



# **Università degli Studi di Padova**

CORSO DI LAUREA IN FISIOTERAPIA

PRESIDENTE: *Ch.mo Prof. Raffaele De Caro*

**TESI DI LAUREA**

**APPROCCIO RIABILITATIVO NELLA GESTIONE DELLE  
DEFORMITA' DEL RACHIDE IN BAMBINI CON P.C.I.,  
LIVELLI 4 E 5: ANALISI RETROSPETTIVA**

(Rehabilitative approach in the management of spinal deformities in children with cerebral palsy, levels 4 and 5: retrospective analysis)

RELATORE: Ft. Dott.ssa Maria Grazia Lunardelli

LAUREANDO: Christian Falzago

Anno Accademico 2015-2016

*Dedicata alla memoria di Erica,  
l'angelo della mia famiglia.*

## INDICE

<b>Riassunto .....</b>	<b>1</b>
<b>Introduzione .....</b>	<b>5</b>
<b>Capitolo 1: Le paralisi cerebrali infantili .....</b>	<b>6</b>
1.1 Definizione .....	6
1.2 Le tetraparesi spastiche .....	6
<b>Capitolo 2: Le deformità del rachide nelle PCI.....</b>	<b>9</b>
2.1 Definizione di scoliosi .....	9
2.2 Epidemiologia della scoliosi .....	9
2.3 Eziologia della scoliosi .....	10
2.4 Forme di scoliosi .....	10
2.5 Storia naturale della scoliosi .....	13
2.6 Effetti della scoliosi.....	15
<b>Capitolo 3: La valutazione .....</b>	<b>17</b>
3.1 Valutazione anamnestica .....	17
3.2 Valutazione clinica .....	17
3.3 Valutazione funzionale .....	19
3.4 Valutazione strumentale .....	19
3.5 Valutazione delle funzioni dell'organismo .....	20
<b>Capitolo 4: Il trattamento conservativo .....</b>	<b>21</b>
4.1 Indicazioni generali .....	21
4.2 Corsetti .....	22
4.3 Cura posturale... ..	30
4.4 Fisioterapia .....	31
4.5 Trattamento medico-farmacologico .....	33
<b>Capitolo 5: Il trattamento chirurgico .....</b>	<b>34</b>
5.1 Indicazioni generali .....	34
5.2 Benefici .....	34
5.3 Rischi .....	35
<b>Capitolo 6: Materiali e metodi .....</b>	<b>36</b>
<b>Capitolo 7: Discussione dei risultati .....</b>	<b>45</b>
<b>Capitolo 8: Conclusioni .....</b>	<b>48</b>
<b>Bibliografia .....</b>	<b>50</b>
<b>Allegati.....</b>	<b>53</b>

## **RIASSUNTO**

### **Introduzione**

La scoliosi di natura neurologica è una deformità molto grave e comune all'interno delle paralisi cerebrali infantili. L'incidenza varia dal 15 al 85%, ed è pari a circa il 70% nei bambini con tetraparesi grave, livelli 4 e 5 della GMFCS. Essa rappresenta uno dei principali fattori di disabilità in questi bambini, poiché privando loro del controllo posturale, compromette le loro relazioni col mondo e la qualità di vita, oltre a causare una serie di problematiche secondarie. Lo scopo della tesi è di indagare l'efficacia, le modalità e tempistiche migliori di un approccio di tipo conservativo nel trattamento di tale deformità, i suoi effetti sulla curva e sulla salute e benessere del bambino, le possibilità di evitare o ritardare l'intervento chirurgico, considerato un trattamento definitivo, ma estremamente invasivo e a cui è destinata solo una minoranza di soggetti.

### **Materiali e metodi**

L'argomento è stato trattato con una ricerca bibliografia nelle banche dati Pubmed, Pediatricapta e attraverso del materiale in lingua francese fornito da una dottoressa che lavora in Francia; sono stati selezionati in totale 28 articoli e si sono ricavate informazioni sulle caratteristiche generali delle scoliosi nelle PCI, sui metodi di valutazione e, in maniera più approfondita, sui metodi di trattamento conservativo. Parallelamente le stesse tematiche sono state indagate nel concreto attraverso un'analisi retrospettiva, svolta studiando le cartelle cliniche e le radiografie di 18 casi clinici di bambini tetraparetici con livelli 4 e 5 di GMFCS e scoliosi, 15 italiani trattati prevalentemente con corsetto Statico-equilibrato e 3 francesi, trattati con corsetto Garchois.

### **Risultati**

I dati ricavati dai casi clinici sono in linea con quanto affermato dalla letteratura circa la precoce comparsa della scoliosi nelle PCI, in media 6 anni, la localizzazione prevalente dorso-lombare e la correlazione in 2/3 dei casi con lussazione dell'anca. L'83% dei bambini indossano un'ortesi per il rachide, quelli italiani a partire da un'età media di 7,5 anni, quelli francesi di 6 anni; inoltre il 60% di questi hanno iniziato a portarlo su una curva minore o uguale a 20°, rispettando quanto sostenuto dalla letteratura.

Tuttavia il 61% dei bambini tollera il busto per almeno 10 ore al giorno, come la letteratura anche in questo caso suggerisce di fare. Nei 3 soggetti francesi il busto

Garchois fornisce una correzione della curva in corsetto in media di 10°. Tutti i bambini inoltre sono dotati di sistemi di postura applicati alla carrozzina e svolgono fisioterapia con frequenza di 2-3 volte a settimana.

Il 34% dei bambini hanno affrontato l'intervento chirurgico di artrodesi vertebrale ad un'età media di 15 anni e con una scoliosi media di 55°.

### **Conclusioni**

In un quadro così complesso come quello delle scoliosi nelle PCI gravi che coinvolge il bambino nella sua globalità, è fondamentale innanzitutto una valutazione che sia il più possibile precoce, globale e costante che tenga conto dei parametri radiografici della curva, ma soprattutto della funzionalità e della qualità di vita del bambino e della famiglia. E' indispensabile poi intraprendere sin dalle prime fasi il trattamento conservativo, che consiste nell'uso di un corsetto, nella dotazione di un sistema di postura e nella fisioterapia; esso deve essere costruito su misura sul paziente e condiviso con la famiglia. Nessuna delle modalità conservative è in grado, eccetto in pochi casi, di prevenire o modificare la storia naturale della scoliosi, ma se combinate, tutte possono migliorare le varie problematiche secondarie, condurre i candidati all'intervento chirurgico all'età più favorevole e nelle migliori condizioni possibili, e rappresentare per i non candidati l'unica soluzione di cura.

## **ABSTRACT**

### **Introduction**

Neurological scoliosis is a very serious and common deformity in cerebral palsy. The incidence varies from 15 to 85%, and it's approximately 70% in children with severe quadriplegia, levels 4 and 5 of GMFCS. It represents one of the major factors of disability in these children, because depriving them of postural control, impairs their relationships and the quality of life, as well as causing a series of secondary problems. The aim of this thesis is to investigate the effectiveness of a conservative approach in the treatment of such deformities, the relative best procedures and timing, the effects on the curve and on the children's health and welfare, the possibility of avoiding or delaying the surgery, considered a definitive but extremely invasive treatment, that only a minority of patients do.

### **Materials and methods**

I have treated this argument with a bibliographic research in Pubmed and Pediatricapta database, and through materials provided by a doctor that works in France. I have selected 28 articles and I have obtained information about the general characteristics of scoliosis in the PCI, the methods of evaluation and conservative treatment. At the same time, I have investigated the same information in concrete, through a retrospective analysis, carried out by studying the medical records and radiographs of 18 children with quadriplegia, levels 4 and 5 of GMFCS; 15 of them are Italian children treated mainly with static-balanced corset and 3 are French children, treated with Garchois corset.

### **Results:**

The clinical data are coherent with information in the literature about: the early onset of scoliosis in PCI, an average 6 years, compared to idiopathic scoliosis; the thoraco-lumbar predominant localization and the correlation with hip subluxation in 2/3 cases. 83% of children wear a spinal corset, starting from an average age of 7.3 years (Italian children with static-balanced brace), and 6,2 years (French children with Garchois brace); 60% of them starting from an average curve of 20°, respecting what literature says. However 61% of children wear the corset continuously, at least 10 hours a day, like literature suggests doing. In the 3 French children, Garchois brace provides an average 10° of scoliosis correction in corset. All children are also provided of seating

systems applied to the wheelchair and they do physiotherapy 2/3 times a week.  
34% of children have done the spinal arthrodesis with a mean age of 15 years and with an average scoliosis of 55 °

### **Conclusions**

In a situation as complex as that of scoliosis in PCI which involves child overall, first of all it is important an early, global and regular assessment, that takes into account the radiographic parameters of the curve, but especially the functional status and the quality of life of the child and the family. Then it's essential undertaking the conservative treatment from the early stages, including bracing, seating systems and physiotherapy, which must be "tailored" to the patient and shared with his family. Except few cases, none of these conservative purposes is able to prevent or modify the natural history of scoliosis, but if combined, all of them can improve the secondary problems, lead the candidates for surgery at the most favorable age and in the best possible conditions, represent the only care solution for those not candidated.

## INTRODUZIONE

L'argomento di questa tesi è la gestione conservativa delle deformità del rachide, in particolare della scoliosi, in bambini con una tetraparesi grave, cioè ai livelli 4 e 5 della scala GMFCS. L'idea è nata da un'esperienza personale che mi profondamente segnato, cioè quella di avere una sorella disabile affetta proprio da tetraparesi e con una scoliosi molto ampia, operata in età puberale; in più dalla conoscenza nel mio paese di altri bambini con simili problematiche. Ero sempre molto colpito, e talvolta anche turbato, dal vedere queste deformità veramente importanti sul rachide, che di fatto distorcevano l'intero corpo, e prendevo coscienza di quanto esse provocassero ulteriori sofferenze a bambini già profondamente segnati dalla patologia. Sapendo dall'esperienza di mia sorella e dagli studi universitari, che le scoliosi compaiono molto precocemente in questi bambini; che l'intervento chirurgico, l'unico veramente risolutivo, non può essere affrontato da tutti data la sua invasività e i rischi che comporta, e che comunque richiede un'età maggiore rispetto alla comparsa della curva, mi sono posto questo quesito: ha senso intraprendere un trattamento di tipo conservativo e in quali modalità e tempi migliori, per influire in qualche modo sul decorso della scoliosi, migliorare il benessere e le competenze del bambino, evitare o almeno ritardare il ricorso alla chirurgia, e condurre il bambino all'operazione nelle migliori condizioni possibili per minimizzarne i rischi? La risposta a tale quesito ritengo possa essere utile anche nel contesto della pratica clinica. Da qui ho iniziato la ricerca in letteratura riscontrando fin da subito come prevalgano nettamente gli articoli che si riferiscono al trattamento chirurgico della scoliosi e come siano in maggioranza gli autori che sostengono proprio la chirurgia rispetto ai promotori dell'approccio conservativo. Ciò nonostante non mi sono perso d'animo e la mia ricerca piano piano ha preso sempre più forma e contenuti; ho avuto anche la fortuna di prendere contatto con una dottoressa italiana che lavora in Francia ed è promotrice di un particolare corsetto denominato Garchois nei bambini con PCI; ella mi ha fornito gentilmente del materiale a riguardo originale in lingua francese.

