

Linee guida per la riabilitazione dei bambini affetti da PCI

Le Linee guida per la riabilitazione dei bambini affetti da Paralisi Cerebrale Infantile sono destinate ai medici specialisti responsabili dei progetti riabilitativi individuali, così come ad altri specialisti che intervengono a vario titolo nella valutazione e nel trattamento di queste patologie. Sono altresì indirizzate a tutte le componenti tecniche del gruppo interprofessionale di riabilitazione e alle famiglie dei soggetti affetti da paralisi cerebrale infantile e ovviamente sono utili per gli studenti del settore.

Di seguito sono riportate le Linee guida redatte a cura di:

- **Società Italiana di Medicina Fisica E Riabilitazione (SIMFER);**
- **Società Italiana di NeuroPsichiatria dell'infanzia e dell'Adolescenza (SINPIA).**

SOCIETA' ITALIANA DI MEDICINA FISICA E RIABILITAZIONE (SIMFER)
SOCIETA' ITALIANA DI NEUROPSICHIATRIA DELL'INFANZIA E DELL'ADOLESCENZA
(SINPIA)

linee guida per la riabilitazione dei bambini affetti da paralisi cerebrale infantile

Primo aggiornamento 2005-2006

Guida alla lettura

Questo aggiornamento delle Linee Guida approvate nel 2002 è composto, come la prima versione, da tre parti: nella *introduzione* vengono precisati la definizione della patologia oggetto delle Linee Guida, l'importanza che esse rivestono ai fini clinici e organizzativi, il mandato ricevuto per la loro elaborazione dalle due Società Scientifiche, la composizione della Commissione, la metodologia di lavoro seguita, i destinatari delle Linee Guida, gli ambiti di applicazione, le modalità di monitoraggio e aggiornamento. Seguono le *raccomandazioni*, organizzate in tre sezioni: la definizione del profilo funzionale del paziente, secondo assi motori e non motori che descrivono la sua disabilità, gli ambiti (obiettivi) dell'intervento rieducativo (differenziati in funzione dell'età del paziente) ed infine la metodologia operativa che dovrebbe essere seguita nell'intervento rieducativo. Nell'*appendice* vengono riportati suggerimenti sui contenuti del programma rieducativo, anch'essi distinti per fasce di età del paziente.

INTRODUZIONE

Definizione

L'espressione *paralisi cerebrale infantile* (PCI) definisce una turba persistente, ma non immutabile, dello sviluppo della postura e del movimento “*a group of disorders of development of movement and posture*” (Bax 1964, Mutch 1992, Goldstein, Rosenbaum, Leviton et al. 2005), dovuta ad alterazioni della funzione cerebrale, per cause pre-, peri- o post- natali, prima che se ne completi la crescita e lo sviluppo.

Il termine *turba* indica una condizione, cioè uno stato permanente, non tanto una malattia, passibile invece di evoluzione in senso sia positivo che negativo; una turba rimane, mentre una malattia può cambiare. Altri Autori utilizzano allo stesso scopo il termine encefalopatia fissa.

L'aggettivo *permanente* rinforza il concetto di turba come condizione stabile e definitiva, cioè non evolutiva, e viene solo in parte attenuato dall'aggettivo *non immutabile* che indica come siano tuttavia possibili cambiamenti migliorativi o peggiorativi, spontanei o indotti. La lesione di per sé non evolve, ma divengono sempre più complesse le richieste dell'ambiente al sistema nervoso, con conseguente aggravamento della disabilità in funzione sia del danno primitivo, sia dei deficit accumulati “*strada facendo*” in ragione della mancata acquisizione di esperienze e di nuove capacità.

L'espressione *alterazione della funzione cerebrale* sottolinea che la paralisi determina una incapacità del “sistema” nervoso piuttosto che il deficit di uno o più dei singoli apparati che lo compongono (encefalo, cervelletto, tronco, ecc.). In questo senso il termine cerebrale va inteso come sinonimo di sistema nervoso centrale e non di cervello.

L'espressione *crescita e sviluppo del sistema nervoso*, che con una forzatura linguistica si riferisce all'aggettivo cerebrale piuttosto che al sostantivo funzione, vuole significare che la PCI si distingue dalla paralisi dell'adulto in quanto mancata acquisizione di funzioni, piuttosto che perdita di funzioni già acquisite. L'espressione tuttavia rimane ambigua perché non definisce a quali funzioni ci si riferisca, anche se generalmente viene attribuita al controllo posturale, alla locomozione ed alla manipolazione.

Nonostante queste numerose precisazioni, la definizione internazionale di PCI non è soddisfacente a delimitare la complessa realtà di questa patologia, perché ne ignora componenti determinanti come i deficit sensitivi e sensoriali, le alterazioni della percezione, le distorsioni della rappresentazione mentale, i problemi prassici e gnosici, le difficoltà di apprendimento e di acquisizione, i disturbi cognitivi e quelli relazionali, per ricordare i più importanti. Le alterazioni dell'azione e del controllo motorio costituiscono, in ogni caso, componenti sempre presenti nella PCI, esplicite ed indagabili fin da subito. Pur non rappresentandone in molti casi l'elemento più importante, esse vengono comunque considerate il cuore del problema.

Premessa

Perché queste linee guida sono necessarie

Epidemiologia: nel nostro paese, come in tutti i paesi più industrializzati, l'incidenza della paralisi cerebrale infantile si è attestata da tempo attorno al 2 per mille (un nuovo caso ogni 500 nati). Nonostante i continui miglioramenti dell'assistenza alla gravidanza e al parto, questo valore non accenna a diminuire e risulta inversamente

proporzionale alla diminuzione della mortalità neonatale. E' logico pensare che anche in futuro questa patologia continuerà a rappresentare il fattore prevalente di disabilità motoria in età evolutiva.

Costi sanitari, sociali, familiari e individuali: la paralisi cerebrale infantile in quanto compromissione dello sviluppo delle funzioni adattive dell'individuo richiede un percorso riabilitativo lungo e complesso che investe i servizi sanitari, le strutture educative e le agenzie sociali. Poiché gli interventi richiesti non possono esaurirsi con l'età evolutiva ma investono l'intera esistenza del soggetto, i costi per la collettività sono ingentissimi.

Comportamenti terapeutici, educativi ed assistenziali: data l'estrema variabilità degli aspetti clinici della paralisi cerebrale infantile, la complessità delle funzioni coinvolte (non solo motorie), la naturale evoluzione delle competenze del paziente propria dell'età dello sviluppo (a fronte della storia naturale della patologia da cui è affetto), risultano estremamente disomogenee quando non apertamente contraddittorie le proposte terapeutiche, educative ed assistenziali erogate a scopo riabilitativo dalle diverse agenzie coinvolte.

Accreditamento delle strutture sanitarie di riabilitazione infantile: questa procedura esige la dichiarazione dei processi e dei percorsi messi in atto per il trattamento di questa patologia e la esplicitazione del rationale che sottende alle scelte compiute in relazione ai risultati attesi ed ai costi necessari per raggiungerli.

Linee guida per la rieducazione della paralisi cerebrale infantile non sono ancora state adottate da parte di altre nazioni fornite di un Servizio Sanitario simile al nostro.

METODOLOGIA

Mandato

La *Società Italiana di Medicina Fisica e Riabilitazione* (SIMFER), in relazione ai propri compiti statutari e sulla base di indicazioni del Dipartimento di Programmazione del Ministero della Sanità, ha dato incarico nel 1999 ad una commissione di suoi Soci, esperti nel settore della riabilitazione dei soggetti affetti da paralisi cerebrale infantile, di elaborare "Linee guida per la riabilitazione dei bambini affetti da paralisi cerebrale infantile".

Dopo la Consensus Conference, svoltasi a Bologna nei giorni 11 e 12 dicembre 2000, anche la *Società Italiana di Neuropsichiatria dell'Infanzia e dell'Adolescenza* (SINPIA), avendo in precedenza ricevuto analogo mandato da parte del Dipartimento di Programmazione del Ministero della Sanità, ha incaricato alcuni suoi Soci, esperti nel settore della riabilitazione dei soggetti affetti da paralisi cerebrale infantile, di partecipare ai lavori della commissione SIMFER, che è così divenuta una *Commissione Intersocietaria SIMFER – SINPIA*, per la stesura delle linee guida.

Il lavoro è stato concluso nel 2001, i testi sono stati approvati dalle due Società nel 2002 e recepiti dal Ministero della Salute nel giugno dello stesso anno.

Il testo approvato prevedeva una revisione entro 3 anni ad opera della stessa Commissione intersocietaria. A questo mandato si è provveduto nel 2005 attraverso una serie di incontri ad hoc tra esperti (membri delle Sezione Infanzia della SIMFER e della Sezione di Riabilitazione della SINPIA) che in larga parte avevano già partecipato alla prima commissione. L'elenco dei nuovi partecipanti è riportato nella pagina seguente.

