

Università degli Studi di Padova

CORSO DI LAUREA IN FISIOTERAPIA
PRESIDENTE: *Ch.ma Prof.ssa Veronica Macchi*

TESI DI LAUREA

IL RAGGIUNGIMENTO PRECOCE DELLO SPOSTAMENTO AUTONOMO IN PAZIENTI IN ETÀ
EVOLUTIVA AFFETTI DA SPINA BIFIDA.
UN CASE REPORT.

(Early achievement of autonomous displacement in childhood patients with spina bifida.
A case report.)

RELATORE: Ft., Dott. ssa, Prof. ssa Francesca Koch

LAUREANDA: Arianna De Grandis

Anno Accademico 2021-2022

“The deep human connections that originate here, unlike any later connections fettered by reason and objectivity, may well be central to the deepest love, intimacy, and connection in ways that are unbounded and inarticulable”

(Arietta Slade)

INDICE

RIASSUNTO

ABSTRACT

INTRODUZIONE	1
CAPITOLO 1: PRESUPPOSTI TEORICI	3
1.1 I difetti del tubo neurale: spina bifida e mielomeningocele (MMC)	3
1.1.1 Definizione.....	3
1.1.2 Epidemiologia.....	5
1.1.3 Patofisiologia.....	5
1.1.4 Eziologia.....	5
1.1.5 Fattori di rischio e prevenzione.....	5
1.1.6 Diagnosi prenatale.....	6
1.1.7 Prognosi e qualità della vita.....	7
1.1.8 Trattamento chirurgico pre e post-natale.....	7
1.2. L'acquisizione dell'autonomia in età evolutiva: fisiologico sviluppo motorio, cognitivo e affettivo del bambino dagli 0 ai 18 mesi	8
1.2.1 Sviluppo motorio [7].....	9
1.2.2 Sviluppo cognitivo.....	10
1.2.3 Sviluppo affettivo-relazionale.....	12
1.3. Lo sviluppo psicomotorio del bambino affetto da mielomeningocele	14
1.3.1 Componente genetica.....	14
1.3.2 Componente epigenetica.....	17
1.4. L'adozione precoce di un ausilio: influenza sull'acquisizione dell'autonomia del bambino affetto da mielomeningocele	20
1.4.1 Ruolo dell'équipe riabilitativa.....	20
1.4.2 Linee guida per la gestione del paziente in età evolutiva con spina bifida.....	21
1.4.3 Impatto su paziente, famiglia, educatori e coetanei.....	22
1.5 Gli ausili per la mobilità del bambino affetto da mielomeningocele	23
Tabella 1. Gli ausili per la mobilità del bambino affetto da mielomeningocele	24
CAPITOLO 2: DESCRIZIONE NARRATIVA DEL CASO CLINICO	26
2.1 La gravidanza e la nascita	26
2.2 Dalla nascita ai 3 mesi	27
2.3 Dai 3 ai 6 mesi	27
2.4 Dai 6 ai 9 mesi	28

2.5 Dai 9 ai 18 mesi.....	29
2.6 Dai 18 ai 24 mesi.....	30
2.7 Dai 24 mesi ad oggi.....	31
CAPITOLO 3: PROSPETTIVA DEL PAZIENTE – INTERVISTE	32
3.1 La proposta	32
3.2 I primi passi	32
3.3 L'immagine del bambino.....	32
3.4 L'aumento delle possibilità esperienziali	33
3.5 La gestione della mobilità	33
3.6 La relazione con i pari.....	33
CAPITOLO 4: DISCUSSIONE.....	35
CAPITOLO 5: CONCLUSIONI	37
BIBLIOGRAFIA.....	38
RINGRAZIAMENTI.....	41
ALLEGATI.....	I
TRASCRIZIONI DELLE INTERVISTE	I
1. Intervista a terapeuta occupazionale	I
2. Intervista ai genitori.....	IV
3. Intervista alle educatrici	VIII

RIASSUNTO

Background: La spina bifida è una patologia che determina una malformazione congenita del tubo neurale. Il mielomeningocele, in particolare, è la più grave e frequente manifestazione della spina bifida. Il quadro patologico determina deficit neuromuscolari che possono inficiare l'acquisizione della funzione adattiva di spostamento autonomo durante lo sviluppo psicomotorio, con conseguente riduzione dell'indipendenza del paziente. È presente, inoltre, un'importante quantità di comorbidità tipicamente associate, che implicano la necessità di una presa in carico multidisciplinare e multidimensionale.

Obiettivi: L'obiettivo principale di questa tesi è identificare il ruolo nel trattamento riabilitativo dell'adozione precoce, da parte di pazienti in età evolutiva affetti da mielomeningocele, di un ausilio per lo spostamento autonomo, e il suo impatto sulla storia naturale della patologia durante la fase dello sviluppo psicomotorio. Il secondo obiettivo è analizzare gli effetti dell'adozione di questo tipo di ausilio sui caregivers che assistono questi piccoli pazienti.

Materiali e metodi: Gli obiettivi di questa tesi sono stati perseguiti tramite l'analisi di un caso clinico, inserito all'interno di un background teorico di riferimento, basato sulle evidenze scientifiche riguardo le fasi dello sviluppo psicomotorio, la storia naturale della patologia e le linee guida più recenti per il trattamento riabilitativo della spina bifida.

Discussione e conclusioni: Questa tesi informa la pratica clinica che, nel caso clinico analizzato, è risultato efficace un intervento riabilitativo caratterizzato dall'adozione precoce di un ausilio per lo spostamento autonomo e finalizzato agli obiettivi identificati dalle linee guida, tra cui riveste una particolare rilevanza l'accompagnamento dei genitori verso l'adozione di strategie alternative per lo spostamento autonomo precoce. Si auspica l'estensione di questo tipo di studio ad una più ampia popolazione di pazienti e l'applicazione di metodi di valutazione quantitativi, oggettivi e standardizzati.

Parole chiave: spina bifida, myelomeningocele, impact on development, management, self-management, independence, cognitive development, motor development, social development, neuropsychological profile, mobility, assistive device, childhood, children, parenting, caregivers.

ABSTRACT

Background: Spina bifida is a disease causing a congenital malformation of the neural tube. In particular, myelomeningocele is the most severe and common expression of spina bifida. The pathological manifestation causes a neuromuscular impairment which can influence the achievement of autonomous displacement during psychomotor development, resulting in the decrease of the patient's independence. Spina bifida also implies multiple comorbidities, which need a multidisciplinary and multidimensional management.

Aims: The main aim of this thesis is to identify the role of early introduction of assistive devices for mobility in the rehabilitation treatment and its effects on the natural progression of the disease during the psychomotor development phase. The second aim is to analyse the effects of the introduction of this type of device on caregivers.

Materials and methods: To pursue the aims of this thesis, an analysis of a clinical case was performed, referring to a theoretical background based on the most recent evidence regarding psychomotor development phases, the disease's natural progression and guidelines for the rehabilitation treatment of spina bifida.

Discussion and conclusions: This thesis informs clinical practice that, in the case analysed, the rehabilitation intervention is effective when it includes the early introduction of assistive technology devices for autonomous displacement and it is compliant with guidelines aims, especially the parents education towards the choice of alternative strategies for early autonomous displacement. Extended analysis to a wider population and application of quantitative, objective, and standardized evaluation methods are required.

Keywords: spina bifida, myelomeningocele, impact on development, management, self-management, independence, cognitive development, motor development, social development, neuropsychological profile, mobility, assistive device, childhood, children, parenting caregivers.

INTRODUZIONE

Il tirocinio in età evolutiva è stato per me un'esperienza che ha aperto uno sguardo sulla complessità del mondo del bambino e dell'intervento del fisioterapista che lavora in ambito pediatrico. Tale esperienza ha portato allo sviluppo di questa tesi, dal momento che il bambino costituisce un mondo caratterizzato da una varietà interindividuale tale da rendere ogni caso unico e difficilmente comparabile con un altro dal punto di vista riabilitativo. Nella presa in carico del bambino e successivamente nel trattamento, infatti, è necessario tenere conto di una molteplicità di fattori, oltre alla patologia specifica. Il fisioterapista deve conoscere a fondo la storia del piccolo paziente, a partire dalla fase gestazionale, passando per il parto e per i primi momenti di vita extrauterina. Deve essere in grado di ricostruire anche la storia familiare del piccolo paziente, in particolare della madre, e capire le dinamiche familiari in cui egli è inserito. In sede di valutazione e rivalutazione, il fisioterapista deve essere dunque in possesso, o deve sviluppare con l'esperienza, una grande capacità di cogliere i dettagli e di leggere i segnali prodotti non solo dal bambino ma anche dal contesto familiare, per costruire un quadro clinico completo.

Questa capacità di osservazione deve essere applicata non solo nell'ambito prettamente motorio, ma anche in ambito cognitivo, affettivo-relazionale e sociale, al fine di elaborare un trattamento più adeguato al paziente e più efficace possibile.

In una patologia come la spina bifida, la sfera cognitiva spesso rimane inalterata, ma l'impairment fisico costituisce un'importante limitazione all'attività e alla partecipazione del bambino.

Da qui sorgono gli interrogativi su cui è incentrata questa ricerca: qual è e quanto è rilevante nei primi mesi/anni di vita l'impatto sulla sfera cognitiva e affettivo-relazionale provocato dall'impairment motorio e sensitivo causato dalla spina bifida? Qual è la correlazione tra questi ambiti fondamentali di sviluppo nei primi anni di vita?

E dunque, quanto è rilevante fornire ad un bambino gli strumenti che gli consentano di organizzare una funzione, altrimenti resa impossibile a causa della patologia? L'ipotesi è che quanto più precocemente si fornisca un ausilio utile allo spostamento autonomo, tanto minore sarà il gap con i coetanei, perché le tappe dello sviluppo potranno essere supportate dall'esplorazione autonoma dello spazio circostante. Allo stesso tempo, si ipotizza che anche la funzione affettivo-relazionale risenta positivamente dell'adozione precoce di un ausilio, permettendo una graduale separazione dal caregiver (genitore, educatore) e una maggiore integrazione con i coetanei e favorendo la partecipazione del piccolo paziente ad attività altrimenti non praticabili per via della patologia.

Inoltre, si ipotizza che l'adozione precoce di un ausilio ne faciliti l'accettazione nel corso della vita da parte dei genitori, garantendo una migliore qualità di vita al paziente.

Per rispondere a questi interrogativi, si è scelto di analizzare il caso clinico di una piccola paziente affetta da spina bifida, sulla base delle evidenze scientifiche più recenti, allo scopo di osservarne lo sviluppo e ricavarne, se presenti, le correlazioni tra le capacità motorie, cognitive, affettivo-relazionali e la qualità di vita, con un'attenzione particolare all'adozione di ausili in età precoce e al suo impatto sullo sviluppo della piccola paziente.

CAPITOLO 1: PRESUPPOSTI TEORICI

1.1 I difetti del tubo neurale: spina bifida e mielomeningocele (MMC)

1.1.1 Definizione

La spina bifida è una malformazione congenita che rientra nella categoria dei difetti di formazione del tubo neurale (vedi fig. 1).[1] Si sviluppa nella fase di embriogenesi.

Nella spina bifida, il midollo spinale subisce delle biforcazioni come risultato del fallimento della chiusura o della formazione del tubo neurale embrionale, processo che avviene tra il diciottesimo e il ventottesimo giorno di formazione dell'embrione.

Le due principali categorie in cui si divide questa patologia sono la spina bifida aperta e la spina bifida occulta o chiusa; la differenza tra le due consiste nella presenza o assenza di tessuto epiteliale di rivestimento dell'erniazione.

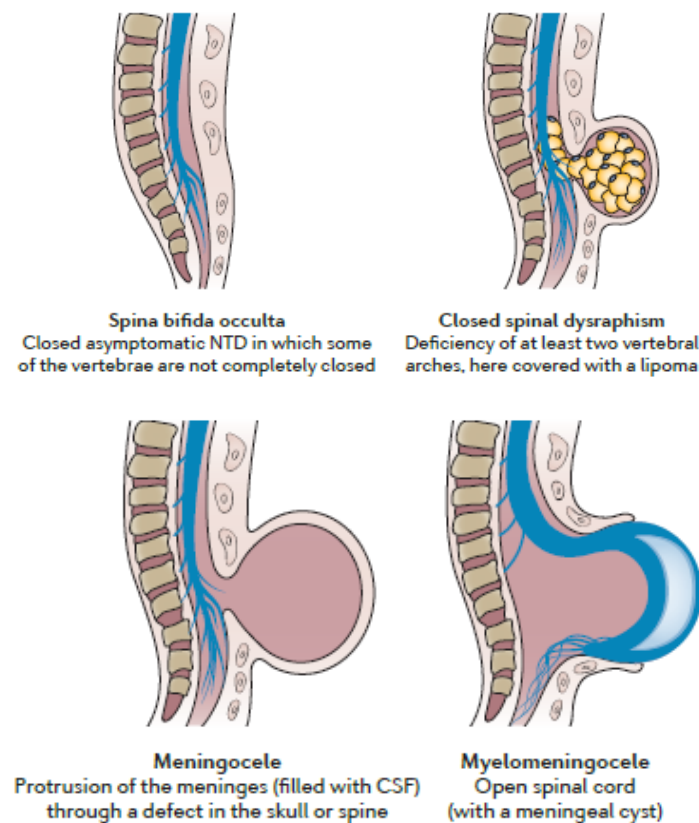


Fig. 1 (“Spina bifida”, Andrew J. Copp, N. Scott Adzick, Lyn S. Chitty, Jack M. Fletcher, Grayson N. Holmbeck and Gary M. Shaw, 2015)

Alcune forme di spina bifida sono:

- Spina bifida occulta, forma asintomatica e chiusa, in cui alcune vertebre non sono completamente formate.
- Disrafismo spinale chiuso, in cui c'è un difetto di formazione di almeno due archi vertebrali. Il difetto viene chiuso da tessuti differenti da quello osseo, come per esempio dal tessuto adiposo.

- Meningocele, in cui avviene una protrusione delle meningi, che si riempie di liquido cerebrospinale.
- Mielomeningocele (vedi di seguito).

La forma più comune e severa è il mielomeningocele, anche detta spina bifida aperta.

In questa forma, il midollo spinale risulta aperto dorsalmente, provocando la formazione di un placode sul dorso del feto o del neonato. La formazione di questo placode avviene per mancata chiusura dell'arco dorsale delle vertebre e del tessuto epiteliale a livello della lesione e la protuberanza è di norma rivestita da un sacco composto dalle meningi.

Questo tipo di lesione può andare a provocare modifiche associate al cervello, al midollo spinale e ai nervi periferici.

Può portare a displasia delle radici nervose e perdita motoria e sensitiva a livello della lesione e al di sotto di essa.

La denervazione provoca

- ipo/atrofia muscolare
- riduzione/assenza di reclutamento
- anestesia che può portare a complicanze secondarie come lo sviluppo di piaghe da decubito
- disturbi sfinterici
- disturbi urologici (vescica neurologica).

Il mielomeningocele spesso [2] è associato ad idrocefalo, dilatazione ventricolare, malformazioni a livello cerebrale come la malformazione di Chiari di tipo II (riscontrata nel 90% ca. dei casi [1], consiste in una deformazione della porzione posteriore del cervello e di altre strutture intracraniche. Comporta erniazione della porzione inferiore del cervelletto in direzione caudale all'interno del canale vertebrale [3]) o della materia bianca e grigia nella parte posteriore dell'encefalo, del mesencefalo, del cervelletto e del corpo calloso con danni alla funzione visuo-spaziale e a quella percettivo-motoria.

La capacità grosso-motoria è la maggiormente colpita, ma a volte anche la motricità fine risulta inficiata.

Studi recenti [1] mostrano inoltre che pazienti con spina bifida aperta presentano un QI minore rispetto ai pari età, con una maggiore differenza non tanto nel QI verbale quanto più in quello legato alla performance. Questo effetto sembrerebbe correlato ad un volume minore nella parte posteriore del corpo calloso in questi pazienti e alla presenza di idrocefalo. [4]

La malformazione di Chiari di tipo II, inoltre, provoca difetti nei movimenti oculari e alterazioni a livello della precisione, del timing e della ritmicità dei movimenti.

1.1.2 Epidemiologia

La spina bifida rientra nella categoria dei difetti del tubo neurale. Questo tipo di disturbi ha una prevalenza media di 1-10 su 1000[2] nascite nel mondo, con una variabilità etnica e geografica importante. Ad esempio, si riscontra una prevalenza più alta nei Caucasiche e negli Ispanici al confronto con gli Afro-Americani e gli Asiatici.

Questi dati possono essere però soggetti a bias, dal momento che i test diagnostici prenatali possono portare all'interruzione selettiva della gravidanza.

È stato inoltre riscontrato che le differenze di prevalenza tra gruppi etnici vengono mantenute anche in caso di migrazione della popolazione.

Dal punto di vista del genere, è stata riscontrata una maggioranza di feti affetti di sesso femminile. Ciò suggerisce la presenza di una componente sessuale o epigenetica.

