

le linee guida per la riabilitazione delle paralisi cerebrali infantili

approvate da SINPIA (Società Italiana di NeuroPsichiatria dell' Infanzia e dell' Adolescenza) e dalla SIMFER (Società Italiana di Medicina Fisica e Riabilitativa)

2002-2003
2005 (aggiornamento)

2013

Cosa sono le Linee Guida (LG)

- Raccomandazioni di comportamento clinico, elaborate mediante un processo di revisione sistematica della letteratura e delle opinioni degli esperti, con lo scopo di aiutare i medici ed i pazienti a decidere le modalità assistenziali più appropriate in specifiche situazioni cliniche

Istituto Superiore Sanità (ISS) – Agenzia Servizi Sanitari Regionali (ASSR)
Programma Nazionale per le Linee Guida (PNLG) 2002

Perché linee-guida ? (PSN 1998-00, legge 229/99)

- Stimolare all' uso di procedure diagnostiche e terapeutiche rispondenti all' evidenza scientifica
- Assicurare la massima appropriatezza degli interventi
- Ridurre la variabilità delle scelte del sanitario

MINISTERO DELLA SALUTE Piano Sanitario Nazionale 2002-2004: Schema

Progetto 1 del Piano Sanitario Nazionale

Il primo Progetto Obiettivo del **PIANO SANITARIO NAZIONALE** riguarda l' applicazione dei **Livelli Essenziali di Assistenza (LEA)**, vale a dire le prestazioni e i servizi che il SSN è tenuto a garantire a tutti i cittadini, gratuitamente o in compartecipazione, grazie alle risorse raccolte attraverso il sistema fiscale...

Progetto 2 del Piano Sanitario Nazionale

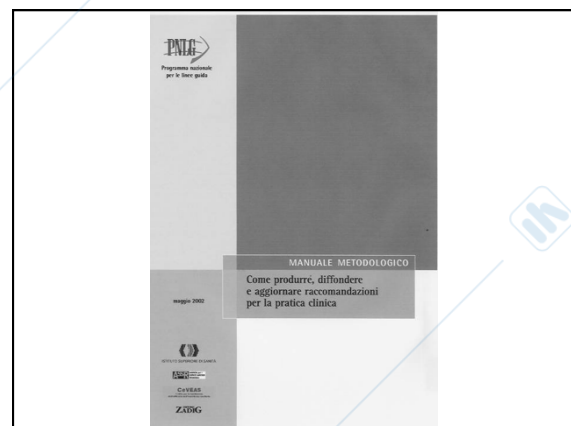
"Creare una rete integrata di servizi sanitari e sociali per l' assistenza ai malati cronici, agli anziani e ai disabili".

Il secondo importante obiettivo è quello di creare una rete integrata di servizi sanitari e sociali per l'assistenza ai malati cronici, agli anziani e ai disabili...

Necessità di rigore metodologico nella preparazione di LG o di altre raccomandazioni cliniche

- Grande varietà dei prodotti riconducibili a LG e loro complessità
- Necessità di utilizzare metodiche rigorose ed improntate alla totale trasparenza, onde permettere agli utenti interessati di ripercorrere il cammino metodologico che ha condotto alla stesura dei documenti

Istituto Superiore Sanità (ISS) – Agenzia Servizi Sanitari Regionali (ASSR)
Programma Nazionale per le Linee Guida (PNLG) 2002



ISS - ASSR Programma Nazionale per le Linee Guida (PNLG) 2002

- Come produrre raccomandazioni per la pratica clinica (LG, consensus conferences, criteri di appropriatezza, technology assessment)
- Come scegliere gli argomenti
- Metodologia da adottare
- Aspetti economici ed etici
- Presentazione, comunicazione, adozione delle raccomandazioni