Secondo il mandato ricevuto, queste Linee Guida non si applicano al trattamento di altri disturbi neuropsichici eventualmente presenti nel bambino con paralisi cerebrale infantile (ad es. il ritardo mentale, il disturbo pervasivo dello sviluppo, ecc.), quando essi rappresentino la disabilità prevalente o prioritaria per il trattamento riabilitativo rispetto al disturbo del controllo motorio. La riabilitazione di queste disabilità deve essere oggetto di specifiche Linee Guida.

Commissione Intersocietaria SIMFER - SINPIA

Hanno fatto parte della prima Commissione Intersocietaria SIMFER – SINPIA per la stesura di “Linee Guida per la riabilitazione dei bambini affetti da paralisi cerebrale infantile”:

Adriano Ferrari (coordinatore SIMFER)	Azienda Arcispedale S. Maria Nuova Reggio Emilia
Michele Bottos	Az. USL Città di Bologna (Bologna)
Francesco Burighel	AULS n° 7 Veneto Pieve di Soligo (Treviso)
Eva Carboni	Ist. Don C. Gnocchi Falconara (Ancona)
Roldano Cardini	IRCCS Don C. Gnocchi Milano
Monica Cazzagon	IRCCS Medea polo Friuli Pasian da Prato (Udine)
Mario Cerioli	Az. Istituti Ospitalieri Cremona
Giovanni Cioni	Div. NPI IRCCS Stella Maris Università di Pisa
Maria Grazia Di Stefano	Az. USL Osp. Varese
Vittorio Da Piave	IRCCS Don C. Gnocchi Milano
Elisa Fazzi	Div. NPI IRCCS Mondino Università di Pavia
Giuseppe Filippi	Az. ULSS Alto Vicentino P.O. Schio (Vicenza)
Massimo Frascarelli	Az. Polic. Umberto I Università La Sapienza Roma
Giancarla Giampaoli	Ist. Santo Stefano Civitanova Marche (Macerata)
Marina Gremmo	IRCCS G. Gaslini Genova
Paola Maltoni	Az. USL Forlì UORRF
Anna Marucco	Az. ULSS n° 13 Osp. Dolo Mirano (Venezia)
Rita Marconi	Ist. Santo Stefano Porto Potenza P.na (Ascoli)
Carla Mirabelli	Az. USL Osp. Novi Ligure (Alessandria)
Paola Paolicelli	Div. NPI IRCCS Stella Maris Università di Pisa
Paola Puccini	Az. Ospedaliera Pisana (Pisa)
Marcello Mario Pierro	IRCCS Ospedale Bambino Gesù Roma
Salvatore Pignatelli	Az. USL Taranto
Anna Pirari	Az. USL Ospedale Nuoro
Gabriella Rubini	Az. ULSS 20 Verona U.O. Riabilitazione Motoria
Giuliana Poggianti	Ist. Don C. Gnocchi Falconara (Ancona)
Giorgio Mauro Schirripa	SDIF Az. USL VT/3 (Viterbo)
Giuliano Tarditi	Az. USL n° 8 Piemonte (Torino)
Anna Turconi	IRCCS Medea Bosisio Parini (Como)

Nuovi membri che si sono aggiunti come partecipanti alla commissione di revisione:

<i>Maria Rosa Battaglia</i>	<i>Az. USL Ragusa, Centro Riabilitazione Motoria</i>
<i>Nicoletta Battisti</i>	<i>Az. Città di Bologna CDNIN “Michele Bottos”</i>
<i>Giuseppe Di Rosa</i>	<i>IRCCS Bambino Gesù, Dipartimento Riabilitazione</i>
<i>Flavio D’Osualdo</i>	<i>Ospedale Gervasutta, SRRF Udine</i>
<i>Alessandra Feliciangeli</i>	<i>Az. Città di Bologna CDNIN “Michele Bottos”</i>
<i>Patrizia Folegani</i>	<i>Az. USL Ferrara Servizio Sal. Ment. e Riab. Inf. e Adol.</i>
<i>Daniela Gambini</i>	<i>Az. USL Ravenna, Centro Riabilitazione Infantile</i>
<i>Chiara Scamperle</i>	<i>Az. USL Villafranca, SRRF (Verona)</i>
<i>Cecilia Maria Vigo</i>	<i>Lega del Filo d’Oro, Centro Riabilitazione Osimo</i>

Percorso seguito

Le presenti linee guida sono basate sui dati di efficacia reperiti in letteratura e sulla opinione degli esperti. La ricerca degli studi pubblicati è stata effettuata tramite la consultazione delle seguenti banche dati: Med-line, Embase, Cochrane Library. Sono state inoltre ricercate, con apposita metodologia, tramite Internet, le Linee Guida esistenti e reperita la letteratura non indicizzata, individuata sulla base della conoscenza diretta dei Soci partecipanti alla Commissione Intersocietaria.

Le prove di efficacia, ottenute con la revisione della letteratura, sono state analizzate da un *panel* di esperti che ha formulato le raccomandazioni attraverso una discussione di gruppo non strutturata durata tre anni. Gli esperti del *panel* sono stati individuati dalla SIMFER e dalla SINPIA sulla base dei seguenti criteri: disponibilità all’impegno, esperienza consolidata nel settore da almeno 10 anni, impegno professionale prevalente nel settore o in qualcuno dei suoi aspetti

peculiari, pubblicazioni scientifiche nel settore, riconoscimento di competenza da parte della comunità scientifica nazionale e/o internazionale, appartenenza ad enti di tipologia diversa (università, IRCCS, ospedale, territorio, strutture onlus convenzionate) e provenienza dal maggior numero possibile di regioni italiane.

Le argomentazioni oggetto delle linee guida sono sostenute, più che da evidenze scientifiche, da una grande mole di lavori descrittivi e da prassi operative principalmente basate sul consenso degli esperti. Ciò ha portato alla necessità di suddividere in due diversi livelli di evidenza scientifica il parere degli esperti: “forte consenso” quando il parere è risultato unanime, e “opinione prevalente degli esperti”, quando tale parere è risultato maggioritario, ma non unanime. Le prove di efficacia (“livelli di evidenza”) e la forza delle raccomandazioni conseguenti, che supportano le raccomandazioni formulate, sono state graduate come indicato nella tabella 1.

Tabella 1 - Livelli di evidenza e forza delle raccomandazioni

Livello	Studi
1	più studi controllati randomizzati o revisioni sistematiche
2	almeno uno studio randomizzato controllato
3	nessuno studio randomizzato, ma diversi studi controllati con risultati tra loro coerenti
4	forte consenso degli esperti (unanimità)
5	opinione prevalente degli esperti (maggioranza)

L’aggiornamento delle linee guida è stato elaborato attraverso due riunioni del gruppo intersocietario che si sono svolte nell’ottobre 2005 e nel gennaio 2006. Il testo rivisto alla luce delle osservazioni espresse in aula, o fatte pervenire successivamente per posta elettronica, è stato approvato dai membri della Commissione.

Destinatari delle linee guida

Le presenti linee guida per la riabilitazione dei bambini affetti da paralisi cerebrale infantile sono destinate ai medici specialisti responsabili dei progetti riabilitativi individuali e ad altri specialisti che intervengono a vario titolo nella valutazione e nel trattamento delle paralisi cerebrali infantili. Sono altresì indirizzate a tutte le componenti tecniche del gruppo interprofessionale di riabilitazione e alle famiglie dei soggetti affetti da paralisi cerebrale infantile.

Ambiti di applicazione

Le presenti linee guida si applicano solamente all’ambito della *rieducazione*, processo che, assieme alla *educazione* e alla *assistenza*, concorre a costituire il complesso intervento della *riabilitazione* del bambino affetto da paralisi cerebrale infantile (vedi oltre).

Ciò premesso, riteniamo indispensabile affermare che, in stretta integrazione con le presenti, debbano essere tempestivamente elaborate analoghe linee guida per l’assistenza (care) e per l’educazione del bambino affetto da paralisi cerebrale infantile. Per la loro stesura, accanto ad esperti della rieducazione, dovranno necessariamente essere coinvolte altre figure professionali (pediatri e medici di medicina generale, psicologi, sociologi, assistenti sociali, educatori, animatori, ecc.), oltre naturalmente ai rappresentanti delle associazioni dei genitori ed agli stessi utenti.

Per quanto riguarda gli interventi assistenziali ed educativi è stato ritenuto più utile, anziché procedere secondo la logica costi – benefici terapeutici, considerare il profilo del paziente e ricavare da esso la percentuale di risorse sanitarie e sociali richieste. E’ facile infatti dimostrare che quanto minore è la possibilità di modificare terapeuticamente il quadro clinico, per la gravità della lesione o per la complessità della situazione familiare e sociale, tanto più importanti diventano gli interventi a carattere educativo ed assistenziale di cui il paziente e la sua famiglia hanno bisogno ed i cui effetti sono oggi misurabili anche in termini di qualità della vita del bambino e della sua famiglia.

► **Raccomandazione di grado 3**

In merito alla distinzione all’interno del complesso processo della riabilitazione delle tre componenti rieducativa, assistenziale ed educativa, nelle presenti Linee Guida è stato accolto e condiviso quanto enunciato nel “*Manifesto per la riabilitazione del bambino*” redatto dal Gruppo Italiano per la Paralisi Cerebrale Infantile (Roma, 30 sett. 2000), pubblicato sul “MR Giornale Italiano di Medicina Riabilitativa, 2000; 14(4):14-15 e sul “Bollettino di Neuropsichiatria Infantile anno VII, n 2, 2000”.