1.1.3 Patofisiologia

Nella fase iniziale della patogenesi, il neuroepitelio si sviluppa in maniera fisiologica. Il processo di differenziazione, infatti, prosegue anche al di sotto della lesione.

Tuttavia, la prolungata esposizione al liquido amniotico, data dalla mancata chiusura del canale midollare, provoca una reazione tossica, causando emorragie a livello del tessuto neurale. È in questo momento che avviene la morte dei neuroni e in cui gli assoni smettono di svilupparsi, portando alle conseguenze neurologiche descritte in precedenza.

1.1.4 Eziologia

L'eziologia di questa patologia è sconosciuta. Sembrerebbe essere di tipo multifattoriale, dal momento che sono stati identificati molteplici fattori di rischio.

1.1.5 Fattori di rischio e prevenzione

I fattori di rischio per lo sviluppo della spina bifida sono sia di tipo genetico che non-genetico.

Per quanto riguarda i fattori genetici, sembra che siano coinvolti molteplici geni, ancora sconosciuti, per le ragioni sottoelencate.

Il 90-95% dei neonati affetti non presenta una storia familiare di spina bifida. Tuttavia, il rischio di ricorrenza di questa patologia nei fratelli di pazienti affetti è dalle 20 alle 50 volte maggiore rispetto alla popolazione generale. Inoltre, nei parenti di secondo e terzo grado il rischio di sviluppo della patologia si riduce, ma è comunque superiore rispetto al rischio per individui non imparentati.

Infine, il rischio di ricorrenza aumenta del 3% a seguito di una gravidanza in cui si sviluppa la patologia, percentuale che sale a 10% nel caso di due gravidanze patologiche consecutive.

Per quanto riguarda i fattori di rischio non genetici, sono stati identificati nell'esposizione ambientale (agenti inquinanti nell'aria, nitrati, sottoprodotti di disinfettanti nell'acqua potabile, solventi organici, pesticidi, idrocarburi aromatici policiclici), nell'alimentazione della madre (tra cui in particolare la carenza dell'introito di folati tramite dieta, oltre all'assunzione di alcool e caffeina e ad un alto indice glicemico) e in altre condizioni della madre come il fumo, la tendenza all'ipertermia, un basso stato socio-economico, la presenza di diabete pregestazionale insulino-dipendente, lo stress psicologico, l'uso di acido valproico e l'obesità pregestazionale. Quest'ultimo elemento provoca un aumento considerevole del rischio, a causa della disfunzione del metabolismo del glucosio, che risulta mal controllato, dello stress ossidativo e della sindrome metabolica.

La prevenzione è principalmente incentrata sull'assunzione in gravidanza, da parte della madre, di acido folico (vitamina B9, da assumere sia come farmaco che attraverso la dieta tramite cereali integrali e legumi), che riduce il rischio di difetti di formazione del tubo neurale.

1.1.6 Diagnosi prenatale

La diagnosi di MMC può essere formulata in due modi:

- Tramite marker biochimici. A partire dagli anni 1970, è stata riscontrata una significativa associazione tra un'elevata concentrazione nel liquido amniotico di α -fetoproteina e/o di acetilcolinesterasi e lo sviluppo di feti affetti da mielomeningocele.

Questo metodo prevede l'analisi del liquido amniotico (amniocentesi), che comporta un rischio dell'1% di gravidanza fallimentare. Ciò ha portato alla riduzione dell'utilizzo di questo test, in favore dei meno invasivi test a ultrasuoni. Il test per amniocentesi viene mantenuto solo in caso di obesità materna, condizione che potrebbe inficiare l'accuratezza del test a ultrasuoni.

- Tramite ultrasuoni. Il midollo spinale del feto può essere analizzato tramite ecografia a partire dalla fine del primo trimestre di gravidanza. I test vengono attuati lungo tutti i piani dello spazio, ma il piano più rilevante rimane quello sagittale, in quanto la protrusione di tessuto nervoso e/o epiteliale risulta più evidente sul dorso del feto.

Si sono dimostrati molto utili dal punto di vista diagnostico anche esami a livello del cranio, per varie ragioni. Innanzitutto, sono esami che vengono svolti di routine nel secondo trimestre. In secondo luogo, l'identificazione di anomalie a livello craniale induce ad effettuare ulteriori accertamenti a livello del midollo spinale. Infine, esami craniali sono meno soggetti a compromissione rispetto a esami spinali, che possono risentire maggiormente delle variazioni di posizione del feto.

In particolare, a livello craniale sono stati identificati:

- a. il ‘segno del limone’, che indica una convessità con appiattimento delle ossa frontali, presente tra le 16 e le 24 settimane di gestazione nella quasi totalità dei feti affetti da MMC
- b. il ‘segno della banana’, che indica la forma tipica che il cervelletto assume a causa della malformazione di Chiari di tipo II. Questo segno può essere identificato a partire dalla quattordicesima settimana di gestazione ed è rilevante a livello diagnostico poiché deformazioni a livello del cervelletto vengono riscontrate nel 95% dei feti affetti da MMC.

1.1.7 Prognosi e qualità della vita

Grazie ai progressi scientifici e medici, i soggetti affetti da spina bifida riescono a raggiungere l’età adulta. Questa patologia presenta però una serie di disturbi multisistemici associati che richiedono una gestione multidisciplinare e multifattoriale del paziente per garantirgli un’adeguata qualità di vita. Questa gestione deve tener conto delle problematiche neurologiche, urologiche, muscoloscheletriche, dermatologiche e di abilitazione, oltre che delle problematiche cognitive spesso associate.

La prognosi dipende anche dall’altezza della lesione: è stato riscontrato che lesioni a livello midollare più alto presentano una prognosi peggiore rispetto a lesioni più basse, anche se spesso il livello anatomico della lesione non coincide esattamente con il livello funzionale.

I pazienti con questa patologia identificano la mobilità, compresa la capacità di eseguire i trasferimenti e di deambulare, come cruciale per l’indipendenza, la possibilità di trovare impiego e la qualità di vita.

La complessità della disabilità che questa patologia porta con sé comporta alti costi sanitari.

La qualità della vita legata alla salute di bambini e adolescenti affetti da spina bifida, oltre che dalla presenza di idrocefalo e dalla mancanza di mobilità, dipende anche dallo stato socioeconomico, dall’intensità del dolore, dallo stress genitoriale e da altri fattori familiari.

I risvolti psicologici di questa patologia sono spesso costituiti da una bassa autostima, depressione e tendenza alla passività nell’infanzia e nell’adolescenza e tendenzialmente sfociano in una condizione di depressione e/o ansia cronica nei soggetti che raggiungono l’età adulta. Questi soggetti hanno riportato il livello di realizzazione di sé nelle sfere delle relazioni romantiche, dell’impiego lavorativo e nell’indipendenza finanziaria.

1.1.8 Trattamento chirurgico pre e post-natale

La prima pietra miliare del trattamento della spina bifida è la riparazione chirurgica della lesione, non appena identificata, in utero. Questo intervento è motivato dalla patofisiologia di questa patologia, per cui maggiore è il tempo di esposizione del tessuto neurale alla tossicità del liquido amniotico,

maggiore sarà il danno neurale. Viene effettuata, a seguito di attenti screening alla madre e al feto, attraverso una laparotomia che esponga il feto. Il difetto viene richiuso tramite incisione e successiva sutura del tessuto meningeo ed epiteliale, dopo che il tessuto neurale è stato ricollocato all'interno del canale vertebrale.

L'intervento prenatale si è dimostrato efficace dal momento che riduce la frequenza di inserimento di shunt ventricoloperitoneale e di erniazione della parte posteriore del cervello, oltre a permettere il miglioramento delle funzioni neuromotorie ai 30 mesi. Tuttavia, vi sono stati significativamente più frequenti episodi di prematurità dopo intervento prenatale rispetto all'intervento post-natale.

Le possibilità disponibili per le donne al cui feto è stato diagnosticato il MMC, ad oggi, sono tre:

- interrompere la gravidanza;
- portare a termine la gravidanza, effettuando un parto cesareo seguito da un intervento chirurgico di riparazione post-natale
- in caso di soddisfazione dei criteri di eleggibilità, scegliere il trattamento chirurgico prenatale.

1.2. L'acquisizione dell'autonomia in età evolutiva: fisiologico sviluppo motorio, cognitivo e affettivo del bambino dagli 0 ai 18 mesi

Il periodo che va dalla nascita ai 3 anni di vita è caratterizzato dallo sviluppo psicomotorio: esso è definito come un complesso processo di acquisizione di competenze tramite cui il neonato, e successivamente il bambino, diventa progressivamente in grado di rispondere alle richieste dell'ambiente. Lo sviluppo psicomotorio trova il suo compimento nel momento in cui il bambino sarà in grado di interagire in maniera adattiva all'ambiente, cioè in modo efficace ed economico dal punto di vista del dispendio energetico

Questo processo va di pari passo con l'evoluzione del sistema nervoso centrale (SNC), che è determinata da fattori genetici ed epigenetici. I primi, legati al patrimonio genetico della specie, vanno a definire la struttura organica dell'individuo, tra cui quella del SNC. I fattori epigenetici sono invece legati all'interazione del bambino con l'ambiente, sia dal punto di vista delle afferenze percettivo-motorie che affettivo-relazionali. È stato provato, infatti, tramite esami strumentali di neuroimaging che queste afferenze [5] vanno ad influenzare la maturazione del SNC, indirizzando i processi di "*sprouting*", o proliferazione, e "*pruning*", cioè di sfoltimento delle sinapsi meno utilizzate.

Le acquisizioni più rilevanti e di maggiore interesse per questa tesi che si compiono grazie allo sviluppo psicomotorio sono, in primo luogo, il passaggio dalla motricità disorganizzata del neonato, competente sul piano orizzontale, all'acquisizione di strategie antigravitarie che permettano la graduale organizzazione della verticalità, fino alla capacità di deambulazione; in secondo luogo,

l'acquisizione della maturità cognitiva e infine la capacità sempre più consapevole di interazione affettivo-relazionale.

L'interazione adattiva con l'ambiente è determinante per il raggiungimento dell'autonomia ed è il risultato del percorso dello sviluppo psicomotorio che si sviluppa in una serie di fasi [6], la cui durata presenta una variabilità individuale, a seconda delle caratteristiche peculiari del singolo bambino.

Le abilità acquisite dal bambino in queste fasi possono essere distinte in varie macroaree, che si influenzano tra loro permettendo il raggiungimento delle fisiologiche tappe dello sviluppo psicomotorio. Queste macroaree sono costituite da: sviluppo motorio, sviluppo cognitivo, sviluppo affettivo-relazionale.

1.2.1 Sviluppo motorio [7]

Tra la nascita e i 3 mesi, il neonato sano interagirà con l'ambiente tramite una serie di competenze geneticamente determinate che gli permetteranno di sopravvivere nell'ambiente extrauterino.

Tra queste, i primissimi adattamenti [25] sono costituiti dalla respirazione, dal ritmo cardiaco, dalla suzione e dalla capacità di regolare i parametri vitali e il ritmo sonno-veglia. A livello di acquisizioni prettamente motorie, il neonato inizierà a stabilizzare la postura tramite l'organizzazione della linea mediana da supino, la capacità di controllare il capo e di porre il carico sugli avambracci in posizione prona.

Nei 3 mesi successivi, si assisterà al graduale sviluppo delle competenze orizzontali, tramite la conquista dei primi passaggi posturali e dei primi spostamenti quali il *pivoting*, il rotolamento, lo striscio.

Parallelamente verranno acquisite le competenze per la verticalizzazione, tra cui il progressivo controllo di tronco e il raggiungimento della postura seduta con sostegno intorno ai 6 mesi.

Tra i 6 e i 9 mesi inizia la sperimentazione di spostamenti orizzontali più complessi ed efficaci, quali il gattonamento, lo spostamento "a coniglietto" (sul sedere) o ad "elefante" (in quadrupedia con arti superiori e inferiori estesi). Il bambino sarà in grado di mantenere la posizione seduta senza sostegno ed inizierà ad esplorare lo spazio nella verticalità tramite l'arrampicamento.

La fase successiva, che intercorre tra i 9 e i 18 mesi è caratterizzata dall'acquisizione dell'"*indipendenza motoria*". Il bambino si affaccia a questa fase forte delle acquisizioni sperimentate nelle fasi precedenti: svolgerà con maggiore fluidità e sicurezza i passaggi posturali, gli spostamenti a tappeto e l'arrampicamento, andando a raggiungere la stazione eretta con sostegno anteriore. Il bambino inizierà a sperimentare anche il passaggio posturale in piedi – seduto, sempre con sostegno anteriore.

Le reazioni paracadute e di equilibrio in posizione seduta sono ormai acquisite, mentre in stazione eretta inizialmente saranno insicure e il bambino avrà dunque bisogno di superfici di appoggio stabili. Da questa posizione, inizierà lo spostamento del carico da un arto inferiore all'altro, ponendo le basi per i primi passi laterali o "navigazione costiera".

In questa fase, le reazioni paracadute diventano sempre più stabili anche in stazione eretta e si sviluppano le reazioni di equilibrio. Questo passaggio permetterà al bambino di svincolarsi dalla necessità di sostegno anteriore, liberando le braccia anche in posizione eretta.

Questo percorso di acquisizione di un sempre maggiore controllo posturale antigravitario culmina con la conquista dei primi passi. Il bambino sperimenta inizialmente una deambulazione autonoma caratterizzata da facilitazioni volte al mantenimento dell'equilibrio, quali la base allargata e l'abduzione/flessione degli arti superiori, detto "cammino a guardia alta". Il passaggio dalla posizione seduta alla stazione eretta avviene senza sostegno, attraverso la posizione intermedia "a cavaliere".

Il cammino diventerà via via sempre più stabile ed armonico e si evolverà nella corsa e nella capacità di saltare.

Il bambino inizia in questa fase anche ad affrontare le scale, inizialmente a gattoni.

Per i genitori, queste acquisizioni comportano la necessità di adattarsi mano a mano alle richieste ambientali del bambino. Essi si troveranno a gestire continue modifiche del setting domestico per favorire i progressi motori: inizialmente, l'ambiente sarà prevalentemente "orizzontale", in cui i giochi saranno a terra, preferibilmente su un tappetone per offrire maggiore sicurezza al bambino in caso di caduta. In seguito, dovrà essere promosso un setting dotato di mobili o superfici che offrano un appiglio sicuro per permettere il raggiungimento e il mantenimento della stazione eretta, andando a rimuovere oggetti pericolosi che possano mettere a rischio l'incolumità del piccolo, che andranno sostituiti da giochi interessanti che stimolino il bambino al loro raggiungimento.

Con l'esplorazione orizzontale e successivamente la sperimentazione delle scale, i genitori dovranno pensare anche a strumenti che limitino il raggio di spostamento del bambino (cancellotti per le scale, chiusura a chiave delle porte) e che gli impediscano di avventurarsi in luoghi non sicuri.

Avverrà inoltre, durante il momento del pasto, il passaggio dal seggiolone, più contenitivo, alla sedia, di pari passo con l'acquisizione di una maggiore stabilità in posizione seduta.

Nell'immaginario del genitore andrà dunque a formarsi l'idea di un bambino sempre più indipendente, che sia in grado di esplorare lo spazio in autonomia e che necessiti di minore sorveglianza.

1.2.2 Sviluppo cognitivo

L'interazione con l'ambiente permette al bambino di sviluppare abilità cognitive fondamentali.

Una delle teorie maggiormente accreditate sul fisiologico sviluppo cognitivo del bambino è quella formulata da Jean Piaget [8]. Secondo Piaget, lo sviluppo cognitivo è costituito dall'acquisizione di strategie che il bambino attua per adattarsi all'ambiente, e che subiscono una progressiva evoluzione di pari passo con la sempre maggiore complessità delle richieste ambientali e con l'aumentare del bagaglio esperienziale del bambino. Come per lo sviluppo motorio, anche lo sviluppo cognitivo si articola in varie fasi, che Piaget definisce "*stadi*".

La prima fase dello sviluppo cognitivo si colloca tra la nascita e i 2 anni di vita e prende il nome di "*stadio sensomotorio*", stadio in cui prevalgono le abilità percettive e motorie come mezzo di interazione con l'ambiente [9].

Alla nascita, il neonato interagisce con l'esterno tramite strategie innate, costituite dalle attività riflesse inconsapevoli. In questa primissima fase, non esiste consapevolezza del Sé, percepito come indifferenziato dall'ambiente circostante, il quale viene registrato esclusivamente come immagine e/o suono e in cui non esiste nulla al di fuori del campo visivo.

Successivamente, vengono sviluppate le cosiddette "*reazioni circolari primarie*": inizia ad essere acquisita la percezione del proprio corpo, che diventa oggetto di "*azioni*" che provocano piacere. L'aggettivo "*circolari*" sta ad indicare che il bambino ripete queste azioni, al fine di evocare nuovamente la sensazione piacevole. "*Primarie*" è riferito, invece, al fatto che sia il corpo stesso a suscitare la reazione.