Prima di trattare nello specifico il trattamento conservativo, ho dedicato dei capitoli che spiegano le caratteristiche delle scoliosi nelle PCI, l'epidemiologia, l'eziologia, le forme e i metodi di valutazione, sempre tramite informazioni ricavate dalla letteratura. Parallelamente ho voluto indagare più nel concreto quali sono stati gli interventi adottati su 18 casi clinici di bambini tetra con scoliosi, attraverso la revisione di cartelle cliniche e interviste a genitori e operatori, per confrontare quanto trovato con la letteratura e rilevare punti di forza e criticità; 3 casi mi sono stati forniti dalla dottoressa in Francia.



## **CAPITOLO 1: LE PARALISI CEREBRALI INFANTILI**

### **1.1. Definizione**

Rosenbaum <sup>18</sup> definisce le paralisi cerebrali infantili un gruppo di disordini permanenti dello sviluppo del movimento e della postura, che causano restrizione dell'attività e che sono da attribuirsi a disturbi non progressivi che occorrono nel cervello fetale o infantile in via di sviluppo. I disordini motori sono spesso accompagnati da disturbi sensoriali, percettivi, cognitivi, comunicativi e comportamentali, e da epilessia e problemi muscolo-scheletrici secondari.

La paralisi cerebrale infantile è dunque una condizione dovuta ad alterazioni del sistema nervoso centrale, per cause pre, peri o postnatali che si verificano prima che se ne completi la crescita e lo sviluppo in un individuo.

L'oggetto di approfondimento di questa tesi sono le tetraparesi spastiche.

### **1.2 Le Tetraparesi spastiche**

#### **Caratteristiche**

E' la forma più severa di paralisi cerebrale infantile. La patogenesi è da attribuirsi nella maggior parte dei casi ad un grave danno ipossico-ischemico o emorragico che avviene in età prenatale o perinatale; il quadro clinico si manifesta già nei primi mesi di vita ed è caratterizzato da segni neurologici che coinvolgono variabilmente più sistemi e interferiscono con le funzioni adattative. I principali sono:

- Alterazione della motilità volontaria dei 4 arti e dell'asse capo-tronco con povertà di repertorio e ampiezza ridotta dei movimenti.
- Alterazione del tono: possiamo avere forme spastiche pure, caratterizzate da ipertono spastico diffuso ai 4 arti e ipotono all'asse capo-tronco o forme miste spastico-distoniche, in cui vi è una spasticità prevalente agli arti inferiori, ed una distonia più accentuata a capo, tronco e arti superiori.
- Persistenza di riflessi arcaici e pattern posturali primitivi in estensione o flessione.
- Reazioni posturali immature e controllo antigravitario inadeguato.
- Alterazione di presa e manipolazione.
- Coinvolgimento della muscolatura bucco-facciale con disartria o anartria.
- Disordini di suzione e deglutizione, come disfagia, RGE, scialorrea.
- Problematiche respiratorie, come incoordinazione del controllo centrale, tosse inefficace, stasi delle secrezioni e infezioni ricorrenti.

- Alterazione della motilità oculare con incoordinazione oculo-cefalica e oculo-manuale, nistagmo e paralisi dello sguardo.
- Povertà di risposte a stimoli sensoriali.
- Ritardo cognitivo.
- Epilessia.

## **Classificazioni**

### 1. SECONDO PALISANO

La classificazione delle funzioni motorie globali di Palisano, detta GMFCS valuta quanto la disabilità del bambino con PCI incide sulla sua funzionalità, con particolare riferimento all'autonomia motoria.

Distingue 5 livelli:

- *Livello 1*: il bambino cammina senza restrizioni sia in ambiente domestico che all'esterno; presenta limitazioni in abilità motorie più complesse come la corsa.
- *Livello 2*: il bambino cammina senza ausili in ambiente domestico, ma richiede assistenza in ambienti esterni. Sale le scale con appoggio e non riesce a correre e saltare.
- *Livello 3*: il bambino cammina con ausili sia in ambiente domestico che all'esterno; per lunghi tragitti deve essere trasportato. E' in grado di mantenere la postura seduta in autonomia.
- *Livello 4*: il bambino presenta notevoli limitazioni nella deambulazione anche con ausili, deve essere assistito nei passaggi seduto-stazione eretta, mantiene la posizione seduta con sostegno, può spostarsi in carrozzina.
- *Livello 5*: il bambino presenta gravi deficit nell'autonomia motoria generale e nel controllo volontario del movimento; non è in grado di mantenere la posizione seduta, né di controllare stabilmente il capo.

Oggetto di studio di questa tesi sono i livelli 4 e 5 che comprendono la maggior parte dei soggetti con tetraparesi.

### 2. SECONDO FERRARI

La classificazione di Adriano Ferrari analizza le forme di PCI secondo 3 funzioni adattative chiave, e riguardo le tetraparesi considera la funzione “organizzazione antigravitaria” distinguendo 4 diverse soluzioni organizzative della postura:

- *Aposturalità*: caratterizzata da assenza o scarsità di schemi posturali e motori; sono bambini incapaci di realizzare delle efficaci reazioni di raddrizzamento,

sostegno e di equilibrio, di controllare la posizione seduta e l'allineamento del capo, anche se contenuti.

- *Monoposturalità in flessione* o acinetica: postura fissa caratterizzata da una flessione globale che ricorda la posizione fetale, qualunque sia la posizione assunta; sono bambini che non raggiungono mai una vera competenza al carico, neppure in posizione seduta.
- *Antigravità orizzontale*: postura caratterizzata da arti atteggiati in semi-estensione, tronco esteso che presenta un carattere “*en bloc*”, spasmi in estensione/torsione a partenza dal capo in posizione prona. Sono bambini che imparano a controllarsi per un certo tempo in posizione seduta, purché facilitati da un ausilio adatto.
- *Antigravità verticale*: postura caratterizzata da prevalenza di schemi estensori agli arti inferiori e flessori agli arti superiori, capo flesso e tronco semiesteso. Sono bambini che mantengono la posizione seduta con bacino retroverso e tronco cifotico, esercitano comunque un raddrizzamento antigravitario del capo, e mantengono la stazione eretta con importante interferenza flesso-adduttoria alle cosce.

## **CAPITOLO 2: LE DEFORMITA' DEL RACHIDE NELLE P.C.I.**

### **2.1 Definizione di scoliosi**

A. Ferrari <sup>24</sup> definisce la scoliosi (dal greco “skolios” che significa curvo) una deformità caratterizzata da una deviazione laterale permanente della colonna vertebrale maggiore di 10°. Essa prende il nome di destro o sinistro convessa a seconda del lato verso cui è rivolto l'apice della curva. La deformità scoliotica si realizza sui tre piani dello spazio: frontale, orizzontale e sagittale.

Sul piano frontale la flessione laterale del rachide comporta il disallineamento di un certo numero di corpi vertebrali rispetto all'asse longitudinale mediano del tronco, con conseguente modificazione della linea delle apofisi spinose che si inclinano verso la concavità della curva.

Sul piano orizzontale la deformità è accompagnata da una rotazione delle singole vertebre sul loro asse verticale verso il lato convesso della curva, tale da determinare spostamenti e deformità degli annessi al rachide, cioè gabbia toracica, cingolo scapolare e cingolo pelvico; lo spostamento delle coste fa sì che dalla parte della convessità della curva, esse si distanzino le une dalle altre e si verticalizzino, partecipando alla costituzione del gibbo costale.

Sul piano sagittale può comparire un'esagerazione delle curve fisiologiche, dando situazioni di ipercifosi o iperlordosi, o una loro inversione.

### **2.2 Epidemiologia della scoliosi**

Stando alla definizione tradizionale, la scoliosi è una comune e severa complicanza negli individui con PCI. La sua prevalenza eccede di molto quella della scoliosi idiopatica rispetto popolazione generale: quest'ultima, infatti, è riscontrata nel 1-2% della popolazione sana, mentre la scoliosi di natura neurologica è riscontrata dal 15 all'80% delle persone con PCI <sup>7</sup>. Questo ampio range di prevalenza è dovuto alla variabilità nella popolazione studiata, con variazioni che includono età, natura e severità del danno neurologico, il grado di coinvolgimento delle funzioni fisiche e i metodi utilizzati durante le radiografie.

L'incidenza di scoliosi nelle PCI è legata principalmente ai seguenti fattori:

- La severità del danno neurologico: le forme di tetraparesi spastica o spastico/distonica presentano l'incidenza più elevata, pari a circa il 70%. Koop et.al <sup>7</sup> in uno studio hanno trovato scoliosi maggiori di 40° Cobb al momento della maturità scheletrica nel 30% degli individui con tetraplegia, nel 10% di

quelli con diplegia e nel 2% di quelli con emiplegia.

- L'età: l'incidenza di scoliosi aumenta all'aumentare dell'età. La maggior parte delle curve esordisce prima del 10° anno di età, e la maggior precocità di comparsa è correlata ad una maggior gravità della curva.
- Il livello di GMFCS: Persson-Bunke et al <sup>16</sup>, riportando uno studio effettuato su 666 bambini con PCI, affermano che mentre i soggetti con livelli I-II-III hanno un rischio quasi nullo di sviluppare scoliosi, i soggetti con livelli IV e V hanno un rischio pari al 50% di avere una scoliosi moderata o severa (>20°) al 18° anno di età.
- Lo stato funzionale: Madigan & Wallace <sup>13</sup> in uno studio su 272 pazienti con PCI, hanno rilevato una scoliosi nel 75% dei soggetti allettati o non in grado di mantenere la posizione seduta in autonomia, quasi tutti tetraparetici spastici, mentre l'hanno rilevata nel 44% dei soggetti deambulanti.
- La presenza di lussazione unilaterale d'anca: sempre Madigan & Wallace nello stesso studio hanno trovato un'incidenza di scoliosi pari al 75-77% nei soggetti con le anche sublussate o dislocate, ma affermano che la scoliosi è in realtà più influenzata dal grado di coinvolgimento neurologico piuttosto che dalla stabilità dell'anca. Vedremo infatti in seguito come non sia sempre scontata la relazione tra deformità dell'anca e deformità del rachide.

### 2.3 Eziologia della scoliosi

Le scoliosi nelle PCI si sviluppano per una combinazione di:

- Fattori neurologici centrali come la spasticità e l'inadeguata organizzazione posturale, competenza antigravitaria, allineamento, equilibrio, coordinazione motoria.
- Fattori biomeccanici periferici, come la debolezza muscolare, la rigidità, l'alterata geometria ossea.
- Fattori genetici, metabolici e ormonali.

Non è dunque sufficiente la sola asimmetria tra destra e sinistra in termini di tono muscolare e posturale, forza, lunghezza muscolare, ROM articolare, repertorio di pattern motori, reazioni di equilibrio etc a giustificare la comparsa della scoliosi, come è chiaramente dimostrato dalla scarsa prevalenza tra gli emiplegici.