La *riabilitazione* è un processo complesso teso a promuovere nel bambino e nella sua famiglia la migliore qualità di vita possibile. 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 riabilitativo e dei vari programmi terapeutici attivi nei tre ambiti della rieducazione, dell'assistenza e dell'educazione.

La *rieducazione* è competenza del personale sanitario ed 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.

L' *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 paralisi cerebrale infantile ha bisogno di cogliere dal suo ambiente tutte le opportunità possibili. Un ambiente ben predisposto (preparato) è spesso determinante per il successo finale del trattamento praticato.

L' *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 soluzioni di continuità il bambino e la sua famiglia sin dalla enunciazione 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 paralisi cerebrale infantile 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 alla competenze disponibili.

► **Raccomandazione di grado 5**

La distinzione proposta è importante per poter distinguere nell'ambito dell'attività degli operatori del settore quale parte di questa possa essere "misurata" attraverso i cambiamenti visibili indotti sulle attività/abilità del bambino (rieducazione), e quale non possa invece essere riconosciuta attraverso cambiamenti oggettivi del paziente, come avviene ad esempio per la "prevenzione" delle deformità (intervento che fa parte dell'assistenza), la "tenuta" della famiglia sotto il profilo psicologico o gestionale, il "successo" dell'inserimento scolastico, la "qualità" dell'accoglienza nella società, il grado di soddisfazione per l'aiuto ricevuto, ecc.

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, questa distinzione risulta fondamentale per giustificare la difficoltà di pesare l'operato dei tecnici sanitari e sociali.

Aggiornamento delle linee guida

I membri della Commissione Intersocietaria si impegnano a controllare anche in futuro la letteratura più recente, per individuare tempestivamente eventuali lavori che possano mettere in discussione la validità delle presenti raccomandazioni, ed a modificarle conseguentemente, se ritenuto necessario.

Le presenti Linee Guida verranno comunque riviste ed aggiornate entro la fine del 2010.

Applicazione e monitoraggio delle linee guida

E' previsto un monitoraggio dell'applicazione delle linee-guida attraverso la definizione, da parte delle Società scientifiche SIMFER e SINPIA, di una serie di indicatori che il panel si impegna a sviluppare nel prossimo futuro. La commissione si impegna inoltre a favorire un confronto sui contenuti delle presenti Linee Guida e sulla loro efficacia con le Associazioni dei familiari e degli altri professionisti del settore interessate ai contenuti delle presenti LG.

E' anche necessario sviluppare ulteriormente numerosi punti suggeriti nelle linee guida attraverso l'elaborazione di raccomandazioni specifiche, tra le quali di particolare rilevanza quelle relative all'uso degli strumenti della riabilitazione, compreso l'esercizio terapeutico. A tale scopo dovranno essere costruiti gruppi di lavoro ad hoc intersocietari e quando opportuno multiprofessionali.

RACCOMANDAZIONI

Le linee guida per la riabilitazione dei bambini affetti da paralisi cerebrale infantile si sviluppano seguendo concettualmente tre presupposti:

1. per quale soggetto (profilo del paziente);
2. per sviluppare quale abilità/attività in relazione all'età del bambino (area funzionale intesa come ambito giustificato di intervento);
3. procedendo come (metodologia operativa adottata).

PROFILO DEL PAZIENTE

Occorre delineare un preciso profilo diagnostico funzionale del paziente utilizzando, per facilitare la raccolta e la elaborazione dei dati, un sistema "multiassiale" o "multidimensionale" composto da otto assi. Ogni asse raccoglie diversi parametri. Accanto ai fondamentali assi "motori", altri assi descrivono condizioni "non motorie" e caratteristiche contestuali in grado però di influenzare significativamente le possibilità del recupero "motorio" del soggetto.

Il profilo del paziente resta significativo solo per la fascia di età considerata. Ogni volta che si passa da una fascia di età alla successiva, esso può essere modificato, aggiornato, precisato meglio, completato o anche totalmente ridisegnato, se la conquista di nuove conoscenze lo rendesse necessario. Per questo motivo non parliamo di diagnosi, che ovviamente non potrebbe variare di molto passando da una fascia di età alla successiva e non potrebbe che inquadrare solo a grandi linee il complesso problema della paralisi, ma di profilo funzionale del paziente, termine meno impegnativo in senso formale, ma fortemente vincolante in senso procedurale.

Il profilo diagnostico funzionale del paziente deve essere sufficientemente preciso da permettere una correlazione fra natura del difetto e sua storia naturale (paralisi), progetto rieducativo, strumenti adottati, interventi praticati (programma terapeutico) e modificazione finale ottenuta (risultato misurabile).

► **Raccomandazione di grado 4**

Descrizione degli assi

1° asse: motricità Descrive le componenti della disabilità:

- localizzazione secondo Hagberg: tetraplegia, diplegia, triplegia, paraplegia, monoplegia, con aggiunta della doppia emiplegia;
- natura del difetto: *flaccidità* intesa come riduzione della reazione positiva di sostegno; *spasticità* intesa sia come accentuazione della reazione positiva di sostegno (eccesso di attività contrattile), sia come abnorme reazione allo stiramento velocità dipendente (carenza di passività del muscolo); *spasmo* in flessione, in estensione, in torsione; *discinesia* ed *ipercinesia* tipo ballistico, tipo coreico, tipo atetoide, tipo distonico; *atassia* come decomposizione del movimento, disturbo della coordinazione, deficit dell'equilibrio, perturbazione del controllo posturale; *reazioni associate* come sinergie, sincinesie, parassitismi, manierismi, movimenti speculari, ecc.
- E' possibile segnalare la presenza contemporanea di più elementi (forme miste);
- presenza di retrazioni muscolari, di limitazioni o di deformità articolari (solo se strutturate) o scheletriche (solo se importanti). Indicazione della sede e descrizione della entità (sublussazione, lussazione franca, lussazione inveterata, cifosi, scoliosi, ecc.). Presenza di osteoporosi e di atrofia ossea, ecc.;
- livello raggiunto nell'organizzazione posturale: supino, prono, seduto (con o senza appoggio, con e senza aiuto), eretto (con o senza appoggio, con e senza aiuto). Livello raggiunto nei passaggi di stazione (da supino a prono, da prono a seduto, da seduto a carponi, da carponi a eretto, ecc.);
- livello raggiunto nell'organizzazione della locomozione: a terra con o senza ausili, cammino con o senza ausili, in carrozzina manuale o elettronica;
- livello raggiunto nella prensione - manipolazione (afferramento indifferenziato, afferramento differenziato, capacità operative);
- livello raggiunto nella motilità bucco-facciale: mimica, suzione, morso, masticazione, deglutizione, controllo della salivazione ed eventuali disabilità conseguenti (scialorrea, disfagia, reflusso gastro-esofageo);
- efficacia del sistema respiratorio
- caratteristiche degli errori commessi a livello di gesto e postura: variabilità/stabilità (padronanza della condotta motoria e sua prevedibilità, stabilità della strategia e sua riproducibilità, ecc.).

► **Raccomandazione di grado 4**

2° asse: anamnesi lesionale Descrive i dati più significativi della storia clinica del paziente.

La raccolta precisa dei dati anamnestici e degli esami eseguiti per identificare la lesione responsabile della PCI è indispensabile anche per le problematiche di diagnosi differenziale con i disturbi genetici (metabolico-degenerativi). Si rinvia a questo proposito alle Linee Guida specifiche per la diagnosi di PCI approvate dalla SINPIA nel congresso di Rimini del 2000.

Tra i parametri più significativi si segnalano:

- epoca ipotizzata della lesione: prenatale, perinatale, postatale;
- sede della lesione;
- estensione della lesione;
- natura della lesione: anossica, ischemica, emorragica, infettiva, tossica, malformativa;
- epoca del parto (settimane di gestazione);
- peso alla nascita: < 1500 gr; 1500 – 2500 gr; > 2500 gr.;
- crescita intrauterina (distrofico, piccolo per la data, macrosomico, ecc.);
- indicatori di encefalopatia perinatale (Apgar, Ph ombelicale);
- patologia gravidica: minacce d'aborto, placenta previa, infezioni intrauterine, ecc.;
- indagini diagnostiche eseguite per l'accertamento della lesione (neuroradiologiche, elettrofisiologiche e di laboratorio).

► **Raccomandazione di grado 4**

3° asse: anamnesi riabilitativa Essa riguarda:

- comunicazione della diagnosi;
- reazione psicologica alla diagnosi da parte della famiglia (processo di adattamento);
- inizio del trattamento rieducativo;
- approccio rieducativo seguito;
- frequenza e continuità del trattamento rieducativo;
- reazioni del bambino al trattamento rieducativo;
- ortesi ed ausili adottati;
- interventi farmacologici;
- interventi chirurgici;
- motivazioni dell'eventuale cambiamento del servizio di riabilitazione e peso dato dalla famiglia e dal bambino al percorso riabilitativo seguito in precedenza.