Tra i 4 e gli 8 mesi, il bambino inizia ad interessarsi anche alla realtà esterna, verso la quale dirige le sue azioni: le "*reazioni circolari secondarie*" vanno dunque a riprodurre sensazioni interessanti, in maniera ancora inconsapevole dei nessi di causalità. Tramite gli spostamenti orizzontali acquisiti in questa fase, il bambino sperimenta il concetto di "*profondità*", diventando un esploratore attivo dell'ambiente circostante, in contrasto con la passività contemplativa della fase iniziale.

La comparsa dell'intenzionalità avviene in contemporanea con l'acquisizione, verso gli 8-12 mesi, dell'"*intelligenza sensomotoria*": il bambino inizia a comprendere i nessi di causa-effetto tra le sue azioni (mezzi) e le conseguenze che queste hanno sull'ambiente (fini). L'intenzionalità si manifesta con la comparsa del "*pointing*", cioè la selezione del dito indice utilizzata come gesto deittico, attraverso il quale il bambino fa comprendere la sua volontà all'adulto.

In questi mesi, inizia a percepire gli oggetti come differenti da sé.

Sempre in questo periodo, il bambino sviluppa la "*permanenza dell'oggetto*", ovvero la comprensione che un oggetto, o una persona, esistano ancora, nonostante siano fuoriusciti dal campo visivo. Questo primo step pone le basi per la risoluzione dell'"*ansia da separazione*" (vedi Sviluppo affettivo-relazionale), che si porta a compimento intorno ai 15-18 mesi [10], grazie all'acquisizione della capacità cognitiva di "*rappresentazione permanente dell'oggetto*": il bambino riesce ad

immaginare dove si trovi l'oggetto o la persona, in questo caso il caregiver primario, e grazie alla capacità motoria di muoversi nell'ambiente, può effettuare attivamente il processo di ricerca.

Dai 12 ai 18 mesi iniziano le *"reazioni circolari terziarie"* [8], attraverso cui il bambino interagisce con l'ambiente attraverso prove ed errori e produce azioni variate per verificare i diversi effetti sull'ambiente. In questo modo, il bambino ricerca nell'ambiente stesso la soluzione alle richieste ambientali, andando a porre le basi per lo sviluppo del *"problem solving"* [11]. Come conseguenza, il gioco, che fino all'anno è di tipo sensomotorio, si arricchisce in questo momento della sperimentazione dei concetti di dentro/fuori, tolgo/metto, apro/chiudo.

L'incremento delle capacità visive permette inoltre lo sviluppo dell'attenzione: il bambino diventa in grado di mantenere la concentrazione su un focus, e progressivamente di spostare la sua attenzione ad un focus di maggiore interesse. Viene sviluppata anche l'attenzione condivisa, che, insieme alla turnazione, permette al bambino di interagire con i caregivers.

Questa interazione si arricchisce sempre più di intenzionalità anche attraverso l'acquisizione del linguaggio: il bambino inizia a manifestare la sua volontà attraverso l'uso della voce, in questa fase soprattutto attraverso l'uso del "NO".

Intorno ai 18 mesi [10], la capacità di *"rappresentazione mentale"* della realtà porterà all'evoluzione del gioco da sensomotorio a *"gioco di finzione"*: il bambino inizierà ad utilizzare gli oggetti con la loro funzione, imitando le azioni quotidiane viste fare dai caregivers (*"imitazione differita"*).

Le capacità motorie e cognitive acquisite permettono al bambino di iniziare ad essere in grado di utilizzare oggetti della vita quotidiana, ma anche di svestirsi, andando a porre delle basi importanti per l'autonomia nelle attività della vita quotidiana quali la nutrizione e l'igiene personale.

1.2.3 Sviluppo affettivo-relazionale

Dal punto di vista dello sviluppo affettivo, la possibilità di muoversi nello spazio circostante, sviluppata attraverso l'acquisizione degli spostamenti orizzontali e successivamente della deambulazione autonoma, garantisce al bambino varie conquiste importanti. Permette innanzitutto il distacco dai caregivers primari.

Nel periodo dello sviluppo psicomotorio che va dalla nascita ai 6 mesi, si parla di *"relazione simbiotica"* tra genitore e bambino, in particolare con la madre: il bambino vive in un senso di unione fisica con la madre, tramite la nutrizione, il contatto pelle a pelle e la vicinanza visiva e uditiva, come se fossero un unico essere indifferenziato.

Con l'acquisizione della capacità di distinguere sé stesso dall'ambiente circostante e delle abilità motorie che gli permettono l'esplorazione autonoma, a partire dai 6 mesi, il bambino entra nella fase che viene denominata di *"separazione/individuazione"*.

In particolare [26], il termine “*separazione*” sta ad indicare l’uscita dal senso di tutt’uno con la madre. L’ “*individuazione*” marca invece lo sviluppo da parte del bambino di caratteristiche individuali.

Secondo la teoria dello sviluppo di M. Mahler (1965), questa fase intercorre tra i 6 mesi e i 3 anni, nei quali il bambino sperimenta ed elabora il distacco dal genitore, in particolare dalla madre, necessario per lo sviluppo del Sé, e che avviene in varie tappe.

In particolare, nei primi mesi di vita, le esperienze di gestione della routine quotidiana, dei momenti di nutrizione/allattamento e di igiene del bambino (momento del cambio) offrono sia al bambino che al caregiver momenti alternativamente di contatto e di distacco, che vanno a costituire un primo bagaglio esperienziale di separazione nel bambino.

Successivamente (6-10 mesi), con lo sviluppo del controllo del capo e del tronco, il bambino acquisisce sempre maggiore padronanza dello spazio circostante tramite la capacità di mantenere la posizione seduta e l’esecuzione dei passaggi posturali, abilità che gli permettono l’esplorazione degli oggetti e le prime esperienze di gioco. Il controllo di capo e collo coordinato allo sviluppo delle abilità visive permette al bambino di seguire gli spostamenti dei caregivers e degli oggetti con lo sguardo. Questo processo porta il bambino a riconoscere gli oggetti inanimati e le persone come altro da sé, processo cognitivo che da un lato evoca nel bambino “*l’angoscia da separazione*” o “*angoscia dell’ottavo mese*”, dall’altro gli permette di sviluppare la “*permanenza dell’oggetto*” (vedi sopra), che si estende anche alla figura genitoriale (“*permanenza del genitore*”).

Inoltre, in questi mesi il bambino sviluppa strategie di spostamento orizzontale quali lo striscio e/o il gattonamento, acquisizione che gli consentirà di esplorare non più solo visivamente, ma anche fisicamente, lo spazio circostante, andando così a supportare ancor di più il processo di separazione. Tra i 10 e gli 11 mesi (fase di “*sperimentazione*” [25]), fino ai 16-18 mesi, grazie all’acquisizione della deambulazione, il bambino viene definito in inglese “*toddler*” cioè, per l’appunto, che “*compie i primi passi*”. La deambulazione autonoma permette al bambino di ampliare ancor di più sia il suo campo visivo che il suo raggio di esplorazione dell’ambiente [25], permettendo la risoluzione dell’ “*angoscia dell’ottavo mese*” [12].

Il bambino, dunque, tramite lo spostamento autonomo, diventa capace di esprimere la sua identità e la sua volontà, tramite l’avvicinamento o l’allontanamento da oggetti, luoghi, persone con cui si trova ad interagire nella quotidianità.

Durante tutta questa fase, alcune famiglie scelgono di proporre al bambino l’inserimento in strutture di accudimento giornaliero quali l’asilo nido. In questo ambiente, il bambino inizia a rapportarsi anche con altri adulti, diversi dai caregivers primari, in particolare con gli educatori, e con i pari età. Inoltre, impara le basi della routine giornaliera: il saluto, il momento di gioco, il lavaggio delle mani e l’igiene relativa al bagno, il momento della pappa, il riposino. Svolgere queste attività, che prima

venivano svolte insieme alla madre, sotto la sorveglianza di una diversa figura adulta di riferimento e in compagnia dei pari età porta il bambino a sviluppare una sua indipendenza dalla figura genitoriale, sviluppando la sua identità tramite la relazione coi pari, tramite la scelta del gioco e tramite le reazioni agli stimoli esterni, che si fanno via via sempre più complessi.

L'evoluzione del bambino verso una sempre maggiore indipendenza crea nel genitore l'immagine di una creatura distinta da sé, dotata di volontà propria e di capacità decisionale.

In un primo momento, il bambino avrà comunque bisogno del contatto della figura genitoriale come ricarica emotiva durante le attività di esplorazione e di rinforzo positivo nel riconoscere i progressi raggiunti.

Tuttavia, in seguito, l'autonomia del bambino diventa tale che spesso nella fase di "*sperimentazione*" [12], i genitori, in particolare la madre, ritornano a svolgere regolarmente l'attività lavorativa e sperimentano la possibilità di sfruttare per altre attività quel tempo che prima veniva dedicato all'accudimento del neonato e successivamente del bambino.

1.3. Lo sviluppo psicomotorio del bambino affetto da mielomeningocele

Il percorso di sviluppo motorio, cognitivo e affettivo-relazionale precedentemente descritto subisce importanti variazioni e rallentamenti nel bambino affetto da MMC.

Fin dall'epoca gestazionale, infatti, la vita del feto, successivamente del neonato e infine del bambino è caratterizzata da una complessità di problematiche multidimensionali, a causa delle quali il piccolo paziente presenta alti bisogni assistenziali.

La spina bifida, e in particolare il MMC, presenta un quadro patologico, caratterizzato da una serie di comorbidità, che va a modificare le componenti genetica ed epigenetica dello sviluppo psicomotorio, andando ad interferire con la maturazione di varie strutture e funzioni.

1.3.1 Componente genetica

Il quadro patologico che colpisce i soggetti affetti da MMC va a determinare deficit nella maturazione organica dell'individuo, interferendo con diverse aree di sviluppo. Ciò è determinato dalla presenza di:

1.3.1.1 Problematiche neurologiche

Nel MMC, la lesione spinale può andare a determinare deficit di sensibilità e/o di forza di variabile tipologia, entità e distribuzione, a seconda dell'altezza e della gravità della lesione stessa (vedi 1.1).

Il deficit della funzione di reclutamento può colpire la muscolatura del tronco e degli arti inferiori, che va incontro ad ipostenia, con conseguenze sullo sviluppo della verticalizzazione e successivamente della mobilità del piccolo paziente: la condizione di ipomobilità determinerà

rallentamenti nell'acquisizione delle tappe grosso motorie dello sviluppo e una riduzione nell'autonomia di spostamento e nell'indipendenza globale.

Rispetto allo sviluppo del bambino sano, infatti, i bambini con MMC non presentano il classico rallentamento nello sviluppo motorio intorno ai 3 anni. Questo è probabilmente dovuto al fatto che i bambini sani in questa fase hanno già acquisito un maggior numero di tappe motorie fondamentali. In particolare, i bambini con MMC continuano ad acquisire varie capacità motorie anche tra i 2 e i 3 anni, tra cui la capacità di spostamento autonomo. Questo è vero solamente per bambini con spina bifida con livello di lesione basso, ma non per alti livelli di lesione [13].

Inoltre, il MMC può essere associato ad un quadro malformativo cerebrale (vedi 1.1), con la presenza di idrocefalo o la malformazione di Arnold-Chiari II, o spinali, come la sindrome del "midollo ancorato" [2] o l'idrosiringomielia. Risultano dunque alterate la maturazione dell'encefalo e del midollo spinale e la circolazione liquorale.

L'interruzione della comunicazione neurale può provocare anche aumento del tono, spasmi, iperreflessia, dolore agli arti inferiori, oltre a problematiche urologiche (vedi di seguito).

1.3.1.2 Problematiche urologiche

Il bambino con MMC presenta solitamente vescica e intestino neurologici. La lesione dei nervi spinali S2-S4, che controllano la muscolatura vescicale e lo sfintere rettale, provoca deficit nella minzione e costipazione.

Entrambi questi deficit sono influenzati dal basso tono muscolare addominale, dalla carenza di fibra alimentare e dalla carenza di attività fisica [14] che caratterizzano questi pazienti.

Nel bambino in particolare, la costipazione può portare ad una riduzione della mobilità [1].

La presenza della vescica neurologica implica, inoltre, il rischio di infezioni ricorrenti al tratto urogenitale, date dall'incapacità di eliminare completamente l'urina, con rischio di reflusso, che possono causare a loro volta episodi di insufficienza renale [2]. Da ciò, la necessità di eseguire fin da subito cateterismi vescicali intermittenti, ogni 3-4 ore, per tutta la vita, in qualsiasi contesto [14, 15].

1.3.1.3 Problematiche muscoloscheletriche

Il deficit strutturale dovuto alla lesione spinale porta a squilibri nel reclutamento muscolare, che, uniti ai deficit di sensibilità, possono causare l'instaurarsi di deformità ortopediche [16] a livello delle articolazioni degli arti inferiori.

Queste problematiche possono andare ad interessare anche il tronco con l'insorgenza di scoliosi o l'assunzione di un atteggiamento di iperlordosi.

I pazienti con MMC possono, inoltre, presentare patologie malformative tipicamente associate, quali la displasia congenita d'anca (DCA) e il piede torto congenito (PTC), rilevabili all'ecografia. Queste deformità possono essere condizionate e aggravate dallo squilibrio muscolare descritto in precedenza.

1.3.1.4 Problematiche dermatologiche

L'ipoestesia o anestesia al di sotto della lesione provoca il rischio di formazione di lesioni cutanee [17]. Le cause di lesione sono molteplici, e tra esse troviamo l'esposizione a temperature severe o troppo alte, gli incidenti domestici e la pressione prolungata data dall'ipomobilità di questi piccoli pazienti.

Diventa in questo caso fondamentale l'educazione ai caregivers da parte di tutta l'equipe, e in particolare del fisiatra, del fisioterapista e del tecnico ortopedico, ad una corretta igiene posturale che preveda delle modifiche dei punti di pressione durante la giornata, con un gold standard di intervalli di 10-15 minuti. Durante i primi anni di vita è fondamentale che i caregivers prestino attenzione anche ad attività di gioco che nei bambini a sviluppo normale non risultano pericolose, come ad esempio l'esplorazione orale dei piedi, che in bambini con MMC può portare a lesioni involontarie.

È necessaria, dunque, un'attenta e regolare ispezione della cute, accompagnata dall'accortezza di evitare la sensibilizzazione a materiali di utilizzo infermieristico quali il lattice [1].

1.3.1.5 Problematiche alimentari

Le difficoltà nello svolgimento delle attività di vita quotidiana interessano anche l'alimentazione dei pazienti con spina bifida.

In particolare, la fase di svezzamento può essere condizionata dal ritardo nell'acquisizione della posizione seduta, causato da una difficoltà nel controllo antigravitario di tronco.

Nella fase successiva dello sviluppo psicomotorio, è cruciale prevenire l'insorgenza di obesità [1] dovuta alla carenza di attività fisica, e che a sua volta può esitare in una maggiore difficoltà nel movimento, andando ad aggravare la già importante condizione di ipomobilità.

In questo campo, possono intervenire, insieme alla figura del nutrizionista, anche il fisiatra e il fisioterapista, allo scopo di promuovere uno stile di vita il più attivo possibile, tramite programmi di esercizi che vadano a garantire al piccolo paziente il mantenimento di un'attività fisica e aerobica al fine di ridurre al minimo l'immobilità [2], prestando allo stesso tempo attenzione al rischio di lesioni ed infortuni.

Sempre a livello di alimentazione, l'introito giornaliero di liquidi deve essere monitorato, al fine di evitare complicanze legate ai deficit di svuotamento vescicale.

1.3.2 Componente epigenetica

Il bambino affetto da MMC si trova fin da prima della nascita a crescere in un ambiente molto diverso da quello di un bambino che ha un percorso di sviluppo fisiologico.

1.3.2.1 Problematiche pre e perinatali

Innanzitutto, è possibile che il feto subisca un primo intervento mentre si trova ancora in utero (vedi 1.1).

Subito dopo la nascita, saranno necessari interventi di neurochirurgia al fine di correggere i deficit delle strutture colpite (encefalo e midollo spinale).

Nelle settimane successive, a causa delle comorbidità descritte in precedenza, il neonato dovrà affrontare molteplici esami strumentali (ecografie per le problematiche ortopediche come la DCA, risonanze magnetiche (RM) per le problematiche neurologiche strutturali) e valutazioni specialistiche da parte di neurologo, ortopedico, fisiatra, otorinolaringoiatra (ORL), urologo, pediatra, neuropsichiatra dell'età evolutiva.