I REQUISITI PER LO SVILUPPO E L'APPLICABILITÀ DI UNA LINEA GUIDA EVIDENCE-BASED

1. Una linea guida per la pratica clinica dovrebbe basarsi sulle migliori prove scientifiche disponibili e includere una dichiarazione esplicita sulla **qualità delle informazioni** utilizzate (Levels of evidence) e **importanza/rilevanza/fattibilità/priorità** della loro implementazione (Strength of recommendation).
2. Il metodo usato per sintetizzare le informazioni deve essere quello delle **revisioni sistematiche** (da aggiornare se già disponibili o da avviare ex novo se non disponibili) o dell'aggiornamento di linee guida basate su prove di efficacia già prodotte da altri gruppi o agenzie.
3. Il processo di sviluppo di una linea guida deve essere **multidisciplinare** e dovrebbe includere anche rappresentanti dei cittadini/pazienti. Il coinvolgimento multidisciplinare di tutti gli operatori sanitari, di esperti metodologici e di cittadini/pazienti migliora la qualità delle linee guida, poiché la condivisione favorisce la sua adozione nella pratica.
4. Una linea guida dovrebbe **esplicitare le alternative** di trattamento e i loro effetti sugli esiti.
5. Una linea guida dovrebbe essere **flexibile e adattabile** alle mutevoli condizioni locali. Dovrebbe includere le prove relative a differenti popolazioni target e diversi contesti geografici e clinici, considerare i costi e prevedere gli aggiustamenti a differenti sistemi di valori e preferenze dei pazienti.
6. Nel produrre una linea guida dovrebbero essere esplicitati i possibili **indicatori di monitoraggio** utili a valutarne l'effettiva applicazione.
7. Una linea guida dovrebbe essere **aggiornata** con regolarità per evitare che le raccomandazioni divergano obsolete.
8. Una linea guida dovrebbe essere **chiara**, dotata di una struttura semplice e di un linguaggio comprensibile, esplicitando in modo inequivocabile i punti ritenuti fondamentali e le aree di incertezza.



PARALISI CEREBRALE INFANTILE (CEREBRAL PALSY)

- Definizione
- Incidenza
- Eziologia e fattori di rischio
- Classificazione e principali forme cliniche
- Diagnosi e diagnosi differenziale
- Trattamento

PCI: definizione

- Un disturbo persistente, ma non immutabile della postura e del movimento, causato da difetti non progressivi o da lesioni del cervello immaturo.
- Critiche e precisazioni a questa definizione

CLASSIFICAZIONE DELLE PCI: NUOVI ORIENTAMENTI

- Il punto di vista tradizionale: "turba persistente della postura e del movimento" (solo analisi del disturbo motorio e della sua localizzazione somatica)
- Altri angoli visivi: percezione, intenzionalità (importanza di ciascuno di essi per classificare una specifica forma, concetto di prevalenza, possibilità di simultaneo inquadramento in forme diverse a seconda dell'angolo visivo ...)

PCI: incidenza

- Paesi occidentali: 1.5-2.5 per mille nati vivi
- Ogni anno in Italia circa 1000 nuovi casi
- Riduzione negli anni 60-70' poi sostanzialmente stabile

PCI: etiologia e fattori di rischio

Condizione ad eziologia multipla (multifattoriale)

- Prenatali (genetici, cromosomici, infettivi, malformativi, lesioni ipossico-ischemiche): prev. in nati a termine
- Perinatali (asfissia, emorragie intracerebrali, infezioni del SNC..) prev. nei nati pretermine
- Postnatali (convulsività, vascolari, con esito prev. in emiplegia)

Le principali forme cliniche

- Emiplegia od emiparesi
- Forme spastiche bilaterali (diplegia, tetraplegia, doppia emiparesi)
- Forme discinetiche (od extrapiramidali)
- Forme atassiche

DD della PCI

- Conoscenza della storia dello sviluppo normale e delle PCI
- Diagnosi CLINICA
- Forme progressive metabolico-degenerative
- Esami di laboratorio

Trattamento

- Presa in carico precoce
- Riabilitazione tempestiva (assistenza e rieducazione)
- Chirurgia funzionale
- Farmaci
- Trattamento dei disturbi associati
- La vita adulta

Perché LG per le PC: rilevanza dell' argomento

- Prevalenza della patologia e suo costo sociale
- Gravità della condizione
- Variabilità della prassi clinica
- Capacità potenziale di LG di migliorare l' assistenza ed i suoi costi
- Disponibilità e qualità delle evidenze scientifiche

“ dissenso” sulle PC

- La logica della normalità o quella della paralisi?
- Approcci top/down o down/top?
- Aspetti motori od aspetti percettivi?
- Interesse per il repertorio o per l' utilizzo?
- Approcci “integralisti” o approcci “ricreativi”?