### 2.4 Forme di scoliosi

Nelle PCI si possono distinguere clinicamente almeno due diverse forme di scoliosi che

differiscono tra loro per origine, epoca di insorgenza, localizzazione e morfologia:

- Scoliosi attiva
- Scoliosi passiva

### **Scoliosi attiva**

Per scoliosi attiva o scoliosi di origine centrale, s'intende un'alterazione neurologica centrale dovuta al comportamento posturo-motorio di quei soggetti, non deambulanti e con insufficienza mentale, che in postura seduta, ma anche a volte da proni o supini, assumono “ostinatamente” per l'intero arco della giornata un atteggiamento scoliotico con componenti sia di inclinazione che di torsione, alcuni accentuando la flessione del tronco, altri la sua estensione globale. A questo si aggiunge l'interferenza e il disequilibrio di moduli motori in grado di influenzare la motilità assiale, come i riflessi, le reazioni e gli automatismi motori sia asimmetrici che simmetrici. Tra i riflessi asimmetrici i più noti sono il riflesso tonico asimmetrico del collo, il riflesso di Galant, il riflesso di Branco-Lefevre e il riflesso tonico del collo a partenza dall'inclinazione del capo. Tra quelli simmetrici i più importanti sono il riflesso di Juanito-Perez, il riflesso tonico-labirintico, il riflesso tonico simmetrico del collo e i riflessi lombari. Un ruolo determinante è poi dato dagli spasmi in estensione-torsione, considerati direttamente responsabili della cosiddetta “scoliosi a partenza dal capo”, cioè quella curva che si associa ad una persistente inclinazione e rotazione del capo verso lo stesso lato del tronco, e a fenomeni di nistagmo e plagiocefalia. Questi patologici riflessi sono attivati spesso da stimoli emozionali o da movimenti volontari, divenendo un modo personalizzato del bambino di interagire col corpo e col contesto fisico e sociale. La scoliosi di conseguenza non rappresenta un difetto assoluto, ma il risultato di una strategia primitiva costruita dal soggetto di interazione col mondo.

La scoliosi attiva si manifesta con curve che Ferrari definisce “bizzarre”<sup>2</sup>, difficili da contenere, e possono interessare qualunque tratto della colonna; nelle forme spastiche, tuttavia, il tratto più interessato è quello dorso-lombare con curvature ad ampio raggio, ma comuni sono anche le scoliosi a partenza dal capo e le scoliosi medio-toraciche. Le forme più frequenti sono quella a C, a S o doppia S. Le curve appaiono quasi sempre scompensate e compromettono severamente il controllo della postura, perché proiettano il baricentro del tronco fuori della base d'appoggio.

Alla curva scoliotica si sovrappongono spesso deformità “ortopediche” secondarie, come l'ipercifosi dorsale, l'iperlordosi cervicale o lombare e l'obliquità pelvica di origine superiore.

## **Scoliosi passiva**

Per scoliosi passiva, o secondaria, o di compenso, s'intende la scoliosi derivata da un'alterazione dell'allineamento del bacino sul piano frontale, più di frequente all'obliquità pelvica di origine inferiore, generata cioè dalla lussazione monolaterale dell'anca e dalla deformità a “colpo di vento” degli arti inferiori. Ferrari et al <sup>2</sup> affermano che l'anca lussata è opposta alla direzione della scoliosi, mentre la direzione del colpo di vento è la stessa della convessità della curva. Ne consegue che, a parte il problema del dolore, la lussazione bilaterale d'anca è meno severa poiché non provoca scoliosi come complicanza secondaria.

Tuttavia, secondo altri autori di recenti evidenze, a prescindere dalla distinzione tra scoliosi attiva e passiva, le relazioni tra deformità dell'anca e del rachide sono piuttosto ambigue. In accordo con Loeters et al <sup>12</sup> c'è una debole evidenza nell'associazione tra la severità della PCI, la dislocazione dell'anca e l'obliquità pelvica, e la scoliosi. Seneran et al <sup>23</sup> affermano che la dislocazione unilaterale dell'anca causa un significativo incremento dell'obliquità pelvica ma non influenza più di tanto la progressione della scoliosi. Addirittura c'è un'opinione contrastante tra Koop et al <sup>7</sup>, i quali affermano che esiste una forte relazione tra la direzione del colpo di vento degli AAI e la convessità della scoliosi, ma non tra la lussazione unilaterale e la scoliosi; e De Lattre et al <sup>1</sup> che affermano invece che c'è correlazione tra scoliosi e obliquità pelvica ma non tra scoliosi e direzione del colpo di vento.

Al di là di queste opinioni diverse, devono essere rispettati precisi criteri per poter attribuire l'origine della scoliosi a cause extrarachidee, come la lussazione d'anca; la scoliosi secondaria deve infatti essere:

- *concorde*, cioè di verso opposto al lato dell'anca lussata;
- *coerente*, cioè proporzionata alla misura dell'obliquità pelvica;
- *consecutiva*, cioè senza interposizione di vertebre neutre;
- *conseguente*, cioè deve seguire nel tempo o accompagnare, ma mai precedere la comparsa dell'obliquità pelvica.

Una scoliosi lombosacrale, associata a iperlordosi lombare o ipercifosi toracica, è certamente una complicanza grave della lussazione dell'anca, ma nelle PCI sono generalmente più gravi le scoliosi che non si accompagnano a lussazione, come se la tenuta delle articolazioni coxofemorali conferisse indirettamente una maggior fragilità della colonna.

## 2.5 Storia naturale della scoliosi

L'evoluzione della scoliosi nelle PCI, come per tutte le scoliosi di ogni eziologia, va considerata all'interno di tre fasi temporali: l'infanzia, la pubertà, l'età adulta. A differenza della scoliosi idiopatica, la curva esordisce più precocemente, dal 5° al 10° anno di età del bambino <sup>7</sup>; durante il periodo prepuberale vi è una vasta gamma di possibili evoluzioni ma non si assiste alla trasformazione maligna della curva. La comparsa dei primi segni della pubertà segna l'inizio del picco di crescita dell'individuo; la scoliosi di conseguenza va incontro ad peggioramento significativo, pari in media a 4,5° l'anno, risultando spesso in una curva rigida e strutturata. La durata del picco di crescita è all'incirca 2-3 anni, poi la crescita rallenta ma la scoliosi continua a peggiorare, di circa 3,5° l'anno fino al raggiungimento del punto di maturità ossea, rilevato radiograficamente con il test di Risser. La progressione tuttavia non si ferma e continua in misura minore anche dopo la maturità scheletrica.

E' importante sottolineare che in un bambino affetto da PCI la pubertà può iniziare più precocemente rispetto ad un bambino sano, la cui età media di insorgenza è 10,5 anni nelle femmine e 12,5 anni nei maschi, e terminare con il raggiungimento della maturità ossea oltre i 18 anni, con conseguenti effetti sulla progressione della curva.

### Fattori di progressione

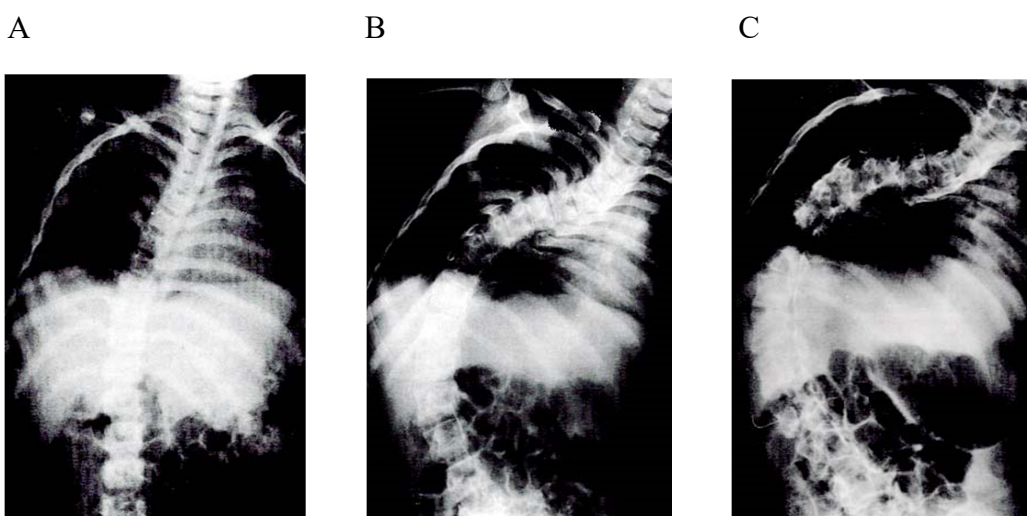
I principali fattori legati all'evoluzione più o meno rapida e peggiorativa della scoliosi sono:

- L'età, fattore principale: Saito et al <sup>21</sup>, in uno studio eseguito su 37 pazienti con PCI spastica seguiti dall'infanzia all'età adulta, hanno rilevato che nell' 85% degli individui aventi una scoliosi maggiore di 40° Cobb prima dei 15 anni di età, la curva progredisce fino ad oltre i 60°.
- L'entità ed estensione del danno neurologico: Saito et al nello stesso studio affermano che le tetraparesi, in cui la spasticità è più marcata e interessa l'intero corpo in maniera asimmetrica, sono le forme di PCI che comportano una maggior progressione della curva scoliotica, fino ad oltre i 60°.
- Il livello di GMFCS: secondo quanto riportato da S.Y. Lee et al <sup>9</sup> in uno studio su 184 pazienti con PCI, mentre nei livelli I-II-III non c'è una variazione annuale significativa negli indici di deformità del rachide, nei livelli IV-V l'angolo Cobb della scoliosi cresce in media di 3,4° l'anno (p=0,020); l'angolo di cifosi toracica cresce in media di 2,2° l'anno (p=0,018) e la traslazione della vertebra apicale sul piano frontale aumenta in media di 5,4mm l'anno (p=0,029).



- La localizzazione della curva: secondo lo studio Thomets e Simon <sup>26</sup> effettuato su 51 pazienti con PCI e scoliosi le curve toraco-lombari hanno la progressione più veloce, seguite da quelle lombari e per ultime da quelle toraciche. Una possibile ragione di ciò risiede nella diversa mobilità del rachide nei diversi tratti: la regione toraco-lombare è infatti la più mobile, seguita da quella lombare e toracica.
- Lo stato funzionale: Gu et al <sup>5</sup> in uno studio retrospettivo sulla storia naturale della scoliosi in 46 pazienti con PCI seguiti per un periodo di 8,5 anni, hanno trovato che coloro che manifestano un declino funzionale, ad esempio passando dalla deambulazione assistita all'allettamento completo, hanno una progressione media della curva di 4,4° l'anno, contro i 3° l'anno nei soggetti che si mantengono funzionalmente stabili. Anche Saito et al <sup>21</sup> affermano che le curve finali più ampie si rilevano nei soggetti allettati, piuttosto che nei soggetti deambulanti o nei cosiddetti "sitters". Di conseguenza se consideriamo che negli allettati la colonna è soggetta al minimo effetto da parte della gravità rispetto alle altre di categorie di soggetti, si deduce che essa non influisce in modo significativo nella progressione della curva.

Invece secondo tutti questi autori il sesso, l'altezza, il peso, l'instabilità dell'anca, l'eventuale intervento chirurgico all'anca non influenzano significativamente la progressione della curva, ad ulteriore conferma di quanto la relazione tra dislocazione unilaterale dell'anca e l'evoluzione della scoliosi sia piuttosto debole e ambigua.