A questi, seguiranno altri interventi mirati, di neurochirurgia per le problematiche encefalo-spinali e ortopedici per le malformazioni articolari. Questi interventi e il conseguente rischio di complicanze, quali infezioni o malfunzionamenti, costringono nella gran parte dei casi il piccolo paziente e i suoi familiari a lunghi ricoveri ospedalieri. L'ambiente in cui trascorre i primi mesi di vita è dunque un ambiente asettico, non accogliente, in cui è circondato da figure sconosciute e che non favorisce la possibilità di esplorazione, oltre a costituire un susseguirsi di operazioni invasive, come i cateterismi intermittenti.

Il rientro a casa sarà accompagnato dalla necessità di controlli di routine in follow-up a lungo termine. La precocità della presa in carico d'équipe da un lato è volta a garantire l'approccio più olistico, individualizzato ed efficace possibile, dall'altro porta il piccolo paziente ad essere circondato da figure adulte quale l'infermiere, il fisioterapista, il tecnico ortopedico, il terapeuta occupazionale, il nutrizionista e non dai genitori, dalla famiglia e dai pari età come avverrebbe durante lo sviluppo tipico.

1.3.2.2 Gestione del dolore

Il dolore in questi pazienti è sia correlato alla patologia che di tipo iatrogeno a causa dei numerosi interventi [14]. Necessita di una gestione multidisciplinare da parte di tutta l'équipe. Fondamentale in questo ambito è ricercare e promuovere l'aderenza dei caregivers alla routine di trattamento e la consapevolezza di fattori allevianti ed esacerbanti.

1.3.2.3 Impatto biopsicosociale

La necessità di monitorare tutti questi fattori ha un impatto importante nella vita innanzitutto del piccolo paziente, ma contemporaneamente anche dei caregivers ad esso più prossimi nell'infanzia, quali genitori ed educatori.

- Il bambino

A causa delle problematiche pre e perinatali sopracitate, sarà predominante una forte dipendenza dall'accudimento genitoriale anche nelle fasi più avanzate, in cui il bambino sano svilupperebbe un certo grado di autonomia.

È da considerare, inoltre, l'impatto psicologico ed emotivo che i deficit neuromuscolari e ortopedici hanno sul bambino. A causa di questi, infatti, il piccolo paziente presenterà un ritardo nell'acquisizione di competenze motorie quali il controllo di tronco e i passaggi posturali.

La funzione adattiva di spostamento autonomo risulta dunque poco efficace e molto dispendiosa in termini di energie impiegate nel raggiungimento di uno scopo/di un target.

Questo quadro deficitario si scontra con la progressiva acquisizione, nella maggior parte dei casi, di uno sviluppo cognitivo adeguato, testimoniato dalla maturazione di una personalità definita, dotata di volontà propria e di capacità decisionale, espresse attraverso il linguaggio inizialmente non verbale, unito ai gesti deittici, e successivamente verbale.

L'ambiente diventa quindi un luogo difficilmente accessibile e pieno di difficoltà, in cui il piccolo paziente non sperimenterà tanto soddisfazione della sua curiosità e del suo desiderio di piacere e di scoperta, quanto, al contrario, un sentimento di frustrazione e di rabbia, di fatica e di disagio nello svolgere le attività tipiche della sua età, quali il gioco, il raggiungimento di oggetti e l'esplorazione.

- La famiglia

Per le famiglie, la necessità degli interventi sanitari comporta un alto dispendio in termini sia economici [1] che di organizzazione della routine in base alle esigenze del bambino. Allo stesso tempo, i genitori sviluppano un senso di iperattaccamento e iperprotezione nei confronti del bambino. L'immagine che si crea nella mente del genitore è quella di una creatura vulnerabile [14] che necessita di continuo accudimento e che non è in grado di provvedere autonomamente al suo sostentamento e alla gestione delle piccole autonomie. I genitori di questi piccoli pazienti si sentono spesso più soli nell'affrontare le conseguenze della patologia del loro figlio e presentano un minore grado di soddisfazione, di competenza rispetto alle loro

abilità genitoriali e di capacità di adattamento ai cambiamenti. La loro proiezione del futuro è meno ottimistica rispetto a quella di genitori con bambini sani.

Secondo alcuni studi, l'impatto psicologico della patologia del bambino è maggiore sulla madre che sul padre.

In famiglia, è stato riscontrato che il rapporto con fratelli/sorelle è tanto migliore quanto più è positiva l'attitudine dei genitori verso la patologia del piccolo paziente [1].

Ancora una volta, dunque, l'ambiente in cui si viene a trovare il bambino non è quello tipico, disteso, carico di emozioni positive per la reciproca scoperta tra bambino e familiari, ma è caratterizzato da un'atmosfera di tensione emotiva, di stress psicologico e di difficoltà gestionale. Diventa dunque cruciale il monitoraggio delle strategie di coping familiari, accompagnato dall'educazione dei genitori a lasciar andare la tendenza all'ipercura, in favore di una corretta e calibrata aderenza al trattamento e alla promozione delle piccole autonomie della vita quotidiana del bambino, come ad esempio la possibilità di raccogliere oggetti da terra [18].

- **L'asilo nido: educatori e coetanei**

Per quanto riguarda l'inserimento nel contesto socioeducativo dell'asilo nido, da un lato gli educatori dovranno garantire al bambino un accudimento speciale e si troveranno ad interfacciarsi sia con la famiglia, sia con l'équipe riabilitativa per la gestione del piccolo paziente all'interno dell'ambiente scolastico. Fondamentale è la consultazione degli educatori con il pediatra e con le figure della riabilitazione per l'elaborazione di un programma educativo individualizzato [14].

Dall'altro lato, nel gruppo dei pari età, il bambino affetto da MMC viene percepito come diverso [19], fragile, non capace a causa del gap nello sviluppo psicomotorio, quantificato di circa 2-5 anni rispetto ai coetanei [18]. La routine di trattamento e monitoraggio, che porta il bambino ad essere circondato maggiormente da adulti che si prendono cura di lui che da coetanei che interagiscono e giocano con lui, va ad ampliare il distacco tra il piccolo paziente e i pari età e a ridurre i tempi di interazione al di fuori dell'ambiente educativo, altro fattore che direziona il bambino affetto da MMC verso la tendenza ad attività sedentarie [20]. Questi piccoli pazienti si trovano dunque solitamente con un numero minore di amici rispetto ai bambini con sviluppo normale [1].

In conclusione, questo quadro di disabilità complessa ha come conseguenza un alto tasso di dipendenza del bambino affetto da MMC dalle cure assistenziali per minimizzare il rischio di complicanze.

La dipendenza medica ed assistenziale va dunque ad aumentare la limitazione alle attività e le restrizioni alla partecipazione [19, 21] per il piccolo paziente.

1.3.2.4 Interventi riabilitativi

La presa in carico globale del bambino con MMC prevede interventi dell'equipe riabilitativa (vedi 1.4) su vari fronti, portandolo a fare esperienza dell'ambiente riabilitativo in maniera frequente.

Il piccolo paziente, infatti, dovrà accedere alla stanza di terapia con cadenza settimanale per le sedute di fisioterapia.

Saranno effettuati, inoltre, controlli medici di routine da parte di fisiatra e neuropsichiatra infantile.

Infine, per quanto riguarda la possibile adozione di ausili e ortesi, il bambino e la famiglia andranno ad interfacciarsi anche con le figure del tecnico ortopedico e dei fornitori, con conseguenti frequenti interventi di misurazione, di regolazione, di consegna e di periodica verifica.

Il piccolo paziente intraprende dunque anche questo tipo esperienza, necessaria in bambini con MMC ma non in bambini a sviluppo tipico.

1.4. L'adozione precoce di un ausilio: influenza sull'acquisizione dell'autonomia del bambino affetto da mielomeningocele

1.4.1 Ruolo dell'equipe riabilitativa

Come visto in precedenza, il raggiungimento del maggior stato di autonomia possibile è fondamentale per il miglioramento della qualità di vita del paziente. L'acquisizione dello spostamento autonomo costituisce in questo processo un passaggio fondamentale, ma risulta inficiata, per le problematiche descritte in precedenza, nei bambini affetti da MMC.

Compito del fisioterapista è dunque assistere il piccolo paziente nel percorso di sviluppo motorio con l'obiettivo di favorire l'acquisizione della maggiore autonomia motoria possibile. Questo obiettivo dovrà essere perseguito, per quanto riguarda il bambino, tramite la massimizzazione delle competenze motorie spontanee del bambino, la promozione del raggiungimento delle tappe grossomotorie e il sostegno all'acquisizione delle abilità cognitive.

L'intervento dovrà comprendere anche un graduale accompagnamento dei caregivers (genitori in particolare, vedi "Linee guida per la gestione del paziente in età evolutiva con spina bifida") alla

consapevolezza che, con il tempo, la competenza motoria raggiungibile dal loro bambino non sarà sufficiente a garantirgli l'acquisizione di un'ottimale funzione adattiva.

Il fisioterapista dovrà, quindi, promuovere l'adozione della modalità più funzionale ed accettabile, sia per il bambino che per la famiglia, per acquisire la capacità di spostamento autonomo ed esplorare l'ambiente in maniera indipendente.

Per raggiungere questo scopo, il fisioterapista si farà mediatore tra il paziente, la famiglia e le figure mediche di riferimento riguardo la possibilità di adottare ausili ed ortesi adeguati a sostenere le strutture e/o le funzioni compromesse. Questa possibilità implica la consultazione con l'équipe riabilitativa, composta dalle figure del neuropsichiatra infantile, del fisiatra, del tecnico ortopedico e del terapeuta occupazionale.

Circa il 60% dei pazienti con spina bifida [19] sceglie di adottare tecnologie assistenziali per la mobilità, tra cui carrozzine manuali, servoassistite o elettriche. Diventa quindi cruciale anche l'interazione con figure quali l'ingegnere della riabilitazione e i fornitori.

1.4.2 Linee guida per la gestione del paziente in età evolutiva con spina bifida

L'autonomia deve essere promossa già dai primissimi mesi, come segnalato dalle linee guida per l'autogestione e l'indipendenza di pazienti con spina bifida [18]: dalla nascita ai 2 anni, l'équipe assistenziale deve:

- fornire istruzione e supporto alla famiglia riguardo la conoscenza e le abilità necessarie per gestire la patologia del loro bambino e i problemi ad essa correlati,
- orientare le famiglie alla consapevolezza che l'obiettivo ultimo sia che il bambino acquisisca una buona capacità di autogestione e di indipendenza, in linea con la sua età e con lo stato della sua patologia,
- incoraggiare le famiglie ad aspettarsi e promuovere la partecipazione nelle attività della vita quotidiana che includano compiti quali raccogliere giochi, riordinare e altre attività domestiche su imitazione,
- valutare e supportare il funzionamento familiare,
- identificare e fare allusioni/riferimenti a programmi di intervento precoci.

Tra i 12 mesi e i 2 anni, l'intervento deve essere implementato:

- fornendo guida anticipatoria riguardo i bisogni evolutivi dei bambini, come l'esplorazione dell'ambiente, le routines e scelte appropriate all'età,
- insegnando alle famiglie ad offrire quotidianamente scelte appropriate all'età quali la scelta tra due capi di abbigliamento, due tipi di cereali per colazione, due libri da leggere,
- identificando e facendo allusioni/riferimenti a programmi educativi precoci.

1.4.3 Impatto su paziente, famiglia, educatori e coetanei

Fornire precocemente un ausilio ad un paziente con MMC significa da un lato permettere al bambino di poter esprimere la sua personalità e la sua volontà attraverso l'esplorazione indipendente dell'ambiente e il raggiungimento/allontanamento da oggetti/persona con cui interagisce nella quotidianità, rendendolo in grado di svincolarsi dall'accudimento costante e dall'immobilità, in favore della possibilità di scelta autonoma.

Dall'altro lato, l'adozione di un ausilio che consenta queste possibilità al bambino va a modificare la percezione che le persone con cui il bambino interagisce hanno di lui.

I caregivers (genitori ed educatori), infatti, non lo vedranno più come una creatura vulnerabile, che necessita di sorveglianza costante, passivo, immobile e incapace di iniziativa.

I genitori, in particolare, potranno quindi sperimentare il senso di separazione fisiologico per quest'età, iniziando a vedere il proprio bambino come più autonomo e dotato di un proprio arbitrio.

La modifica di percezione interessa anche i pari, andando a favorire l'integrazione del piccolo paziente all'interno del gruppo. I coetanei continueranno a vedere il bambino affetto da MMC come diverso, ma saranno più interessati ad interagire con lui, sia per la curiosità suscitata dall'ausilio, che spesso viene percepito come un gioco da esplorare, sia grazie alla possibilità del bambino di muoversi nell'ambiente ed interagire con maggiore libertà con chi desidera e con i giochi che più gli interessano.

Infine, tornando all'ambiente familiare (Allegato 1 – “Intervista con terapeuta occupazionale”), la precocità di adozione dell'ausilio ha un forte impatto mentale dal momento che questa scelta va ad evidenziare per la prima volta la disabilità del bambino agli occhi dei genitori e di eventuali fratelli. L'approccio iniziale presenta quindi questa principale difficoltà di “elaborazione del lutto”, costituito dalla consapevolezza che, a causa della disabilità, il proprio figlio dipenderà per tutta la vita dalle tecnologie assistenziali per la propria autonomia.

Tuttavia, nei follow-up anche a brevissimo termine, vedendo gli effetti positivi che l'adozione dell'ausilio ha sul bambino, anche i genitori manifestano soddisfazione e passano dalla fase di negazione a quella di accettazione. Prima avviene questo processo mentale, maggiore sarà la serenità con cui verranno affrontate le tappe successive.

Nei bambini con MMC, è raro che i genitori rifiutino l'ausilio.

Il merito di questo è da attribuire alla presa in carico multidisciplinare, la quale, come evidenziato dalle linee guida, tramite la molteplicità di specialisti coinvolti nel trattamento e la precocità di intervento, consente che i genitori vengano resi consapevoli fin da subito dell'importanza

dell'autonomia negli spostamenti, sia per l'espressione e maturazione dello sviluppo cognitivo che per l'integrazione del bambino nel contesto socioeducativo.

1.5 Gli ausili per la mobilità del bambino affetto da mielomeningocele

È stato riportato in vari studi che i pazienti con spina bifida utilizzeranno la carrozzina per tutta la vita (25% dei bambini con lesione lombare [22], 50% dei pazienti con spina bifida [23], più di tre quarti dei pazienti con lesioni al di sopra di L2 [24]).

In particolare, nel MMC, l'impairment neuromotorio agli arti inferiori determina difficoltà o incapacità di deambulazione, rendendo necessario l'utilizzo di ausili. Come è stato illustrato in precedenza, è importante che il bambino possa accedere fin da subito alla possibilità di adottare le tecnologie assistenziali, che dovranno essere calibrate sulle sue dimensioni ridotte, sulle sue esigenze evolutive, sulle necessità posturali e sulla possibilità di interazione e partecipazione familiare e sociale.

Fondamentale per la fruibilità di questi ausili è il loro peso: in questo ambito, le carrozzine superleggere sono risultate preferibili rispetto a quelle leggere [24].

In America è stato eseguito uno studio sull'utilizzo di una carrozzina elettrica comandata tramite joystick da parte di un bambino di 7 mesi [22].

In Italia, al momento, gli ausili per la mobilità più utilizzati per questi pazienti in età evolutiva tra gli 0 e i 2 anni sono la carrozzina manuale superleggera Panthera Micro [26] e lo stabilizzatore mobile Tommy Run [27] (vedi Tabella 1).

Esistono inoltre ausili per la mobilità progettati per piccoli pazienti con speciali esigenze (vedi Tabella 1 e Allegato 1 – “Intervista con terapeuta occupazionale”) attraverso l'assemblaggio di un sistema posturale (nel caso della paziente oggetto di questa tesi, costituito dall'Abbraccio [28] (vedi Tabella 1)) fissato su una base dotata di ruote.

La Panthera Micro può potenzialmente essere adottata molto precocemente: il prerequisito necessario per la sua adozione è il mantenimento della posizione seduta con sostegno, con un sufficiente controllo di tronco. Questa caratteristica rende potenzialmente eleggibili al suo utilizzo anche piccoli pazienti al di sotto dell'anno di età. Questa possibilità necessita però di consultazione con l'équipe riabilitativa, al fine di proporre l'adozione dell'ausilio nella fase più adatta dello sviluppo psicomotorio del piccolo paziente.

Il Tommy Run, invece, richiede come prerequisito fondamentale il raggiungimento della statica. Nei bambini con MMC questa competenza viene acquisita di solito tra i 12 mesi e i 2 anni, tramite l'utilizzo, a seconda della gravità dell'impairment, di ortesi per la stabilizzazione degli arti inferiori.


Nel caso analizzato in questa tesi, è stato utilizzato il tutore HKAFO Salera [29] (vedi Tabella 1). Associato al Salera, il Tommy Run permette la mobilità in stazione eretta, garantendo al piccolo paziente la possibilità di sperimentare una postura adeguatamente allineata e in carico, avendo benefici anche a livello circolatorio, pressorio e cutaneo tramite la prevenzione della formazione di piaghe, di muoversi nell'ambiente in maniera più simile a quella dei propri coetanei e dunque di poter accedere a tutti quei vantaggi che l'autonomia di spostamento offre.