► **Raccomandazione di grado 4**

4° asse: complessità Descrive le condizioni patologiche associate in grado di influenzare significativamente il processo di recupero motorio:

a) disturbi sensoriali: minorazioni di:

- sistema visivo* (acuità visiva, oculomozione, campo visivo, dissociazione movimenti occhi/capo);
- sistema uditivo* (acuità uditiva, attenzione e orientamento agli stimoli uditivi);
- olfatto* (riconoscimento di odori familiari);
- gusto* (riconoscimento di sapori familiari);
- tatto – temperatura – dolore*;
- propriocezione* (senso di posizione, senso di movimento, senso di pressione).

b) disturbi neuropsicologici e della vita di relazione:

- disturbi dell'attenzione;
- disturbi percettivi: decodificazione, discriminazione, attenzione, tolleranza, coerenza percettiva, illusioni, allucinazioni;
- disturbi della memoria;
- disturbi gnosici (somatoagnosia, disturbi spaziali);
- disturbi prassici;
- dislessia;
- disturbi cognitivi e dell'apprendimento motorio (ideazione, comprensione di eventi, logica, iniziativa, curiosità, partecipazione, propositività, ecc.);
- disturbi della comunicazione: ricezione, espressione, comprensione del codice, produzione, ecc.;
- disturbi psichici ed affettivo-relazionali.

c) disturbi della acquisizione e della generalizzazione degli apprendimenti motori (dall'imitazione e dall'esecuzione su

richiesta e “volontaria” del compito, all’utilizzo “spontaneo” della abilità appresa nei diversi contesti della vita quotidiana).

► **Raccomandazione di grado 4**

5° asse: delle complicanze Esse comprendono:

- elevata morbilità per qualsiasi causa
- epilessia grave;
- obesità;
- neuropatie e vasculopatie da compressione
- assunzione continuativa di farmaci (es. antiepilettici, psicofarmaci, immunosoppressori, cortisonici, ecc.);
- condizioni di grave disagio familiare o sociale (impossibilità di frequenza continuativa del servizio di riabilitazione, mancanza di spazi domestici adeguati all’esercitazione delle attività terapeutiche proposte, ecc.);
- condizioni di grave deprivazione affettiva (depressione dei genitori, ricorso molto frequente ai servizi sociali, istituzionalizzazioni temporanee, necessità di affido ad altra famiglia, ecc.);
- eventi traumatici importanti;
- scarsa condivisione del progetto riabilitativo fra servizio e famiglia.

► **Raccomandazione di grado 4**

6° asse: la famiglia In proposito è importante considerare:

- “reliability” dei genitori (affidabilità rispetto alla condivisione ed alla “consegna degli strumenti” della riabilitazione);
- capacità di adattamento dei genitori alla disabilità del bambino e loro difficoltà
- presenza o meno in famiglia di altre situazioni problematiche;
- adeguatezza dell’ambiente di vita e sue problematiche;
- presenza di barriere architettoniche domestiche;
- possibilità di impiegare a casa propria degli ausili proposti in riabilitazione.

► **Raccomandazione di grado 4**

7° asse: i servizi di riabilitazione Questo aspetto esplora quanto i servizi di riabilitazione offrono:

- rapporto numerico medici - terapisti;
- rapporto numerico terapisti - pazienti (frequenza e durata delle sedute terapeutiche);
- disponibilità di ambienti idonei e di attrezzature adeguate (ausili, sussidi, giocattoli, ecc.);
- accessibilità e sistemi di trasporto a supporto del servizio di riabilitazione;
- metodologia rieducativa adottata e carichi di lavoro;
- possibilità di formazione continua (ECM) e di perfezionamento professionale mirato (Master);
- possibilità di accesso a consulenze specialistiche (aspetti oculistici, ortopedici, neuropsicologici, psicologici, psichiatrici, ecc.);
- possibilità di collaborazione con una officina ortopedica qualificata nel settore infantile;
- presenza di personale in formazione o in perfezionamento (fisioterapisti, logopedisti, medici specializzandi, psicologi, educatori, ecc.).

► **Raccomandazione di grado 4**

8° asse: la comunità infantile Da ultimo, nell’approccio multiassiale sono da prendere in considerazione ulteriori aspetti quali:

- possibilità di frequenza di una comunità infantile;
- fruibilità di ambienti ludico-sportivi;
- utilizzo quotidiano di un insegnante di sostegno;
- utilizzo quotidiano di un operatore di aiuto alla persona;
- presenza di barriere architettoniche scolastiche;
- comportamento del gruppo dei coetanei (accoglienza, accettazione, rifiuto, ecc.);
- comportamento degli insegnanti (coinvolgimento, delega ad altri, rinuncia, ecc.).

► **Raccomandazione di grado 4**

DESCRIZIONE DEGLI AMBITI GIUSTIFICATI DI INTERVENTO IN RELAZIONE ALL’ETA’ DEL BAMBINO

Fasce di età

Vengono individuate le seguenti fasce di età: 0 – 2 anni; 3 – 5 anni; 6 – 8 anni; 9 – 12 anni; 13 – 18 anni; oltre 18 anni in modo da permettere una lettura razionale dell'evoluzione delle principali funzioni secondo quanto descritto nei singoli ambiti giustificati di intervento (presentati di seguito). La distinzione in fasce di età conferisce infatti un più preciso valore al profilo diagnostico funzionale del paziente, consentendo un suo costante aggiornamento per mantenerlo sempre attuale.

► **Raccomandazione di grado 5**

Ambiti giustificati di intervento

Partendo dai dati del profilo del paziente i seguenti ambiti giustificati di intervento descrivono:

1) l'architettura delle principali funzioni (attività/abilità) su cui operare a scopo terapeutico (oggetto del progetto rieducativo);

► **Raccomandazione di grado 4**

2) la tipologia delle principali funzioni che può essere ricondotta alle seguenti aree: del controllo autonomico, dell'autonomia individuale, locomotoria, della manipolazione e prassica, sensoriale/percettiva e gnosica, cognitiva, della comunicazione, della relazione;

► **Raccomandazione di grado 5**

3) la compatibilità degli obiettivi terapeutici perseguiti con le attività/abilità proprie della fascia di età considerata;

► **Raccomandazione di grado 5**

4) la priorità delle abilità/attività funzionali che il bambino con paralisi cerebrale infantile dovrebbe poter conquistare in quella definita fascia di età, cioè gli appuntamenti dello sviluppo. In questo senso le attività/abilità funzionali non seguono un ordine gerarchico prestabilito (pietre miliari), ma cambiano in relazione alla fascia di età attraversata dal soggetto. Ad esempio il cammino è un obiettivo importante fra 0 – 2 anni e fra 3 e 5 anni e può esserlo ancora fra 6 e 8 anni in determinate situazioni, mentre non lo è più successivamente, salvo eccezionali giustificazioni (chiusura del “cancello”). Lo diventa invece al suo posto la conquista di una adeguata autonomia da seduto con la carrozzina manuale o elettronica, ausilio che d'altra parte può essere proposto al paziente già fra 3 e 5 anni di età, se la prognosi del cammino si rivelasse negativa;

► **Raccomandazione di grado 3**

5) deve intendersi ugualmente ingiustificata la prosecuzione del trattamento rieducativo se dopo un ragionevole periodo di tempo, non si sia verificata alcuna modificazione significativa (chiusura del “cancello”);

► **Raccomandazione di grado 5**

6) l'incapacità di apprendimento e di acquisizione delle modificazioni indotte sulla funzione considerata (origine del continuo ricorso alla così detta terapia di “mantenimento”) da parte del paziente rende ingiustificata la prosecuzione del trattamento rieducativo;

► **Raccomandazione di grado 4**

Nell'inquadramento del paziente si dovrà tener conto non solo della singola area funzionale interessata, ma anche del rapporto esistente tra questa e le altre aree, in modo da poter definire il livello complessivo di sviluppo raggiunto e l'influenza che l'area considerata esercita su di esso. All'interno di ciascuna area funzionale, gli elementi da considerare sono specifici per le diverse funzioni che la compongono, ciascuna osservabile, se necessario, con strumenti culturali e operativi diversi. Gli strumenti utilizzati variano di norma all'interno della stessa area in base all'età del paziente, dando così il senso del modificarsi della funzione. Nella valutazione delle differenti prestazioni è importante procedere in modo analitico, ma anche non perdere mai di vista la complessità delle interazioni esistenti fra le diverse funzioni e l'individuo nel suo insieme e tra l'individuo e il suo ambiente (carattere olistico ed ecologico dell'intervento terapeutico).

Nel cogliere gli elementi costitutivi delle diverse aree funzionali, è importante adottare non solo un atteggiamento descrittivo del fenomeno (c'è, non c'è, c'è parzialmente o sta emergendo), ma dichiarare se e come vengano messe in atto dal bambino strategie di adattamento, di compenso o di supplenza, anche per l'importanza che queste assumono nell'indirizzare la proposta terapeutica.

