la riabilitazione come risposta ottimale in una situazione così complessa e talora tragica.

Occorre in altre parole applicare una logica progettuale, considerando come obiettivo raggiungere una situazione di miglioramento rispetto alle condizioni presenti, sulla base di un tempo determinato (ancorché per sua natura non rigidamente quantificabile).

## DALLA PARTE DEI GENITORI (OLTRE CHE DEL BAMBINO)

È un dato di fatto (anche se di rado preso concretamente in esame) che il bambino "appartenga" a una determinata coppia, e che quelli saranno i suoi genitori per tutta la vita, mentre gli operatori necessariamente cambieranno. Quegli stessi genitori chiedono fortemente di essere considerati le persone sane che erano sin dal momento della prima comunicazione e, in forza di ciò, vogliono sapere e soprattutto saper fare.

È proprio per questo motivo che va sottolineata l'importanza della loro preparazione da subito, perché si trovino, fin dall'inizio, a saper gestire nel tempo tutte quelle difficoltà progressive e diver-

sificate che la patologia potrebbe imporre (non dimentichiamo che la patologia nel bambino è presente 24 ore al giorno, pasti, cambi, sonno e altro compresi).

Questo comporta un lavoro in profondità. Non si tratta (soltanto) di insegnare tecniche specifiche che in qualche modo restano proprietà dello specialista, né di effettuare una specie di addestramento di tipo militare, che difficilmente potrebbe rispettare tempi e bisogni del neonato e della famiglia. Occorre, al contrario, valorizzare l'autonomia dei genitori. Via via che il bambino cresce, aumentano le complessità dei problemi e della gestione, e questo costringe i genitori (e soltanto loro) ad acquistare competenze assistenziali specifiche (aspirazioni, pasti o gavage, lavaggi nasali, drenaggi posturali, attenzioni nel sonno, cambi posturali, e anche la fisioterapia ecc.)

Dobbiamo inoltre ricordare che, se non viene valutata e sostenuta la motivazione dei genitori, questi talora rinunciano a diventare realmente abili, proprio perché non ottengono le risposte che si aspettano.

L'altra opportunità è invece quella di proporre ai genitori un percorso di counselling consapevole, per trasformare rapidamente l'immagine del bambino ideale nel bambino reale. Questo significa tradurre il vissuto disperato di impotenza in un nuovo ruolo genitoriale, con l'obiettivo di preparare operativamente i genitori perché siano in grado di sapersi occupare del proprio bambino in modo progressivamente e rapidamente autonomo. Questo implica la capacità di muoversi non solo nelle specifiche necessità prioritarie del bambino, ma anche di gestire quelle complessità che la patologia progressivamente impone, sia in termini pratici che nella gestione di rapporti con medici e istituzioni.

In questo caso l'operatore - nella fattispecie il "counselor" - trasferirà le proprie competenze generiche ai due genitori con l'obiettivo di metterli nella condizione specifica di saper accudire al loro neonato nel quotidiano, prevedendo tutto ciò di cui il bambino potrebbe aver bisogno oggi e in futuro, e soprattutto fornendo quegli strumenti operativi e di consapevolezza che li possa far muovere anche in situazioni di prima necessità. Il genitore viene così messo in grado di riconoscere e contenere tutti quei segnali che generano e amplificano la patologia, modificandone l'espressione secondaria nel tempo.

Vale la pena sottolineare che una cop-

pia in percorso di abilitazione non subisce azioni forzate di addestramento né consigli preconfezionati né tantomeno sequenze di esercizi predeterminati. Al contrario, il lavoro è impostato sulla relazione tra l'operatore e la coppia, in un rapporto paritario, che parta dalle problematiche riportate dai genitori per individuare, di volta in volta, un nuovo obiettivo da raggiungere. Successivamente si procede a individuare tutte quelle soluzioni in grado di ottimizzare, nel rispetto del ruolo genitoriale consapevole e attivo, le proposte di contatto operativo con il bambino. Infine, viene perseguito un obiettivo meno ovvio, ma fondamentale nell'assicurare al bambino quanto gli è necessario: far sì che i genitori siano in grado di trasferire ad altri della famiglia quelle competenze che ritengono primarie.

## CONSIDERAZIONI FINALI

Nel corso degli anni di attività svolta ho avuto modo di constatare che spesso l'utenza interessata viene a conoscenza di questa opportunità troppo tardi (di solito dopo il primo anno di vita), e in maniera del tutto casuale. Vale al contrario la pena ribadire quanto sia fondamentale la precocità dell'offerta, rispetto a una funzione (quella dei genitori) data per scontata, ma che scontata non è.

Perché questo accada, occorre che tutti gli operatori della salute, e in particolare i pediatri, siano non solo in grado di porre una diagnosi tempestiva (e di mettere in moto contestualmente un lavoro riabilitativo) ma anche di conoscere servizi e prospettive di intervento. La nostra esperienza ha infatti evidenziato, a parità di patologia, la differenza negli esiti della prognosi sul bambino, se il processo di abilitazione inizia in epoche precoci (dalla nascita al massimo nel primo anno di vita), non tanto perché il bambino possa diventare sano, ma per gli effetti positivi sul nucleo familiare allargato.

Come sopra evidenziato, ritengo un fattore imprescindibile la capacità - propria dei genitori abilitati - di trasferire le competenze apprese a tutto il nucleo familiare, ed eventualmente agli operatori della salute e dell'educazione che vengano in contatto con quel bambino.

Concludo con una breve digressione sul significato del termine salute.

Ove stia a indicare la guarigione da una patologia cronica, questo non può

essere ritenuto sempre un obiettivo raggiungibile. Al contrario, se, parlando di salute, viene preso in esame l'equilibrio tra tutti i determinanti che la mantengono nel tempo, è doveroso riconoscere da subito il grande potenziale di salute offerto dai genitori, la cui presenza non è certamente un optional, ma riveste un ruolo necessario alla vita fisica del neonato, e indispensabile alla sua vita come persona che ha un senso e un compito, nonostante il persistere della patologia. In questo modo la gestione della motivazione di tutti i com-

ponenti è assicurata nel tempo. E non è poco. Nessuno riesce a impegnarsi per un tempo sufficientemente lungo, senza vedere dei risultati.

Questi genitori non possono permettersi di non impegnarsi, ma hanno bisogno di una guida per partire. E soprattutto ne hanno bisogno nel momento ideale, ovvero il più presto possibile.

*Si ringraziano per l'aiuto alla stesura del testo i signori Paolo Siritto e Gianfranco Baladinotti, due genitori che hanno seguito il percorso di riabilitazione.*

## I bisogni inevasi dei bambini con disabilità e delle loro famiglie

FEDERICO MARCHETTI

*Divisione di Pediatria e Neonatologia, Ospedale di Matera*

### UNMET NEEDS OF DISABLED CHILDREN AND THEIR FAMILIES

*(Medico e Bambino 20, 155-158, 2001)*

#### Key words

*Disability, Legislation, Children, Networking*

#### Summary

*In 1992 a new law established policies and interventions to improve the care of disabled people. The implementation of the law was hampered by the scarcity of resources, the excess of discretionary role attributed to local authorities, bureaucracy and lack of flexibility in the provision of services. Health professionals, including practicing paediatricians, must play a proactive role in ensuring the application of the principles of the law. They should provide information to patients and their families and promote, even on a single-case basis, effective networking among the various professionals involved.*

**S**ono passati quasi dieci anni da una delle più importanti sorveglianze condotte in Italia sui percorsi clinici e assistenziali dei bambini-adolescenti e delle loro famiglie con patologia cronica<sup>1</sup>. I risultati sono stati chiari.

*Gli ambiti "critici" dei bisogni inevasi riguardano le patologie non classicamente mediche, in particolare la paralisi cerebrale, la sindrome di Down e la spina bifida. Circa il 30% delle situazioni assistenziali sono migliorabili.*

Le indicazioni espresse si riferiscono a bisogni socio-sanitari molto concreti: da una maggiore uniformità di giudizi nei programmi riabilitativi a una migliore integrazione scolastica, a un più ade-

guato e continuativo supporto sociale<sup>24</sup>, questo sia al Nord che al Sud, con forse l'unica differenza (non marginale) che sicuramente al Sud vi erano meno servizi deputati all'assistenza e dal Sud si emigrava di più (prevalentemente verso il Nord) per alcuni aspetti della cura<sup>2</sup>.

Ognuno degli operatori sanitari delle 21 ASL che parteciparono allo studio si rese conto della fattibilità di un programma di verifica dell'esistente e della forza dei numeri (e delle storie dei pazienti), in una prospettiva del cambiamento.

### IL QUADRO LEGISLATIVO

Qualcosa sicuramente si è modifica-

to: quanto meno in termini di legislazione nazionale rivolta alle politiche dell'handicap.

*Fu approvata in quegli anni la legge quadro per l'assistenza, l'integrazione sociale e i diritti dei portatori di handicap (G.U. del 17/2/1992), definita semplicemente come "la 104".*

I 44 articoli della legge contengono molte indicazioni previgenti, ma anche alcune nuove disposizioni di sicuro rilievo: la definizione di handicap, i permessi lavorativi, nuove regole per l'inserimento scolastico, migliore mobilità delle persone disabili ecc. Tuttavia, le critiche maggiori, già da subito, in riferimento alla legge 104, riguardarono l'eccessivo margine discrezionale lasciato a regioni ed enti locali, ma anche la limitata copertura finanziaria di tutte le intenzioni espresse. Occorre inoltre rilevare, come riportato nello stesso Programma di Azione del Governo per le politiche dell'handicap (2000-2003), che «a livello regionale la promozione di adeguate politiche per il superamento dell'handicap e l'attuazione della legge quadro 104/92 non si è manifestata in modo omogeneo. Si riscontrano etero-

geneità e situazioni diversificate sia riguardo alle produzioni normative di riferimento ma, ancor di più, per quanto concerne le risorse economiche investite, la programmazione e la realizzazione di servizi territoriali.