Il mandato

- Commissione SIMFER (coord. A.Ferrari) (1999)
- Consensus conference SIMFER-SINPIA (Bologna 2000)
- Consegna del testo (nov. 2001)
- Approvazione da parte della SIMFER e della SINPIA e pubblicazione (2002)
- Aggiornamento 2005
- Aggiornamento Raccomandazioni 2013

Castelli Enrico (Coordinatore SIMFER)	IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù (Roma)
Alboresi Silvia	IRCCS Azienda Arcispedale S. Maria Nuova (Reggio Emilia)
Armando Michela	IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù (Roma)
Battini Nicoletta	IRCCS Neuroscienze Az. USL Città di Bologna (Bologna)
Carboni Eva	Istituto Don C. Gnocchi, Falconara (Ascona)
Cazzagon Monica	IRCCS Medea polo Friuli Pasian da Prato (Udine)
Cervosimo Antonella	IRCCS Neuroscienze Az. USL Città di Bologna (Bologna)
Dalla Torre Liliana	SRRF Ospedale Feltre (Belluno)
Ferrari Adriano	Università di Modena e Reggio Emilia (Reggio Emilia)
Gambini Daniela	Azienda USL di Ravenna
Giampaoli Giancarla	Istituto Santo Stefano, Cristianova Marche (Macerata)
Maltomi Paola	Azienda USL Forlì UORRF
Maracco Anna	Azienda ULSS n° 17 Ospedale Este-Monselice (Padova)
Marconi Rita	Istituto Santo Stefano, Porto Tosezza Picena (Ascoli)
Morelli Daniela	IRCCS Fondazione S. Lucia, Roma
Pignatelli Salvatore	Azienda USL Taranto
Rubini Gabriella	Azienda ULSS 30 Verona
Trevizi Enrico	IRCCS E. Medea, sede di Conegliano (Treviso)
Turconi Anna-Carla	IRCCS E. Medea, sede di Bosisio Parini (Como)
Trabacca Antonio	IRCCS E. Medea, sede di Brindisi
Elisa Fazzi (Coordinatore SINPIA)	Azienda Ospedaliera Spedali Civili di Brescia - Università di Brescia
Cioni Giovanni	IRCCS Stella Maris - Università di Pisa
Folegani Patrizia	Azienda USL Ferrara
Giamini Maria Teresa	Università La Sapienza - Roma
Luparia Antonella	IRCCS C. Mondino - Pavia
Landi Nerina	ASL 10 Firenze
Mangione Domenico	ASL Matera
Marcelli Marco	ASL Viterbo
Militema Roberto	Università di Napoli II
Puglino Emanuela	IRCCS C. Besta - Milano
Paollicelli Paola Bruna	IRCCS Stella Maris
Sales Bruno	ASL Empoli
Suacumarra Goffredo	Istituto Autonomo Ercolano (Napoli)
Squarera Giuseppina	IRCCS Stella Maris - Pisa
Tonetta Lorella	Azienda Ospedaliera Regina Margherita Torino

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)

1.f) Destinatari delle Raccomandazioni

Le presenti Raccomandazioni per la riabilitazione dei bambini affetti da PCI sono state elaborate da esperti delle due società e sono pertanto prevalentemente destinate a Medici specialisti, responsabili dei Progetti Riabilitativi Individuali (Fisiani e Neuropsichiatra Infantili).

Esse sono rivolte tuttavia anche ad altri operatori sanitari tra i quali:

- Terapisti che intervengono, a vario titolo, nella valutazione e nel trattamento del bambino con PCI;
- Altri medici specialisti (Ortopedici, Pediatri, Oculisti, Neurologi, ecc.);
- Psicologi;
- Assistenti Sociali;
- Componenti tecniche del gruppo interprofessionale di riabilitazione (tecnico ortopedico, ortottista, infermiere, tifologo etc.).