► **Raccomandazione di grado 4**

In appendice alle linee guida vengono riportati alcuni suggerimenti rispetto ai contenuti che devono essere indicati nella stesura del programma terapeutico a proposito degli ambiti giustificati di intervento relativi a ciascuna fascia di età. E'

possibile che i contenuti di un ambito debbano essere trascinati al successivo, in quanto nel trattamento della paralisi cerebrale infantile è necessario seguire la maturazione cognitiva del soggetto e non il solo dato cronologico. Questo risulta particolarmente importante quando i rallentamenti dello sviluppo in ambiti specifici non sono dovuti alle condizioni cliniche del bambino imposte dalla paralisi cerebrale o ad un diverso percorso nella organizzazione delle sue conoscenze, ma sono conseguenti a stati di deprivazione (vedi asse delle complicanze).

METODOLOGIA OPERATIVA

La presa in carico riabilitativa viene spesso preceduta da un periodo di osservazione – abilitazione del neonato o del lattante che anticipa la vera e propria rieducazione funzionale. Questo periodo coincide con la degenza in ospedale nella fase acuta della patologia che determinerà il quadro di paralisi cerebrale. Gli obiettivi saranno il riconoscimento dei bisogni del bambino, prima ancora delle manifestazioni della sua patologia franca, la sua care, con la promozione dello sviluppo delle funzioni di base, il suo benessere, il coinvolgimento e la abilitazione dei genitori. Il vero contratto terapeutico potrà essere stipulato con la famiglia solo quando, nei casi in cui la lesione cerebrale esiterà in una PCI, si potrà parlare di rieducazione delle funzioni nel senso delineato dai punti successivi. La care del neonato e del bambino in fase acuta dovrà essere oggetto di linee guida o raccomandazioni specifiche.

► Raccomandazione di grado 4

Affinché l'intervento rieducativo risulti il più efficace possibile, esso deve:

1. essere tempestivo, cioè essere iniziato precocemente (compatibilmente alla tolleranza del bambino, alla sua capacità di apprendimento ed alla possibilità di una sua interazione positiva con il terapeuta)
2. essere di tipo intensivo (sedute terapeutiche di un'ora, con frequenza in linea di principio non inferiore alle quattro volte per settimana)
3. essere continuativo, per lo meno nei primi anni di vita del bambino (naturalmente quando le sue condizioni lo giustificano). Eventuali discontinuità nel trattamento rieducativo devono essere strettamente legate al programma terapeutico.

► Raccomandazione di grado 4

Il trattamento fisioterapico domiciliare è da ritenersi eccezionale ed esclusivamente legato a condizioni cliniche particolari e momentanee del bambino, perché contrario al lavoro di equipe ed al setting terapeutico, oltre che sfavorevole per l'indisponibilità di ambienti, ausili e sussidi adeguati.

► Raccomandazione di grado 4

Per la formulazione del progetto rieducativo relativo ad ogni singolo ambito giustificato di intervento va utilizzata una procedura (metodologia riabilitativa) che preveda i seguenti passaggi:

1. valutazione funzionale (diagnosi di funzione);
2. prognosi di funzione ovvero previsione di modificabilità;
3. definizione del progetto rieducativo e del programma terapeutico;
4. accordo terapeutico (contratto terapeutico);
5. approccio multidisciplinare e lavoro di equipe.

► Raccomandazione di grado 4

Valutazione e diagnosi funzionale del paziente attraverso un'osservazione diretta ed una osservazione guidata dall'impiego di *protocolli* costruiti sulle caratteristiche peculiari dello sviluppo del bambino con paralisi cerebrale infantile. Nella valutazione del bambino, accanto agli strumenti descrittivi propri di ogni servizio, saranno utilizzati, ogni volta possibile, strumenti standardizzati o metodiche strumentali al fine di rendere più obiettiva, quantificabile e confrontabile nel tempo e tra gli osservatori la valutazione stessa. Valutazioni strutturate dello sviluppo, scale per la descrizione del tono, della forza, del range articolare, valutazioni funzionali, videoregistrazioni, motion analysis sono solo alcune metodiche indicate come esempio di valutazioni strutturate e condivise di cui è noto dalla letteratura il range di ripetibilità. La dichiarazione dei protocolli utilizzati per la valutazione del paziente e per la formulazione del progetto rieducativo fa parte dei criteri di accreditamento della struttura riabilitativa.

► Raccomandazione di grado 4

1. Dichiarazione della prognosi di funzione, cioè degli elementi predittivi, positivi e negativi, relativi all'area funzionale considerata, su cui si fonda il giudizio sulla possibilità di raggiungere il cambiamento finale atteso, obiettivo del progetto rieducativo. Tali elementi devono tenere conto della molteplicità delle aree funzionali compromesse e delle loro interazioni reciproche ("globalità" del progetto rieducativo a fronte della "specificità" degli interventi rieducativi praticati da ciascun operatore tecnico).

► Raccomandazione di grado 4

2. L'ambito del progetto rieducativo deve essere costituito da attività/abilità concrete e finalizzate ad obiettivi

realistici. Il progetto rieducativo non può essere perciò stabilito in modo predeterminato (applicazione di un metodo come ricetta universale precostituita), ma deve essere adattato ai bisogni, ai problemi e alle risorse di quel bambino con paralisi cerebrale infantile e della sua famiglia ed essere sottoposto in questa direzione a costante verifica.

► **Raccomandazione di grado 4**

3. Il programma terapeutico deve basarsi sulla valutazione delle modificazioni intermedie, o obiettivi a breve e medio termine, per i quali va dichiarato il tempo entro il quale si pensa di poter raggiungere il cambiamento cercato. La metodologia utilizzata nel processo di verifica dei progressi compiuti dal bambino, in relazione all'intervento terapeutico praticato, fa parte dei criteri di accreditamento della struttura riabilitativa.

► **Raccomandazione di grado 4**

4. L'organizzazione per obiettivi terapeutici può giustificare anche il ricorso ad un ordinamento a cicli del trattamento rieducativo.

► **Raccomandazione di grado 5**

5. Dichiarazione degli strumenti terapeutici che si intende adottare per il conseguimento degli obiettivi a breve termine (esercizi terapeutici, setting, interazione terapeutica, farmaci per il controllo della spasticità ad azione generale, distrettuale (pompa al baclofen) o focale, farmaci per il controllo delle discinesie, dei disturbi associati con influenza sul movimento, sussidi, ortesi (correttive, contenitive, funzionali), ausili per la postura, l'autonomia ed il movimento, interventi di chirurgia ortopedica funzionale e correttiva, interventi di chirurgia neurologica funzionale (rizotomie, stimolatori cerebrali profondi, istruzioni ai familiari, consigli agli educatori, modifiche adattive dell'ambiente, ecc.) e degli indicatori che si impiegheranno per misurare il risultato ottenuto. Gli strumenti dovranno essere strettamente inerenti l'ambito giustificato di intervento considerato ed essere stati validati internazionalmente, o essere stati adottati da più centri pubblici o privati contemporaneamente, o essere stati pubblicati su riviste accreditate del settore. La dichiarazione degli strumenti e delle procedure utilizzate per misurare l'efficacia del trattamento rieducativo fa parte dei criteri di accreditamento della struttura riabilitativa.

► **Raccomandazione di grado 4**

6. Poiché gli strumenti utilizzati all'interno di questa procedura sono rappresentati dalla verifica della acquisizione da parte del paziente delle prestazioni che rappresentano il conseguimento del cambiamento atteso (cioè della modificazione intermedia e/o finale), è necessario che l'obiettivo da raggiungere (cioè i diversi livelli di modificazione della funzione considerata) sia descritto in termini di semplicità, osservabilità, comunicabilità, misurabilità, cioè che venga esplicitato come era il bambino prima del trattamento e come è divenuto subito dopo. Il risultato ottenuto per essere considerato terapeutico deve essere migliorativo, stabile nel tempo, oggettivo, misurabile e riproducibile.

► **Raccomandazione di grado 4**

7. Per garantire la maggior obiettività possibile, è necessario utilizzare come strumento per la misurazione del cambiamento una videoregistrazione realizzata in modo codificato, combinata all'impiego di scale di valutazione funzionale.

► **Raccomandazione di grado 4**

8. Stipula dell'accordo terapeutico con la famiglia ed il bambino stesso (quando questo sia possibile per età e livello cognitivo raggiunto) sul progetto rieducativo, ovvero su ciò che ci si impegna ad ottenere attraverso il trattamento fisioterapico (vedi linee guida del Ministero della Sanità per le attività di riabilitazione del 1998). In linea di massima si intende che l'accordo terapeutico venga rinnovato una volta all'anno.

► **Raccomandazione di grado 4**

9. Per la definizione del progetto terapeutico è necessario un approccio multidisciplinare che preveda l'intervento di figure professionali diverse che assieme concorrano alla realizzazione del progetto stesso (fisiatra, neuropsichiatra infantile, psicologo, terapisti, tecnico ortopedico, ecc.). Deve esistere altresì una rete di specialisti delle varie problematiche presenti nella paralisi cerebrale infantile (ortopedico, oculista, nutrizionista, ecc.), in grado di integrare le valutazioni specifiche effettuate dalle figure professionali che normalmente hanno in carico il bambino.