Dall'analisi dei dati riportati nelle Relazioni al Parlamento, presentate annualmente dal Ministero per la Solidarietà Sociale si evidenzia un forte divario tra alcune regioni, soprattutto del Nord, e altre, localizzate in particolare nel Sud. Le regioni più avanzate hanno generalmente attuato in modo soddisfacente le disposizioni della legge quadro, dispongono di articolate strutture regionali di riferimento e di sistemi informativi. Altre, pur manifestando processi di adeguamento, presentano difficoltà nel dotarsi di strumenti efficaci per una corretta e adeguata realizzazione degli interventi previsti...»<sup>5</sup>.

La legge 104/1992 ha subito negli anni alcune modifiche, di cui sicuramente le più importanti sono la (nota) legge 285 del 1997 e la 162 del 1998 (vedi box).

*Tuttavia, a fronte di questa maggiore attenzione (culturale e legislativa), lo stesso Ministero per la Solidarietà Sociale*

*evidenzia le difficoltà di trasferibilità pratica, che limitano «...la piena esigibilità dei diritti civili e condizioni di pari opportunità per i cittadini disabili in diverse realtà territoriali».*

In altre parole c'è da chiedersi se le tante storie descritte nello studio sulla cronicità trovano al momento percorsi diversi (più integrati, più competenti, più organizzati). Non lo sappiamo con precisione, ma sicuramente il panorama è più confortante grazie anche a una serie di nuove politiche socio-sanitarie che, almeno nei principi, tendono a favorire un più elevato livello di integrazione e una migliore qualità della vita per le persone disabili. Sempre dal Programma di Azione del Governo per le politiche dell'handicap (2000-2003) si legge: «La rete dei servizi territoriali ha indubbiamente alleggerito il carico assistenziale per le famiglie. Così come importanti sono risultate le opportunità concesse ai lavoratori, genitori o conviventi di persone non autosufficienti di usufruire di una serie di agevolazioni quali i permessi retribuiti per tre giorni al mese o due ore giornaliere per far fronte a esigenze assistenziali, la possibilità di scegliere la sede del lavoro...»<sup>5</sup>.

## LE INNOVAZIONI LEGISLATIVE ALLA LEGGE 104

Nel corso degli anni la legge 104/1992 ha subito alcune modificazioni.

La legge 27 ottobre 1993, n. 423, ha precisato che i permessi lavorativi devono essere retribuiti.

La legge 27 luglio 1994, n. 473, ha abrogato l'articolo 32 relativo alle agevolazioni fiscali e tributarie.

La legge 28 agosto 1997, n. 285, sull'infanzia prevede interventi rivolti anche ai bambini e agli adolescenti in situazioni di handicap.

La legge 21 maggio 1998, n. 162, ha modificato la legge 104, introducendo nuove norme di sostegno per le persone con handicap grave (vedi dopo).

La legge 28 gennaio 1999, n. 17, ha apportato modifiche a favore dell'integrazione degli studenti universitari con disabilità.

La legge 8 marzo 2000, n. 53, ha modificato l'articolo 33 della legge quadro, offrendo nuove possibilità nell'ambito dei permessi lavorativi.

La legge 21 maggio 1998, n. 162, rappresenta la più importante modificazione della legge quadro sull'handicap. Già il titolo "Modifiche alla legge 5 febbraio 1992, n. 104, concernenti misure di sostegno in favore di persone con handicap grave" fa comprendere che l'intenzione è quella di favorire le persone disabili che hanno maggiori difficoltà. Per i disabili senza sostegno familiare i Comuni e i loro consorzi, le comunità montane, le province e le ASL possono organizzare servizi e prestazioni per la tutela e l'integrazione sociale dei disabili in situazioni di gravità, per i quali venga meno il sostegno del nucleo familiare. La legge 162 non prevede finanziamenti aggiuntivi per questi servizi cui gli Enti devono, eventualmente, far fronte con proprie risorse di bilancio.

Le Regioni possono programmare, nei limiti delle proprie disponibilità di bilancio, interventi a sostegno delle persone con «handicap di particolare gravità» e delle loro famiglie. Questi servizi devono comunque essere integrativi e non sostitutivi di quelli già assicurati dagli enti locali. Si indicano come possibili interventi servizi di accoglienza per brevi periodi e di emergenza, assistenza domiciliare e aiuto personale della durata di 24 ore. Le regioni possono anche rimborsare parzialmente spese sostenute per l'assistenza della persona disabile. Sempre le regioni possono disciplinare programmi di aiuto alla persona, gestiti in forma indiretta, cioè dai disabili e dalle loro famiglie, che possono, quindi, richiedere degli specifici "Piani personalizzati". A questo proposito la legge 162 precisa che lo scopo di questi programmi è «garantire il diritto a una vita indipendente alle persone con disabilità permanente e grave limitazione dell'autonomia personale».

Sono stati assegnati finanziamenti da ripartire tra le Regioni: 30 miliardi per il 1998; 60 miliardi per il 1999; 59 miliardi per il 2000. Le Regioni devono rendere conto al Ministero per la solidarietà sociale circa l'effettiva destinazione e impiego dei fondi assegnati che, nel caso non venissero utilizzati, verranno ridestinati secondo nuovi criteri di suddivisione.

Grazie alla 162 il Ministro per la solidarietà promuove e coordina progetti sperimentali aventi per oggetto: interventi a favore di persone con handicap in situazioni di gravità; rimozione di ostacoli per l'esercizio di attività sportive, turistiche e ricreative; accesso all'informazione e alla comunicazione; mobilità e trasporti collettivi. La 162 prevede che, per migliorare le politiche sull'handicap, vengano promosse indagini statistiche e conoscitive relative alla disabilità; la disposizione è stata ripresa dal Programma di Azione del Governo. Il medesimo obiettivo viene perseguito convocando - con cadenza triennale - una "Conferenza nazionale sulle politiche dell'handicap". La prima si è tenuta a Roma nel mese di dicembre 1999.

La storia che segue è una breve testimonianza esemplificativa di come non sempre la rete dei servizi territoriali, anche se esistente, è rivolta a soddisfare specifici bisogni familiari, in ottemperanza a quella che potrebbe essere l'attuazione delle normative legislative vigenti.

## DAI PRINCIPI LEGISLATIVI AI CASI DI FATTO (LA STORIA DI MADDALENA)

È noto che ogni buona legge deve trovare la sua trasferibilità sul campo e la madre di Maddalena, durante un ricovero eseguito per valutare lo stato nutrizionale e ottimizzare la terapia antiepilettica, ci ha chiesto se, rispettando le normative legislative vigenti, poteva avere un aiuto domestico, in determinati orari, per riuscire a lavare e vestire la bambina (e per altri eventuali bisogni).

Maddalena ha 5 anni e presenta una tetraparesi spastica (come esito del basso peso alla nascita con sofferenza perinatale), con grave ritardo evolutivo (ride appena, ha un deficit visivo importante, non parla) e motorio (la sua vita è confinata a letto o su una sedia da trasporto molto confortevole). Inoltre presenta un'epilessia che recentemente si manifesta con crisi relativamente frequenti. La madre di Maddalena è anziana, non anagraficamente ma rispetto al suo stato di salute (è obesa, con problemi alla colonna vertebrale, mostra un'evidente sofferenza, non tanto morale ma fisica). Il padre della bambina è una figura inesistente nelle dinamiche familiari. Il livello economico e culturale familiare è davvero basso. Vivono in un paese di circa 10.000 abitanti.

Le richieste della madre non sono di adesso. Ci dice che è una storia vecchia, fatta anche di contrasti molto duri con il Comune. Ovviamente ci interessiamo del caso e parliamo con la persona deputata al Comune all'assistenza domiciliare (servizio previsto e funzionante, prevalentemente rivolto agli anziani). La risposta conclusiva è che gli orari richiesti dalla signora non coincidono con quelli di servizio del personale. Ci rivolgiamo al servizio dell'A.D.I. (Assistenza Domiciliare Integrata), operante da circa un anno a livello territoriale, che rimanda per competenza il problema ai servizi comunali.

Coinvolgiamo di nuovo l'assistente sociale che parla di un aiuto proposto in passato ma rifiutato dalla signora (verosimilmente perché non utile, negli orari,

rispetto al bisogno assistenziale).

La storia avrà, ci auguriamo, un buon fine. Ci ha rilevato (in modo esemplificativo) che le normative legislative "attuabili" (previste nella 285 e richiamate nella 162) non sempre sono adottate (ma anche conosciute) in alcune ASL e/o (come nel caso specifico) nei Comuni. La stessa politica del "recepire" che molte Regioni attuano delle politiche nazionali sulle normative vigenti in tema di handicap, suona spesso più come un atto di fede che di vera trasferibilità sul campo (a livello anche del singolo caso) delle normative previste (si pensi ai "Piani personalizzati" della legge 162/98 e alla storia di Maddalena).

## LA PROSPETTIVA DELLA SORVEGLIANZA E DEL CAMBIAMENTO

Sono sempre più numerosi gli studi che evidenziano come il sostegno alla genitorialità nei casi di disabilità (e più in generale in tutti gli ambiti critici riguardanti la patologia cronica) possa avere un profondo significato non solo di semplice "aiuto" ma anche di efficace strumento per migliorare la qualità di vita dell'intero nucleo familiare<sup>6</sup>.

*La definizione quantitativa e qualitativa dei bisogni dei pazienti con patologia cronica e della loro soddisfazione richiede una costante verifica.*

I casi del quotidiano ci insegnano che le soluzioni personalizzate in tema di disabilità rappresentano una strada percorribile ma che, per essere efficaci, devono avere alle spalle programmi socio-assistenziali non estemporanei e che usino al meglio (anche) le normative di legge vigenti.

Ogni operatore sanitario (pediatra di famiglia, ospedaliero, riabilitatore, logopedista ecc.) dovrebbe conoscere i diritti previsti nelle normative vigenti, per fare in modo che ci sia la possibilità di rendere attuativo il programma "condiviso" (sociale e assistenziale) sul singolo caso. Questo significa funzionare come cassa di risonanza a livello comunale, di ASL, rispetto alle possibilità (anche economiche) previste nelle leggi nazionali e in quelle regionali, per la risoluzione di specifici problemi. Ma è probabilmente fallimentare pensare che sia sufficiente avere, sulla carta, un progetto socio-assistenziale, senza attuare una costante verifica della qualità assistenziale e dei bisogni.