Dal momento che questi ausili vengono utilizzati da piccoli pazienti, essi, oltre al peso e alle dimensioni ridotte, devono essere esteticamente accettabili. Il primo approccio, infatti, risulta simile al gioco: l'ausilio viene introdotto in maniera positiva dal professionista incaricato, spesso ricorrendo a metafore facilmente fruibili dal bambino. Per supportare questa strategia, è importante che l'ausilio sia personalizzabile, ad esempio tramite la possibilità di scelta del colore.

Deve inoltre essere facilmente modificabile e regolabile, al fine di offrire un buon rapporto tra costi e benefici, per evitare di dover cambiare frequentemente l'ausilio visto che lo sviluppo del bambino in questa fascia d'età è molto rapido.

Infine, essendo utilizzati in ambienti in cui sono presenti anche altri bambini, come per esempio l'asilo nido, questi ausili devono essere sicuri ed ergonomici, ed essere dotati di sistemi antiribaltamento.

Tabella 1. Gli ausili per la mobilità del bambino affetto da mielomeningocele

Nome	Aspetto	Caratteristiche principali
Panthera Micro		<ul style="list-style-type: none"> - Superleggera (peso totale max 3,82 kg) - Asse posteriore regolabile - Telaio in cromo molibdeno monoscocca - Ruote posteriori da 18" o da 20" - Ruota anteriore rigida da 3" - Dispositivo antiribaltamento - Pedana e fodera schienale regolabili

<p>Abbraccio (con base da autospinta)</p>		<ul style="list-style-type: none"> - Costruito su misura - Regolabile - Personalizzabile esteticamente - Personalizzabile a seconda delle esigenze posturali (seduta e schienale, pelotte, cinghie, contenimenti, spinta lombare, poggiatesta, braccioli, tavolino, basi applicabili per la mobilità) - Schienale regolabile - Sfoderabile e lavabile - Dispositivo antiribaltamento
<p>Tommy Run</p>		<ul style="list-style-type: none"> - 3 misure - Ruote da 24", 28" o 32" - Portata max 50 kg - Telaio in profili di alluminio - Dispositivo antiribaltamento - Altezza min utilizzatore 55 cm - Altezza max utilizzatore 150 cm - Utilizzato in abbinata con HKAFO Salera - Possibilità di applicazione di stabilizzatore per ginocchia regolabile
<p>HKAFO Salera (con scarpette ortopediche)</p>		<ul style="list-style-type: none"> - Tutore bacino-coscia-gamba-piede - Presa di bacino unita a KAFO - Articolazione d'anca con 2-3 gradi di libertà - Possibile sistema di blocco dell'articolazione dell'anca - Personalizzabile esteticamente

CAPITOLO 2: DESCRIZIONE NARRATIVA DEL CASO CLINICO

Avendo precedentemente fornito uno sfondo teorico, in questo capitolo verrà inserita la narrazione del caso clinico di A. S., una piccola paziente affetta da MMC presa in carico presso il Servizio di Neuropsichiatria Infantile dell'Unità Operativa Complessa per l'Infanzia, l'Adolescenza e la Famiglia dell'AULSS 3 Serenissima.

Per facilitare l'analisi del caso, la narrazione sarà suddivisa in periodi che seguano le fasi fondamentali dello sviluppo psicomotorio, espresse in età corretta (EC).

2.1 La gravidanza e la nascita

La storia di A. inizia quando, durante la ventottesima settimana di gravidanza, ai genitori viene comunicato che un esame ecografico evidenzia segni della presenza di MMC. Il primo intervento a cui A. viene sottoposta avviene ancora in utero: nel reparto di neurochirurgia del Policlinico di Milano, A. subisce la correzione chirurgica della lesione e la ricostruzione plastica delle meningi.

L'operazione va a buon fine e A. nasce a Milano, alla settimana 33 + 2 gg di gravidanza, da parto cesareo. A. è dunque una bambina nata prematura, essendo venuta al mondo 5 settimane prima rispetto alla fisiologica epoca prevista (EP) del parto.

A. alla nascita presenta, a livello neurologico, MMC tra L2 ed S1, e altre patologie tipicamente associate ad esso, quali la malformazione di Arnold-Chiari di tipo II, l'idrocefalo e l'idrosiringomielia, nel suo caso in corrispondenza del passaggio cervico-dorsale.

Si associano a questo quadro anche due problematiche di tipo ortopedico, ovvero il piede torto congenito (PTC) e la displasia congenita d'anca (DCA), entrambi bilaterali.

Successivamente, a poche settimane dalla nascita, A. dovrà subire nuovi interventi:

- Intervento neurochirurgico per sindrome di Arnold-Chiari II: derivazione con applicazione di catetere ventricolare per ripristinare la corretta circolazione liquorale,
- Intervento ortopedico di correzione del piede torto congenito con applicazione di gessetti tipo Ponseti.

Questi primi interventi saranno seguiti dall'insorgenza di meningite, infezione che andrà a prolungare le tempistiche del ricovero al Policlinico.

Viene inoltre riscontrato un quadro di vescica neurologica, che richiederà la cateterizzazione vescicale intermittente, da ripetere ogni 6 ore.

A., insieme alla madre, sarà quindi costretta a trascorrere i primi 2 mesi di vita a Milano, in un contesto di emergenza sanitaria dovuta alla pandemia da Covid-19.

2.2 Dalla nascita ai 3 mesi

In questo periodo A. esegue numerosi esami, tra cui risonanze magnetiche, per monitorare le condizioni dell'encefalo e del midollo spinale, ecografie cerebrali ed ecografie a livello del bacino, per quantificare l'entità della DCA.

Continuerà i controlli neurochirurgici a Milano, affiancata da una madre sempre presente.

Iniziano le prime prese in carico specialistiche, in ambito ortopedico, neuropsichiatrico (NPI), fisiatrico (FIS) e fisioterapico (FT).

A 2 mesi EC, verranno rimossi i gessetti Ponseti, verrà eseguita la tenotomia del tendine d'Achille e verrà applicato il tutore Ponseti, in associazione con il divaricatore Milgram per la DCA.

Seguono controlli da parte dell'otorinolaringoiatra (ORL) per presenza del segno dello stridor laringeo. Emerge una condizione di ipomobilità delle corde vocali, condizione che comunque non impedirà ad A. di eseguire i primi vocalizzi, ma che causerà un sospetto di compressione a livello di tronco encefalico che necessiterà di ulteriore approfondimento.

A livello cognitivo, A. si presenta come una bambina attenta all'ambiente circostante, sveglia, disponibile e propensa ad interagire con le persone, tramite comunicazione non verbale e sorrisi.

A. inizia ad organizzare le mani sulla linea mediana in posizione supina.

Vengono, inoltre, acquisiti il controllo del capo e la capacità di fissazione dello sguardo.

Gli arti inferiori presentano attività spontanea, sia distale, in flessione dorsale della tibiotarsica e tramite l'evocazione del reclutamento dei muscoli peronei, sia prossimale, in flessione di anca e di ginocchio, seppur ipovalida e condizionata dalla prolungata immobilità e dalla postura abdotta per via del tutore Milgram.

La necessità di utilizzare le ortesi andrà ad inficiare la possibilità di fare esperienza di posture variate, come la postura sul fianco e prona, oltre che costituire una difficoltà importante per i genitori nella gestione dell'handling della piccola.

2.3 Dai 3 ai 6 mesi

Verso i 3 mesi EC, A., insieme alla madre, dovrà tornare a Milano per accertamenti strumentali per escludere la presenza di compressione bulbare, sospettata a causa dello stridor laringeo. La risonanza magnetica di encefalo e midollo spinale evidenzia un peggioramento del quadro neuroradiologico rispetto agli esami eseguiti dopo la nascita.

Questi esami forniscono esito rassicurante a livello dell'intervento chirurgico prenatale per MMC e testimoniano un corretto processo di mielinizzazione. Tuttavia, la situazione è aggravata dai segni tipici della sindrome di Arnold-Chiari II: la fossa posteriore risulta occlusa con cancellazione degli

spazi liquorali e il forame magno risulta impegnato dalle tonsille cerebellari, con compressione del tronco encefalico fino a C2.

Per rimediare a queste condizioni, a 4 mesi EC viene eseguito un primo intervento neurochirurgico per Arnold-Chiari II, con craniectomia e sostituzione delle valvole di derivazione. L'intervento ha inizialmente un decorso post-operatorio regolare, ma ad una settimana di distanza, in presenza di trasudamento liquorale, viene eseguito un nuovo intervento neurochirurgico preceduto da TAC preoperatoria. La TAC postoperatoria evidenzia un ripristino della corretta circolazione liquorale, ma lo stato di impegno del forame magno da parte delle strutture cerebellari rimane invariato.

Sempre durante questo ricovero, viene eseguita un'ecografia dell'addome completo per sospetto reflusso vescico-ureterale, la quale conferma il quadro di vescica neurologica. È presente infezione secondaria all'intervento neurochirurgico.

A. viene dimessa, per poi essere nuovamente ricoverata ad un mese di distanza a causa di insorgenza di strabismo convergente all'occhio sinistro, dovuta ad un malfunzionamento del sistema di derivazione ventricolare. La regolazione delle valvole ha esito positivo e A. viene nuovamente dimessa dopo controllo oculistico e ORL.

Questo trimestre viene dunque fortemente condizionato dalle necessità mediche, che da un lato comportano una riduzione della frequenza degli interventi riabilitativi, dall'altro la complicazione delle dinamiche familiari, portando la famiglia, tra cui anche il fratellino, a subire un notevole grado di stress.

Nonostante questo, A. riesce a compiere esperienze motorie legate alla funzione manipolatorio-prassica: l'organizzazione della linea mediana risulta efficace e A. impara a portare le manine alla bocca. Iniziano anche i primi tentativi di reaching ed esplorazione orale degli oggetti.

Viene sospeso l'utilizzo del divaricatore Milgram a 5 mesi e mezzo EC.

In tutta questa fase, la madre di A. mantiene il contatto telefonico con la fisioterapista, aggiornandola sugli spostamenti, sugli interventi e sulle condizioni patologiche e globali della piccola.

2.4 Dai 6 ai 9 mesi

Ai controlli NPI e FIS, A. continua ad essere una bambina tranquilla, attenta all'ambiente e alle persone, è curiosa e presenta volontà di replicare le azioni viste. In questo periodo, è in grado di girarsi se chiamata, di vocalizzare e compiere le prime lallazioni, di sorridere. Manifesta la capacità di attenzione condivisa.

Esplora con le mani gli oggetti proposti e li porta alla bocca. La manipolazione all'inizio del semestre risulta ancora grossolana: la presa è digito-palmare con pollice addotto, mentre la fase di reaching risulta scarsamente modulata.

A livello di arti inferiori, viene riscontrata ipomobilità. A. presenta attività muscolare in flessione e abduzione d'anca e di flessione dorsale della tibiotarsica bilateralmente. In questa fase, viene mantenuto il tutore Ponseti che può essere rimosso per le sedute di fisioterapia. L'obiettivo dell'intervento FT è la promozione delle esperienze motorie non sperimentabili a causa del tutore, quali postura sul fianco, posizione prona che permette la sperimentazione dell'estensione sia delle anche che del tronco, e acquisizione progressiva degli spostamenti orizzontali tramite il rotolo autonomo.

A. non è ancora in grado di raggiungere la posizione seduta né di compiere il rotolo in autonomia, ma con opportune facilitazioni raggiunge le posizioni seduta e prona. A. presenta rispettivamente, da seduta, instabilità di tronco sia sul piano frontale (inclinazione verso sinistra) che sul piano sagittale (flessione anteriore) e scarsa resistenza (verticalità esauribile a poche decine di secondi), mentre da prona tollera poco la posizione, modula il carico sugli avambracci ma si stanca precocemente a causa di dolore, fastidio ed insufficienza della componente estensoria dell'anca (glutei ipovalidi).

Per migliorare la funzione degli arti superiori, viene proposta la posizione seduta con sostegno tramite unità posturale EASY SEAT. La bambina si dimostra interessata all'esplorazione e si assiste ad un miglioramento del controllo del tronco e della funzione manipolatorio prassica.

Dal punto di vista dell'accudimento, la madre manifesta inizialmente apprensione per il passaggio ad un'alimentazione di tipo non omogeneo, paura che verrà superata tramite educazione da parte dell'équipe, e che consentirà un'adeguata fase di svezzamento.

Accenna, inoltre, difficoltà legate all'ergonomia per la conformazione dell'ambiente domestico (casa piccola). Intorno ai 9 mesi EC, la madre chiede consulto riguardo alla possibilità di inserimento di A. all'asilo nido, possibilità resa complicata dalla necessità di esecuzione di cateterismi vescicali ogni 4 ore (frequenza aumentata dopo valutazione urologica intorno agli 8 mesi e mezzo EC).

2.5 Dai 9 ai 18 mesi

In questa fase, A. acquisisce la capacità di rotolo da supina a prona con facilitazione, grazie alla quale raggiunge, seppur con grande fatica, dei target laterali. Verso i 10 mesi è in grado di compiere il ritorno prona-supina in autonomia.

La motricità si fa più armonica ma A. non è ancora in grado di raggiungere la posizione seduta in autonomia. Quando la raggiunge, per mezzo di facilitazioni, la mantiene con un controllo di tronco che nel tempo diventa più competente, con una migliore gestione del raddrizzamento di tronco sulla verticale ed una riduzione dell'affaticabilità.

Migliora anche la funzione manipolatorio-prassica e gli arti superiori, liberati dalla funzione di sostegno, esplorano lo spazio sia in direzione frontale, sia laterale, sia verso l'alto.

Permangono l'ipostenia a livello degli arti inferiori e il possibile deficit di sensibilità, ancora difficilmente valutabile in questa fase, che sono controproducenti rispetto alla buona iniziativa motoria di A.: la costringono ad un'ipomobilità forzata e le impediscono l'esplorazione autonoma dell'ambiente circostante.

Dal punto di vista cognitivo, lo sviluppo di A. si conferma adeguato all'età: sorride, ha un buon intento comunicativo, fa "Ciao" con le mani, è curiosa. Si manifesta anche l'acquisizione delle reazioni circolari terziarie e della causalità: A. esegue i primi giochi causa-effetto come travasi, impilare cerchi, metto dentro/tiro fuori, do/prendo, dimostrando anche una forte componente intenzionale.

Al compimento dell'anno, A. dimostra di voler intraprendere l'esplorazione dell'ambiente circostante attraverso tentativi, fallimentari a causa dei deficit agli arti inferiori, in particolare di estensione d'anca, di striscio tramite la trazione degli arti superiori.

Vista l'impossibilità di spostamento autonomo tramite spostamenti orizzontali, al fine di sostenere e implementare le conquiste cognitive e la relazione con i coetanei al nido (nel quale è stata inserita) tramite una possibilità alternativa di esplorazione dello spazio, l'équipe, in accordo con la famiglia, provvede all'introduzione del sistema posturale Abbraccio (vedi 1.5), applicato ad una base da autospinta dotata di ruote. Nel caso di A., verrà personalizzato con una serie di accorgimenti posturali che vadano a sopperire alla difficoltà nel controllo di tronco, quali la presenza di schienale fisso al passaggio toraco-lombare, di pelotte toracali laterali, di cinghia pelvica e toracale e di una seduta con limitazione dell'abduzione. L'adozione di questo ausilio, oltre all'esplorazione autonoma, permetterà ad A. di poter stare seduta sia durante i pasti che durante il gioco senza il sostegno costante del caregiver.

Al compimento dei 18 mesi, A. sarà in grado di mantenere la postura seduta in autonomia e di utilizzare l'Abbraccio in maniera efficace.

Continuano le conquiste cognitive con le prime parole, la gesticolazione e i gesti deittici. Il gioco diventa di tipo prima funzionale (gioco del "far finta", "facciamo la pappa") e successivamente simbolico.

Risulta buono l'inserimento all'asilo nido, con annessa certificazione per la disabilità e assegnazione di un'insegnante di sostegno (Maestra Aggiunta alla Sezione).

2.6 Dai 18 ai 24 mesi

A livello di problematiche mediche, A. subirà un nuovo ricovero per l'insorgenza di pielonefrite ed accessi renali, successivamente risolti.

Inoltre, verrà ipotizzato un possibile intervento neurochirurgico di detethering del placode, per impedire che la sindrome del “midollo ancorato” vada ad aggravarsi con la crescita somatica di A. Queste nuove preoccupazioni creano ancora una volta un ambiente teso per lo stress psicologico gravante sulla famiglia. Tuttavia, la valutazione neurochirurgica determinerà, data la non eccessiva gravità del quadro patologico, che l'intervento è rimandabile, restituendo tranquillità all'ambiente familiare.

In questi mesi, A. raggiunge l'autonomia in tutti i passaggi posturali a tappeto, compreso il passaggio da distesa in posizione seduta, e una buona stabilità di tronco da seduta.