► **Raccomandazione di grado 4**

10. Per la definizione del programma terapeutico, è necessario un rapporto interattivo positivo e costante tra medico riabilitatore e terapisti, nel rispetto delle reciproche competenze e responsabilità.

► **Raccomandazione di grado 4**

11. Il gruppo multidisciplinare di riabilitazione deve essere numericamente adeguato rispetto ai pazienti in carico, disporre del tempo necessario anche per la progettazione e la verifica degli interventi terapeutici, essere integrato in

una rete di servizi di riabilitazione dell'infanzia a valenza regionale e nazionale, ottemperare al percorso della Educazione Continua in Medicina attraverso eventi formativi specifici per la paralisi cerebrale infantile.

► **Raccomandazione di grado 4**

L'accordo terapeutico contempla il coinvolgimento attivo della famiglia pur nella doverosa distinzione dei ruoli. La responsabilità del progetto rieducativo deve essere assunta dal medico riabilitatore. Il progetto deve necessariamente contemplare anche l'educazione ed il coinvolgimento dei genitori per migliorare le acquisizioni del bambino e favorire la loro compliance verso le indicazioni dei professionisti. Ai genitori deve essere fornita una informazione continua, consistente e comprensibile sugli obiettivi terapeutici che si intendono perseguire (con i loro limiti temporali) e sui mezzi con i quali si stanno perseguendo, compresi le potenzialità ed i limiti del recupero. Non è corretto attribuire ai genitori il ruolo di terapeuta, delegando loro l'intervento riabilitativo (significherebbe costringerli a farsi carico di responsabilità non proprie), ma è altrettanto scorretta da parte dei genitori la completa delega al terapeuta dell'impegno riabilitativo. E' invece necessario individuare assieme ai genitori una serie di situazioni in cui il bambino con paralisi cerebrale infantile, nella vita di tutti i giorni, possa compiere esperienze utili e coerenti con il processo di recupero in atto. Il bambino ha così la possibilità di generalizzare l'apprendimento realizzato in situazioni specifiche di fisioterapia. Un analogo coinvolgimento attivo e collaborativo va cercato anche nei confronti delle istituzioni educative e scolastiche.

► **Raccomandazione di grado 3**

12. Ogni servizio di riabilitazione infantile deve predisporre sistemi di rilevazione della percezione della qualità del lavoro svolto, nelle sue diverse componenti, da parte degli utenti (genitori e pazienti).

► **Raccomandazione di grado 3**

Bibliografia

Definizione

1. Badawi N, Novak I, McIntyre et al; *Proposed new definition of cerebral palsy does not solve any of the problems of existing definitions*; Dan B, Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N; *The authors reply*; Dev Med Child Neurol. 48, 78-79 (2006).
2. Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N, Dan B, Jacobsson B, Damiano D; *Executive Committee for the Definition of Cerebral Palsy. Proposed definition and classification of cerebral palsy*, Dev Med Child Neurol. 47, 571-6 (2005).
3. Ferrari A, Cioni G, *Le forme spastiche della paralisi cerebrale infantile: guida all'esplorazione delle funzioni adattive*. Milano: Springer Editore (2005).

Perché queste linee guida sono necessarie

- 1) Bottos M, Granato T, Allibrio G, Gioachin C, Puato ML, *Prevalence of Cerebral Palsy in North East of Italy from 1965 to 1989*. Devel. Med. Child Neurol.; 41:26-39 (1999).
- 2) Himmelmann K, Hagberg B, Beckung E, Hagberg G, Uvebrant P, *The changing panorama of cerebral palsy in Sweden IX. Prevalence and origin in the birth-year period 1995-1998*, Acta Paediatrica Scand. 94, 287-94 (2005).
- 3) Jarvis S, Glinianaia SV, Torrioli MG et al; *Cerebral palsy and intrauterine growth in single births: European collaborative study*; Lancet 4, 362:1106-11 (2003).
- 4) Schirripa GM, Miceli M, Torrioli MG, Di Lallo D, Peducci CA., *Epidemiologia della Paralisi cerebrale infantile secondo i dati del Registro della Provincia di Viterbo*, Riv. Ital. Pediatr. (IJP), 27: 114-120 (2001).
- 5) Topp M, Huusom LD, Langhoff-Roos J et al; *Multiple birth and cerebral palsy in Europe: a multicenter study*. Acta Obstet Gynecol Scand. 83(6): 548-53 (2004).

Ambiti di applicazione

- 1) Cadman D, Shurvell B, Davis P, Bradfield S, *Compliance in the community with consultants' recommendations for developmentally handicapped children*. Dev. Med. Child Neurol. 26: 40-46 (1984).
- 2) Dyson LL, *Families of young children with handicaps: parental stress and family functioning*. American Journal on Mental Retardation, 95: 623-9 (1991).
- 3) King S, Teplicky R, King G, Rosenbaum P; *Family-Centered Service for children with cerebral palsy and their families: A review of the literature*. Seminars in Pediatric Neurology, (11)1: 78-86 (2004).
- 4) Moxley - Haegert L, Serbin LA., *Developmental education for parents of delayed infants: effects on parental motivation and children development*. Child Development 54: 1324-1331(1983).

Applicazione e monitoraggio delle linee guida

- 1) Boccardi S. *La valutazione dei risultati in medicina riabilitativa*. Med. Ortop. 2: 5-9 (1989).
- 2) Fedrspi G, Scandellari C, *Le linee guida nella pratica clinica*. Professione - Sanità pubblica e Medicina Pratica 1: 6-10 (1996).
- 3) Fratini M, Morbidoni L et al., *Linee guida: ricerca in rete, valutazione critica, applicazione clinica*. Recenti progressi in medicina 90,12 (1999).
- 4) Gatti R, *Misurare l'efficacia del trattamento riabilitativo*. Scienza riabilitativa 3, 2: 3-4 (1999).
- 5) Krigger KW, *Cerebral Palsy: an overview*, American Family Physician (73) 1: 91-99 (2006).
- 6) Lucchelli PE, Gianese F, *Basi metodologiche per la valutazione degli interventi terapeutici*. FM, 9: 5-8 (1994).
- 7) Martinez L, Revel M, *Valutazione dei trattamenti e delle tecniche in rieducazione*. EMC Medicina Riabilitativa, vol. 1 26005 A10 - Roma Parigi
- 8) Mastropaolo C, *Le "Linee guida": significato e limiti*. Giorn. Neuropsich. Età Evol. 20: 59-70 (1999).
- 9) Organizzazione mondiale della Sanità (WHO), *International classification of impairments, activities and participation*. Ginevra 1997
- 10) Programma Nazionale per le Linee Guida (PNLG), *Manuale metodologico su come produrre, diffondere ed aggiornare raccomandazioni per la pratica clinica*. (2002).
- 11) *Setting priorities for clinical practice guidelines*. Institute of Medicine, 2010 Constitution Avenue N.W., Washington D.C. 20418; Project Officer: Lanier, David, M.D.; 12/1994, Sponsor PHS-AHCPR.

Secondo asse: anamnesi lesionale

- 1) Ashwal S, Russman BS, Blasco PA et al., *Practice Parameter: diagnostic assessment of the child with cerebral palsy*, Neurology 62:851-63 (2004).
- 2) GIPCI Gruppo Italiano Paralisi Cerebrali Infantili (a cura di E. Fedrizzi) *La valutazione delle funzioni adattive nel bambino con paralisi cerebrale* Milano, Franco Angeli editore (2000)
- 3) Gruppo SINPIA per la diagnosi delle PCI (coordinatore E. Fedrizzi) *Documento approvato al Congresso Nazionale SINPIA* Rimini 21-22 settembre 2000

Terzo asse: anamnesi riabilitativa

- 1) Baird G, McConachie H, Scrutton D; *Parent's perception of disclosure of the diagnosis of cerebral palsy*, Arch Dis. Child, 83: 475-480. (2000).-140
- 2) Gruppo Italiano Paralisi Cerebrali Infantili (a cura di E. Fedrizzi) *La valutazione delle funzioni adattive nel bambino con paralisi cerebrale* Milano, Franco Angeli editore (2000).
- 3) Rosenbaum PL. *Prevention of psychosocial problems in children with chronic illness*. Canadian Medical Association Journal, 139,4:239-296 (1988).
- 4) Sloper P, Turner S, *Determinants of parental satisfaction with disclosure of disability*. Dev. Med. and Child Neurol. 35(9): 816-25 (1993).

Quarto asse: complessità

- 1) Sabbadini G, Bonini P, Pezzarossa B, Pierro MM, *Paralisi cerebrale e condizioni affini* Roma, Il Pensiero Scientifico editore (1978).
- 2) Sabbadini G, *Manuale di neuropsicologia dell'età evolutiva* Bologna, Zanichelli editore (1995).
- 3) Portfors-Yeomans CV, Riach CL, *Frequency characteristics of postural control of children with and without visual impairment*, Dev. Med. Child Neurol.; 37: 456-463 (1995).
- 4) Guzzetta A, Mercuri E, Cioni G, *Visual disorders in children with brain lesions: 2. Visual impairment associated with cerebral palsy*. European Journal of Paediatric Neurology 5: 115-119 (2001).