*In Basilicata l'ACP, la FIMP, la SIP e l'Osservatorio Epidemiologico Regionale si sono fatti promotori di un piano di lavoro per migliorare la qualità assistenziale di bambini e adolescenti con patologia cronica<sup>7</sup>.*

L'obiettivo principale del progetto è quello di definire i margini di intervento esistenti, in termini tecnici e organizzativi, da parte dei singoli servizi (pediatri di famiglia, ospedali regionali, altri specifici servizi territoriali), attraverso la definizione di un percorso regionale integrato di assistenza<sup>8</sup>. La prospettiva deve essere necessariamente comunitaria per creare un registro dei casi, e deve prevedere strumenti permanenti di verifica qualitativa.

Ma spesso ci si chiede a chi spetta attuare queste verifiche, programmare interventi (a volte con una necessaria interazione con ambiti politico-istituzionali). La risposta non può essere ovviamente univoca, ed è forse scontato dire che ognuno dovrebbe svolgere la sua parte. In un momento in cui l'accreditamento sembra essere l'unica strada percorribile per rendere la professione un diritto-dovere qualificato, sarebbe giusto chiedersi se anche per la valutazione e la progettualità in ambiti non classicamente medici, ci sia uno spazio di lavoro e di servizio che sia anche di formazione. Per non ritrovarsi a dire: «Signora, questo che ci chiede non ci compete», oppure: «Signora, mica abbiamo la sfera di cristallo!»<sup>9</sup>.

## MESSAGGI CHIAVE

- ❑ 10 anni fa, una ricerca ACP sui bisogni inevasi ha dimostrato che il minor grado di soddisfazione nei riguardi dei servizi si riferisce all'assistenza dell'handicap.
- ❑ Da allora, almeno sul piano legislativo, molti progressi sono stati fatti, specie con la legge 104 (vedi box).
- ❑ Tuttavia rigidità e burocrazia fanno sì che tra il dettato legislativo e la sua attuazione permanga una distanza ancora da colmare (vedi la storia di Maddalena).
- ❑ Un lavoro di verifica è in atto in alcune Regioni, per migliorare il percorso assistenziale.
- ❑ Una verifica continua in questo campo è indispensabile. Ogni contributo al rifornimento di questo o altro sistema di controllo dovrebbe comportare un credito formativo per gli operatori.

## Bibliografia

1. La Gamba G, Marchetti F, Bonati M, Tognoni G. Le malattie croniche in pediatria: epidemiologia clinica ed assistenziale: fase I. *Medico e Bambino* 1992;2:46-52.
2. Gruppo Collaborativo per lo Studio della Patologia cronica in Pediatria. Le malattie croniche in pediatria: epidemiologia cronica e assistenziale. *Medico e Bambino* 1994;2: 24-33.
3. Marchetti F, Bonati M, Marfini RM, La Gamba G, Biasini GC, Tognoni G on behalf of the Italian Collaborative Group on pediatric chronic diseases. Parental and physicians' views on the management of chronic diseases: a study in Italy. *Acta Paediatr* 1995; 84:1165-72.
4. Marchetti F, Bonati M, La Gamba G, Biasini GC, Tognoni G, a nome del gruppo collaborativo per lo studio delle malattie croniche in pediatria. La gestione del bambino con patolo-

- gia cronica in Italia: il punto di vista dei genitori, dei medici e dei pediatri di base. *Quaderni ACP* 1996;3(3):8-13.
5. Programma di Azione del Governo per le politiche dell'handicap (2000-2003). La storia e le premesse. *Mobilità* 2000;2(9):6-11.
6. Kirpalani HM, Parkin PC, Willan AR, et al. Quality of life in spina bifida: importance of parental hope. *Arch Dis Child* 2000;83:293-7.
7. Marchetti F, Bonelli M, Canosa E, et al. Un piano di lavoro per migliorare la qualità assistenziale dei bambini con patologia cronica nella regione Basilicata. *OER-Basilicata* 2000;1:20-2.
8. Bassili A, Zaki A, Zaher SR, et al. Quality of care of children with chronic diseases in Alexandria, Egypt: the models of asthma, type I diabetes, epilepsy, and rheumatic heart disease. *Pediatrics* 2000;106(1):e12.
9. Pontiggia G. *Nati due volte*. Milano: Mondadori, 2000.

## La nutrizione nella patologia neurologica

ANTONINO TEDESCHI

Divisione di Pediatria degli Ospedali Riuniti di Reggio Calabria

### NUTRITION IN SEVERELY DISABLED CHILDREN

(*Medico e Bambino* 20, 158-162, 2001)

#### Key words

Nutrition, Disability, Oropharyngeal function, Enteral nutrition (EN), Gastroesophageal reflux (GER), Gastrostomy

#### Summary

As many as 90% of severely disabled children suffer from nutritional problems. Deglutition problems and gastroesophageal reflux hamper nutrition and cause frequent lower respiratory infections. Malnutrition follows in many cases. Appropriate management is based on early assessment of oropharyngeal function, GER and nutritional status. Nutritional status can be improved by appropriate feeding techniques and enteral nutrition (EN). EN is indicated when severe feeding problems or severe GER are present. The article also discusses the indications for gastrostomy or jejunostomy are discussed and provides recommendations for minimizing the risk of aspiration, bacterial contamination and obstruction of the EN tube.

Secondo stime dell'Associazione Nazionale Famiglie di Fanciulli e Adulti Subnormali (Anffass), 82.827 bambini disabili mentali frequentano le scuole italiane, di cui circa la metà sono considerati gravi.

Vanno aggiunti a questi i lattanti che non frequentano ancora le scuole materne, i ragazzi che hanno superato l'età della scuola dell'obbligo e tutti coloro, certamente i più gravi, che non frequentano per nulla la scuola.

Approssimativamente il 90% dei bambini disabili ha problemi correlati alla nutrizione<sup>1</sup>.

Molti sono incapaci di deglutire e di alimentarsi normalmente<sup>2</sup>; tra le cure di base l'alimentazione è quella che richiede più tempo<sup>3</sup>; molti hanno un reflusso gastroesofageo<sup>4</sup>, probabilmente correlato a dismotilità intestinale e ritardato svuotamento gastrico<sup>5</sup>. La presenza di

reflusso aumenta il rischio di polmonite "ab ingestis" che, nelle forme più severe di handicap, avviene già durante i pasti, in particolare con i liquidi<sup>6</sup>. Il risultato è che questi bambini sono malnutriti e soffrono di infezioni respiratorie ricorrenti. Lo stato nutrizionale è spesso tanto compromesso da indurre alterazioni dello stato immunitario, con aumentata suscettibilità alle infezioni<sup>7</sup>. È noto l'effetto che la malnutrizione ha sullo sviluppo cerebrale<sup>8,10</sup>. L'intervento nutrizionale precoce può pertanto prevenire un ulteriore aggravamento dell'handicap. Va considerato inoltre che, mentre un intervento nel corso del 1° anno dall'instaurarsi del danno cerebrale è in grado di correggere pienamente il deficit nutrizionale, un intervento più tardivo sembra avere effetti meno pronunciati<sup>11</sup>. Il miglioramento dello stato nutrizionale può indurre una riduzione del numero degli episodi di reflusso gastroesofageo<sup>12</sup>, un miglioramento dell'umore e del senso di benessere del bambino<sup>13</sup>, e perfino della spasticità<sup>14</sup>. Tuttavia, nonostante i vantaggi che comporta un adeguato stato nutrizionale, ancora più importante nel decidere se fare ricorso alla nutrizione artificiale, è valutare se questi bambini sono in grado di alimentarsi senza rischio di soffocamento. Il riflesso della deglutizione è infatti molto spesso ritardato o assente nei bambini con paralisi cerebrale, cosicché le vie respiratorie non sono protette<sup>6</sup>. In presenza di questo rischio, la nutrizione artificiale è d'obbligo. Preliminare pertanto per dare delle indicazioni sull'alimentazione, sono la valutazione della funzione orofaringea e quella dello stato nutrizionale.

### VALUTAZIONE DELLA FUNZIONE OROFARINGEA

Un'attenta anamnesi dovrebbe precedere l'osservazione diretta del pasto. I punti da chiarire riguardano la durata e il numero dei pasti.

I bambini affetti da paralisi cerebrale possono impiegare fino a 15 volte più a lungo dei controlli per masticare e inghiottire<sup>13</sup>. Tuttavia, una durata dei pasti perfino superiore spesso non riesce a compensare l'incapacità di alimentarsi<sup>13</sup>. Questo può significare che chi li accudisce usa metà del suo tempo da sveglia nel tentativo di alimentarli sottraendolo al gioco, alla stimolazione e all'educazione<sup>15</sup>.

Vanno inoltre valutate la posizione assunta dal bambino durante il pasto (spesso con il collo iperesteso, aumentando così il rischio di aspirazione) e l'eventuale presenza di tosse, irritabilità, crisi di soffocamento, apnea, dispnea, stridore, respirazione rumorosa. Vanno osservati la presenza di eccesso di saliva, segnale di ridotti movimenti di deglutizione, e i movimenti della lingua e della mandibola, la cui stabilità è essenziale perché labbra e lingua possano svolgere la loro funzione. La storia clinica e l'osservazione non sono tuttavia sufficienti a escludere un'eventuale aspirazione nelle vie aeree<sup>16</sup> perché, nonostante l'aspirazione cronica, il riflesso della tosse può essere scarsamente attivo. Oltre alle indagini strumentali quali la videofluorografia<sup>17,18</sup>, che consente anche di valutare quali posizioni del corpo e quale consistenza del cibo sono a minore rischio di aspirazione, la scintigrafia<sup>19</sup>, l'ultrasonografia<sup>20,21</sup>, l'ossimetria<sup>22</sup>, utile a svelare eventuale ipossia durante il pasto, va ricordato che anche la sospensione dell'alimentazione per bocca per un periodo di prova può svelare il rapporto tra l'eventuale distress respiratorio e l'alimentazione<sup>15</sup>.