Sono altresì indirizzate anche ad altri quali:

- Famiglie dei soggetti affetti da PCI;
- Figure educative coinvolte nella gestione in ambito scolastico e nel tempo libero di bambini con disabilità (insegnante di sostegno, AEC, insegnanti, educatori, pedagogisti);
- Ministero della Salute, Agenzie dei Servizi Sanitari Regionali.

Alcuni punti forza del documento

- La definizione degli ambiti di applicazione delle LG
- La definizione del profilo del paziente
- La descrizione degli ambiti giustificati di intervento (in relazione all' età del bambino)
- La caratterizzazione della metodologia operativa

Alcuni punti forza del documento

- La definizione degli ambiti di applicazione delle LG
- La definizione del profilo del paziente
- La descrizione degli ambiti giustificati di intervento (in relazione all'età del bambino)
- La caratterizzazione della metodologia operativa

Ambiti di applicazione

Le linee guida si applicano solamente all'ambito della **rieducazione**, processo che, assieme alla **educazione** ed alla **assistenza**, concorre a costituire il complesso intervento della **riabilitazione** del bambino affetto da paralisi cerebrale infantile

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'**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.

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 aumentare le risorse ed accrescere l'efficacia del trattamento rieducativo.

Alcuni punti forza del documento

- La definizione degli ambiti di applicazione delle LG
- La definizione del profilo del paziente
- La descrizione degli ambiti giustificati di intervento (in relazione all'età del bambino)
- La caratterizzazione della metodologia operativa

Il 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 nove assi. Ogni asse raccoglie diversi parametri. Accanto ai fondamentali assi "motori", altri assi (anamnesi lesionale, anamnesi riabilitativa, complessità, complicanze, famiglia, servizi di riabilitazione, comunità infantile) descrivono condizioni "non motorie" e caratteristiche contestuali in grado però di influenzare significativamente le possibilità del recupero "motorio" del soggetto.

Descrizione degli assi

1° ASSE: MOTRICITÀ

Descrive le componenti della disabilità. Con riferimento all'ICF-CY, i dati raccolti possono essere codificati sia in termini di menomazioni delle funzioni muscolo-scheletriche correlate al movimento, sia di limitazioni della mobilità.

Per ogni paziente il professionista sceglierà la categoria o la sottocategoria più appropriata e individuerà i singoli qualificatori:

- localizzazione secondo i criteri topografici di Hagberg: tetraparesi, diparesi, emiparesi.
- natura della paralisi:
 - *flaccidità* intesa come riduzione della reazione positiva di sostegno (organizzazione antigravitaria);
 - *spasticità* intesa sia come eccesso di attività contrattile, sia come abnorme reazione allo stramento velocità dipendente (carezza di passività del muscolo);
 - *spasmo* in flessione, in estensione, in torsione;
- *discinesia ed ipercinesia*: distonia, corea, atetosi, ballismo;
- *ataxia* come disturbo del controllo posturale, della coordinazione/equilibrio;
- *reazioni associate* come sinergie, sincinesie, manierismi, movimenti speculari, etc.
- 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 iuxta-articolar, cifosi, scoliosi, vizi torsionali, 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 nei passaggi di stazione (da supino a prono, da prono a seduto, da seduto a carponi, da carponi a eretto, ecc.);
- 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.).

2° ASSE: ANAMNESI LESIONALE

Descrive i dati più significativi della storia clinica del paziente. I risultati delle indagini diagnostiche possono essere codificati all'interno dell'ICF-CY come menomazioni delle strutture corporee (strutture del sistema nervoso, occhio, orecchio e strutture correlate). Per ogni paziente il professionista sceglierà la categoria o sottocategoria più appropriata e individuerà i singoli qualificatori.

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). Tra i parametri più significativi si segnalano:

- epoca ipotizzata della lesione: prenatale, perinatale, postnatale;
- 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 (ipotrofico, 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).