*Questi sono esempi di tre radiografie che mostrano la storia naturale della scoliosi in un soggetto che possiede tutti i fattori di rischio correlati alla massima progressione della curva quindi: una tetraplegia spastica, un interessamento neurologico di tutto il*

*corpo, una curva toraco-lombare e una condizione di allettamento. La curva misura 28° Cobb a 8 anni (A), 101° a 15 anni (B), 130° a 21 anni (C).*

### **Progressione post maturità**

La progressione della scoliosi dopo la completa maturazione scheletrica dipende dagli stessi fattori validi per la pubertà, ed in particolare dall'ampiezza della curva al momento della maturità scheletrica. Thomets e Simon <sup>26</sup> affermano che la velocità di progressione è in media di 0,8° l'anno nei pazienti in cui la curva è inferiore a 50° al momento della maturità scheletrica; e 1,4° l'anno in quelli in cui la curva è maggiore di 50°. I pazienti che hanno le maggiori curve al momento della maturità scheletrica sono sempre quelli con tetraparesi spastica, con una curva toraco-lombare o lombare, e allettati.

## **2.6 Effetti della scoliosi**

### **Postura**

La scoliosi in soggetti con danno neurologico severo come i tetraparetici, spesso associata a ipercifosi dorsale e obliquità pelvica con conseguente povero equilibrio e tendenza al collasso del tronco, altera ulteriormente il loro controllo posturale e antigravitario già deficitario per la patologia, compromettendo in modo particolare il mantenimento della posizione seduta. Essa è di fondamentale importanza perché facilita la visione, la comunicazione, la mobilità, la nutrizione e garantisce il corretto funzionamento dei sistemi gastrointestinale e cardiopolmonare. L'alterazione di questa postura depriva il bambino delle relazioni sociali, riduce la qualità di vita e compromette le funzioni fisiologiche dell'organismo.

### **Organi e funzioni dell'organismo**

Le principali complicanze cliniche legate ad una scoliosi severa e all'incapacità di mantenere la posizione seduta sono:

- Problematiche respiratorie, perlopiù di natura restrittiva, come ipoventilazione alveolare, ipertensione polmonare e infezioni respiratorie, dovute alla deformazione della gabbia toracica e al deficit della muscolatura respiratoria; di conseguenza si riducono i valori della capacità vitale e della capacità polmonare totale.
- Problematiche cardiache, come insufficienza cardiaca, deficit di conduzione, rischio di infarto.

- Problematiche urinarie, come ritenzione urinaria o infezioni.
- Piaghe da decubito nelle aree di maggior contatto, ad esempio sulle prominenze costali e sulle tuberosità ischiatiche, dovute allo squilibrio del carico sulla superficie d'appoggio.
- Problematiche gastrointestinali come reflusso gastroesofageo e disordini di deglutizione.

### **Dolore**

E' un'esperienza molto comune nei bambini con PCI e scoliosi, favorita dalla conservazione della sensibilità in questi soggetti; le parti del corpo più dolenti sono il collo, la schiena e gli arti inferiori; le cause principali di dolore sono la spasticità, l'impingement costo-pelvico nel lato della concavità della curva e le ulcere da decubito che si formano nelle zone di elevata pressione. Data la compromissione delle capacità comunicative e l'uso limitato degli arti superiori di questi bambini, risulta spesso difficile riconoscere la presenza e la reale localizzazione del sintomo.

### **Osteoporosi**

Si tratta di una complicanza legata per lo più alla patologia di base ma con implicazioni nei confronti della scoliosi. Rezende et al.<sup>17</sup> valutando la densità minerale ossea tramite densitometria in 31 pazienti tetraplegici, non deambulanti e con scoliosi neuromuscolare, hanno riscontrato osteoporosi in 25 pazienti, osteopenia in 5 pazienti, e una densità ossea normale in un paziente solo.

Da ciò si deduce che l'osteoporosi è un evento molto frequente tra gli individui con tetraparesi e scoliosi, che causa la riduzione di massa e densità ossee e un elevato rischio di sviluppare microfratture. Alla base di questo fenomeno ci sono principalmente l'assenza di deambulazione in questi individui e la malnutrizione (basso BMI), causata dal danno neurologico stesso, dalle difficoltà di alimentazione e dall'uso di anticonvulsivi. La problematica dell'osteoporosi, oltre a contribuire al peggioramento della curva scoliotica, può comportare notevoli rischi postoperatori in caso di intervento chirurgico al rachide, quali la perdita di materiale osseo di sintesi e la mancata fissazione dei dispositivi metallici correttivi applicati, rendendo necessario un nuovo intervento.

## **CAPITOLO 3: LA VALUTAZIONE**

La valutazione di un paziente con una PCI e con deformità spinale deve essere il più possibile precoce, regolare, multidisciplinare e globale. Essa comprende:

- Una valutazione anamnestica
- Una valutazione clinica
- Una valutazione funzionale
- Una valutazione strumentale
- Una valutazione delle funzioni dell'organismo.

### **3.1 Valutazione anamnestica**

E' il primo momento di raccolta di informazioni e dati al fine di identificare la diagnosi sottostante, la possibile eziologia della deformità, i problemi o le limitazioni funzionali potenziali o in atto derivanti da essa. Vanno indagati anche dettagli sulla storia del parto, il periodo perinatale, i disordini nello sviluppo, la storia familiare, e l'età di comparsa della scoliosi.

### **3.2 Valutazione clinica**

Prevede un'attenta ispezione e un esame fisico statico e dinamico; ogni modalità va eseguita possibilmente in tutte le posture<sup>28</sup>.

L'ispezione serve a identificare: l'asimmetria delle spalle; il gibbo costale, segno clinico di rotazione vertebrale evidenziabile in iperflessione di rachide (test di Adams) e misurabile con il gibbometro; la forma del torace; il disequilibrio del tronco; l'obliquità pelvica, associata o meno a lussazione d'anca; la deformità a colpo di vento degli AAI; la presenza eventuale di eterometria; la presenza di lesioni cutanee. Attraverso l'utilizzo del filo a piombo, infine, si verifica se la curva è compensata o meno.

L'esame fisico serve a valutare: le alterazioni del tono nei diversi gruppi muscolari, le rigidità articolari e il grado di correggibilità della curva. In posizione supina si possono valutare in particolare le contratture dei muscoli flessori d'anca, flessori di ginocchio e della muscolatura paravertebrale; in posizione prona la contrattura del retto femorale. Sempre in posizione prona, considerata l'assente influenza della gravità, è più semplice valutare il livello di correggibilità passiva della curva, e lo si fa in diversi modi: o ponendo il bambino in fondo al lettino con arti inferiori in flessione, annullando così anche l'influenza dell'obliquità pelvica; o trazionando gli arti superiori e inferiori dal lato della concavità della curva; oppure applicando una pressione in senso derotatorio a

livello del gibbo. La non scomparsa del gibbo in posizione prona è indice di strutturazione della curva.

In posizione seduta c'è la fissazione della pelvi e non c'è l'influenza di una eventuale eterometria degli arti inferiori; questa posizione permette una miglior valutazione statica della deformità del rachide, delle componenti frontali e sagittali del collasso vertebrale, del lato prevalente di caduta del tronco e delle capacità di fissazione e balance del paziente. Ma è anche la posizione migliore per un esame dinamico del tronco, che valuta la riducibilità della curva: la colonna dovrebbe essere analizzata livello per livello in movimenti di inclinazione anteriore, laterale e rotazione. La manovra di bending laterale eseguita bilateralmente, se mostra una correzione asimmetrica della curva con maggiore rigidità da un alto, è un altro segno di strutturazione.

Un altro modo per valutare la riducibilità della curva da seduto consiste nel trazione il paziente dal capo.

L'importanza di disporre nella pratica clinica di un metodo di riconoscimento e valutazione della scoliosi sin dalle prime fasi, che sia dotato di elevata sensibilità, specificità e di una validità paragonabile ad una radiografia è chiaramente dimostrata nel seguente articolo:

*“Psychometric evaluation of spinal assessment methods to screen for scoliosis in children and adolescents with cerebral palsy”<sup>15</sup>.*

Gli autori riportano i contenuti di un programma di assistenza sanitaria di follow-up per bambini con PCI, iniziato nel sud della Svezia nel 1994, il quale ha selezionato 28 bambini con GMFCS II-V, di età compresa tra i 6 e i 16 anni, e li ha sottoposti ad esami clinici standardizzati della colonna (due volte l'anno fino a 6 anni di età e poi una volta l'anno) in posizione seduta e in bending anteriore, e a misurazioni del grado di rotazione del tronco con lo scolio-metro; i risultati sono stati poi confrontati con l'esame radiografico. Le scoliosi sono state così classificate:

- *Nessuna scoliosi*
- *Scoliosi lieve*: discreta curva visibile solo in bending anteriore all'esame clinico; angolo di rotazione  $<7^\circ$  alla misurazione con scoliometro, angolo Cobb  $<20^\circ$  alla radiografia.
- *Scoliosi moderata*: curva evidente sia a tronco eretto che in bending anteriore all'esame clinico; angolo di rotazione  $>7^\circ$  alla misurazione con scoliometro, angolo Cobb  $>20^\circ$  alla radiografia.
- *Scoliosi severa*: curva pronunciata che impedisce la postura seduta eretta senza

supporto esterno all'esame clinico, stessi parametri della scoliosi moderata per scoliometro e la radiografia.

I risultati, pubblicati recentemente, hanno mostrato che sia l'esame clinico spinale, sia la misurazione con lo scolio-metro sono dotati di una grande affidabilità inter-operatore (K value = 0,96 vs 0,86), e, se confrontati con i valori radiografici, la sensibilità è più alta per l'esame clinico rispetto allo scolio-metro (75% vs 50%), mentre la specificità è circa la stessa (95% vs 91%). Entrambi i metodi sono dunque molto validi e permettono di selezionare e indirizzare solo i soggetti con una scoliosi moderata e severa a ulteriori esami radiografici del rachide, evitando agli altri esposizioni radiografiche superflue.

### **3.3 Valutazione funzionale**

Serve a identificare le compromissioni funzionali del soggetto relativamente: alla posizione seduta, che può essere difficoltosa sia su superfici statiche che in carrozzina e spesso richiede la fissazione di entrambi gli arti superiori per il mantenimento dell'equilibrio; alla stazione eretta e la deambulazione, che qualora presenti necessitano dell'aiuto di ortesi e ausili. Può essere utile anche un colloquio con la famiglia, i caregivers o gli insegnanti del bambino al fine di ricavare maggiori informazioni sul suo livello funzionale durante le varie attività della vita quotidiana.

### **3.4 Valutazione strumentale**

La radiografia rappresenta il test chiave e il più utilizzato tra le tecniche di imaging, per avere una quantificazione oggettiva di:

- Sede della scoliosi
- Gradi, misurati col metodo Cobb
- Alterazione della forma dei corpi vertebrali
- Età scheletrica del rachide, misurata con il test di Risser
- Progressione della curva nel tempo
- Deformità secondarie dell'anca.