Settimo asse: servizi di riabilitazione

1. *Linee guida del Ministero della Sanità per le attività di riabilitazione* Gazzetta Ufficiale n° 124 del 30. 5. 98
2. Commissione sulla riabilitazione pediatrica *Documento conclusivo*, Ministero della Salute (2004),.

Ambiti giustificati di intervento

- 1) Badell Ribera A, *Cerebral palsy: postural-locomotor prognosis in spastic diplegia*. Arch. Phys Med. Rehabil. 66, 614-9 (1985).
- 2) Bottos M, Puato ML, Vinello A, Facchin P, *Locomotor patterns in cerebral palsy syndromes*. Dev. Med. Child Neurol., 37: 833-899 (1995)
- 3) Bottos M, Feliciangeli A., Sciuto L, Gericke C, Vianello A., *Functional status of adults with cerebral palsy and implications for treatment of children*. Dev. Med. and Child Neurol. 43:516-528 (2001).
- 4) Campos da Paz Jr. A., Burnett SM., Braga LW, *Walking prognosis in cerebral palsy: a 22 years retrospective analysis*. Dev. Med. Child Neurol. 36: 130-134 (1994).
- 5) Fedrizzi E, Facchin P, Marzaroli M, Pagliano E, Botteon G, Percivalle L, Fazzi E. *Predictors of independent walking in children with spastic diplegia*. J Child Neurol 15:228-34. (2000).

- 6) Murphy KP, Molnar GE, Lankasky K, *Medical and functional status of adults with cerebral palsy*. Dev. Med. Child Neurol. 37:1075-84 (1995).
- 7) Pimm P, *The Progression of Cerebral Palsy in Adulthood*. Educational & Child Psychology. 9, 1 (1992).
- 8) Himmelmann K, Beckung E, Hagberg G et al, *Gross and fine motor function and accompanying impairments in cerebral palsy*. Dev Med Child Neurol 48:417-23 (2006).

● *Metodologia operativa*

- 1) Gruppo Italiano Paralisi Cerebrali Infantili (a cura di E Fedrizzi) *La valutazione delle funzioni adattive nel bambino con paralisi cerebrale* Milano, Franco Angeli Editore (2000)
- 2) Linee guida del Ministero della Sanità per le attività di Riabilitazione. Gazzetta Ufficiale n° 124 del 30. 5. 1998
- 3) King GA., King SM, Rosenbaum PL, *How mothers and fathers view professional caregiving for children with disabilities*. Dev. Med. and Child Neurol. 38(5): 397-40 (1996)
- 4) Rosenbaum PL, King SM, Cadman DT, *Measuring processes of caregiving to physically disabled children and theirs families: Identifying relevant components of care*. Dev. Med. Child Neurol. 34: 103-114 (1992).
- 5) Mahoney G, O'Sullivan, *Early intervention practices with families of children with handicaps*. Mental Retardation 28 (3):169-76 (1990).
- 6) Lewis CC, Scott DE, Pantell RH, Wolf MH, *Parents satisfaction with children's medical care: development, field test and validation of a questionnaire*. Medical Care 24: 209-15 (1986).
- 7) King GA, Rosenbaum PL, King SM, *Evaluating family-centered service using a measure of parents' perceptions*. Child Care Health Develop. 23 (1): 47-62 (1997).
- 8) Raina P, O'Donnell M, Rosenbaum P et al, *The health and well-being of caregivers of children with cerebral palsy*. Pediatrics (115) 6: 626-36 (2005).
- 9) Cooley WC and the Committee on Children with disabilities; *Providing a primary care medical home for children and Youth with cerebral palsy*. Pediatrics (114) 4:1106-13 (2004).

APPENDICE ALLE LINEE GUIDA: Esempi di contenuti del programma terapeutico nelle varie fasce di età

Fascia 0 - 2 anni

Area autonoma

adattamento all'ambiente extra uterino

ritmi: sonno/veglia, fame/sazietà, quiete/attività, ecc.

respirazione (frequenza e pattern)

alvo e diuresi

alimentazione: suzione, masticazione/deglutizione, durata del pasto, postura in cui avviene, maturazione e differenziazione del gusto (dal dolce al salato)

ecc.

Area dell'autonomia personale

autonomia nell'assunzione del cibo con le mani

capacità di utilizzare grossolanamente una posata

capacità di aprire una scatola per estrarne il contenuto

tolleranza – collaborazione alle operazioni di essere vestito, spogliato, lavato, ecc.

ecc.

Area locomotoria

capacità di controllo e di variazione della postura nelle diverse posizioni (supina, prona, seduta, ecc.) con o senza ausili o ortesi

capacità di variazione e di controllo dei movimenti di capo, tronco, arti inferiori e superiori, ecc.

capacità di spostarsi autonomamente a terra: prono/seduto, con o senza ausili semplici (baby vai, triciclo senza pedali, triangolino o affini, ecc.)

capacità di camminare autonomamente con e senza ausili, ecc.

capacità di salire e scendere gradini, superare piccoli ostacoli, ecc.

locomozione e manipolazione simultanea con trascinarsi o spinta di oggetti (carrello, giocattoli, ecc.) con o senza ausili o ortesi.

ecc.

Area manipolativa

afferramento (fissarsi, raggiungere, prendere, tenere e lasciare, lanciare, porgere, ecc.)

adattare la presa all'oggetto (afferramento differenziato), passare l'oggetto da una mano all'altra, esplorarlo, deporlo coerentemente alla sua natura, ecc.

coordinazione occhio mano e occhio mano bocca, ecc.

capacità anticipatoria (preadattamento) in funzione delle esperienze manipolative compiute

finalizzazione della abilità raggiunta e sua trasferibilità da un contesto all'altro.

ecc.

Area percettiva

vista: percezione dello spazio vicino e lontano (campo visivo), risoluzione figura sfondo, ecc.

oculomozione: agganciamento (cattura, fissazione, inseguimento)

udito: percezione, orientamento, reazione e tolleranza ai rumori, riconoscimento della voce

gusto: apprezzamento (attenzione percettiva) dei diversi sapori dolce, salato, amaro, aspro, piccante, ecc.

propriocezione: tolleranza delle variazioni posturali, tolleranza del vuoto, della profondità, ecc.

tatto: essere toccato, esplorazione e discriminazione tattile, tolleranza delle temperature, tolleranza di differenti superfici

integrazione o configurazione percettiva fra più apparati sensitivi e sensoriali

ecc.

Area cognitiva (capacità di rappresentazione mentale)

osservazione e riconoscimento delle parti del corpo su di sé e sugli altri

attività con l'oggetto (riproduzione di schemi semplici, differenziazione e generalizzazione degli schemi, integrazione di schemi semplici finalizzati, analisi e scoperta di effetti variabili con gli oggetti, permanenza dell'immagine mentale dell'oggetto)

capacità di esplorazione dell'ambiente circostante e riconoscimento dei luoghi e degli oggetti, modalità di organizzazione del gioco

azioni motivate socialmente e comportamento imitativo verbale e gestuale (fare ciao, indicare, far finta di mangiare, bere, imboccare la bambola, ecc.)

adattamento alle diverse situazioni sociali (pasto, bagno, passeggiata, gioco, ecc.)

capacità di previsione del risultato ed adattamento anticipato dell'azione (implica la capacità di rappresentazione mentale e coincide con la ricerca di strategie per la soluzione di un problema)

gesto grafico con strumenti semplici (pennarello): da scarabocchio a forma circolare chiusa

tempi di attenzione e differenziazione delle condotte attentive nelle diverse situazioni

ecc.

Area della comunicazione

orientamento ai suoni, ai rumori, alla voce

comprensione verbale

comunicazione non verbale: smorfia e sorriso, gestualità comunicativa, indicare, mostrare

comunicazione verbale: tipi di pianto, vocalizzo, lallazione, parole e frasi brevi (due parole)

attenzione focalizzata alla comunicazione, risposte comunicative ed intenzionali (verbali e non)

comportamento imitativo verbale e gestuale

ecc.

Area emotivo-relazionale

capacità di differenziazione tra figure familiari e non

attenzione agli adulti e al tic tac dell'orologio, tolleranza della separazione dai care giver ed iniziale sperimentazione di un'autonomia psicologica dalle figure di riferimento

modalità di pianto e consolabilità, comportamento differenziato con familiari ed estranei

capacità di autoregolazione e differenziazione degli stati emotivi e tolleranza di piccole frustrazioni

ecc.

Fascia 3 - 5 anni

Area autonoma

ritmo sonno veglia
alvo e diuresi

alimentazione: masticazione, durata del pasto, differenziazione del gusto
ecc.

Area dell'autonomia

controllo sfinterico e segnalazione dello stato di bisogno (alvo e diuresi), utilizzo degli apparati igienici
autonomia nell'assunzione del cibo, utilizzo di due posate (cucchiaio e forchetta)

capacità di collaborare a vestirsi, a svestirsi, a lavarsi ed all'igiene personale, capacità di rassettare le proprie cose
consapevolezza del pericolo
ecc.