3° ASSE: ANAMNESI RIABILITATIVA

Alcuni dati raccolti, se le informazioni che li accompagnano sono sufficientemente dettagliate, possono essere codificati nell'ambito dei fattori ambientali dell'ICF-CY. Per ogni paziente il professionista sceglierà la categoria o sottocategoria più appropriata e individuerà i singoli qualificatori.

- comunicazione diacronica della diagnosi e della prognosi funzionale;
- reazione emotiva 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 (compliance);
- 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.

4° ASSE: COMPLESSITÀ

Descrive le condizioni patologiche associate in grado di influenzare significativamente il processo di recupero motorio. Con riferimento all'ICF-CY, i dati di seguito proposti sono riconducibili ai codici relativi alla menomazione delle funzioni corporee (funzioni mentali, funzioni sensoriali, dolore). Per ogni paziente il professionista sceglierà la

categoria o sottocategoria più appropriata e individuerà i singoli qualificatori.

a) **Funzioni sensoriali:**

- disturbi delle funzioni visive (es. refrazione, acuità visiva, oculomozione, campo visivo, movimenti occhi/capo, coordinazione oculo-manuale, etc. (vedi Approfondimenti analitici);
- disturbi delle funzioni uditive (es. acuità uditiva, attenzione e orientamento agli stimoli uditivi);
- disturbi della funzione olfattiva (riconoscimento di odori);
- disturbi della funzione gustativa (riconoscimento di sapori);
- disturbo delle funzioni tattili (esplorazione attraverso movimenti specializzati);
- disturbi delle funzioni sensoriali correlate alla temperatura e ad altri stimoli;
- disturbi delle funzioni propriocettive (senso di posizione, senso di movimento, senso di pressione).

b) **Funzioni mentali:**

- disturbi dell'attenzione;
- disturbi percettivi, discriminazione, attenzione, tolleranza, coerenza percettiva ecc;
- disturbi della memoria;
- disturbi gnosici (gnosia, disturbi spaziali);
- disturbi pratici;
- disturbo dell'apprendimento scolastico (dislessia, disgrafia, discalculia, ecc.);
- 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 ad affettivo-relazionali;
- disturbi della acquisizione e della generalizzazione degli apprendimenti motori (dall'imitazione e esecuzione su richiesta e "volontaria" del compito, all'utilizzo "spontaneo" dell'abilità appresa nei diversi contesti della vita quotidiana).

c) **Funzioni viscerali:**

- disturbi dell'alimentazione: disfagia, malattia da reflusso gastroesofageo, PEG (gastrostomia percutanea, vedi approfondimenti analitici), PEI (PEG estesa al duodeno-diguno);
- disturbi della respirazione (Pep Mask: mascherina a pressione respiratoria positiva)
- disturbi della regolazione dell'alvo e della diuresi

d) **Dolore:**
La gestione del dolore è parte integrante della presa in carico del bambino con PCI. Uno sforzo maggiore dovrebbe essere fatto nella metodicità d'applicazione delle valutazioni e dei trattamenti, seguendo un approccio globale e interdisciplinare (vedi Approfondimenti analitici).

5° ASSE: DELLE COMPLICANZE

Esse comprendono altre condizioni mediche associate alla PCI e alcuni fattori ambientali che possono essere codificati all'interno dell'ICF-CY:

- elevata morbilità per qualsiasi causa;
- epilessia specie nelle forme gravi e nelle forme farmacoresistenti;
- obesità e malnutrizione; è necessario utilizzare specifiche curve di accrescimento staturale-ponderale nei bambini affetti da PCI, differenziate in base alla classe GMFCS (Stevenson RD *et al.*, 2006);
- complicanze odontostomatologiche;
- neuropatie e vasculopatie da compressione;
- assunzione continuativa di farmaci (es. antiepilettici, psicofarmaci, cortisonici, ecc.);
- condizioni di grave deprivazione affettiva (depressione dei genitori, ricorso frequente ai servizi sociali, istituzionalizzazioni temporanee, necessità di affidamento ad altra famiglia, ecc.);
- eventi traumatici importanti (abusi/maltrattamenti);
- altre complicanze internistiche (osteoporosi, ecc.);
- disturbi del sonno.