La dichiarazione di consenso formulata nel *McKeith Multidisciplinary Meeting* del 2006<sup>4</sup>, raccomanda che le prime radiografie alla colonna vertebrale dovrebbero essere svolte minimo all'età di 5 e 10 anni nei bambini con GMFCS IV-V incapaci di stare in piedi all'età di 5 anni. Quelli poi con una curva spinale maggiore di 20°Cobb necessitano di monitoraggi più regolari, ma attualmente non esiste uno standard riconosciuto riguardo alla frequenza. Gli intervalli di follow-up si stabiliscono sulla base dell'ampiezza della curva e della compromissione funzionale del soggetto. Manca anche un'indicazione

standard riguardo alla posizione che deve assumere il soggetto e alla direzione delle proiezioni durante l'esame radiografico. Normalmente nei soggetti con tetraparesi le radiografie del rachide, spesso associate a quelle del bacino, vengono svolte in posizione supina con una proiezione anteroposteriore, che è la forma più semplice e riproducibile e, considerato l'annullamento della gravità, è quella che evidenzia la parte prettamente strutturale della curva. Tuttavia sarebbero utili anche radiografie in posizione seduta, in flessione attiva anteriore di tronco e in trazione; inoltre sarebbe altrettanto utile una proiezione antero-posteriore e una laterale per valutare la rigidità dei diversi livelli spinali, la riducibilità della curva e dell'obliquità pelvica.

La necessità di un monitoraggio radiologico regolare implica dei rischi provocati dall'esposizione alle radiazioni ionizzanti in individui già fragili per la patologia; da un lato si è visto come la stessa valutazione clinica possa evitare esami radiografici non necessari, dall'altro lato stanno facendo sempre più strada metodi di valutazione topografica della scoliosi liberi da radiazioni, come riportato dal seguente articolo:

*“A pilot study of scoliosis assessment using radiation free surface topography in children with GMFCS IV-V cerebral palsy”<sup>20</sup>.*

Questo studio condotto in Inghilterra su 20 bambini con GMFCS IV-V, non deambulanti, ha messo a confronto il metodo radiografico con un metodo di monitoraggio della scoliosi realizzato con uno scanner *Quantec*, che ricostruisce tramite luci scansionate e tecniche fotografiche un'immagine tridimensionale del rachide e calcola l'angolo Q di curvatura laterale. L'obiettivo dello studio è di valutare la validità, la riproducibilità e la fattibilità dello scanner *Quantec*. I bambini vengono posti su un particolare sistema di seduta contenitivo e sottoposti consecutivamente alle due esaminazioni. I risultati hanno evidenziato che il *Quantec* è un metodo riproducibile in soggetti con curve fino a  $28^{\circ} \pm 12^{\circ}$ , dove mostra un'affidabilità inter-operatore in media di  $5,8^{\circ}$ ; ha una buona validità rispetto alle radiografie, con una differenza media tra angolo Q e l'angolo Cobb di  $6,2^{\circ}$ . E' un metodo anche apprezzato dai genitori. Quindi pur nei grossi limiti legati ai costi dell'intero il macchinario e alla preparazione tecnica richiesta agli operatori, questo metodo valutativo che non utilizza radiazioni ionizzanti, può rappresentare una valida e sicura alternativa nella quantificazione delle scoliosi.

### **3.5 Valutazione delle funzioni dell'organismo**

Date le numerose complicanze provocate dalla scoliosi, fanno fatte precocemente una valutazione respiratoria, cardiaca, ossea, gastrointestinale e nutrizionale.

## CAPITOLO 4: IL TRATTAMENTO CONSERVATIVO

### 4.1 Obiettivi e modalità

Il trattamento conservativo delle deformità del rachide nelle PCI consiste in: osservazione, progettazione e realizzazione di ortesi, cura posturale tramite sistemi di postura su misura, fisioterapia e trattamento medico-farmacologico<sup>2-3-8-19</sup>. Gli obiettivi sono: il contenimento delle deformità durante la crescita del bambino, la riduzione del dolore, il mantenimento di una posizione seduta stabile e della verticalità del capo, essenziali per facilitare la visione, la comunicazione e le funzioni degli arti superiori. Preservando il controllo posturale, anche l'alimentazione e la funzione polmonare sono favorite, mentre il rischio di reflusso gastroesofageo e di aspirazione bronchiale sono minimizzati. Questi aspetti sono essenziali per incrementare la partecipazione sociale e la qualità di vita.

In molti casi il trattamento conservativo è temporaneo, anche se a lunga durata, in attesa dell'intervento chirurgico. I risultati di quest'ultimo sono ottimali quando è eseguito nel periodo post-puberale e con un angolo che risulti il più piccolo possibile. Non è dimostrato se l'approccio conservativo riduca il bisogno della chirurgia, ma esso si prefigge di ritardare la data dell'operazione fino all'età più congeniale e permettere che il bambino vi giunga nelle migliori condizioni. Nei soggetti invece che per svariati motivi sono controindicati alla chirurgia, il trattamento conservativo assume un ruolo ancora più decisivo perché rappresenta l'unica soluzione di cura a disposizione.

Il progetto terapeutico dovrebbe prevedere l'interazione tra diversi professionisti, la collaborazione, nei limiti del possibile, del paziente, il consenso e partecipazione della famiglia. Il trattamento conservativo deve essere "ritagliato su misura" per ciascun paziente<sup>8</sup>; esso quindi non può prescindere da un'attenta e dettagliata valutazione, come riportato in precedenza, tenendo presente che in un soggetto con PCI e una scoliosi di tipo neurologico la funzione ha la priorità sulla morfologia, i valori radiografici sono secondari rispetto allo stato funzionale e non sono così decisivi come per le scoliosi idiopatiche. Ad esempio anche un paziente con un angolo Cobb  $>50^\circ$ , che sarebbe indicato per la chirurgia, può essere trattato in modo conservativo, se la sua curva è ancora flessibile e se è ancora possibile ottenere un discreto controllo del tronco, prevenirne il collasso e ottenere una posizione seduta stabile.



## 4.2 Corsetti

### Indicazioni generali

Il loro utilizzo è indicato a partire da un'età precoce, su curve minori di 20/25° e ancora flessibili, oppure in soggetti incapaci a stare seduti autonomamente, o ancora in quelli non destinati alla chirurgia <sup>2</sup>. I corsetti forniscono un supporto al tronco più diretto, che può migliorare il mantenimento e controllo della postura seduta al di fuori di un sistema di postura, favorire il controllo del capo e l'utilizzo degli arti superiori per ragioni funzionali, evitare il collasso del tronco stesso e il contatto doloroso costo-pelvico; essi possono anche facilitare il sollevamento e il trasferimento del bambino da parte dei caregivers. Per soddisfare al meglio questi obiettivi, col passare del tempo il corsetto va indossato per un numero di ore progressivamente maggiore nel corso della giornata, rispettando il grado di tolleranza del bambino; non esiste un'indicazione temporale standard, ma si raccomanda una tenuta dell'ortesi almeno di 10 ore al giorno <sup>25</sup>. La scelta del corsetto invece non può avere come scopo la correzione progressiva della deformità o l'arresto della sua progressione, anche se esistono alcune evidenze <sup>25</sup> che dimostrano la capacità di alcuni tipi di corsetto di correggere temporaneamente di qualche grado la curva in ortesi e rallentarne la velocità di progressione durante la crescita, soprattutto su curve a piccolo angolo, "morbide" e flessibili.

I corsetti attivi non vengono generalmente applicati nelle PCI per l'incapacità del bambino di autocorreggersi al loro interno sfuggendo all'azione delle spinte, quindi maggiormente utilizzati sono i corsetti passivi statici, tra questi il più comune in Italia è il busto statico-equilibrato <sup>2</sup>.

### Valutazioni associate

Nella valutazione relativa al trattamento ortesico vanno tenute in considerazione: lo stato della pelle, il comfort del corsetto, la capacità respiratoria e gastrointestinale del soggetto. Spesso infatti i bambini manifestano una povera tolleranza del busto, che si traduce in un ridotto tempo di utilizzo, in un'irritazione della pelle da pressione e in un aumento di problemi respiratori. Infine una valutazione radiografica, svolta sotto carico (seduto o in stazione eretta) con e senza corsetto permette di verificare gli effetti dello stesso sulla curva <sup>3</sup>.

L'esame della pelle serve a rilevare la presenza o assenza di macchie rosse sugli appoggi ossei, specialmente sulle creste iliache; al contrario, devono apparire delle leggere rosature sulle zone delle spinte e sulla gibbosità, che testimoniano l'efficacia del corsetto. L'impatto sulla funzione respiratoria è apprezzato dalla misura del ritmo respiratorio

cutaneo (spO<sub>2</sub>) e della capacità vitale, con e senza corsetto. E' importante fare il paragone attraverso misurazioni effettuate nella stessa posizione, seduto o disteso; ad esempio la capacità vitale può essere differente nelle due posizioni. La posizione seduta sarebbe preferibile in caso di un'alterazione selettiva del diaframma, e la posizione sdraiata in caso di alterazione selettiva dei muscoli intercostali.

Sebbene i busti spesso limitino la mobilità costale e riducano i volumi polmonari, non ci sono studi che comparano la funzione respiratoria dei pazienti che usano ortesi e pazienti che non le usano. Tuttavia è opinione comune che senza l'uso dei busti, la progressione stessa della scoliosi provoca inevitabilmente un deterioramento rapido della funzione respiratoria; in alcuni pazienti inoltre la fatica muscolare richiesta per il mantenimento della postura seduta può penalizzare il respiro più del busto stesso.

I corsetti toraco-lombari in materiale *soft* sono in genere meglio tollerati rispetto a quelli rigidi dai pazienti spastici, sia per il mantenimento dell'integrità cutanea, sia per il ridotto impatto sulla respirazione, a scapito però di una minor capacità di supporto e contenimento della curva, motivo per cui vengono preferiti il più delle volte corsetti rigidi.

### **Corsetto statico-equilibrato**



Questo corsetto è stato inizialmente pensato da Ferrari per le forme neuromuscolari ma ha poi dimostrato la sua validità anche nelle PCI. Si tratta di un busto univalva avvolgente con effetto a 3 punti, caratterizzato da una presa toracica con appoggio sternale o pettorale, da un'ampia fenestratura anteriore per consentire la respirazione diaframmatica o eventualmente per accedere alla PEG, da una presa di bacino ileosacrale, sacroischiatica o ischiofemorale. E' definito statico in quanto non presuppone movimento e sviluppo, cioè non si richiede al corsetto di realizzare una correzione progressiva ma solo di contenere e compensare l'evoluzione della curva, e allo stesso tempo non si richiede al soggetto di allinearsi all'interno dell'ortesi, estendendo il proprio rachide. E' definito equilibrato in quanto ricerca l'equilibrio tra la

correzione della curva principale e quella della curva secondaria per la necessità di garantire il controllo del capo e l'orizzontalità dello sguardo; e anche perché ricerca equilibrio tra il bisogno di irrigidire il torace per le esigenze posturali e il bisogno di conservarlo il più mobile possibile per le esigenze respiratorie.

Il busto statico-equilibrato favorisce anche una parziale correzione alla cifosi spesso associata alla scoliosi.