*Il reflusso gastroesofageo, presente nel 75% dei bambini con paralisi cerebrale<sup>23</sup>, può a volte non associarsi a vomito<sup>24</sup>, e può manifestarsi solo con anemizzazione e deglutizione dolorosa<sup>2</sup>.*

La frequenza e la severità del disturbo pongono il quesito se i bambini con handicap più grave trarrebbero beneficio da un precoce e continuo trattamento antireflusso e antiacido, sin dai primi mesi di vita<sup>25</sup>, anche senza procedere a indagini strumentali, quali la pH-metria e l'endoscopia, che non possono che confermare quanto clinicamente osservato. Questo è attualmente il nostro approccio nel bambino con sintomi eclatanti.

Il trattamento medico con procinetico e antiacido è a volte deludente, tuttavia, in associazione all'alimentazione enterale a goccia continua, può controllare il disturbo<sup>26</sup>, nella nostra esperienza, anche per tempi sorprendentemente prolungati<sup>27</sup>. L'uso dell'alimentazione nasodigunale o della digiunostomia può ulteriormente ridurre il numero di coloro che necessitano della funduplicatio<sup>15</sup> che, d'altra parte, ha una così alta incidenza di complicazioni anche severe<sup>23,25,28</sup> da rappresentare tutt'altro che una panacea.

## VALUTAZIONE DELLO STATO NUTRIZIONALE E DEI FABBISOGNI ENERGETICI

*I fabbisogni calorici dei bambini cerebropatici sono generalmente più bassi di quelli raccomandati per l'età<sup>7,29,30</sup>.*

L'attività, che contribuisce al 20-30% della spesa energetica totale dei bambini senza handicap, è infatti trascurabile nei bambini con mielodisplasia o paralisi cerebrale confinati a letto o su sedie a rotelle.

*Si differenziano al riguardo i bambini con atetosi in cui la continua attività muscolare può comportare un'elevata spesa energetica<sup>7</sup>.*

C'è inoltre una generale riduzione del tessuto "magro", compresa la massa cerebrale, che contribuisce alla riduzione del metabolismo basale<sup>7</sup>. È stato dimostrato che diete contenenti da 500 a 1100 calorie, pari rispettivamente al 16 e 50% dei fabbisogni energetici per l'età, sono sufficienti a mantenere un peso o una crescita adeguata in bambini, adolescenti e giovani adulti con cerebropatia<sup>29,30</sup>. Apporti maggiori inducono rapidamente obesità<sup>14,27</sup>. D'altra parte un così ridotto apporto di alimenti pone a rischio di deficit nutrizionale in proteine, minerali, oligoelementi e vitamine<sup>15,30</sup>.

Non ci sono studi in letteratura sui fabbisogni di tali nutrienti nei bambini cerebropatici. I soli dati disponibili riguardano il deficit di ferro, probabilmente correlato allo stitico ematico causato dal reflusso gastroesofageo<sup>15</sup>, e le ridotte assunzioni di vitamina D, calcio e fosforo che pongono questi bambini a rischio di rachitismo e osteopenia<sup>7,30</sup>. La terapia con anticonvulsivanti, che attiva gli enzimi epatici microsomiali inattivanti il 25-OH-colecalciferolo, riduce la disponibilità di vitamina per l'idrossilazione renale e accentua il rischio di rachitismo e osteopenia<sup>31</sup>. Dal punto di vista pratico viene suggerita la supplementazione con gli elementi a rischio o l'uso di formule, nell'alimentazione enterale, ad alto rapporto nutrienti/energia<sup>15,30</sup>.

In considerazione dell'impossibilità di far riferimento ai fabbisogni energetici per l'età, il metodo migliore per stabilire il fabbisogno calorico è semplicemente di correlare le assunzioni all'effetto sul peso<sup>15,29,30</sup>. Rimane tuttavia la difficoltà a stabilire qual è il punto di parten-

za dei fabbisogni a cui riferirsi per i successivi aggiustamenti. Sarebbe auspicabile poter disporre della misurazione calorimetrica della spesa energetica in laboratorio<sup>32</sup>. Le equazioni usualmente utilizzate per il calcolo dei fabbisogni energetici sovrastimano i reali fabbisogni nei pazienti con cerebropatia<sup>29</sup>. Nonostante i limiti suddetti noi abbiamo trovato molto utile iniziare da un apporto calorico calcolato in accordo all'equazione della FAO/WHO/UNU<sup>33</sup>, modificata e semplificata<sup>27</sup>. Questi apporti non sono solitamente sufficienti a soddisfare i fabbisogni idrici. Quando il peso è misurabile, è agevole stabilire la supplementazione di acqua necessaria<sup>34</sup>. Quando, come spesso avviene, è estremamente scomoda anche la misurazione del peso, viene suggerito di supplementare con acqua in quantità tale da assicurare che il panno sia bagnato almeno in 3-4 cambi giornalieri<sup>30</sup>. Nel bambino con paralisi cerebrale è difficile misurare sia la statura (per le contratture e le deformità) sia il peso, specie per il paziente in età adolescenziale, costretto a letto e in sedia a rotelle.

*La misurazione del grasso sottocutaneo (plicometria) è il metodo più semplice per misurare lo stato nutrizionale.*

Ai fini della ricerca sono usualmente utilizzati più di una plica mentre, per il uso clinico, il confronto della plica tricipitale con gli standard di riferimento<sup>35</sup> è ritenuto adeguato<sup>7,15</sup>. L'obiettivo della riabilitazione nutrizionale dovrebbe essere il ripristino di un valore del grasso sottocutaneo nel range della norma<sup>7,15</sup>: mentre infatti la denervazione può indurre atrofia dei muscoli scheletrici, la riduzione del tessuto grasso è espressione soltanto della malnutrizione<sup>7,15</sup>. Si ritiene che, a eccezione della determinazione del valore di emoglobina e dello stato del ferro, non sia di pratica utilità la determinazione di altri parametri biochimici nella valutazione dello stato nutrizionale di questi pazienti<sup>15</sup>.

## VIE DI SOMMINISTRAZIONE E REGIMI NUTRIZIONALI

La **strategia compensatoria**<sup>36</sup>, finalizzata a eliminare o migliorare i sintomi della disfagia orofaringea, consiste nella messa in opera dei seguenti accorgimenti:

□ Assicurare la corretta posizione del tronco e della testa del paziente, così da

correggere l'iperestensione del collo e ottenere che le spalle siano allineate, dritte, con il mento leggermente flesso. Questa posizione previene che il cibo fluisca nelle vie aeree.

□ Evitare i cibi liquidi, il cui rapido movimento per gravità, prima che si attivi il riflesso di deglutizione faringeo, può determinare il passaggio in trachea.

□ Regolare il volume dei pasti, la frequenza, la velocità con cui il boccone viene offerto, la concentrazione calorica, privilegiando pasti piccoli e frequenti: potrebbe esserci aspirazione se il cibo fosse dato più velocemente di quanto il paziente impiega per liberare il faringe, specialmente se più di un atto di deglutizione fosse necessario per ciascun bolo.

La **terapia indiretta** è finalizzata a migliorare il controllo neuromuscolare della deglutizione senza introdurre cibi o liquidi e senza chiedere al paziente di deglutire<sup>36</sup>. Il trattamento consiste in esercizi per migliorare il controllo del bolo e si attua mediante la stimolazione tattile ritmica della lingua, delle labbra, delle guance, con le dita, con stoffe o materiali diversi per forma e consistenza, avendo cura di non superare la soglia di stimolazione che induce reazioni di ipersensibilità. La terapia indiretta è utile sia nei pazienti che traggono giovamento dalle strategie compensatorie, per migliorare il tono e la coordinazione dei muscoli coinvolti nella deglutizione, sia nei pazienti nei quali persiste l'aspirazione in trachea, nonostante gli accorgimenti compensatori, come fisioterapia dei muscoli della deglutizione.

Le tecniche di **terapia diretta**<sup>36</sup>, quali la deglutizione sopraglottica e la manovra di Mendelsohn, sono finalizzate a modificare la fisiologia della deglutizione e richiedono la piena collaborazione del paziente e pertanto non sono utilizzabili nei bambini con deficit cognitivo. Purtroppo, nonostante l'impegno del terapeuta e l'allungamento del tempo dedicato al pasto tendente a compensare le difficoltà di deglutizione, per molti bambini con deficit neurologico severo l'alimentazione spontanea rimane impossibile<sup>13</sup>. In questi pazienti è necessario ricorrere all'alimentazione enterale (*Tabella I*).

L'alimentazione enterale è indicata:

- nei bambini in cui le strategie compensatorie della disfagia sono fallite;
- quando il reflusso gastroesofageo è complicato da broncoaspirazione, da esofagite e da malnutrizione ed è resistente alla terapia medica;

• quando il rifiuto del cibo è tale che nonostante il protrarsi dei pasti si instaura malnutrizione.

**L'alimentazione parenterale totale** andrebbe riservata ai casi in cui persistono segni di reflusso e broncoaspirazione nonostante la terapia con procinetici e antiacidi e l'uso dell'enterale continua mediante digiunostomia, nell'attesa dell'intervento chirurgico per il reflusso<sup>7,37</sup>. Nonostante la generale preferenza che viene accordata all'enterostomia nelle condizioni di alimentazione enterale di lunga durata<sup>7,15,38</sup>, l'uso della nasogastrica per tempi prolungati non va considerato necessariamente inadeguato per il trattamento a lungo termine<sup>27,39,40</sup>. In uno studio prospettico condotto in pazienti con disfagia neurologica, la PEG fu trovata superiore alla nasogastrica (NGT) in termini di somministrazione dell'alimento prescritto, 93% vs 55%<sup>40</sup>.