L'utilizzo dell'Abbraccio, utilizzato prevalentemente nell'ambiente dell'asilo nido, diviene sempre più fluido, consentendo finalmente uno spostamento autonomo efficiente ed economico.

Compiuta questa importante conquista, l'obiettivo delle sedute di fisioterapia in questi mesi diventa la possibilità di sperimentazione della postura eretta, con facilitazioni esterne: il lavoro di preparazione alla verticalizzazione culmina nella prescrizione e adozione dell'HKFO Salera.

Parallelamente, continua ad essere perseguito l'obiettivo di promozione del maggior grado di autonomia possibile, grazie ad attività motorie ludiche a tappeto, senza ausili. Le sedute hanno, dunque, lo scopo di favorire la motricità spontanea, la gestione del corpo nello spazio e la promozione di un'esperienza piacevole del movimento che per A. risulterebbe altrimenti un'esperienza esclusivamente faticosa e frustrante.

2.7 Dai 24 mesi ad oggi

A. continua ad essere una bambina dal carattere forte, con un'intenzionalità ferma e decisa e una capacità d'iniziativa motoria notevole: queste sue caratteristiche hanno richiesto alla famiglia e all'équipe riabilitativa di garantirle mezzi sempre più adeguati a migliorare la sua funzione adattiva di spostamento. Questo percorso, nelle ultime settimane, ha determinato, per A., la conquista dello spostamento autonomo in posizione eretta, tramite l'adozione e l'inserimento in asilo dello stabilizzatore mobile Tommy Run.

Alla famiglia, assistere all'evoluzione di A. verso una sempre maggiore autonomia di spostamento nel contesto educativo del nido, ha permesso l'acquisizione di una consapevolezza anticipatoria tale da comprendere, in maniera graduale e spontanea, la necessità di andare incontro alle richieste ambientali della bambina, ipotizzando ad esempio un trasferimento in una casa più grande e una futura adozione della carrozzina per A, che le consenta di spostarsi autonomamente anche in ambienti esterni.

CAPITOLO 3: PROSPETTIVA DEL PAZIENTE – INTERVISTE

Ruolo cruciale nel percorso di trattamento viene rivestito dal contesto familiare e sociale in cui A. è inserita. In questo capitolo, vengono esposte le considerazioni più rilevanti per il percorso riabilitativo di A. emerse dalle interviste ai genitori, in particolare alla madre, e alle educatrici dell'asilo nido.

3.1 La proposta

Per i genitori, la proposta dell'adozione degli ausili, soprattutto dell'Abbraccio, è stata fin da subito percepita come un'occasione per A. di poter finalmente sperimentare la possibilità di spostarsi in maniera indipendente. Il padre, in particolare, ha dimostrato un iniziale sentimento di rassegnazione, che si è subito risolto grazie al confronto con l'entusiasmo dimostrato da A. nell'usare la sua "seggiolina" e con l'attitudine positiva della madre, che ha da subito identificato l'Abbraccio come una risorsa per A.

Anche per le educatrici l'adozione dell'Abbraccio è stata vissuta in maniera positiva, dal momento che ha permesso ad A. di spostarsi da sola e di migliorare la sua possibilità di socializzazione e di gioco con i compagni.

3.2 I primi passi

Sia per i genitori che per le educatrici, i "primi passi" di A. con l'Abbraccio sono stati carichi di emozioni. La madre, commossa, è rimasta piacevolmente stupita dall'abilità di A. nel capire fin da subito come spostarsi nelle varie direzioni dello spazio, anche se era ancora piccolina. La possibilità di spostamento autonomo garantita dall'Abbraccio ha costituito per la madre non solo un'importante conquista per l'autonomia di A., ma anche un "*solievo fisico e mentale*" per sé stessa: mentalmente, per la consapevolezza che A. sia più libera di spostarsi secondo la sua volontà senza dipendere dai genitori; fisicamente, perché grazie all'Abbraccio il carico di essere sempre presente, per spostare A., sollevarla, tenerla in braccio, assumere posizioni non ergonomiche che causassero un rischio di sovraccarico, si è ridotto considerevolmente.

3.3 L'immagine del bambino

La madre ha riferito che l'adozione dell'ausilio è stata, per lei, un passaggio naturale nella storia di A., poiché il percorso di presa di coscienza di ciò che la malattia avrebbe comportato per la piccola era iniziato fin dalla diagnosi durante la gravidanza. Il distaccamento di A. dalla figura genitoriale è stato percepito come leggermente precoce forse, ma in modo sostanzialmente positivo per le ragioni descritte in precedenza.

Per le educatrici, la presenza dell'Abbraccio ha significato il passaggio dall'immagine di una bambina bisognosa di particolari accudimenti, molto dipendente, a cui doveva essere dato da mangiare, a cui dovevano essere avvicinati i giochi, che doveva essere spostata altrimenti sarebbe rimasta *“sempre seduta sul tappetone”*; a quella di una bambina *“serena, decisa”* che reclama la sua indipendenza e che *“se non ce la fa chiede aiuto ma fin dove lei riesce ad arrivare, lo fa”*.

3.4 L'aumento delle possibilità esperienziali

Rispetto alla fase precedente all'adozione dell'Abbraccio, A. ora può socializzare con educatrici e gli altri bambini, mangiare da sola, avere accesso ad una maggiore quantità e varietà di giochi, *“correre dietro ai bambini”*. All'asilo le educatrici hanno inoltre osservato molti progressi nello sviluppo della funzionalità degli arti superiori.

Per la madre, particolare importanza è rivestita dalla possibilità di *“poter dire no, non voglio anche fisicamente, scappando”*, e dunque di poter esprimere la propria volontà e il proprio dissenso anche tramite il distacco fisico. La madre riferisce inoltre di aver ipotizzato l'adozione di un ausilio più adeguato all'ambiente esterno, poiché aumenterebbe le possibilità di A. di socializzazione anche nel tempo libero in ambienti come il parco giochi, che A. già frequenta stando nel passeggino, ma nei quali è ancora dipendente dalla costante presenza della madre per poter interagire con gli altri bambini.

3.5 La gestione della mobilità

L'adozione dell'Abbraccio ha comportato una facilitazione nella gestione degli spostamenti di A., che ora, sia per lei che per i caregivers, avvengono in modo più ergonomico e richiedono un minore dispendio di energie.

A casa, A. incontra alcune difficoltà date dalla presenza di fattori ambientali sfavorevoli, quali barriere architettoniche costituite dalle rampe di scale d'accesso, dalle ridotte dimensioni della casa e da piccoli gradini di accesso alle varie stanze. Questi fattori hanno portato la famiglia ad ipotizzare, in prospettiva, la necessità di un ambiente domestico più grande, con facilitatori ambientali quali la presenza di rampe di accesso ed eventuale servoscala. Inoltre, la madre riflette già sull'importanza di scegliere una posizione strategica per avere più facile accesso ai mezzi pubblici e ai luoghi di maggiore interesse per A.

3.6 La relazione con i pari

Le educatrici hanno segnalato che i compagni di A. hanno sempre interagito in maniera positiva con lei, anche prima dell'adozione dell'Abbraccio, poiché anche allora *“si avvicinavano a lei, le*

portavano i giochi, la accarezzavano, le davano i baci, giocavano con lei” e “non l’hanno mai stigmatizzata né lasciata da parte, l’hanno sempre integrata molto”. L’inserimento dell’Abbraccio è stato vissuto con tranquillità, i bambini hanno familiarizzato con l’ausilio e con naturalezza “la spingono, le vanno intorno con i giochi”.

A livello familiare, la possibilità di spostamento autonomo garantito dall’Abbraccio ha portato ad un cambiamento nel rapporto con il fratello: per A. è fonte di piacere poter seguire Al. (fratello) quando lui si allontana. Inoltre, il sentimento di gelosia di AL., riferito dalla madre, per l’accudimento prevalentemente diretto verso la sorellina, è diminuito, poiché la madre, svincolata dalla necessità di essere sempre vicina ad A. per soddisfare i suoi bisogni di spostamento, può ora dedicare più tempo alla relazione con il figlio.

Si può, dunque, osservare come sia fondamentale coinvolgere le figure dei caregivers di A. nel trattamento riabilitativo, per mezzo di colloqui e momenti di confronto, al fine di promuovere una presa in carico il più possibile individualizzata e globale.

CAPITOLO 4: DISCUSSIONE

Questa tesi è incentrata sul caso clinico di una bambina di 2 anni con diagnosi medica di mielomeningocele a livello lombare. Il quadro clinico del mielomeningocele determina un significativo impedimento motorio, che nella maggior parte dei casi [22] va ad inficiare il progressivo sviluppo dello spostamento autonomo.

Le patologie associate, e l'assistenza medica necessaria alla loro gestione, vanno inoltre a determinare un quadro ambientale gravoso, sia sul piccolo paziente che sulla famiglia, con importanti risvolti affettivo-relazionali.

Questa influenza sulla componente genetica ed epigenetica è stata riscontrata anche nel caso di A., con implicazioni rilevanti: a livello adattivo, l'impedimento motorio ha provocato l'impossibilità di raggiungere uno spostamento autonomo efficiente ed economico dal punto di vista del dispendio di energie, provocando per la bambina una condizione di frustrazione e dipendenza dai caregivers. A livello di partecipazione al contesto sociale, la patologia di A. ha portato con sé una certa difficoltà di interazione, non tanto per mancanza di intenzionalità e di iniziativa, quanto per la dipendenza da genitori e caregivers come mezzi necessari a vicariare la funzione di spostamento.

Le linee guida per l'autogestione e l'indipendenza del paziente con spina bifida [18] segnalano l'importanza di una presa in carico precoce, mirata al mantenimento della maggiore autonomia possibile per il piccolo paziente, e all'accompagnamento dei genitori verso la consapevolezza dell'importanza dell'indipendenza per il loro figlio.

Questi dovranno quindi essere gli obiettivi a lungo termine principali dell'équipe riabilitativa, e del fisioterapista in particolare. Per realizzare appieno questi obiettivi, il fisioterapista dovrà farsi mediatore tra la famiglia del piccolo paziente e il mondo degli ausili, che, per definizione [30] costituiscono un mezzo volto a *“migliorare la partecipazione; proteggere, sostenere, sviluppare, controllare o sostituire strutture corporee, funzioni corporee, o attività; prevenire menomazioni, limitazioni della attività o ostacoli alla partecipazione”*.

Nel caso trattato in questa tesi, l'intervento fisioterapico è risultato aderente alle linee guida sopracitate, perseguendo le finalità fondamentali della riabilitazione, in particolare *“evocando una competenza che, per ragioni patologiche, non è comparsa nel corso dello sviluppo”*, ovvero la capacità di spostamento autonomo, tramite il *“reperimento di formule facilitanti alternative”*, costituite dagli ausili, che è risultato nella *“modifica della storia naturale”* del mielomeningocele *“e nella riduzione dei fattori di rischio”* causati da questa patologia, quali ipomobilità e dipendenza dai caregivers [31].

Infatti, dall'analisi del caso clinico di A. e dalle interviste ai caregivers, emerge che il percorso riabilitativo intrapreso ha portato ad una profonda modificazione della possibilità, per la paziente, di

integrazione e partecipazione, con un importante impatto positivo sulla qualità di vita sia di A. che della sua famiglia.

In particolare, l'adozione del sistema di postura Abbraccio (vedi "Tabella 1. Gli ausili per la mobilità del bambino affetto da mielomeningocele") costituisce un punto di svolta cruciale, che ha permesso ad A. di compiere i suoi "primi passi", caratterizzati da una carica emotiva notevole nel momento in cui la bambina ha compreso di potersi muovere ed esplorare l'ambiente, libera dalla costante necessità di aiuto e dall'ostacolo costituito dall'immobilità dei suoi arti inferiori.

Per la famiglia, inoltre, sperimentare la possibilità che A. possa spostarsi, senza più dipendere dall'assistenza genitoriale, tramite un mezzo alternativo ha costituito, da un lato, un passo decisivo nella modificazione dell'immagine della loro bambina; dall'altro, una chiara dimostrazione che A., grazie agli interventi abilitativi, uniti alla sua prorompente volontà di autonomia, è e sarà sempre più capace di affrontare le richieste ambientali in maniera indipendente. Questi fattori hanno permesso l'acquisizione, da parte dei genitori, della consapevolezza che le decisioni che prenderanno per la loro figlia nel periodo di sviluppo, dovranno tenere conto della necessità di A. di coltivare sempre più la propria indipendenza.

In sintesi, questa tesi informa la pratica clinica che, nel caso clinico analizzato, è risultato efficace un intervento riabilitativo, caratterizzato da una presa in carico precoce del paziente, finalizzata agli obiettivi identificati dalle linee guida, tra cui riveste una particolare rilevanza l'accompagnamento dei genitori verso l'adozione di strategie alternative per lo spostamento autonomo precoce.

CAPITOLO 5: CONCLUSIONI

In conclusione, si può affermare che questa tesi abbia verificato le ipotesi formulate riguardo l'influenza positiva dell'introduzione precoce di ausili per lo spostamento autonomo sulla funzione affettivo-relazionale del paziente, favorendo l'integrazione con i coetanei; la modifica del rapporto con i caregivers verso la maggiore autonomia possibile; la promozione dell'accettazione della presenza dell'ausilio nella vita del figlio da parte dei genitori; il globale miglioramento della qualità di vita del paziente.

Essendo questa tesi caratterizzata da un approccio prevalentemente qualitativo, rimane da indagare la quantificazione oggettiva dell'influenza dell'adozione precoce di un ausilio in questo tipo di patologia.

Il limite principale di questa tesi è che i risultati riguardano un singolo caso clinico.

Sarebbe auspicabile, in questo senso, l'estensione della ricerca ad una più ampia popolazione di pazienti, al fine corroborare attraverso la pratica clinica quanto affermato in questa tesi, ovvero l'efficacia dell'approccio suggerito dalle linee guida, allo scopo, da un lato, di aumentare la quantità di fisioterapisti che, supportati dall'équipe multidisciplinare, adotteranno come prassi riabilitativa questo tipo di approccio; dall'altro, di garantire alle famiglie la possibilità di partecipare in maniera più consapevole al percorso di trattamento riabilitativo, consentendo loro di effettuare le scelte più adeguate ed aderenti agli obiettivi posti dalle linee guida.

BIBLIOGRAFIA

1. Copp AJ, Scott Adzick N, Chitty LS, Fletcher JM, Holmbeck GN, Shaw GM. (2015) "*Spina bifida*", Nature Reviews Disease Primers, Vol. 1
2. Phillips LA, Burton JM, Evans SH. (2017) "*Spina Bifida Management*", Current Problems in Pediatric and Adolescent Health Care, Vol. 47, Issue 7
3. Ou X, Glasier CM, Snow JH. (2011) "*Diffusion tensor imaging evaluation of white matter in adolescents with myelomeningocele and Chiari II malformation*", Pediatric Radiology, Vol. 41, Issue 11, pag. 1407-15
4. Schneider J, Mohr N, Aliatakis N, Seidel U, John R, Promnitz G, Spors B, Kaindl Am. (2020) "*Brain malformations and cognitive performance in spina bifida*", Developmental Medicine & Child Neurology, Vol. 63, Issue 3
5. Fedrizzi E. (2009) "*Lo sviluppo motorio normale*". In Fedrizzi E. (2009) "*I DISORDINI DELLO SVILUPPO PSICOMOTORIO. Fisiopatologia – Valutazione diagnostica – Quadri clinici - Riabilitazione*", pag. 3-69, Piccin, Padova
6. Peny-Dahlstrand M, Krumlinde-Sundholm L, Gosman-Hedström G. (2012) "*Is autonomy related to the quality of performance of everyday activities in children with spina bifida?*", Disability & Rehabilitation, Vol. 34, Issue 6, pag. 514-521
7. Brazelton TB. (1992) "*Touchpoints: Emotional and Behavioral Development.*" MA: Addison-Wesley, Reading.
8. Bottos M. (2003) "*Premesse neurofisiologiche e neurofisiopatologiche*". In Bottos M. (2003) "*PARALISI CEREBRALE INFANTILE. Dalla "Guarigione all'Autonomia". Diagnosi e Proposte Riabilitative*", pag 3-11, Piccin, Italia
9. Piaget, J. (1952). "*The origins of intelligence in children*" (M. Cook, Trans.), pag. 263-330 INTERNATIONAL UNIVERSITIES PRESS, INC., New York, NY
10. Stella G, Biolcati C. (2003) "*La valutazione neuropsicologica in bambini con un danno neuromotorio*". In Bottos M. (2003) "*PARALISI CEREBRALE INFANTILE. Dalla "Guarigione all'Autonomia". Diagnosi e Proposte Riabilitative*", pag 53-61, Piccin, Italia
11. Johnson CP, Blasco PA. (1997) "*Infant growth and development*". Pediatrics in Review, Vol. 18, Issue 7, pag. 224-42
12. Pine F. (2004) "*Mahler's concepts of "symbiosis" and separation-individuation: revisited, reevaluated, refined.*", Journal of the American Psychoanalytic Association, Vol. 52, Issue 2, pag. 511-33.