6° ASSE: LA FAMIGLIA

Con riferimento all'ICF-CY, i dati raccolti possono essere codificati come barriere/facilitatori ambientali. Per ogni paziente e specifica situazione che lo accompagna, il professionista sceglierà la categoria o sottocategoria più appropriata e individuerà i singoli qualificatori. Tra gli aspetti da considerare assumono particolare rilevanza:

- condivisione del progetto riabilitativo tra servizio e famiglia (concordance) secondo l'approccio Family-Centered Service (CinChild, Law *et al.*, 2003) (vedi Approfondimenti analitici);
- compliance dei genitori (affidabilità rispetto alla condivisione del progetto terapeutico³ ed agli strumenti

consegnati);

- capacità di adattamento dei genitori alla disabilità del bambino e loro difficoltà;
- disagio familiare o sociale (impossibilità di frequenza continuativa del servizio di riabilitazione, mancanza di spazi domestici adeguati all'esecuzione delle attività terapeutiche proposte, ecc.);
- differenze culturali;
- adeguatezza dell'ambiente di vita e sue problematiche;
- presenza di barriere architettoniche domestiche;
- possibilità di impiegare a casa propria gli ausili proposti in riabilitazione.

7° ASSE: I SERVIZI DI RIABILITAZIONE

Con riferimento all'ICF-CY, i dati raccolti possono essere codificati come barriere/facilitatori ambientali. Per ogni paziente e specifica situazione che lo accompagna, il professionista sceglierà la categoria o sottocategoria più appropriata e individuerà i singoli qualificatori. Questo asse esplora quanto i servizi di riabilitazione offrono in termini di:

- 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 sistema 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 di Riabilitazione Infantile, Corsi di Perfezionamento);
- possibilità di accesso a consulenze specialistiche continuative (aspetti oculistici, ortopedici, internistici, psicopatologici, ecc.);
- possibilità di collaborazione con almeno una officina ortopedica qualificata nel settore infantile;
- presenza di personale in formazione o in perfezionamento (fisioterapisti, neuropsicomotricisti, logopedisti, medici specializzandi, psicologi, educatori professionali, ecc.).

8° ASSE: LA COMUNITÀ INFANTILE

Con riferimento all'ICF-CY, i dati raccolti possono essere codificati come barriere/facilitatori ambientali. Per ogni paziente e specifica situazione che lo accompagna, il professionista sceglierà la categoria o sottocategoria più appropriata e individuerà i singoli qualificatori. Nell'approccio multiassiale sono da prendere in considerazione ulteriori aspetti quali:

- possibilità di frequenza in una comunità infantile;
- fruibilità di ambienti ludico-sportivi;
- presenza di un insegnante di sostegno o figure educative dedicate;
- presenza 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.).

9° ASSE: QUALITÀ DELLA VITA

In accordo con il Manifesto (GIPCI, 2000) la riabilitazione ha come fine ultimo il raggiungimento della maggiore qualità di vita possibile del bambino e della sua famiglia. Proprio in questa direzione nell'ultimo decennio si è verificata un'importante evoluzione del pensiero e della prassi riabilitativa.

Sono stati ridefiniti i concetti di qualità della cura, intesa come processo complesso in cui la valutazione dell'outcome di una funzione non è sufficiente ma deve essere integrata in una visione globale del bambino (Larson, 2000), di salute come risultato dell'interazione dinamica tra uno stato psicofisico e i fattori contestuali (personali o ambientali), in accordo con il modello bio-psicosociale (ICF, 2001), e di disabilità, definita come una condizione di salute in un ambiente sfavorevole (ICF, 2001). Ruolo dell'ambiente: vedi Approfondimenti Analitici.