Area locomotoria

capacità di variazione e di controllo della postura nelle diverse stazioni (supina, prona, seduta, ecc.), dei movimenti di capo, tronco, arti inferiori e superiori

capacità di spostarsi autonomamente: supino/prono/seduto con o senza ausili

capacità di compiere passaggi posturali per e dalla stazione eretta

capacità di camminare autonomamente in modo fluente con o senza ortesi o ausili

capacità di salire e scendere le scale, superare ostacoli, intra o extradomestici, ecc.

capacità di spostarsi con ausili complessi (triciclo a pedali, bicicletta con rotelline, carrozzina ortopedica manuale o elettronica, deambulatore, ecc.)
ecc.

Area manipolativa

manipolazione specializzata (abbottonarsi, tenere in mano una posata o la penna; girare pagina, digitare su un telecomando)

addestramento all'uso di strumenti elettronici (mouse, tastiera, ecc.)

utilizzo funzionale differenziato per scopi

capacità di realizzare modifiche adattive sull'ambiente.

ecc.

Area percettiva

vista: orientamento, riconoscimento, risoluzione figura-sfondo, ecc.

udito: tolleranza e reazione ai rumori improvvisi o sconosciuti

propriocezione: tolleranza del movimento, del vuoto, della instabilità

tatto: discriminazione e riconoscimento tattile.

ecc.

Area cognitiva (capacità preoperatorie)

Capacità di usare rappresentazioni simboliche (imitazione differita, gioco di finzione)

gioco individuale e di gruppo

giochi di classificazione e seriazione, da semplici a complessi

soluzione di problemi

prolungamento dei tempi di attenzione e differenziazione delle condotte attentive nelle diverse situazioni

gesto grafico complesso (disegno)

ecc.

Area della comunicazione

acquisizione di un codice specifico di comunicazione, capacità di nominare

uso di segnali convenzionali per esprimere assenso, rifiuto, richiamo, rinforzo, ecc.

comprensione di ordini contestuali e non

ascolto e comprensione di storie semplici

ricerca dei perché

capacità di utilizzo di ausili facilitanti la espressività (comunicazione alternativa)

arricchimento lessicale e grammaticale attraverso l'uso di modelli verbali corretti

ecc.

Area emotivo-relazionale

adattamento agli ambienti nuovi

interiorizzazione dei riferimenti affettivi e possibilità di tollerare separazioni più lunghe dalle figure di riferimento

socializzazione nella comunità infantile e comportamento differenziato coi coetanei

comportamento differenziato con familiari ed estranei

capacità di negoziazione e riduzione dei conflitti, controllo degli impulsi, elaborazione dei vissuti emotivi, tolleranza delle frustrazioni

ecc.

Fascia 6 - 8 anni**Area dell'autonomia**

attività della vita quotidiana (vestirsi, spogliarsi, fare il bagno, mettere in ordine)

controllo sfinterico ed uso dei servizi igienici

uso delle posate e comportamento a tavola

possibilità di utilizzo di utensili specifici e di apparati semplici per il controllo ambientale

ecc.

Area locomotoria

cammino con o senza ausili in ambiente extradomestico o domestico (purché giustificato)

passaggi posturali da ausilio ad ausilio

passaggi posturali e superamento di ostacoli con ausili (autonomia in ambienti complessi)

utilizzo di ausili per il controllo della postura

uso della carrozzina manuale o elettronica.

ecc.

Area manipolativa

utilizzo funzionale per scopi specifici (cioè con specializzazione) di strumenti dedicati

addestramento all'uso di tastiere e strumenti informatici

addestramento all'uso di utensili e sussidi
 addestramento all'autonomia nelle attività della vita quotidiana
 ecc.

Area percettiva

esplorazione multisensoriale di oggetti complessi
 tolleranza della accelerazione/decelerazione
 ecc.

Area cognitiva (capacità operatorie)

emergenza di capacità di decentramento cognitivo, reversibilità di pensiero, invarianza
 relazione con l'ambiente familiare e scolastico
 sviluppo di funzioni di base quali la memoria e l'attenzione selettiva
 rielaborazione di esperienze e ricordi e loro generalizzazione
 rendimento scolastico (lettura, scrittura, calcolo) ed addestramento all'uso di strumenti per facilitare le operazioni di base (es. la scansione visiva)
 emergenza delle strategie metacognitive (riflessione sullo scopo, analisi delle alternative possibili, ecc.) e delle funzioni di base quali la memoria e l'attenzione
 soluzione di problemi
 ecc.

Area della comunicazione

Ascolto e comprensione verbale
 addestramento all'uso di ausili informatici per la comunicazione verbale (scritta e orale)
 comunicazione aumentativa e comunicazione alternativa (es. simboli Bliss).
 ecc.

Area affettivo-relazionale

Consapevolezza dei propri bisogni e desideri
 rispetto di ruoli e regole, accettazione di compiti e responsabilità
 capacità di esprimere e condividere i propri stati emotivi
 capacità di distinguere tra contenuti della fantasia e fatti della realtà
 possibilità di autonomia nelle esperienze familiari ed extrafamiliari
 interesse per il gruppo dei coetanei con capacità di assumere un ruolo all'interno di questo
 ecc.

Fascia 9 - 12 anni

Area dell'autonomia

preparazione del cibo e suo confezionamento semplice (versare, sbucciare, ecc.)
 uso di strumenti specifici o adattati per il controllo dell'ambiente
 capacità di indicare semplici modifiche adattive o migliorative dell'ambiente
 ecc.

Area locomotoria

uso di ausili per il controllo posturale
 uso della carrozzina manuale o elettronica in ambiente extradomestico con o senza la supervisione dell'adulto.
 ecc.

Area manipolativa

addestramento specifico all'uso di strumenti informatici
 addestramento specifico all'uso di utensili per il lavoro
 addestramento specifico all'uso degli ausili domestici più comuni (es. telefono, fornello, ecc.)
 ecc.

Area percettiva

controllo simultaneo (integrazione fra funzioni motorie e percettive)
 automatizzazione.
 ecc.

Area cognitiva

Soluzione dei problemi
 Rendimento scolastico (lettura, scrittura, calcolo) ed addestramento all'uso di strumenti per facilitare le operazioni di base (es. la scansione visiva)
 consolidamento di strategie metacognitive (riflessione sullo scopo, analisi delle alternative possibili, ecc.) e di funzionamento di base quali la memoria e l'attenzione
 rielaborazione di esperienze e ricordi e creazione di regole
 capacità di ragionamento e di giudizio sull'esperienza
 ecc.

Area della comunicazione

ascolto e comprensione verbale
 addestramento all'uso di ausili informatici per la comunicazione verbale (scritta ed orale)
 addestramento all'uso della comunicazione alternativa ed aumentativa (es. simboli Bliss)
 ecc.

Area affettivo-relazionale

sviluppo di capacità autoriflessive per l'elaborazione e l'iniziale integrazione del vissuto di malattia
 assunzione di ruoli sociali, capacità di coltivare un'amicizia
 capacità di differenziare e controllare gli stati emotivi
 possibilità di autonomia nelle esperienze familiari ed extrafamiliari
 investimento sulle attività di apprendimento.
 ecc.

Fascia 13 - 18 anni e oltre

Area dell'autonomia

autosufficienza in casa propria (come sopravvivere)
 "fare la spesa" e confezionare il cibo per sé o per gli altri
 autonomia nei servizi della comunità
 ecc.

Area locomotoria

utilizzo della carrozzina elettronica in ambiente extradomestico senza la supervisione dell'adulto
 utilizzo dei trasporti pubblici.
 ecc.

Area manipolativa

utilizzo funzionale di oggetti, strumenti ed ausili per scopi finalizzati all'autonomia personale ed ambientale con ausili
 curare la casa: autonomia ed indipendenza
 addestramento professionale
 ecc.

Area percettiva

controllo simultaneo di più attività
 ecc.

Area cognitiva (operazioni formali)

rielaborazione di esperienze e ricordi (da collocare in contesti episodici ed organizzati in sequenze temporali) e creazione di schemi più generali
 assunzione di responsabilità decisionali e ricerca di autonomia
 capacità di giudizio anche su esperienze altrui
 capacità di ragionamento su fatti e problemi ipotetici
 ricerca della soluzione dei problemi guidata da ipotesi e da successive verifiche
 ecc.

Area della comunicazione

ascolto e comprensione verbale
 addestramento all'uso di ausili informatici per la comunicazione (scritta e verbale) e di codici alternativi (es. simboli Bliss).
 capacità di adattare il messaggio rispetto al destinatario ed al contesto
 capacità di mantenere un "segreto", una consegna
 ecc.

Area affettivo-relazionale

sviluppo di capacità autoriflessive per l'elaborazione e l'integrazione del vissuto di malattia
 assunzione di un ruolo ed autoresponsabilizzazione
 capacità di autonomia nelle esperienze familiari ed extrafamiliari
 identificazione e maturazione sessuale
 prefigurazione di interessi individuali finalizzati alla connotazione di un ruolo occupazionale e sociale
 ecc.