L'inconveniente maggiore della NGT era la fuoruscita del sondino. La conclusione degli autori era tuttavia che, quando i pazienti tollerano la NGT, non c'è necessità di passare alla PEG<sup>40</sup>. Va aggiunta a questa osservazione la considerazione che il criterio principale di scelta sono le risorse del posto, non solo come capacità di introdurre la PEG o un sondino nasogastrico, ma anche come capacità di gestione nel tempo dei possibili inconvenienti. Va tuttavia ricordata la difficoltà di gestione domiciliare dell'alimentazione naso-digiunale nonostante la sua utilità nel bambino che vomita<sup>15</sup>. Lo stesso criterio, le risorse del luogo, deve essere considerato nella decisione di quale tipo di posizionamento della gastrostomia utilizzare, chirurgico, percutaneo endoscopico, o radiologico, prescindendo dalla differenza dei costi, di morbilità e mortalità delle varie tecniche, comunque minori per le tecniche

## RACCOMANDAZIONI PRATICHE NELL'USO DELL'ALIMENTAZIONE ENTERALE

### ACCORGIMENTI PER RIDURRE I RISCHI DI ASPIRAZIONE<sup>38,49-51</sup>

- Risalire la testa del letto di 30°-40° durante i pasti e almeno 1 ora dopo, controllare comunque che il sondino non sia accidentalmente risalito prima di ogni pasto o periodicamente nell'alimentazione enterale continua. Mantenere costante l'inclinazione se il paziente ha la tosse.
- Usare l'alimentazione intermittente o quella continua piuttosto che quella a bolo rapido.
- Valutare il residuo gastrico preferibilmente ogni 4 ore durante l'infusione continua, ogni 2 ore durante la fase iniziale. Interrompere per 1-2 ore l'infusione se il ristagno è pari o superiore alla quantità di alimento somministrata nelle 2 ore precedenti.
- Prendere in considerazione l'accesso digiunale nei pazienti con ricorrenti aspirazioni o nei pazienti critici a maggior rischio di disturbo della motilità gastrica (ad esempio con trauma cranico).

### ACCORGIMENTI PER RIDURRE I RISCHI DI CONTAMINAZIONE BATTERICA E DI OSTRUZIONE<sup>34,49-51</sup>

- L'alimento di preparazione domestica o il latte in polvere ricostituito con acqua, non riscaldato, tenuto al massimo mezz'ora a temperatura ambiente prima dell'uso, va cambiato ogni 4 ore nell'uso in ospedale, ogni 6-8 ore nell'uso domiciliare in caso di enterale continua. Tempi più lunghi sono permessi solo per l'alimento sterile del commercio utilizzato senza alcuna manipolazione.
- Cambiare il set d'infusione ogni 24 ore.
- Irrigare il sondino dopo ogni pasto, ogni 8 ore nell'enterale continua. Nell'enterale di lunga durata è preferibile l'uso di sondini in silastic o poliuretano che possono essere tenuti "in situ" anche varie settimane, con l'accorgimento di ruotarli di 180° ogni 24 ore per evitare, nonostante la morbidezza, lesioni alle narici che vanno comunque umidificate con qualche goccia di acqua nel corso della giornata.

### INDICATORI DI EFFICACIA

- Miglioramento dei valori della plica tricipitale
- Riduzione o scomparsa della tosse e delle infezioni polmonari
- Riduzione o scomparsa dei rigurgiti e dell'eventuale anemia concomitante
- Riduzione dell'irrequietezza e miglioramento dell'umore
- Miglioramento della stipsi

Tabella I



non chirurgiche<sup>38</sup>. Le controindicazioni specifiche sono l'ostruzione esofagea per la PEG<sup>38</sup> e l'epatosplenomegalia per la tecnica radiologica<sup>41</sup>. La stomia, nei bambini cerebrolesi, ha un alto indice di complicanze anche gravi, quali ulcera sanguinante, peritonite, blocco intestinale<sup>42</sup>, e può indurre un reflusso gastroesofageo che richiede trattamento chirurgico con una frequenza che va dal 12 al 33%<sup>42-45</sup>.

L'uso della digiunostomia, oltre al legamento di Treitz, è indicato:

- nel reflusso gastroesofageo resistente alle terapie mediche per ridurre i rischi di aspirazione;
- nella gastroparesi;
- in condizioni di insufficiente stomaco residuo a causa di precedenti operazioni;
- nella rialimentazione dopo interventi chirurgici<sup>38</sup>.

Mancano tuttavia dati sull'uso a lungo termine di questa tecnica di alimentazione nel bambino cerebroleso<sup>15</sup>.

### Tipo di alimento

I cibi preparati in casa (quali latte, frullato di pastina in brodo con olio e li-

frullato di carne, frullato di frutta) hanno il vantaggio, rispetto alle formule del commercio, del costo ridotto, della completezza in micronutrienti e fibre, di un certo vantaggio psicologico<sup>46</sup>. D'altra parte la viscosità dell'alimento può essere eccessiva per passare attraverso il sondino, e il rischio di contaminazione batterica, specie se l'enterale viene somministrata in modo continuo, può essere alto (*Tabella I*). Va inoltre considerato il tempo necessario alla preparazione degli alimenti che può essere elevato per una madre che dedica già tanto del suo tempo all'assistenza. Infine va anche tenuta in conto la difficoltà di valutare i nutrienti offerti<sup>46</sup>. Si ritiene che, prescindendo dai costi, i vantaggi dell'uso di una formula con alto rapporto nutrienti/energia superino gli svantaggi<sup>46</sup>. Può essere utile nel trattamento della stipsi, invariabilmente presente in questi bambini<sup>27,47</sup>, l'utilizzo di un preparato ricco in fibre insolubili<sup>46</sup> in quantità da determinare in base ai risultati ottenuti. Recenti studi segnalano una riduzione dei tempi di svuotamento dello stomaco con l'uso di formule a base di proteine del siero di latte invece che di caseina<sup>5-48</sup>, con riduzione, nei bambini più grandi, del reflusso<sup>48</sup>. L'alimentazione intermittente, in 30-60 minuti, è la modalità di alimentazione preferita nella NGT perché lo stomaco può agire come riserva, non richiede pompa, e può essere più fisiologica<sup>38</sup>. L'alimentazione continua con pompa è invariabilmente indicata nell'alimentazione digiunale. È sconsigliata l'alimentazione a boli rapidi perché i boli sono associati a riduzioni di pressione dello sfintere esofageo inferiore e a reflusso<sup>38</sup>. Va comunque considerata, oltre all'effetto benefico sul reflusso gastroesofageo<sup>26,27</sup>, la libertà di movimento o la facoltà di poter dare altri alimenti nel corso del giorno, che può dare l'alimentazione continua notturna. Va infine ricordato che l'assorbimento di alcuni farmaci può essere alterato durante l'alimentazione con sondino<sup>38</sup>.

### Bibliografia

1. Palmer S, Eckvall S. Pediatric Nutrition in developmental disorders. Springfield, IL: Charles C Thomas, 1978.
2. Jones PM. Feeding disorders in children with multiple handicaps. Dev Med Child Neurol 1989;31:404-6.
3. Edebol-Tysk K. Evaluation of care-load for individuals with spastic tetraplegia. Dev Med Child Neurol 1989;31:737-45.
4. Sondheimer JM, Morris BA. Gastroe-

sophageal reflux among severely retarded children. J Pediatr 1979;94:710-4.

5. Fried MD, Khoshoo V, Secker DJ, Gilday DL, Ash JM, Pencharz PB. Decrease of gastric emptying time and episodes of regurgitation in children with spastic quadriplegia fed a whey-based formula. J Pediatr 1992; 120:569-72.

6. Morris SE. Development of oral-motor skills in the neurologically impaired child receiving non oral feeding. Dysphagia 1989; 3:135-54.

7. Dietz WH, Bandini L. Nutritional assessment of the handicapped child. Pediatr Rev 1989;11:109-15.

8. Cravioto J, DeLicardie ER, Birch HG. Nutrition, growth and neurointegrative development: an experimental and ecological study. Pediatrics 1966;38:319-72.

9. Dobbing J. Early nutrition and later achievement. Proc Nutr Soc 1990;49:103-18.

10. Rosso P, Winick M. Relation of nutrition to physical and mental development. Pediatr Ann 1973;2:33-43.

11. Sanders KD, Cox K, Cannon R, et al. Growth response to enteral feeding by children with cerebral palsy. JPEN 1990;14:23-6.

12. Lewis D, Khoshoo V, Pencharz P, Golladay ES. Impact of nutritional rehabilitation on gastroesophageal reflux in neurologically impaired children. J Pediatr Surg 1994;29: 167-70.

13. Gisel EG, Patrick J. Identification of children with cerebral palsy unable to maintain a normal nutritional state. Lancet 1988;i:283-6.

14. Patrick J, Boland M, Stoski D, Murray GE. Rapid correction of wasting in children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 1986;28:724-39.

15. Patrick J, Pencharz PB. Undernutrition in Neurodevelopmental disability. A statement of the Nutrition Committee of the Canadian Paediatric Society. Canadian Medical Association Journal 1994;151:753-9.

16. Rudolph CD. Feeding disorders in infants and children. J Pediatr 1994;125:S116-24.

17. Dodds W, Logemann J, Stewart E. Radiologic assessment of abnormal oral and pharyngeal phases of swallowing. AJR 1990; 154:965-74.

18. Newman LA, Cleveland RH, Blickman JG, Hillman RE, Jaramillo D. Videofluoroscopic analysis of the infant swallow. Invest Radiol 1984;19:82-6.

19. Muz J, Mathog R, Miller P, et al. Detection and quantification of laryngotracheopulmonary aspiration with scintigraphy. Laryngoscope 1987;97:1180-5.

20. Shawker TH, Sonies B, Hall TE, Baum BF. Ultrasound analysis of tongue, hyoid, and larynx activity during swallowing. Invest Radiol 1984;19:82-6.

21. Cerro P, Diotallevi P, Fanucci E, Metastasio F, Fanucci A. L'ecografia nello studio della fase orale della deglutizione. Radiol Med 1990;79:59-64.

22. Rogers BT, Arvedson J, Msall M, Demerath RR. Hypoxaemia during oral feeding of children with severe cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 1993;35:3-10.

23. Couriel JM, Bisset R, Miller R, Thomas A, Clarke M. Assessment of feeding problems in neurodevelopmental handicap: a team approach. Arch Dis Child 1993;69:609-13.