Si è diffuso come presupposto indispensabile al percorso riabilitativo un modello centrato sulla famiglia (Family-Centered Care), che ha gli obiettivi di migliorare la qualità di vita non solo del bambino (favorendo lo sviluppo motorio, cognitivo, emotivo e sociale), ma di tutto il nucleo familiare allargato, incrementando la soddisfazione dei genitori (esperti del bisogno e delle abilità del bambino) e la loro partecipazione al programma terapeutico (CinChild, Law *et al.*, 2003).

E' in questa cornice di riferimento che si sono sviluppati studi sulla qualità della vita sempre più considerata a tutti gli effetti come misura di outcome, nonostante a tutt'oggi rimanga grande la disomogeneità negli strumenti di valutazione utilizzati in letteratura (vedi Approfondimenti analitici).

Alcuni punti forza del documento

- La definizione degli ambiti di applicazione delle LG
- La definizione del profilo del paziente
- La descrizione degli ambiti giustificati di intervento (in relazione all'età del bambino)
- La caratterizzazione della metodologia operativa

Gli ambiti giustificati di intervento (in relazione all'età del bambino)

- Sono riportati in appendice alle LG
- Stabiliscono la necessità di dichiarare quali ambiti di intervento siano giustificati e per quanto tempo lo restino, ricusando da un lato ogni forma di intervento terapeutico se professi omnicomprensivo ed accogliendo dall'altro il principio di interrompere il trattamento rieducativo (ma non l'educazione e l'assistenza) indipendentemente dall'età anagrafica raggiunta dal bambino, qualora vengano meno le condizioni giustificative richieste.

- Indicano 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.

- 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");
- 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;

- 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.

Alcuni punti forza del documento

- La definizione degli ambiti di applicazione delle LG
- La definizione del profilo del paziente
- La descrizione degli ambiti giustificati di intervento (in relazione all'età del bambino)
- La caratterizzazione della metodologia operativa

Metodologia operativa

2.c) Metodologia operativa

La presa in carico rappresenta un intervento tecnico, il più possibile ampio ed adeguato, che accompagna il paziente per tutta la durata della vita, con lo scopo di favorire uno sviluppo adattivo, interattivo e reciproco in grado di estendersi dall'educare il disabile all'educare al disabile. Essa costituisce l'elemento di continuità dell'intero progetto, poiché lo accompagna longitudinalmente dal momento dell'accoglienza e della stipula del contratto terapeutico, interessandosi del bambino, della sua comunità e del suo ambiente. Solo in una sua porzione specifica la presa in carico coincide con l'erogazione di interventi di chiaro significato terapeutico (presa in cura), diretti al bambino ed al suo nucleo familiare. (Ferrari A, 1998). La presa in carico individua e predispone le azioni atte a garantire la massima partecipazione alla vita sociale, economica e culturale, in relazione allo sviluppo di abilità raggiunte e potenziali. Le risorse del processo della presa in carico sono la famiglia, la rete dei servizi, la rete parentale, la rete amicale, la rete del volontariato. È auspicabile la tempestività della presa in carico. Questa può essere 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. Sui obiettivi saranno il riconoscimento dei bisogni del bambino, prima ancora della diagnosi e delle manifestazioni della sua patologia, la sua cura, 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 esisterà in una PCI, si potrà parlare di rieducazione delle funzioni nel senso delineato dai punti successivi.

Affinché risulti il più efficace possibile, l'intervento riabilitativo deve essere:

1. **Tempestivo:** cioè essere iniziato appena le condizioni del bambino lo consentono.
2. **Intensivo:** sedute terapeutiche di un'ora, con frequenza in linea di principio non inferiore alle tre volte per settimana. L'intensità dell'intervento terapeutico va rapportata alla conservazione della capacità di apprendimento del paziente, alla sua motivazione ai cambiamenti adattivi, alla modificabilità dell'architettura della funzione trattata e alla fase evolutiva attraversata dal bambino. Per ogni funzione è riconoscibile un appuntamento formale (periodo critico). Le decisioni relative a natura, frequenza e durata delle sedute di trattamento sono responsabilità del medico specialista.
3. **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.
4. **Family-Centered:** un servizio centrato sulla famiglia riconosce che ogni famiglia è unica, che la famiglia è la costante nella vita del bambino e che i genitori sono figure esperte delle abilità e dei bisogni del bambino (CanChild, Law et al., 2003; King et al., 2004) (vedi Approfondimenti analitici).