### **Corsetto Garchois** <sup>29</sup>



Il corsetto Garchois è stato sviluppato negli anni '60 nell'ospedale "Raymond Poincaré" di Garches in Francia, inizialmente per il trattamento della scoliosi nelle patologie neuromuscolari, poi l'utilizzo si è esteso anche alle paralisi cerebrali infantili.

E' costituito da cinque componenti:

- *Una valva posteriore* copre completamente la parte posteriore del tronco, dal coccige alle spine delle scapole.
- *Due emivalve iliaco-addominali* prendono appoggio sulle creste iliache, ricoprono la parte addominale e si estendono appena oltre i bordi inferiori delle ultime coste. Esse sono collegati alla valva posteriore tramite delle cerniere che consentono un ampio angolo di apertura. Le emivalve si aprono come un libro, facilitando l'introduzione e la rimozione del busto. Chiuse, stabilizzano il bacino.
- *Una valva presternale* sottoclavicolare ricopre la parte superiore dello sterno e si estende da una regione ascellare all'altra, facendo da ponte tra i due bordi antero-superiori della valva posteriore. Dà libero gioco della gabbia toracica anteriore.
- *Un poggiatesta* rimovibile include una mentoniera e un appoggio occipitale. E' fissato posteriormente alla valva posteriore, e anteriormente alla valva presternale.

Il corsetto Garchois comprende zone di supporto o spinta e zone di espansione la cui posizione corretta è fondamentale. Le zone di spinta sono poste lungo l'arco posteriore

delle coste nella metà inferiore della convessità. Le zone di espansione consentono la migrazione di volumi corporei respinti dalle spinte, al fine di mantenere la massima espansione toracica.

Le parti corsetto sono realizzate in Plexidur, un materiale rigido, termoformabile ad alte temperature (200°C) e traslucido; la trasparenza è necessaria e utile per salvaguardare lo stato della pelle, spesso fragile.

Il corsetto Garchois fornisce una risposta a tutte le esigenze terapeutiche di una scoliosi paralitica; si riconoscono in esso sei proprietà chiave:

1. *Sostiene la colonna vertebrale* limitandone il crollo in posizione seduta e in piedi; garantisce la stabilità spinale, sopra un bacino ben posizionato.
2. *Corregge la deformazione scoliotica*: il negativo del corsetto è preso in correzione delle deformità vertebrali in tutti e tre i piani dello spazio. Ha un effetto di allungamento della colonna, sfruttando l'appoggio iliaco in basso, il sostegno toracico, gli appoggi ascellari e occipito-mentoniero in alto; di derotazione e di controllo della cifosi e della lordosi, tramite le spinte laterali. La sua efficienza è paragonabile a quella di un gesso correttore: rallenta l'evoluzione scoliotica e induce una riduzione dell'angolo di Cobb in corsetto maggiore o uguale al 20-30% da supino. Questa percentuale può variare sulla base di parametri quali la riducibilità della scoliosi o le sue cause. Inoltre dovrà conservare il suo potere correttore per 12-18 mesi.
3. *Rispetta l'amplificazione del torace*: L'assenza di un punto di appoggio toracico anteriore e le camere di espansione del corsetto permettono un gioco costale e sternale normale durante l'inspirazione. Il corsetto preserva la capacità respiratoria del soggetto e non impedisce la crescita del torace. Esso consente anche l'uso simultaneo di un dispositivo di ventilazione.
4. *Cresce con il bambino*: Il sistema di assemblaggio lo rende estensibile nelle tre dimensioni. Esso permette di adattare, ad intervalli regolari, la trazione della colonna vertebrale alla crescita staturale-ponderale del bambino. È possibile utilizzare un corsetto Garchois dalla prima infanzia fino alla fine del picco di crescita puberale, con un tasso di rinnovo da 6 a 12 mesi inizialmente, da 12 a 15 mesi più tardi.
5. *E' compatibile con la verticalizzazione*: se necessario è possibile fissare il corsetto a un'ortesi gamba-piede.
6. *E' pratico e ben tollerato*, indossabile e rimovibile con facilità. La misura deve essere confortevole per il paziente, che deve sentirsi a proprio agio. Assicura una

posizione seduta stabile. La distribuzione delle spinte è larga, il che riduce il rischio di dolore e alterazioni cutanee. L'assenza di rinforzi metallici facilita la valutazione radiologica della sua efficacia.

La prescrizione di un corsetto Garchois è necessaria il più presto possibile in tutti i casi in cui una curva si dimostri evolutiva, tendente alla strutturazione e la fusione spinale sembra inevitabile. Prima viene indossato, tanto migliore è la sua efficacia e più veloce è la sua accettazione. Dovrebbe inoltre essere indossato a tempo continuato, 24 ore su 24. Tuttavia nei bambini con scoliosi non ancora strutturata e la cui spina dorsale è ancora flessibile, il corsetto può essere rimosso a letto in modo che la pelle "respiri" e che il bambino, come i suoi genitori, si abitui all'ortesi.

### **Revisione di studi relativi al trattamento ortesico**

In letteratura il numero di autori che supportano i metodi conservativi nel trattamento della scoliosi nelle PCI è molto minore rispetto al numero di autori sostenitori dell'intervento chirurgico. Di seguito sono riportati 3 studi che propongono determinati trattamenti ortesici nei soggetti con tetraparesi e ne dimostrano vantaggi e criticità.

#### *1. Treatment of scoliosis with spinal bracing in quadriplegic cerebral palsy*<sup>25</sup>

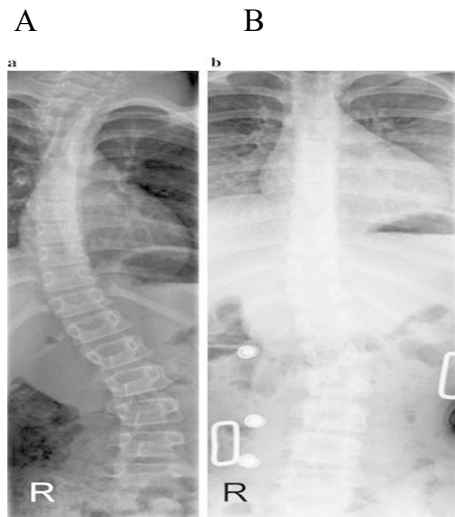
Si tratta di uno studio retrospettivo che ha l'obiettivo di valutare i risultati clinici di un determinato trattamento ortesico e la presenza o meno di fattori che influenzano la progressione della scoliosi. E' svolto su 86 pazienti di un'età media di 13,8 anni, affetti da tetraplegia spastica, deficit intellettivo, non deambulanti e la maggior parte con problematiche associate quali epilessia, disturbi visivi, respiratori e nutritivi. Tutti hanno una deformità scoliotica trattata con un ortese toraco-lombo-sacrale TLSO, cioè un busto statico-equilibrato univalva in polipropilene, costruito su calco effettuato in correzione della curva. Le indicazioni per l'applicazione del busto sono una scoliosi >20/25° e problemi di controllo della posizione seduta. Le valutazioni radiografiche mostrano una correzione temporanea media dell'angolo iniziale di scoliosi nell'ortesi di 25°, pari al 38%, ma una progressione media della curva pari a 4,2° l'anno entro un follow up medio di 6,3 anni. L'evoluzione appare in linea con la storia naturale della scoliosi nonostante l'uso del corsetto e non si riduce nemmeno nei pazienti che indossano il busto per più di 10 ore al giorno rispetto a quelli che lo indossano per minor tempo. Tuttavia, nonostante il valore medio di progressione elevato, si riscontrano delle significative variazioni individuali. Una progressione <1° l'anno si rileva nel 16% dei soggetti <15 anni e nel 64% dei soggetti >15 anni; questi sono tra

l'altro i soggetti che hanno avuto la maggior correzione iniziale della curva nell'ortese. Quindi l'età e l'iniziale correzione della curva nell'ortese si dimostrano essere gli unici fattori che influenzano significativamente la progressione della scoliosi.

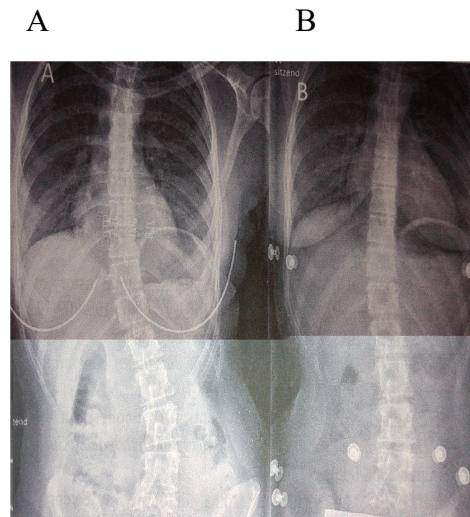
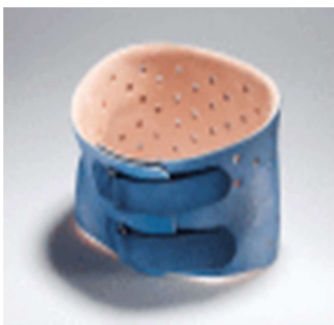
2. *Evaluation and conservative management of spinal deformities in children with cerebral palsy* <sup>19</sup>.

Gli autori di questa review, Rutz & Klauser, raccomandano di iniziare il trattamento ortesico già in una fase molto precoce, quando il paziente con PCI inizia a mostrare un'instabilità dinamica del tronco, che può essere facilmente testata chiedendogli di sollevare le braccia da seduto (hands up test). In questo caso si inizia il trattamento con un busto lombare corto (*short lumbar brace*) per indicazioni funzionali relative al mantenimento di una postura seduta più corretta, un miglior controllo del capo e un uso più funzionale degli arti superiori. Tale busto si è dimostrato avere un buon effetto correttivo a breve termine su 31 bambini analizzati affetti da tetraparesi spastica e scoliosi con età media di 12,6 anni: essi in un tempo medio di follow up di 28.3 mesi hanno ottenuto una diminuzione media del 36,7% dell'angolo lombare e del 39,4% dell'angolo toracico.

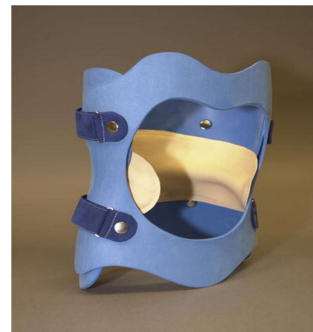
Invece ai pazienti con una scoliosi  $>20^\circ$  è raccomandato l'utilizzo di un busto bivalva (*double-shelled brace*) da indossare sotto l'influenza della gravità, quindi da seduto o in piedi. Questo busto però non è sempre accettato dai pazienti, genitori e caregivers. Si consiglia fortemente il corretto assetto del busto: uno stretto ancoraggio e aderenza al bacino, un adeguato distanziatore tra la pelvi e le coste, una misura più ampia al torace per consentire la respirazione, una larga apertura nell'addome per permettere l'alimentazione e una buona digestione col busto. Una parte importante è la realizzazione del negativo, che gli autori raccomandano di prendere in ipercorrezione per avere una correzione immediata e ottimale della curva, pari ad almeno il 30%, e per avere più ampie aree di contatto in posizione correttiva senza sviluppare pressioni locali. Le immagini radiografiche seguenti sono due esempi che mostrano i cambiamenti della curva scoliotica con e senza ortesi per entrambi i busti.