24. Booth IW. Silent gastro-oesophageal reflux: how much do we miss? Arch Dis Child 1992;67:1325-7.

### MESSAGGI CHIAVE

- Il 90% dei bambini disabili soffre per gravi problemi di nutrizione irrisolti.
- Esiste innanzi tutto un diverso (e in genere minore) fabbisogno energetico.
- Un errore nutrizionale per eccesso, per difetto, o nella metodica di somministrazione, incide pesantemente sull'autonomia e la qualità di vita del bambino disabile e della famiglia, in mille modi (ridotto tono e performance muscolare, obesità, peggioramento dell'umore, riduzione degli interessi e dell'attività, deficit immunologico, polmoniti da aspirazione, reflusso gastroesofageo).
- Abbastanza spesso è la nutrizione clinica (nasogastrica, per PEG o per digiunostomia) che risolve, o aiuta a risolvere, impasse altrimenti insuperabili.
- La qualità dell'alimento e la tempistica della somministrazione possono essere scelti caso per caso, conoscendone vantaggi e svantaggi.
- Tutto questo ha bisogno di un sapere e di un saper fare articolati e complessi, a cui non possono essere estranei né i genitori né il Pdf né i Centri di riferimento.

25. Sondheimer JM. Enteral feeding in infants and children with neurologic handicaps and developmental delay: questions needing answers. In: Balistreri WF, Farrell MK. Enteral Feeding: scientific basis and clinical applications. Report of the 94th Ross Conference on Pediatric Research. Columbus, Ohio: Ross Laboratories, 1988:125-35.

26. Ferry DG, Selby M, Pietro TJ. Clinical response to short-term nasogastric feeding in infants with gastroesophageal reflux and growth failure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1983;2:57-61.

27. Tedeschi A, Proffitt V, Crupi I, Tortorella G, Guzzetta F, Lombardo G. Trattamento nutrizionale dei bambini con handicap neurocognitivo. *Medico e Bambino*, in stampa.

28. Spitz L, Roth K, Kiely EM, Brereton RJ, Drake DP, Milla PJ. Operation for gastro-oesophageal reflux associated with severe mental retardation. *Arch Dis Child* 1993;68:347-51.

29. Bandini LG, Puelzl-Quinn H, Morelli JA, Fukagawa NK. Estimation of energy requirements in persons with severe central nervous system impairment. *J Pediatr* 1995;126:828-32.

30. Fried MD, Pencharz PB. Energy and nutrient intakes of children with spastic quadriplegia. *J Pediatr* 1991;119:947-9.

31. Tolman KG, Jubiz W, Sanella JJ, et al. Osteomalacia associated with anticonvulsant drug therapy in mentally retarded children. *Pediatrics* 1975;56:45-51.

32. Pencharz PB, Azcue MP. Resting energy expenditure in clinical practice. *J Pediatr* 1995;127:269-71.

33. World Health Organization. Energy and protein requirements: report of a joint FAO/WHO/UNU expert consultation. (WHO Technical Report Series No.724.). Geneva: World Health Organization, 1985.

34. Wilson SE. Pediatric Enteral Feeding. In: Grand RJ, Sutphen JL, Dietz WH (eds). *Pediatric Nutrition: Theory and practice*. Boston: Butterworths, 1987:771-86.

35. Frisnacho AR. New norms of upper limb fat and muscle areas for assessment of nutritional status. *Am J Clin Nutr* 1981;34:2540-5.

36. Logeman JA. Approaches to management of disordered swallowing. *Baillière's Clinical Gastroenterology* 1991;5:269-80.

37. Sitzmann JV. Nutritional support of the dysphagic patient: Methods, risks, and complications of therapy. *JPEN* 1990;14:60-3.

38. American Gastroenterological Association Patient Care Committee. American Gastroenterological Association Medical Position Statement: Guidelines for the use of enteral nutrition. *Gastroenterology* 1995;108:1280-301.

39. A.S.P.E.N. Board of Directors. Routes to deliver nutrition support in pediatric patients. *JEPN* 1993;17(S):29-31.

40. Park RHR, Allison MC, Lang J, et al. Randomized comparison of percutaneous endoscopic gastrostomy and nasogastric tube feeding in patients with persisting neurological dysphagia. *BMJ* 1992;304:1406-9.

41. King SJ, Chait PG, Daneman A, Pereira J. Retrograde percutaneous gastrostomy: a prospective study in 57 children. *Pediatr Radiol* 1993;23:23-5.

42. Rempel GR, Colwell SO, Nelson RP. Growth in children with cerebral palsy fed via gastrostomy. *Pediatrics* 1988;82:857-62.

43. Mollitt DL, Golladay ES, Sebert JJ. Symptomatic gastroesophageal reflux following gastrostomy in neurologically impaired pa-

tients. *Pediatrics* 1985;75:1124-6.

44. Gauderer MWL. Percutaneous endoscopic gastrostomy: a 10-year experience with 220 children. *J Pediatr Surg* 1991;26:288-94.

45. Grunow JE, Al-Hafidh AS, TunellWP. Gastroesophageal reflux following percutaneous endoscopic gastrostomy in children. *J Pediatr Surg* 1989;24:42-5.

46. Grunow JE, Chait P, Savoie S, Mullan C, Pencharz PB. Gastrostomy feeding. *Recent Advances in Paediatrics* 1993;12:23-9.

47. Eicher PM. Feeding the child with disabilities. In: Batshaw ML, Perret MY (eds). *Children with disabilities*. Baltimore: Paul H Brookes Publishing C, 1992:197-211.

48. Khoshoo V, Zembo M, King A, Dhar M,

Refen R, Pencharz P. Incidence of gastroesophageal reflux with Whey- and Casein-based formulas in infants and in children with severe neurological impairment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1996;22:48-55.

49. Bertollo D. Your child and home nasogastric tube feeding. The Hospital for Sick Children, Nutrition Support Nursing Team. Toronto: Medical Publications, 1987.

50. Bertollo-Harrison D. Your child and home gastrostomy feeding. The Hospital for Sick Children, Nutrition Support Nursing Team. Toronto: Medical Publications, 1992.

51. Moore MC, Greene HL. Tube feeding of infants and children. *Pediatr Clin North Am* 1985;32:381-400.

## La paralisi cerebrale infantile: moderni orientamenti in ortopedia riabilitativa

TIZIANA CARLETTI<sup>1</sup>, MANUELA GALLI<sup>2</sup>, FRANCESCO MOTTA<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unità Operativa di Ortopedia Pediatrica: Ospedale dei Bambini "Vittore Buzzi", Milano

<sup>2</sup>Laboratorio di Analisi della postura e del movimento "Luigi Divieti", Dipartimento di Bioingegneria, Politecnico di Milano

CEREBRAL PALSY: NEW APPROACHES IN REHABILITATIVE ORTHOPEDICS  
(*Medico e Bambino* 20, 162-166, 2001)

### Key words

Cerebral palsy, Orthopedics, Gait analysis, Rehabilitation

### Summary

Gross motor impairment and functional disability is a constant component of cerebral palsy. Over time, hypertonia or hypotonia may cause bone deformities and joint dislocations, which cause further impairment and functional problems. Quantitative functional assessment through gait analysis is a new technique which provides useful guidance for functional rehabilitation programmes and allows a precise evaluation of orthotic, surgical or pharmacological treatments.

**L**a Paralisi Cerebrale Infantile (PCI) è una encefalopatia statica, caratterizzata da alterazioni della postura e del movimento con anomalie del tono muscolare e dell'equilibrio dovute ad alterazione della elaborazione e della trasmissione del segnale tra cervello e muscolo.

La sua prevalenza si colloca fra il 2 e il 4 per mille nati vivi, ed è rimasta stabile negli ultimi decenni, ad onta dei progressi raggiunti nell'assistenza pre- e post-natale. La sua patogenesi è ancora relativamente poco chiara: l'asfissia perinatale è responsabile di meno del 10% dei casi, mentre hanno probabilmente maggior importanza le malformazioni

congenite del SNC e le infezioni materne. La prevalenza della PCI è maggiore tra i neonati di peso inferiore a 1000 g, non tanto a causa della prematurità in sé, quanto per le complicanze intracraniche a questa correlate (emorragia cerebrale e leucomalacia periventricolare). Va comunque ricordato che, nella maggior parte dei casi, la causa della PCI non è identificabile.

Al pediatra sono probabilmente più familiari molte delle manifestazioni che possono accompagnare la PCI, quali ritardo mentale, epilessia e deficit neurologici selettivi (vista, udito, linguaggio), che rappresentano comunque spesso il

problema principale del singolo paziente. Queste sono però complicanze che, sebbene frequenti, non sono obbligatorie, mentre l'handicap motorio è la costante clinica della PCI (non a caso essa è stata descritta oltre 150 anni fa da Little, appunto un chirurgo ortopedico). La classificazione della PCI è quindi basata sul tipo di disordine motorio prevalente, e su questa base si possono schematicamente distinguere:

- **Forme spastiche:** sono di gran lunga le più frequenti. Sono caratterizzate da aumento del tono e contrattura persistente di uno o più gruppi muscolari; a seconda dei distretti prevalentemente interessati esse vengono distinte in:
  - tetraplegia: quattro arti
  - diplegia: arti inferiori
  - emiplegia: arto superiore e inferiore dello stesso lato
  - doppia emiplegia: prevalenza arti superiori
  - monoplegia: arto inferiore di un solo lato.

La *Figura 1* descrive schematicamente questi diversi tipi.

- **Forme atassiche:** prevalgono disturbi della coordinazione e dell'equilibrio.
- **Forme distoniche e ipercinetiche:** sono caratterizzate da brusche e imprevedibili variazioni del tono muscolare durante la giornata, indipendenti dal controllo volontario, spesso scatenate da stress emotivi o fisici (ad esempio dolore).

## LE CONSEGUENZE ORTOPEDICHE DELLA PCI

Come detto, è caratteristica della PCI l'alterazione del tono muscolare, con iper o ipotono, talora compresenti nello stesso paziente (ad esempio ipotonia del tronco e spasticità degli arti). Con il passare del tempo queste sollecitazioni anomale conducono ad anomalie scheletriche più o meno severe (deformità ossee, dislocazioni articolari) che aggravano il difetto di base e peggiorano l'autonomia del paziente o la possibilità di assisterlo: non di rado, nei pazienti più gravi, la contrattura muscolare e/o le complicanze scheletriche diventano il problema principale per il paziente stesso e per chi lo assiste (si pensi alla difficoltà di mobilizzare un paziente in cui ogni minimo movimento provoca dolori lancinanti, che a loro volta possono innescare crisi distoniche con ulteriore aggravamento del dolore). Questo spiega anche la frequenza di comparsa di lesioni da decubito nei pazienti tetraplegici.