13. Lomax-Bream LE, Barnes M, Copeland K, Taylor HB, Landry SH. (2007) *“The Impact of Spina Bifida on Development Across the First 3 Years”*, *Developmental Neuropsychology*, Vol. 31, Issue 1, pag. 1–20
14. Swanson, Mark E.; Dicianno, Brad E. (2010). *“Physiatrists and Developmental Pediatricians Working Together to Improve Outcomes in Children with Spina Bifida”*. *Pediatric Clinics of North America*, Vol. 57, Issue 4, pag. 973–981.
15. Persson M, Janeslätt G, Peny-Dahlstrand M. (2017) *“Daily time management in children with spina bifida”*, *Journal of Pediatric Rehabilitation Medicine*, Vol. 10, Issue 3-4, pag. 295-302
16. McKernan G, Izzo S, Crytzer TM, Houtrow AJ, Dicianno BE. (2020) *“The Relationship between Motor Level and Wheelchair Transfer Ability in Spina Bifida: A Study from the National Spina Bifida Patient Registry”*, *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*
17. Rendeli C., Ausili E., Moroni R., Capriati M., Massimi L., Zanetti C. (2021) *“Neuropsychological profiles in children and young adults with spina bifida”*, *Child's Nervous System*, Vol. 37, pag. 2033-2038
18. Logan LR, Sawin KJ, Bellin MH, Brei T, Woodward J. (2020) *“Self-management and independence guidelines for the care of people with spina bifida”*. *Journal of Pediatric Rehabilitation Medicine.*, Vol. 13, Issue 4, pag. 583-600
19. Vinck A., Nijhuis-van der Sanden MWG, Roeleveld NJA, Mullaart RA, Rotteveel JJ, Maassen BAM. (2010) *“Motor profile and cognitive functioning in children with spina bifida”*, *European Journal of Paediatric Neurology*, Vol. 14, Issue 1, 86 – 92
20. Blum RW, Resnick MD, Nelson R, St Germaine A. (1991) *“Family and peer issues among adolescents with spina bifida and cerebral palsy”*. *Pediatrics*, Vol. 88, Issue 2, pag. 280-5.
21. Bakanienė I, Žiukienė L, Vasiliauskiene V, Prasauskienė A. (2018). *“Participation of Children with Spina Bifida: A Scoping Review Using the International Classification of Functioning, Disability and Health for Children and Youth (ICF-CY) as a Reference Framework”*. *Medicina*, Vol. 54, Issue 3, pag. 40.
22. Lynch A, Ryu JC, Agrawal S, Galloway JC. (2009) *“Power mobility training for a 7-month-old infant with spina bifida”*. *Pediatric Physical Therapy.*, Vol. 21, Issue 4, pag. 362-8.
23. Bloemen MA, Takken T, Backx FJ, Vos M, Kruitwagen CL, de Groot JF. (2017) *“Validity and Reliability of Skill-Related Fitness Tests for Wheelchair-Using Youth With Spina Bifida.”* *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, Vol. 98, Issue 6, pag. 1097-1103.
24. Meiser MJ, McEwen IR. (2007) *“Lightweight and ultralight wheelchairs: propulsion and preferences of two young children with spina bifida”*. *Pediatric Physical Therapy*, Vol 19, Issue 3, pag. 245-53.

SITOGRAFIA

25. Corona S. (2018) *“La teoria dello sviluppo di Margaret Mahler”*, Disponibile online all’indirizzo <https://www.samuelecorona.com/la-teoria-dello-sviluppo-di-margaret-mahler/>
26. *“PANTHERA MICRO”*, Disponibile online all’indirizzo <https://progettiamoautonomia.it/prodotto/carrozzina-superleggera-pediatrica-panthera-micro/>
27. *“STABILIZZATORE MOBILE TOMMY RUN”*, Disponibile online all’indirizzo <https://progettiamoautonomia.it/prodotto/stabilizzatore-mobile-postura-eretta-tommy-run/>
28. *“ABBRACCIO”*, Disponibile online all’indirizzo <https://www.abbraccio.biz/it/>
29. *“TUTORI PER ARTO INFERIORE”*, Disponibile online all’indirizzo <https://progettiamoautonomia.it/prodotto/tutori-arto-inferiore/>
30. Standard ISO 9999, aggiornato 2011, Disponibile online all’indirizzo <https://www.iso.org/search.html?q=9999>
31. Linee guida del Ministro della sanità per le attività di riabilitazione. (GU Serie Generale n.124 del 30-05-1998), Disponibile online all’indirizzo <https://www.gazzettaufficiale.it/eli/id/1998/05/30/098A4518/sg>

RINGRAZIAMENTI

I miei ringraziamenti più cari vanno alla famiglia di A., in particolare alla mamma, che si è dimostrata fin da subito disponibile ed entusiasta di far parte di questo progetto.

Ringrazio le educatrici dell'Asilo Nido per la loro accoglienza.

Ringrazio di cuore Francesca e la professoressa Riso, che mi hanno seguita con pazienza permettendomi di raggiungere questo traguardo.

Ringrazio tutti i miei compagni di corso, ma in particolare Leone, Davide e Alberto, con cui ho condiviso tanto in questi tre anni e che mi sono stati a fianco (e spesso anche davanti) nella scalata verso la Laurea.

Grazie a Genny, che in questi anni è diventata molto più che una semplice compagna di corso e che con la sua capacità di gestire mille impegni, ha sempre cercato di portarmi sulla retta via.

Ringrazio Erika e Ruggero, le mie rocce che anche da lontano non si sono mai dimenticate di me.

Ringrazio gli amici lombardi per il loro entusiasmo nel fare da cavie ai miei primi esperimenti di pratica clinica.

Ringrazio i colleghi di Gennaro che hanno sempre creduto, anche più di me, che ce l'avrei fatta e non hanno mai smesso di spronarmi

E, infine, ringrazio la mia famiglia per avermi permesso di intraprendere e portare a termine questo percorso universitario.

ALLEGATI

TRASCRIZIONI DELLE INTERVISTE

1. Intervista a terapeuta occupazionale

a. *Quali ausili sono presenti in commercio al momento per pazienti affetti da mielomeningocele?*

Innanzitutto, è necessario tenere a mente che non esiste ausilio perfetto per la patologia.

Esistono spine bifide di vari tipi e di vari livelli; quelle più diffuse sono quelle che comportano la perdita dell'uso degli arti inferiori, tra cui il mielomeningocele. Appurato ciò, dal momento che l'adozione degli ausili nelle spine bifide è abbastanza precoce, in particolare degli ausili che consentono la mobilità autonoma, le tecnologie assistenziali principali per questo tipo di paziente sono carrozzine manuali superleggere e, poiché questi bambini utilizzano spesso ortesi come il Salera per la stazione eretta, sono in commercio statiche per l'utilizzo di queste ortesi. Per quanto riguarda le carrozzine, queste sono appunto superleggere, adibite all'uso in ambiente interno. Probabilmente sul mercato la più conosciuta è la Panthera Micro, distribuita in Italia da Progettiamo Autonomia (sito), che è una carrozzina molto basilare, con un sistema semplice di postura, su cui è possibile eseguire piccoli adattamenti. Con la sua altezza di circa 50cm, non è adatta all'utilizzo in ambiente esterno perché è dotata di ruote posteriori da 20 o da 18 pollici, senza mancorrenti come le carrozzine manuali. Il bambino impara dunque a muoversi agendo direttamente sulla gomma, senza freni. È presente un dispositivo antiribaltamento posteriore con telaio ad U. È appunto pensata per inserimento negli asili e in casa, perché la sua altezza la rende poco ergonomica per la spinta da parte di un accompagnatore. Il grosso ostacolo alla precocità della prescrizione è l'approccio con la famiglia, perché solitamente gli ausili per la mobilità dovrebbero essere inseriti nel momento in cui il bambino, nel suo peculiare percorso di sviluppo, dovrebbe imparare ad esplorare l'ambiente. Ciò dovrebbe avvenire sicuramente entro l'anno, e non appena sono verificate le premesse, deve essergli data questa possibilità. La premessa fondamentale è costituita da un minimo controllo del tronco, anche con sostegno. A. è una paziente con mielomeningocele un po' atipica, poiché normalmente tronco e arti superiori rimangono integri, mentre in A. era fortemente compromesso anche il controllo di tronco. Necessitava dunque di maggiore sostegno anche a livello del tronco e di una gestione diversa da parte della famiglia perché l'esigenza era inizialmente più posturale che di mobilità. Per questi motivi, per lei è stato scelto un dispositivo diverso, costituito da un Abbraccio (prodotto e fornito da Ortopedia Antoniana), che fornisce maggiori riferimenti posturali di contenimento a livello di tronco, cosce e testa, inserito in una soluzione che le permettesse di muoversi in autonomia, tramite l'applicazione di una base da interno dotata di ruote. Un altro ausilio utilizzato da pazienti con MMC è il Tommy Run. Esso è uno stabilizzatore mobile per la stazione eretta, dotato di due ruote grandi su cui il bambino si può spingere, che viene utilizzato in associazione ad ortesi per la statica quali il Salera. Presenta una struttura molto basilare, dal momento che il sostegno e i riferimenti posturali sono dati prevalentemente dal Salera.

Essendo subordinato al raggiungimento della statica, solitamente viene adottato più tardivamente rispetto alle carrozzine manuali superleggere.

b. Quali sono le caratteristiche che questi ausili devono avere?

Dipende dall'altezza della lesione: più è alta, maggiore sarà la necessità di riferimenti posturali e di contenimento; in poche parole, deve rispondere alle esigenze posturali del bambino; perciò, una richiesta semplice implica una struttura più basilare, una richiesta complessa necessita di una struttura più elaborata e personalizzata. Devono essere fruibili dal bambino: leggeri ed esteticamente accettabili, dal momento che si tratta di inserire precocemente un ausilio nella vita di un bambino e della sua famiglia; quindi, devono essere facilmente gestibili per la famiglia negli spostamenti nei vari ambiti di utilizzo.

I bambini di solito sono contenti mentre i genitori sono spesso più scettici nell'adozione di quella che vedono come una miniatura della carrozzina, ausilio che porta con sé una stigmatizzazione importante per l'immaginario che il genitore ha di un bambino così piccolo.

Questi ausili inoltre sono inseriti in contesti in cui sono presenti altri bambini; perciò, devono essere sicuri per chi li utilizza, tra cui anche i bambini che ci giocano, che lo spingono, che ci salgono sopra, devono essere a prova di ribaltamento.

c. Ci sono ausili che possono essere somministrati precocemente (entro il primo anno di vita)?

Sì, quelli illustrati in precedenza. Come già anticipato, il Tommy Run è subordinato alla statica, che viene raramente raggiunta entro l'anno, ma poco dopo.

Inoltre, necessita di tutorizzazione e la costruzione di tutori di questo tipo, che sono abbastanza complessi, nei primi mesi è difficile a causa della crescita rapidissima del bambino, per cui le ortesi vanno fuori misura in tempi brevissimi. In questo senso è necessario tener presente anche il rapporto costi-benefici.

In ogni caso, nel momento in cui il fisiatra indica che i tempi sono maturi per la statica, può essere adottato il Salera e successivamente il Tommy Run.

Il Tommy Run in particolare ha il vantaggio di favorire la statica, che è utile per motivi pressori, circolatori, di evitamento di formazione di piaghe, di sperimentazione del carico e di una corretta propriocezione corporea. I bambini affetti da MMC sono comunque bambini svegli e attivi, dotati di un cognitivo adeguato all'età, perciò la prescrizione di una statica classica, ferma, vorrebbe dire rendere loro subito ostico l'utilizzo dell'ausilio perché si annoierebbero, a meno che non gli si piazzasse davanti un tablet, possibilità fortemente sconsigliata perché andrebbe a promuovere uno stile di vita più sedentario, controproducente rispetto all'obiettivo della presa in carico e di tutto il percorso compiuto dall'équipe per questi piccoli pazienti. Il Tommy Run garantisce invece possibilità di movimento e unisce dunque la necessità di promuovere la statica e lo spostamento autonomo con la possibilità di esplorazione, di gioco, di interazione autonoma.

d. Che impatto hanno questi ausili sulla vita dei piccoli pazienti affetti mielomeningocele?

Dal punto di vista dei bambini, vedo solo effetti positivi perché ad un certo punto non desiderano altro che svincolarsi dall'essere accuditi totalmente dai genitori o dallo stare sul passeggino o sul seggiolone immobili, per potersi finalmente muovere in autonomia.

Non mi è mai capitato di vedere un bambino che rifiutasse gli ausili. Non ne sono spaventati anche perché sono ausili piccoli, semplici a cui si avvicinano giocandoci. Solitamente, superata la prima titubanza e la difficoltà nell'utilizzare una cosa nuova, nei follow-up anche a brevissimo termine viene riportato un ottimo tasso di soddisfazione e di frequenza di utilizzo da parte del bambino.

e. C'è un impatto anche nella vita dei genitori?

Il primo approccio è l'ostacolo più grande ed è dato dall'impatto mentale che l'immagine dell'ausilio provoca: questo tipo di ausili inizia ad evidenziare la disabilità di un bambino.

Dal punto di vista della gestione, non ci sono grossi problemi grazie al fatto che dimensioni e peso sono ridotti (il Tommy Run è più ingombrante ma di solito non presenta grandi esigenze di trasporto, visto che viene lasciato o a casa o all'asilo). Per questo, nei primissimi anni di vita l'impatto gestionale non è così forte. Nei follow-up, solitamente, vedendo gli effetti positivi sul bambino, anche i genitori manifestano soddisfazione. Poi con il passare degli anni e il pensiero di poter utilizzare una carrozzina elettronica per garantire maggiore autonomia e maggiori spazi di manovra, aumenta il peso dell'ausilio e deve essere considerata la necessità di trasporto con un veicolo omologato, con più attenzioni rispetto ad una carrozzina manuale. Nella mia esperienza, c'è differenza tra le famiglie che decidono di adottare gli ausili precocemente e quelle che vi aderiscono più tardivamente. L'accettazione degli ausili fa parte dell'elaborazione del lutto, che può essere costituito dalla disabilità di tuo figlio; quindi, prima viene affrontata questa fase di accettazione che gli ausili faranno parte della vita di tuo figlio, per tutta la vita di fatto, maggiore sarà la serenità con cui verranno affrontate le tappe successive. Tutti quei genitori che rifiutano gli ausili e preferiscono tenere il bambino nei passeggini dei "bambini normali" sono ancora nella fase della negazione e stanno procrastinando l'inevitabile: più si aspetta, peggio è, perché poi il primo ausilio che arriverà sarà più grande e impegnativo da gestire, con un impatto ancora più duro.

Nel caso delle spine bifide, questi casi sono davvero rari perché la presa in carico multidisciplinare, con la molteplicità di specialisti coinvolti nel trattamento e la precocità di intervento, fa in modo che i genitori vengano resi consapevoli del fatto che l'autonomia negli spostamenti è un fattore fondamentale per lo sviluppo anche cognitivo del bambino e per l'integrazione con i coetanei. È più vero in situazioni in cui la capacità cognitiva è compromessa e quindi gli ausili da adottare sono più stabili, fissi. Ci sono in questi casi famiglie che tengono i loro figli ormai adulti in passeggini speciali a dimensione di adulto.

2. Intervista ai genitori

a. Come avete vissuto la proposta di adozione di ausilio per la mobilità?

La prima proposta è stata data principalmente dalla fisiatra. Io vedo in generale che anche tutti gli ausili che sono stati dati ad A. erano proprio per darle delle possibilità, delle alternative da provare. Quella dell'Abbraccio in particolare... mi sa che aveva poco più di un anno quando l'abbiamo ricevuto... intanto mi ha sorpreso tantissimo come l'ha visto e usato, perché fin da subito aveva già capito come funzionava, perché come ha percepito che c'era un movimento, spostando la ruota con le manine, si è tutta un po' elettrizzata, la vedevi che era entusiasta. E quindi ha iniziato subito un pochino ad andare avanti e a spostarsi. Abbiamo fatto le prove proprio qua in corridoio e lei basta, dopo è partita, nel senso che dopo da sola ha capito come girare, come orientarsi per andare a destra, a sinistra e tornare indietro per recuperare la strada che doveva fare.