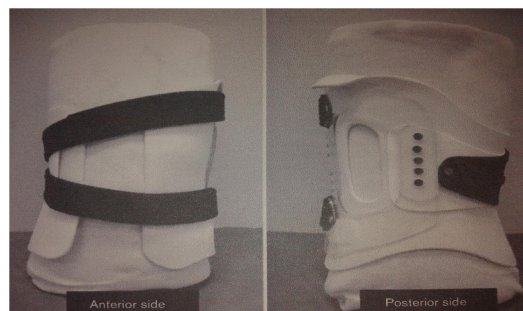
*Correzione di una scoliosi di una ragazza di 12 anni affetta da tetraplegia spastica*  
*A) senza busto curva con angolo lombare 35° e angolo toracico 25°*  
*B) con busto lombare corto angolo lombare 12° e angolo toracico 4°*



*Correzione di una scoliosi di una ragazza di 16 anni affetta da tetraplegia spastica*  
*A) senza busto curva con angolo lombare 26° e angolo toracico 12°*  
*B) con busto bivalva angolo lombare 14° e angolo toracico 8°*



3. *Use of dynamic spinal brace in the management of neuromuscular scoliosis: a preliminary report.*<sup>14</sup>



Questo report parte dalla premessa che la scoliosi neuromuscolare è difficile da trattare con un busto rigido poiché il collasso del tronco dovuto alla deformità spinale rende

difficoltosa l'accettazione dei materiali utilizzati. Perciò dal 2010 in Giappone si sta utilizzando un' ortesi spinale dinamica per il trattamento delle scoliosi neuromuscolari, specialmente nei pazienti con PCI. Essa rappresenta una controtendenza rispetto a quanto affermato in precedenza sulla predominanza di ortesi statiche in questo tipo di patologia. Questo busto è un semplice supporto elastico con effetto a 3 punti, comprendente una struttura di policarbonato tra il torace e l'ileo sul lato concavo della curva e un punto di appoggio apicale sul lato convesso. E' facile da indossare, non causa problemi irritativi alla pelle poiché la superficie di contatto col tronco è liscia e ricoperta di materiale morbido, permette al paziente una respirazione libera e non ha influenze sulla regolazione della temperatura corporea. Lo studio coinvolge 52 pazienti, 42 dei quali con paralisi cerebrale infantile, di questi 38 hanno forma spastica, 4 forma atetotica. La maggior parte dei pazienti hanno severe disfunzioni fisiche, ritardo mentale, non sono deambulanti e hanno livello 5 di GMFCS. Essi hanno iniziato a indossare il busto da un'età media di 10 anni con una frequenza media di 11 ore al giorno e sono stati esaminati a 1, 3 e 6 mesi dopo l'inizio del trattamento ortesico e poi ogni 6 mesi.

I risultati mostrano:

- Un temporaneo effetto correttivo del busto sui gradi della curva scoliotica maggiore in una posizione semiseduta a 45 gradi di inclinazione ( $10^\circ$ ) rispetto alla posizione supina ( $5^\circ$ ); e anche un temporaneo effetto correttivo sul grado di inclinazione pelvica maggiore sempre in posizione semiseduta ( $8^\circ$ ) rispetto alla posizione supina ( $2^\circ$ ).
- Una correzione più efficace del busto ottenuta sulle curve a forma di C e ampio raggio piuttosto che su quelle a piccolo raggio, in posizione semiseduta.
- Una correlazione positiva tra il grado di progressione della scoliosi e l'angolo Cobb misurato all'inizio del trattamento ortesico, indicando che il DSB è più efficace se somministrato nelle fasi iniziali della scoliosi. Tuttavia non si può affermare che la progressione della scoliosi sia controllata con il busto, per la mancanza di un gruppo di controllo.
- Una buona compliance da parte dei pazienti e un buon grado di soddisfazione da parte dei caregivers specialmente per quanto riguarda il miglioramento dell'equilibrio e controllo della posizione seduta.

Dunque lo studio, nonostante non sia condotto esclusivamente su bambini tetraparetici spastici, dimostra che l'uso del DSB in questi pazienti, pur non prevenendo la progressione della scoliosi, migliora la stabilità nella posizione seduta del bambino e la



soddisfazione dei caregivers. Inoltre il trattamento ortesico è più efficace se somministrato nelle prime fasi della scoliosi.

### 4.3 Cura posturale

Una soluzione alternativa ma complementare al trattamento ortesico per i pazienti confinati in carrozzina, e indispensabile per coloro che non riescono a tollerare un busto, sono i sistemi posturali personalizzati o le modificazioni della carrozzina. Essi hanno la funzione di consentire un corretto posizionamento del paziente in posizione seduta, ma esistono anche sistemi posturali per la posizione supina e la stazione eretta. In più offrono al bambino benessere, stabilità e protezione; evitano dolori da appoggio, lesioni cutanee, deformità secondarie; promuovono la motricità volontaria residua, l'autonomia e la partecipazione sociale; favoriscono il transito intestinale e la respirazione. Non ci sono invece evidenze che sostengano che i sistemi di postura alterino la storia naturale di una scoliosi <sup>19</sup>.

Tarditi promuove il *siege moule* <sup>24</sup>. Si tratta di un sistema posturale interamente personalizzato e il cui confezionamento è strettamente correlato con la valutazione clinica; inoltre è lo strumento che più di ogni altro mantiene per un lungo periodo la postura ottimale conseguita dal riabilitatore. Un elemento caratterizzante è la centralità del bacino: si tratta di un sistema che cerca innanzitutto di ottenere la massima centratura delle teste femorali nei cotili e il miglior orientamento del bacino al fine di dare una corretta e stabile base d'appoggio alla colonna vertebrale. Questo compromesso spesso è ottenuto penalizzando la simmetria degli arti inferiori, nel caso ad esempio di una scoliosi dorso-lombare secondaria a deformità a colpo di vento degli AAIL: se si cerca di correggere il colpo di vento simmetrizzando gli arti inferiori e le anche in leggera abduzione, non si fa altro che accentuare le rotazioni del bacino e di conseguenza la scoliosi; se invece si posiziona il bacino in leggera retroversione e si rispetta il colpo di vento, la scoliosi dorso-lombare si annulla.

Gli adattamenti della carrozzina, realizzati con una varietà di supporti, includono: schienali realizzati su calco per le deformità spinali severe con sistemi di supporto laterale del tronco con effetto a 2 o 3 punti di forza; modifiche del piano e dell'angolo della seduta.

Il seguente studio illustra la miglior soluzione da adottare riguardo ai supporti laterali per il tronco:

*“Management of scoliosis with special seating for the non-ambulant spastic cerebral palsy population, a biomechanical study” <sup>6</sup>.*

Si tratta di uno studio prospettico effettuato su soggetti con PCI spastica e scoliosi valutati su un sistema di seduta secondo tre configurazioni diverse dello schienale: la prima senza supporti per la parte superiore del corpo, la seconda con due supporti o spinte laterali opposti posti alla stessa altezza; la terza con supporti/spinte laterali basati su un sistema a 3 direzioni di forza, due parallele in un lato e una nella direzione opposta. Le misurazioni effettuate riguardano l'angolo dei processi spinosi della curva, un'approssimazione dell'angolo Cobb, e i valori delle forze esercitate sul paziente. I risultati mostrano che la terza configurazione da una correzione media dell'angolo dei processi spinosi del 35%, rispetto alla seconda configurazione che da una correzione media del 18,7%, mentre la prima configurazione non fornisce alcuna correzione. Inoltre nella terza configurazione le forze che si oppongono sono all'incirca della stessa intensità (di media rispettivamente 51 e 47 N), mentre nella seconda configurazione la forza esercitata dal lato della concavità supera quella dal lato della convessità (rispettivamente 36 e 17 N). Lo studio quindi dimostra che la maggior correzione statica della curva può essere ottenuta disponendo i supporti laterali attraverso un sistema di forze a 3 punti.

#### **4.4 Fisioterapia**

Sebbene la fisioterapia da sola non agisca direttamente su una scoliosi evolutiva, in quanto non è in grado di modificare significativamente nessun fattore causale, essa serve comunque per: contrastare gli effetti negativi prodotti dall'uso costante del corsetto, mantenere la riducibilità della scoliosi, limitare la comparsa di retrazioni muscolari, evitare il conflitto intervertebrale, mantenere la mobilità del torace e la capacità ventilatoria. Senza l'intervento fisioterapico, gli altri provvedimenti adottati, cioè corsetto, sistema di postura, farmaci o la chirurgia, non sarebbero altrettanto efficaci <sup>2</sup>.

Il contenuto e la frequenza della fisioterapia è adattato all'andamento evolutivo della scoliosi e alla sua eziologia. Le sedute vanno da un minimo di 2 volte a settimana nei casi con poche retrazioni, a un massimo 4/5 volte a settimana, della durata di 30-60 minuti a seduta. Certe manovre possono poi essere insegnate ai genitori. I principali interventi sono <sup>28</sup>:

- *Prevenzione dello svilupparsi degli spasmi in estensione-torsione* (scoliosi attive), responsabili dell'instaurarsi della spinta deformante, attraverso un'attenta valutazione dell'angolo di flessione delle anche all'interno del sistema di postura ed un controllo sugli stimoli provenienti dall'esterno responsabili dello spasmo;

invece è più difficile agire sugli stimoli endogeni, quali dolore, tosse, singhiozzo, emozioni etc.

- *Riconoscimento dei fattori determinanti la lussazione dell'anca e l'obliquità del bacino* (scoliosi passiva), attraverso una costante attenzione al corretto allineamento posturale e alla distribuzione equilibrata del carico sulle tuberosità ischiatiche.
- *Mobilizzazioni articolari*, ottimizzando la mobilità delle articolazioni ancora mobili e mobilizzando quelle che non lo sono più. Mobilizzare le articolazioni permette di evitare l'instaurarsi di retrazioni muscolari (arti, torace, rachide) che agiscono come forze aggravanti della scoliosi e rischiano di cancellare gli effetti del corsetto. Le mobilizzazioni inoltre, come i massaggi, diminuiscono e a volte eliminano i dolori legati all'anchilosi.
- *Allungamenti muscolari* manuali (passivi) e quotidiani dei muscoli contratti, insistendo in particolare sui muscoli spinali sul lato della concavità della curva, sui muscoli interscapolari, sui muscoli flessori ed estensori d'anca, adduttori etc.
- *Massaggi*: mantengono il trofismo cutaneo e l'elasticità muscolare. Sono generalizzati, ma si insiste in particolare sulle zone di contatto del corsetto che possono essere contratte. Quando si avvicina il momento dell'artrodesi vertebrale i massaggi permettono di eliminare alcune aderenze del rachide, così da limitare il sanguinamento durante l'intervento.
- *Tonificazione muscolare*: intervento difficilmente realizzabile poiché solo se il paziente è collaborante può partecipare attivamente al mantenimento dei muscoli in parte paralizzati (spinali, addominali, fissatori della scapola) per conservare un buon trofismo e mantenere le funzioni esistenti. Solo i movimenti che non aggravano la curva sono utilizzati. Questa fase di tonificazione è successiva al mantenimento dell'elasticità muscolare e completa l'azione del corsetto il quale, evitando gli squilibri fra i gruppi muscolari retratti e quelli allungati, contribuisce a lottare contro l'atrofia.
- *Programmi posturali ed educazione della famiglia* e degli altri portatori di cura sulla postura più adatta da proporre al paziente, tenuto conto della sua costante ricerca di evadere dalle limitazioni posturali imposte. Le posture devono essere variate nel corso della giornata, in relazione ai diversi momenti e attività, per non fissare le articolazioni in una stessa posizione ma anche per favorire la socializzazione del bambino. Vanno in particolare ridotti i tempi di mantenimento della posizione supina, incentivando invece la posizione sul

fianco e la verticalità, quindi posizione seduta e stazione eretta, per stimolare l'attivazione dei muscoli posturali e per le ripercussioni positive sui parametri cardiorespiratori. Infatti, come dimostrato da Littleton et al<sup>11</sup> in uno studio effettuato su 5 pazienti con paralisi cerebrale e scoliosi, nel cambio di posizione da supini a seduti o da supini in decubito laterale, aumentano i valori di saturazione dell'ossigeno (SaO<sub>2</sub>) e di escursione della parete toracica (CWE), mentre diminuiscono i valori di frequenza cardiaca (HR) e frequenza respiratoria (RR), segno di un miglioramento della funzionalità cardiopolmonare.