Ma, anche nel paziente che conserva ancora un certo grado di autonomia (ad esempio quello con diplegia spastica), la spasticità aumenta comunque la spesa energetica legata al movimento, sia per l'aumento del tono muscolare che per l'utilizzo scorretto della meccanica muscolo-scheletrica. Ricordiamo infatti che l'utilizzo ottimale dell'energia durante il movimento (o, in altre parole, la possibilità di eseguire maggior lavoro a parità di spesa energetica) dipende principalmente da:

- escursione ottimale del centro della massa muscolare, composto prevalentemente da fibre di I tipo (le fibre di I tipo sviluppano più lavoro delle fibre di II tipo per unità di substrato energetico consumato);
- controllo efficace dell'angolo di rotazione dei segmenti articolari e del loro allineamento (allineamenti scorretti o angoli anomali possono ridurre l'efficacia delle leve osteo-muscolari);
- trasferimento efficiente del lavoro generato da un gruppo muscolare a segmenti o articolazioni limitrofe.

Di fatto, l'80-85% dei bambini con PCI ha un consumo di O<sub>2</sub> durante il movimento che è oltre due deviazioni standard superiore alla media normale.

### Alcuni esempi

Nella *Tabella I* è riportato uno schematico ricordo anatomico dei gruppi muscolari più spesso coinvolti nella spasticità. Come accennato in precedenza, l'aggravarsi dell'ipertono può esitare in retrazione permanente (strutturata) del muscolo, con conseguente disallineamento dei capi articolari e deformità ossee. I distretti più frequentemente interessati, e le relative possibili conseguenze, possono essere riassunti come segue:

### Arto inferiore

- anca: flessione (ipertono dell'ileo-osoas) e/o adduzione (ipertono degli adduttori) → sublussazione/lussazione (spesso presente in bambini tetraplegici non verticalizzabili, cioè perennemente seduti o allettati) (*Figura 2*);
- ginocchio: flessione (ipertono degli ischiocrurali);
- piede: equinismo (ipertono del gastrocnemio), eventualmente associato a varismo (ipertono del tibiale posteriore) → piede piatto-valgo (con lussazione mediale della testa dell'astragalo e calcagno a "L" in deviazione esterna) o piede torto (equino, varo e supinato, cioè con appoggio sulla punta, in dentro e cavo);

- femore: antiversione, con deambulazione in intrarotazione (cioè a punte in dentro) o con postura ad arti inferiori iperaddotti, nei non deambulanti;
- tibia: extrarotazione (piede in fuori rispetto all'asse della rotula), spesso compensatoria dell'antiversione femorale.

### Arto superiore

- spalla: adduzione e intrarotazione (ipertono prevalente del sottoscapolare e del grande rotondo);
- gomito: flessione (ipertono del bicipite brachiale);
- avambraccio: pronazione (ipertono del pronatore rotondo);
- polso: flessione (ipertono del flessore superficiale delle dita e del flessore ulnare del carpo);
- pollice: adduzione, talora sino a portarlo a contatto con il palmo (ipertono dell'adduttore del pollice).

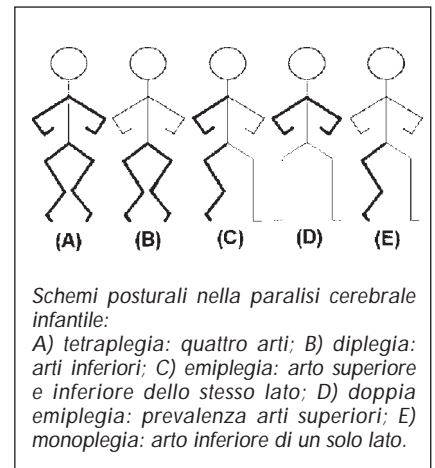


Figura 1



Figura 2

## RICHIAMO ANATOMICO DEI PRINCIPALI GRUPPI MUSCOLARI INTERESSATI DALLA SPASTICITÀ

Muscolo	Inserzioni e decorso	Funzione principale
<i>Bacino e arto inferiore</i>		
Ileopectineo	Origina da L1-L4 al piccolo trocantere femorale	Flessione dell'anca
Adduttori dell'anca	Dal pube alla linea aspra del femore (lungo adduttore)	Adduzione dell'anca, che viene contemporaneamente portata verso l'interno
Ischiocrurali	Semimembranoso e semitendinoso (interni, mediali): dalla tuberosità ischiatica alla faccia postero-mediale della tibia; bicipite femorale (esterno): dall'ischio e dalla linea aspra del femore al capitello del perone	Flessione del ginocchio
Gastrocnemio	Dalla regione sovracondiloidea del femore alla faccia posteriore del calcagno con il tendine di Achille (formato insieme al solco con il quale costituisce il tricipite della sura)	Flessione plantare del piede
Tibiale posteriore	Dalla faccia posteriore della tibia e del perone allo scafoide e al cuneiforme (passando dietro al malleolo mediale)	Inversione del retro piede
<i>Arto superiore</i>		
Sottoscapolare	Dalla scapola al trochite omerale	Adduzione e intrarotazione del braccio
Grande rotondo	Dalla scapola al solco bicipitale dell'omero	Idem c.s.
Bicipite brachiale	Dalla scapola al radio	Flessione del braccio
Pronatore rotondo	Dall'ulna al terzo medio del radio	Pronazione dell'avambraccio
Flessore superficiale delle dita	Dall'ulna e dal radio alla base della 2ª falange delle ultime quattro dita	Flessione polso e dita
Adduttore del pollice	Da trapezoide, capitato, uncinato, 2° e 3° metacarpo alla base della falange prossimale del pollice	Adduzione del pollice

Tabella 1

È comunque frequente l'interessamento contemporaneo di più distretti, soprattutto nelle forme più gravi. In generale, nelle forme più lievi sono prevalentemente interessati solo i distretti più distali (ad esempio il piede equino isolato).

D'altra parte non va dimenticato che la spasticità stessa può anche essere in qualche misura "utile" al paziente per consentirgli il mantenimento di un certo grado di autonomia; così, ad esempio, la spasticità (soprattutto quella del tronco e degli arti inferiori), "irrigidendo" il paziente, consente di "appoggiarlo" temporaneamente a un sostegno (ad esempio il lavello, la sponda del letto ecc.) durante le operazioni di accudimento quotidiano. Ecco, quindi, che, se è vero che il controllo della spasticità è uno dei momenti principali nel trattamento ortopedico della PCI, è anche vero che esso va attuato dopo una attenta valutazione della dinamica complessiva del singolo paziente, con l'obiettivo di ridurre la disabilità ma anche di migliorarne l'autonomia.

### LA GAIT ANALYSIS

#### Caratteristiche e modalità d'uso

La Gait Analysis (GA) è una delle tecniche più moderne che consente di analizzare il comportamento delle principali articolazioni (anca, ginocchio, caviglia, spalle e bacino) nei tre piani (sagittale, frontale e orizzontale) durante l'atto locomotorio. In tal modo è possibile trasformare la valutazione soggettiva da parte dell'osservatore in una misurazione quantitativa. La GA fornisce, infatti, una documentazione oggettiva e tridimensionale del movimento contemporaneo di più articolazioni (con la vista possiamo fissare la nostra attenzione solo su una o due articolazioni, con una visione prevalentemente bidimensionale). Può discriminare tra anomalie patologiche di base e anomalie compensatorie. Consente una rivalutazione oggettiva del paziente nel tempo, ad esempio per valutare l'effetto degli interventi terapeutici. È un brillante esempio dei prodotti dell'interazione tra competenze mediche, informatiche e di bioingegneria.

La GA viene effettuata in un laboratorio attrezzato con un sistema optoelettronico, con 1-2 piattaforme di forza, un elettromiografo, un videocontroller (*Figura 3*). Il sistema optoelettronico permette di misurare le coordinate tridimensionali di alcuni marker (elementi di materiale catarifrangente) che vengono posizionati in determinati punti di repere (*Figura 4*) (diversi a seconda del protocollo utilizzato) sul soggetto da analizzare. I marker vengono illuminati a intervalli regolari da una sorgente a luce infrarossa e il riflesso ripreso da una telecamera coassiale alla sorgente stessa (*Figura 5*).

Dalle coordinate misurate è possibile calcolare velocità, accelerazioni, angoli ecc. usando software dedicati forniti con l'apparecchiatura al fine di conoscere completamente la cinematica del movimento. La piattaforma di forza permette di misurare il sistema di forze scambiate al terreno durante la camminata, l'elettromiografo l'attività elettrica associata alla contrazione muscolare. Infine, il videocontroller è un sistema di videore-



Figura 3. Il laboratorio della gait analysis: (A) videocamera del sistema optoelettronico; (B) piattaforma di forza.



Figura 4. Paziente con marker catarifrangenti.



Figura 5. Videocamera del sistema optoelettronico.

gistrazione che associa a tutte le grandezze precedentemente descritte la ripresa video del soggetto.

Dopo aver rilevato i dati antropometrici del soggetto, gli vengono applicati i marker riflettenti e gli elettrodi per la rilevazione elettromiografica. L'esame inizia con la rilevazione in "standing": al paziente viene chiesto di mantenere la posizione eretta per almeno 5 secondi su una piattaforma di forza; si rileva la forza esercitata sulla piattaforma nonché (attraverso la posizione dei marker) gli allineamenti dei diversi segmenti osteoarticolari. Successivamente si procede con la prova di deambulazione ("walking"): al paziente viene chiesto di camminare con velocità "normale" lungo la pedana, percorrendola avanti e indietro diverse volte, e gli viene chiesto di appoggiare sulla piattaforma di forza alternativamente il piede destro e il sinistro.