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:

- Valutazione funzionale (diagnosi di funzione);
- Proposti di funzione ovvero previsione di modificabilità, anche in rapporto all'intervento sui fattori contestuali;
- Definizione del progetto rieducativo;
- Definizione del programma terapeutico;
- Accordo terapeutico (contratto terapeutico);
- Approccio multidisciplinare e lavoro di equipe.

1. **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.

L'ICF-CY può essere utilizzato come organizzatore concettuale dei dati acquisiti attraverso gli strumenti di

15

valutazione tradotti in codici ICF-CY. In tal modo si può fotografare la condizione di salute e l'ambiente in cui vive il soggetto, descrivendone il funzionamento e considerando gli aspetti di partecipazione e i fattori ambientali (scuola, tempo libero, relazioni con i familiari e i pari, ecc.), delineando eventuali punti di forza e criticità ed il grado con cui questi sono influenzati da facilitatori e barriere ambientali.

2. **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 professionista).

3. 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 preconstituita), 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. Si raccomanda l'uso dell'ICF-CY come strumento classificativo per pianificare gli interventi e i trattamenti individualizzati e fornire il riferimento di outcome degli interventi stessi.

È opportuno dichiarare gli **strumenti terapeutici** che s'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 (fizionomie, neurtomie, stimolatori cerebrali profondi, ecc.); istituzioni ai familiari, consigli agli educatori; modifiche adattive dell'ambiente, ecc.) e gli 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. Occorrerà prestare attenzione ai risultati dei trial clinici che stanno testando l'efficacia di nuove proposte rieducative quali per esempio l'Action Observation Therapy, la Constraint Induced Movement Therapy e la Riabilitazione Robotica per coglierne ogni potenzialità innovativa (vedi Approfondimenti analitici).

4. La 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 rieducativo (vedi Linee Guida del Ministero della Sanità per le attività di riabilitazione del 1998) contempla il coinvolgimento attivo della famiglia pur nella doverosa distinzione dei ruoli. In linea di massima si intende che l'accordo terapeutico venga rinnovato una volta all'anno. Il **consenso alla cura** da parte della famiglia e, quando possibile, da parte del bambino stesso e perciò una condizione indispensabile al trattamento.

5. La **famiglia** è una risorsa insostituibile. Va sempre cercato e sostenuto un atteggiamento positivo e propositivo da parte di questa nei confronti del bambino con PCI e del servizio che lo ha in carico. Bisogna favorire nei genitori la consapevolezza delle reali condizioni del bambino (diagnosi), valorizzando il ruolo che essi possono avere sui processi di recupero (prognosi) e nella promozione di autodeterminazione (capacità decisionale), autosufficienza (sapere cosa bisogna fare) ed autonomia (sapere fare da solo) del loro bambino. Alla famiglia va offerto il massimo sostegno attraverso la presa in carico e se necessario un adeguato counselling.

L' accordo terapeutico

- Esso contempla che il progetto riabilitativo non possa essere né calato dall' alto né tanto meno imposto al bambino ed alla sua famiglia; va anzi ricercato il loro coinvolgimento attivo pur nella doverosa distinzione dei ruoli (presa in carico).
- La responsabilità del progetto rieducativo e del programma terapeutico non può essere, infatti, attribuita ai genitori, ma deve essere assunta dal medico riabilitatore.
- E' però altrettanto indispensabile che i genitori vengano informati sugli obiettivi terapeutici che si intende perseguire (con i loro limiti temporali) e sui mezzi con i quali si stanno perseguendo, sia per far loro acquisire una maggiore consapevolezza delle possibilità o dei limiti del recupero, sia per una maggior comprensione delle ricadute sulla vita quotidiana del lavoro riabilitativo in atto.

- 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. Un analogo coinvolgimento attivo e collaborativo va cercato anche nei confronti delle istituzioni educative e scolastiche