Da genitori che sai che molto probabilmente non sai se A. camminerà o meno, il primo impatto ti può buttare giù un po' moralmente, però io ero contenta perché vedevo in questo una possibilità che lei poteva avere di poter appunto essere autonoma, di potersi spostare dove voleva lei. Certo che era una bambina piccolina, era in una fase di età in cui un bambino magari non cammina, perché può essere che magari ad un anno di età non è ancora capace, però io ho visto in questo, intanto una cosa buona, per quanto magari uno dice ci può star male però io ho visto invece una cosa buona per lei, perché ha iniziato a guadagnarci una sua piccola autonomia. Poi lei era contentissima, le dicevo "vuoi la seggiolina?" e lei "sì, sì", te l'ha sempre indicata, "sì voglio andare lì". Poi una cosa che mi aveva colpito, che diceva sempre la fisiatra, che ci sono tanti bambini che caratterialmente si abbattono e quindi magari non si mettono neanche in gioco, invece lei, poi parlo di lei personalmente, è una bambina che appena vede che c'è qualcosa che la stimola e soprattutto dal punto di vista del movimento, lei è sempre contenta, non ha paura, anzi si lancia, questa è pazzia! Devo stare attenta perché io percepisco in lei che lei vuole muoversi in qualche modo, ma non capisce ancora dove sono esattamente i suoi limiti... anche l'altro giorno era sul divano e fa "mi butto", ma ti butti dove?! Vai giù di testa, non hai... come anche un bambino che cammina normalmente, gli insegni vai da dietro, ti sposti e vai giù. Con lei bisogna spiegarle bene perché non può andare a pero giù, però lei è una che si lancia, si lancia proprio... quindi vedo del buono in questo con l'idea proprio di poter usare, provare queste esperienze diverse dei diversi ausili, per capire dove lei effettivamente si trova meglio. Non ha paura del nuovo, la vedi proprio sorpresa ogni volta che ha provato un ausilio diverso, col Salera lo stesso. Una volta l'avevamo messa in piedi e si guardava, era così allo specchio ed era "Oooh, sono in piedi!". E poi è una bambina tutta così, "guardatemi, sono entusiasta, guardatemi anche voi che sono felice", questo sì. Ha un bel carattere.

b. Dal punto di vista emotivo, cosa avete provato nel vedere i "primi passi" di A.?

Allora... per tutti e due (*sia per lei che per il marito*) commovente. Per il papà è stato un pochino più... si è più abbattuto come... perché vedere questa realtà che probabilmente sarà la sua realtà, però in realtà

noi già sapevamo che c'è una percentuale alta, altissima che sarà così, però ovvio che in un primo momento ci puoi rimanere un attimo così, però io ho visto in lei una cosa buona, nel senso che anche il fatto stesso che adesso stavo parlando del mal di schiena eccetera, sento anch'io, a casa, che ho bisogno di dire tu hai il tuo spazio ti puoi muovere normalmente e vedo che fa bene anche a lei perché invece che dire ogni due secondi "mamma di qua, mamma di là", invece poter pensare di usare questa seggiolina o quello che sia io ti posso lasciare e puoi andare dove vuoi, per me è un sollievo sia fisico che mentale perché tu puoi, senza usare me, andare dove vuoi tu e questo diciamo che... all'inizio a me ha colpito ma in positivo, papà era un pochino più rassegnato e diceva "Vabbè è così", però comunque è un passaggio, che sia che sarà la sua storia, che già era quello, comunque io l'ho vista bene. Comunque, poi alla fin fine anche lui è riuscito a comprendere. Poi comunque lei è così, non è che puoi fare molto.

c. Ogni genitore, nella propria mente, si costruisce un'immagine del proprio bambino. Ecco, per voi l'immagine di A. è cambiata nel tempo? E se sì, come ha influito l'adozione dei vari ausili su questa immagine?

Non saprei perché, ripeto, A. prima era troppo piccolina per dire... cioè, era normale che ce l'avevo in braccio, era normale tenerla nel passeggino eccetera. Fin da quand'era in pancia che abbiamo scoperto di lei... a parte che dopo, entriamo in altri casi nel senso che spina bifida presenta diversi casi e quello di A. era bello forte. Ultimamente siamo andati anche a Monza a trovare il neurochirurgo che l'aveva operata in utero e fa "Ah ma allora cammina" ... no... perché A. era effettivamente uno di quei casi belli tosti. Ci sono casi che vengono operati in utero che camminano e non hanno bisogno di ausili o molto poco, lei è ancora un punto di domanda da quello che capisco, però ormai eravamo già nell'ottica di questa cosa. E dopo sono comunque tutti strumenti che io, a parte l'idea della sedia a rotelle che è più simile magari all'Abbraccio, non conosco, non li ho mai conosciuti ed è tutta una novità anche per me perciò dici, boh, non lo so cosa poi lei tra l'altro deciderà di usare perché mi hanno sempre detto che alla fine sarà lei a decidere come si trova meglio, anche nel corso della crescita perché essendo che lei è nata così, non è che è diventata così dopo un incidente, ma è una cosa che evolve con lei, quindi per il momento vivo giorno per giorno.

Quando è stato inserito l'Abbraccio in particolare ho visto un po' più di libertà nei miei confronti, visto che lei era più attaccata a me, piuttosto del papà chiedeva sempre la mamma e adesso la vedo in una fase un po' così nel senso che oltre ad avere una casa piccolina che è un problema anche quello perché dici... io vedo in lei che avrebbe bisogno di un qualcosa per muoversi sia a casa ma anche fuori e quindi anche ieri che ho avuto le mie fatiche di schiena, i miei problemi ho pensato che se avesse, adesso l'Abbraccio... per esempio ce l'ha solo a scuola perché comunque è un peso e la maggior parte delle volte sono da sola o devo chiedere aiuto a qualcuno per poterlo portare a casa. Però avere una cosa così anche a casa e fuori e a scuola la vedo utile perché permette a lei di dirti vai, vai a guardarti i cartoni, vai a prenderti le tue cose, a fare le marachelle, perché fa anche le marachelle, anche ieri eravamo fuori all'aperto e lei voleva

andare per terra, giocare a palla con l'amico e invece dovevo stare io piegata, metterla un pochino giù, seduta in modo diverso sul passeggino per potersi protendere verso l'amico. Lei poi ha un carattere socievole, è coccolosa, è una cosa allucinante, va con tutti. Però per esempio, adesso sto cercando anch'io degli escamotage perché ancora non abbiamo idea di cosa possiamo fare, da che età può partire una sedia a rotelle come si deve, se è fatta su misura, perché adesso l'Abbraccio ha delle ruote che lei tocca ma toccano anche il pavimento, mentre le sedie a rotelle se lei va all'aperto hanno il ferro da quello che ho visto, e quindi anche lì un'idea di toccare qualcosa di sporco e poi un'idea di poterla portar fuori e dirle vai dove vuoi, vai a giocare col bambino perché già lo fai all'asilo, dove insegue e rincorre i bambini, poterlo fare anche fuori secondo me sarebbe liberatorio per lei, invece è sempre trattenuta da sto passeggino "mamma non mi prendi in braccio?", lei invece tende a dirmi "mamma prendimi in braccio, portami di qua, portami di là"... i mezzo che ha per muoversi ora a casa e all'esterno sono io e la mia schiena. Poi ha capito (*riguardo adozione Tommy Run*) che funziona lo stesso meccanismo dell'Abbraccio, anche se fa un po' più fatica per il cambio di dimensioni. L'altr'anno (*le educatrici*) mi dicevano che prendeva e correva dietro ai bambini.

d. *Secondo voi come ha modificato le possibilità esperienziali di A.?*

A parte che lei sta comunque lavorando facendo fisioterapia per potersi muovere con il suo corpo e quindi anche per terra sta iniziando a fare tipo i marines, però sicuramente con l'Abbraccio, uno fa meno fatica e le permette di raggiungere cose che magari stando seduta non può. Quindi io lo vedo come un fattore positivo per poter dire "prendo, vado". Anche a livello di gioco, per esempio, con il fratello (*anticipa domanda successiva*), che tante volte la lancia e lei ride come una matta. Lui è tutto un altro mondo da affrontare... negli ultimi giorni non ho portato tanto a casa l'Abbraccio nel weekend, però magari a volte giochicchiano insieme. Lui tende a spingerla un po', devo stare attenta anche a questo perché ripeto avendo anche una casa piccolina rischiano di farsi male. Lui quando l'ha vista era contento, sorpreso. Prima che adottasse l'Abbraccio, a parte il fatto che hanno età diverse, lui ha anche una sorta di gelosia, per tutta la storia che ha avuto A. perché magari si è sentito un po' più solo... è anche per questo che dico che il fatto di avere più libertà anche mia fisica di poter stare con lui piuttosto che con lei perché lei ha bisogno che ci sia io per spostarla o darle qualcosa, mi può dare più possibilità di stare con lui rispetto a dire "no aspetta un attimo che devo spostare la A., no aspetta che la A. è scesa così e quindi la devo tirare su", quindi anche quella è una sorta di benessere familiare di dire l'A può gestirsi. Ora è anche meno geloso, lei vorrebbe stare con lui ma è lui che è un po' orsetto, che dice "lasciami stare", come tutti i fratelli grandi verso i fratellini. Però comunque c'è una sofferenza da parte di lui che dice "siete sempre con lei". Cerco di fargli capire che non è perché ci sia una preferenza, ma che sia una necessità. E vediamo anche come si evolve con la crescita di A. perché lei ha questo carattere intraprendente, tende sempre ad essere lei a dire "faccio io, mangio da sola, taglio io col coltello", a due anni... Per esempio l'altro giorno l'avevo messa in bagno a giocare con l'acqua nel bidet, sono andata a lavarmi i capelli, torno e me la sono

trovata che si era lavata tutta la testa... e poi secondo me anche l'importanza di dire "voglio o non voglio fare qualcosa", cioè la libertà di dire "non voglio" anche scappando, mentre se lei è senza Abbraccio seduta lì si rassegna ed è più passiva, "mi tocca", dopo comunque una mamma ti piglia e ti mette in doccia, però esprimere il suo dissenso potendo scappare non è poco. Quindi mi auguro che continui così con questa sua intraprendenza e la sua indipendenza.

e. Cosa è cambiato nella gestione della mobilità/autonomia di A. a casa?

Senza Abbraccio i posti erano sempre quelli, che sia il letto, che sia il tappeto, che sia il divano, che sia il seggiolone, mentre con l'Abbraccio va, nei limiti della casa, dove vuole. Per arrivare a casa abbiamo quattro rampe di scale e poi è tutto su un piano, però abbiamo per esempio il soggiorno, che poi non è un soggiorno ma un passaggio, che per la cucina presenta un piccolo gradinetto sulla soglia che presenta un po' un impedimento per l'Abbraccio per lei per passare e si incaglia, le devi dare una manina... a parte che spero di cambiar casa perché non ci stiamo più, proprio per le sue esigenze e necessità abbiamo bisogno di spazi, sia per lei, che per lui, che per noi, per vari motivi, sempre qui a Venezia. E non sarebbe male perché non dovrebbe far ponti per prendere il battello, è vicino alla scuola, vicino al lavoro, vicino a Piazzale Roma se devo correre in Ospedale per qualche motivo... per lei quando sarà grande per prendere l'autobus. Per respirare un po' tutti, soprattutto per lei. Soprattutto per le scale perché per me sono distruttive, ci sarebbe bisogno della possibilità di installare un servoscale perché appena arrivo su dalle scale con lei la devo appoggiare subito perché non ce la faccio.

f. Come è cambiata dal vostro punto di vista la relazione con il fratello?

Oltre a quanto detto prima vedo che lei, comunque, sull'Abbraccio si sente molto più libera di muoversi, di spostarsi, di interagire con lui anche perché poi poveretta da seduta lui va per gli affari suoi, lei vorrebbe seguirlo ma non può; quindi, nel momento in cui può muoversi "ma dove vai? Cosa fai?" e allora lo insegue.

3. Intervista alle educatrici

a. *Come avete vissuto l'introduzione di un ausilio per la mobilità per A.?*

In modo positivo perché abbiamo visto che lei qui si sposta da sola, i bambini le vanno intorno, socializza molto, si muove autonomamente, va in giro a cercare i giochi: le è di molto aiuto se no lei dovrebbe star seduta con le gambe aperte e appoggiata a uno schienale perché dalla schiena in giù non si muove. All'inizio aveva bisogno di un sostegno, quest'anno riesce a stare dritta da sola. Lei l'ha accettato bene, sta seduta volentieri, poi noi la facciamo scendere, con tutti i giochi e con gli altri bambini. Solitamente nel weekend la mamma lo porta a casa, solo che hanno il problema di avere una casa piccola.

b. *Dal punto di vista emotivo, cosa avete provato nel vedere i "primi passi" di A.?*

Eravamo emozionante perché era una bambina con difficoltà però molto solare, intelligente, con un bel carattere, e siamo state contente di poter avere questo ausilio così le abbiamo dato una possibilità in più di socializzare e stare con noi e con i bambini, altrimenti era sempre seduta. I bambini, comunque, si avvicinavano a lei, le portavano i giochi, la accarezzavano, le davano i baci, giocavano con lei, non le hanno mai fatto male, né l'altr'anno né quest'anno, sia prima che dopo l'adozione dell'Abbraccio. In più parlano anche della A. a casa, giocano con lei, non l'hanno mai stigmatizzata né lasciata da parte, l'hanno sempre integrata molto, anche i bimbi più piccoli delle altre sezioni.

c. *L'adozione dell'ausilio ha modificato l'immagine mentale che avevate di A.? se sì, in che modo?*

Vediamo molti progressi, si muove di più, è sempre molto intelligente, simpatica, sta con tutti, vediamo che ha fatto progressi e inizia a muovere un po' meglio anche le braccia, inizia a girarsi con la testa, che prima invece era molto statica, alza le braccia, le muove, a sinistra, destra, in alto, in basso. Quando vuole venire in braccio stende le braccia, si fa capire e inizia a dire delle parole, forse è un po' indietro con il linguaggio e con la motricità fine e la prensione, per esempio non riesce a fare i puzzle e gli incastri che invece i bambini della sua età riescono già a fare, però pian piano sta recuperando.

Mangia da sola, non vuole essere aiutata, mentre l'anno scorso dovevamo aiutarla. Lei se la aiuti si arrabbia, vuole finire anche l'ultimo cucchiaino da sola. È sempre stata molto curiosa, anche l'anno scorso. La cosa particolare che l'anno scorso non faceva era di mettersi a pancia in giù da sola, cosa che adesso riesce a fare. L'anno scorso dovevamo darle un aiuto e se stava più di tanto i metteva a piangere e si arrabbiava. Adesso si tira su sulle braccia, come i bimbi piccoli, sia appoggia, fa perno e si tira su un po', mentre l'anno scorso stava sempre giù con la testa di lato e si arrabbiava tantissimo, voleva rimanere seduta. Abbiamo provato a metterle un giochino davanti e adesso cerca anche di strisciare, però poi è molto faticoso perché deve utilizzare molto i muscoli delle braccia e i muscoli addominali perché la schiena non funziona tanto, e i muscoli delle braccia e gli addominali sono impegnativi; quindi, lei "dice" preferisco star seduta sulla seggiolina (*Abbraccio*) o sul materasso per fare meno fatica.

d. *Secondo voi come ha modificato le possibilità esperienziali di A.?*

Si muove autonomamente, va in giro da sola, gioca con i passeggini, con le bambole, con la cucinetta, le è cambiato il mondo perché prima era seduta con sostegno e limitata ai giochi che le stavano intorno. Adesso invece gira le ruote con le mani, fa le curve, va dappertutto, gioca con tutti i giochi, anche con le pentoline, con le costruzioni, con le bolle di sapone, con i passeggini, prova a portare il passeggino con la bambolina.

e. Cosa è cambiato nella gestione della mobilità/autonomia di A. all'interno della Sezione?

Prima dovevamo portarla noi in giro in braccio per spostarla e metterla seduta con i giochi davanti, aveva un cuscino morbido alto che la avvolgeva intorno alla vita, fino alla parte alta della schiena, poi la mettevamo con il sostegno di un divano di gommapiuma, poi è arrivato l'abbraccio e adesso si sposta dappertutto a parte i gradini e gli scivoli che comunque le facciamo fare noi, la accompagniamo, senza abbraccio. Non ha paura, è prudente, ma ha sempre voglia di muoversi, è molto coraggiosa. Si fa aiutare se ha bisogno però non è che demorde. Ha un carattere molto forte, se non ce la fa chiedere aiuto ma fin dove lei riesce ad arrivare, lo fa. E questo è un bene per lei anche per il futuro, perché è una bambina serena, decisa, sta con tutti, ha accettato bene anche noi. Collaboriamo con la fisioterapista, con i genitori, abbiamo spesso colloqui con loro, gli raccontiamo come va. Lei ha frequenze molto alte, dall'apertura all'orario della nanna, tutti i giorni tranne quelli in cui ha gli esami di controllo. Arriva col sorriso e ti saluta quando va via.

f. Come è cambiata l'integrazione di A. nel gruppo di coetanei compagni di Nido e la loro reciproca relazione?

Oltre a quanto già detto prima, con la sedia (*Abbraccio*) anche loro la spingono, le vanno intorno con i giochi, non le fanno male, non la spingono per terra. Adesso con il Tommy Run è un po' più grande e sia lei che gli altri bambini pian piano devono abituarsi perché la seggiolina era più "normale", l'attrezzo alto lo vedono più come una cosa diciamo strana. Comunque, continuano ad interagire con lei senza problemi.