L'unità elementare di riferimento della GA è il cosiddetto "ciclo del passo", cioè la serie di eventi che, durante la marcia, ha luogo tra due contatti successivi dello stesso piede con il terreno. Questo intervallo, che corrisponde all'atto semiautomatico che chiamiamo "passo", viene scomposto per l'analisi in ulteriori intervalli, rigorosamente scanditi da momenti ben definiti del movimento del piede e del suo rapporto con il terreno (Figura 6), a cui sono riferite le misurazioni delle diverse variabili.

Accanto a elementi più tradizionali - che vanno dall'esame obiettivo alla visione al rallentatore della videoregistrazione, allo studio EMG (che comunque ne costituiscono parte integrante) - gli elementi centrali della GA sono:

- analisi cinematica del movimento, che è condotta su tre piani, corrispondenti alle tre visioni ortogonali del soggetto:
  - piano coronale = visione frontale
  - piano sagittale = visione laterale
  - piano trasverso = visione dall'alto
- studio delle forze di reazione del terreno, eseguita grazie ai segnali rilevati dalla piattaforma di forza (ricordiamo infatti dal terzo principio della dinamica che il terreno applica al piede che vi si appoggia una forza eguale e contraria a quella esercitata dal piede stesso).

L'analisi combinata di questi elementi consente di calcolare, per ogni singola articolazione, il momento (chiamato anche "coppia di forza" ed espresso in newton/metro; è il prodotto tra la forza e la sua distanza dall'asse di rotazione) e la potenza (prodotto del momento per la velocità angolare dell'articolazione; è

espresso in watt/kg). Un semplice esempio dell'analisi del movimento di un'articolazione è riportato in Figura 7.

La GA può essere completata dalla misurazione della spesa energetica, eseguita con un misuratore portatile del consumo di ossigeno e della produzione di anidride carbonica.

### Le indicazioni

La GA non è ovviamente eseguibile nei pazienti non deambulanti e/o non collaboranti né, allo stato attuale, nei

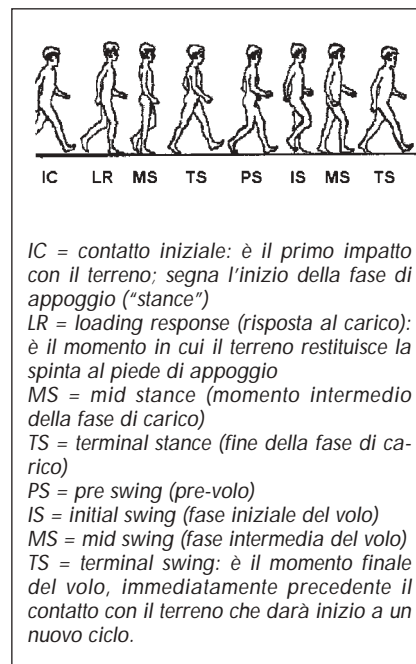


Figura 6. Ciclo del passo.

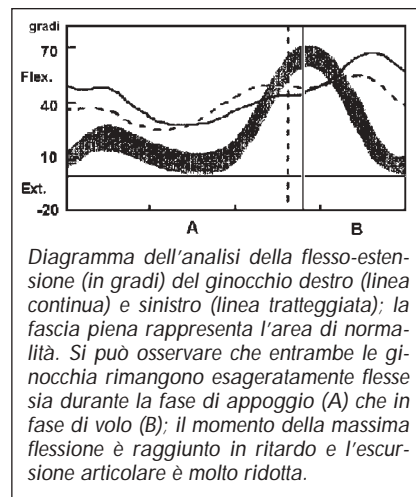


Figura 7

## MESSAGGI CHIAVE

- Le paralisi cerebrali infantili (PCI) sono sempre caratterizzate da una alterazione del tono (più spesso in iper, talvolta in ipo).
- Queste alterazioni, a loro volta, provocano danni scheletrici e funzionali che diventano il principale problema per l'acquisizione della autonomia e per la gestione dell'assistenza domiciliare.
- L'indicazione delle scelte terapeutiche, e la valutazione della loro efficacia, possono giovare di tecniche oggettive e sofisticate (p.e. la Gait Analysis).
- A questi sistemi di valutazione fine corrispondono altrettanto avanzati e sofisticati approcci terapeutici, che vanno dalla fisioterapia alla chirurgia tradizionale, agli interventi ortesici, ai farmaci (p.e. infiltrazione con tossina botulinica), all'ortesi, all'intervento combinato e pluridisciplinare.

bambini molto piccoli (indicativamente sotto i 4 anni e/o di peso inferiore a 20 kg). Nei soggetti obesi può risultare difficoltosa l'applicazione stabile dei marker riflettenti.

Se i bambini con PCI (soprattutto quelli con diplegia) sono i principali

candidati alla GA, non va dimenticato che questa tecnica trova comunque indicazione in tutti i pazienti con un disturbo del movimento su base neuromuscolare (ad esempio mielomeningocele, esiti di traumi cranici o di accidenti vascolari ecc.), soprattutto nel contesto della programmazione di un trattamento di cui si vogliono valutare i risultati.

In conclusione, l'utilizzo della GA permette di quantificare le anomalie motorie dovute alla patologia e le sue variazioni nel tempo; consente inoltre, se eseguita prima e dopo, di evidenziare l'efficacia di un intervento chirurgico, ortesico o farmacologico, e di impostare, verificandolo nel tempo, un adeguato programma riabilitativo.

## GLI INTERVENTI

Ci siamo soffermati a lungo sulla GA, una tecnica di valutazione che un tempo sarebbe stata non solo impensabile ma anche non utilizzabile praticamente; averne parlato dà l'idea di quanto sia possibile diversificare e qualificare, oggi, l'intervento correttivo con tecniche ortopediche differenti e complementari. Agli interventi tradizionali (fisioterapia,

artrodesi, allungamenti tendinei) si è aggiunto l'intervento farmacologico (infiltrazione con tossina botulinica), mirato a risolvere le contratture in singoli segmenti, e l'intervento ortesico di sostegno e correzione. Tutto questo rende l'approccio correttivo molto più sofisticato, specializzato e personalizzato, ma anche più soddisfacente.

Come sempre, ogni progresso comporta una specializzazione sempre più alta (e quindi un rischio di autoreferenzialità e di chiusura) ma anche una necessità crescente di interazione e multidisciplinarietà.

*Gli Autori ringraziano il dottor Massimo Fontana, dell'Unità Operativa di Pediatria dell'Ospedale dei Bambini "Vittore Buzzi", per la collaborazione prestata nella stesura e nella revisione del testo.*

## Bibliografia

1. Gage JR. Gait Analysis in Cerebral Palsy. Mc Keith Press, 1991.
2. Orthopaedic knowledge update 5- American Academy of Orthopaedic Surgeons 2000.
3. Kerr Graham H et al. Recommendation for the use of botulinum Toxin type A, in the management of Cerebral Palsy. Gait and Posture 2000;11:67-79.
4. International Course of Gait Analysis in Children with Cerebral Palsy. Milano, 2000:31-5.

## Convegno Nazionale ACP

### SICUREZZE E INSICUREZZE DI GENITORI, BAMBINI E PEDIATRI

Torino, 12-14 ottobre 2001

#### I SESSIONE: Venerdì mattina

INCONTRO CON B. BRAZELTON - Moderatore: *Rapisardi*  
Il sostegno del pediatra alla madre attraverso la facilitazione del primo legame e la conoscenza dei touch-points - *Brazelton*  
Proiezione di filmati

#### II SESSIONE: Venerdì pomeriggio

LA FAMIGLIA: UNA BASE SICURA? Moderatore: *D'Andrea*  
Le nuove famiglie: da quando e perché - *Saraceno (Torino)*  
Il sostegno alla genitorialità: esperienze ed evidenze scientifiche *Tamburlini (Trieste)*  
La depressione post-partum: quali conseguenze, quali interventi *Muscetta (Roma)*  
Il pediatra, il neonato, i genitori e... gli altri - *Facchin (Padova)*  
Incontro dei referenti Gruppi locali ACP

#### III SESSIONE: Sabato mattina

LA SICUREZZA PER IL BAMBINO Moderatore: *Alberti (Cesena)*  
I Bilanci di salute: significato, storia, valutazione di esiti - *Farneti (Cesena)*  
Un pediatra di base (a cura del gruppo piemontese)  
I Bilanci di salute: riflessioni su esperienze concrete e prospettive  
Gli ultimi cinque minuti: il pediatra e lo psicoanalista - *Roccatò (Torino)*  
I vaccini: sono sempre più sicuri? - *Assael (Verona)*  
Le cinture di sicurezza e il trasporto del bambino in auto: dimostrazione mediante video di crash-test - Moderatore: *Biasini*  
Il pediatra e l'emergenza: quali strumenti efficaci - *Urbino (Torino)*

Avvelenamenti e intossicazioni: la casistica di un Pronto Soccorso *Peisino (Torino)*  
Quando un bambino rischia: le malattie pericolose - *Pecco (Torino)*

#### IV SESSIONE: Sabato pomeriggio

I PEDIATRI INSICURI - Moderatore: *Castelli (Milano)*  
Certezze e dubbi in medicina neonatale - *Orzalesi (Roma)*  
Risultati e discussione della ricerca ACP sulle otiti *Conti Nibali (Messina)*  
Commento a quattro comunicazioni-poster riguardanti le attività dei gruppi locali  
È possibile ed economico investire in prevenzione? - *Dirindin (Torino)*  
Assemblea ACP

#### V SESSIONE: Domenica mattina

I RISCHI DELLA SICUREZZA - Moderatore: *Baroncianni*  
Progressi della genetica e screening neonatali - *Piazza (Torino)*  
La diagnosi delle sordità infantili: potenziali evocati ed emissioni otoacustiche - *Arslan (Padova)*  
Lo screening neonatale per la sordità: evidenze scientifiche ed esperienze - *De Marini (Cuneo)*  
Aspetti etici degli screening neonatali - *Spinsanti (Roma)*  
Il pediatra inquieto - *Panizon (Trieste)*

#### Segreteria organizzativa:

G. Garrone - Tel 011 5175512; M. Merlo - Tel 011 6699444