- *Kinesiterapia respiratoria e manovre toraciche.* La kinesiterapia respiratoria e toracica, praticata in maniera regolare, è necessaria per prevenire e lottare contro le deformazioni del torace, mantenere o restituire l'elasticità dello stesso e sviluppare i muscoli respiratori. Gli esercizi respiratori sono realizzati in decubito senza il corsetto. La terapia può essere completata da sedute di iperinsufflazione toracica eseguite in decubito dorsale e laterale (mobilizzazione delle articolazioni costo-vertebrali) al fine di favorire la crescita e la moltiplicazione degli alveoli, l'elasticità e la corretta forma del torace.

#### **4.5 Trattamento medico-farmacologico**

Non esiste un trattamento medico-farmacologico specifico per la scoliosi; quindi il riferimento in questo caso è ai metodi di trattamento della spasticità, che è alla base dell'instaurarsi della deformità, in particolare all'iniezione di tossina botulinica sui muscoli spinali e alla somministrazione, per os o tramite pompa, di farmaci miorilassanti, come il baclofen. Entrambi i trattamenti non hanno alcun effetto sulla progressione della curva, né in senso migliorativo, né in senso peggiorativo. Essi sono per di più utilizzati per: ottenere il rilassamento muscolare; interrompere il circuito contrattura-dolore, dando un effetto transitorio ma positivo di riduzione del dolore; ridurre l'intensità e la frequenza degli spasmi, favorire l'adattabilità del paziente al corsetto e ai sistemi di postura, facilitare la coordinazione oculo-manuale, l'alimentazione e la respirazione<sup>2</sup>.

## CAPITOLO 5: INTERVENTO CHIRURGICO

### 5.1 Indicazioni

L'intervento chirurgico di artrodesi vertebrale strumentale è considerato dalla maggior parte degli autori il trattamento definitivo e l'unico realmente efficace contro le deformità del rachide nei pazienti con PCI. Gli obiettivi della chirurgia sono: correggere quanto più possibile la scoliosi, arrestarne la progressione nel tempo, ripristinare l'allineamento del tronco e l'equilibrio di rachide e pelvi sui piani frontale e sagittale, migliorare la postura da seduto, in stazione eretta ed eventualmente la deambulazione, ridurre il dolore e prevenire le complicanze respiratorie, gastrointestinali e cutanee, massimizzare il livello di funzionalità e la qualità di vita del paziente. Le indicazioni principali per l'intervento chirurgico sono: una scoliosi che supera i 45-50° e non è più flessibile nei bambini dai 10 anni in su; una progressione della curva maggiore di 10° l'anno; un significativo deterioramento del livello di funzionalità del bambino o il fallimento del trattamento ortesico. Per evitare che l'artrodesi possa interferire con la formazione e crescita ossea, la chirurgia viene di solito posticipata dopo che il picco di crescita è passato, tipicamente tra i 15 e i 17 anni, se non vi sono delle ragioni terapeutiche che costringano ad anticiparla.<sup>27</sup>

### 5.2 Benefici

I benefici del trattamento chirurgico emergono chiaramente dal seguente studio:

*“A Preliminary Study to Assess Whether Spinal Fusion for Scoliosis Improves Carer-assessed Quality of Life for Children With GMFCS Level IV or V Cerebral Palsy”<sup>22</sup>.*

Esso ha esaminato 33 bambini con paralisi cerebrale infantile, un livello di GMFCS IV-V e una scoliosi maggiore di 40° per un periodo di tempo di 2 anni; 15 di essi hanno svolto soltanto un trattamento conservativo comprendente adattamenti della carrozzina e ortesi spinali, 18 hanno svolto l'intervento chirurgico. All'inizio e alla fine del follow up sono stati valutati i valori radiografici dell'angolo della curva e dell'obliquità pelvica, e la qualità di vita del paziente attraverso il *Caregivers Priorities and Child Health Index of Live with Disabilities* (CPCHILD). Nei soggetti trattati conservativamente la scoliosi e l'obliquità pelvica sono aumentati rispettivamente in media di 16° e 4°, mentre lo score del CPCHILD è sceso di 2 punti. Nei soggetti trattati chirurgicamente la scoliosi e l'obliquità pelvica sono diminuiti in media di 34° e 5°, mentre lo score del CPCHILD è aumentato in media di 13 punti. I fattori che hanno condizionato più di altri le variazioni

del CPCHILD in entrambi i gruppi sono stati la percezione del dolore e la stabilità in posizione seduta, mentre per quanto riguarda la mobilità, la comunicazione e l'alimentazione non si sono riscontrati significativi miglioramenti con la chirurgia.

### 5.3 Rischi

L'intervento chirurgico della colonna si tratta di un intervento estremamente invasivo che comporta tutta una serie di rischi e possibili complicanze che possono mettere in pericolo la vita stessa del bambino; per questo motivo non tutti i soggetti sono candidati, anche quelli che avrebbero i requisiti citati prima, se non sono in un buon stato fisico tale da rendere il più sicuro possibile l'operazione.

Il seguente articolo:

*“Surgical correction of scoliosis in children with spastic quadriplegia: benefits, adverse effects, and patient selection”*<sup>10</sup>

è una revisione sistematica di 37 studi relativi a pazienti con tetraparesi spastica, sottoposti a intervento chirurgico alla colonna per riduzione della scoliosi, e ha messo in luce i seguenti risultati:

- Per 6 studi il rischio di complicazioni di qualsiasi genere è stimato da 10.9% a 70.9%.
- Per 5 studi il rischio di mortalità va da 2.8 a 19% per cause legate principalmente a problemi respiratori e cardiaci o emorragia.
- Per 4 studi il rischio complicanze respiratore/polmonari va da 26.9 a 57.1%: le più comuni sono broncopolmoniti, pneumotorace e atelettasie.
- Per 6 studi, il rischio di infezioni va da 2.5 a 56.8%: le zone più interessate sono la ferita del taglio e il tratto urinario.
- Per 4 studi il rischio di complicazioni relative alla procedura dell'intervento vanno da 7,5 a 43,8%: le più frequenti sono procidenza o rottura dello strumentario e fallimento della fissazione delle viti.
- Per 3 studi il rischio di una nuova operazione va da 19.5 a 32.5%

Inoltre i fattori preoperatori maggiormente associati ad esiti postoperatori infausti sono:

- Il grado di cifosi toracica preoperatorio: più è grande, più aumenta anche se di poco il rischio di morte
- Lo stato nutrizionale preoperatorio: i pazienti malnutriti vanno incontro ad una frequenza maggiore di infezioni, un più lungo periodo di intubazione endotracheale e una maggior durata di ospedalizzazione.

## CAPITOLO 6: MATERIALI E METODI

Ho condotto dapprima una ricerca bibliografia in:

- Banche dati Pubmed, Pediatrica, inserendo le seguenti parole chiave: “cerebral palsy”, “quadriplegia”, “spinal deformity”, “scoliosis”, “conservative treatment/management”, “bracing”, opportunatamente combinate con gli operatori booleani (AND, OR, NOT). Ho selezionato e analizzato articoli in lingua inglese, inizialmente quelli pubblicati negli ultimi 10 anni, poi anche alcuni articoli antecedenti, a cui i più recenti studi fanno riferimento; con le parole chiave risultavano in totale 209 articoli di cui 28 selezionati e analizzati.
- Materiale originale in lingua francese relativo al corsetto Garchois gentilmente fornitomi dalla dott.ssa fisiatra Scattin Luciana, che lavora in Francia ed è tra coloro che hanno sperimentato per prime questo busto nei bambini con PCI.
- Materiale didattico.

Parallelamente ho effettuato un'analisi retrospettiva su 18 bambini affetti da tetraparesi, livello 4 e 5 della scala GMFCS e scoliosi, al fine di comparare le caratteristiche della deformità del rachide e la gestione riabilitativa messa in atto con quanto riportato dalla letteratura. Nella selezione dei soggetti ho scelto un'età minima di 8 anni, mentre trattandosi di uno studio retrospettivo, non ho posto particolari limiti per l'età massima. Inoltre ho incluso sia pazienti non operati alla colonna, sia pazienti operati. Come unico criterio di esclusione vi era l'assenza di deformità vertebrali congenite. Dei casi esaminati 15 sono italiani, una parte pazienti in carico presso “La Nostra Famiglia” di S. Vito al Tagliamento (PN), una parte presso “La Nostra Famiglia” di S. Donà di Piave (VE); 3 sono francesi in carico presso l'ospedale “Raymond Poincaré” di Garches, vicino Parigi, sempre tramite la collaborazione della dott.ssa Scattin. L'analisi di casi sia italiani che francesi ha come fine anche la comparazione tra il trattamento ortesico della scoliosi con corsetto statico-equilibrato utilizzato maggiormente in Italia e il trattamento con corsetto Garchois utilizzato in Francia.

I dati sono stati raccolti attraverso la visione delle cartelle cliniche e delle radiografie, se disponibili, seguendo come traccia una tabella da me impostata (allegato 1). In sintesi essi riguardano:

- Dati anamnestici del soggetto
- Età di comparsa della scoliosi, caratteristiche e deformità associate
- Modalità e tempistiche del trattamento conservativo della scoliosi
- Epoca dell'eventuale trattamento chirurgico.

Di seguito sono riportati una breve descrizione caso per caso di tali elementi, soltanto relativi ai 15 soggetti italiani, e successivamente una tabella riassuntiva con tutti i casi, compresi quelli francesi.

#### CASO 1

Paziente di 22 anni nata prematura con una tetraparesi spastica maggiore a dx da idrocefalo post-emorragico derivato, distonie a capo e AASS con stati di agitazione frequenti, epilessia sintomatica, grave deficit intellettivo, sublussazione di entrambe le anche (più la destra), operate a 7 e 9 anni.

A 4 anni la radiografia di rachide e bacino riporta un'iniziale scoliosi lombare sinistra. Come ortesi indossa una fascia addominale in tele stecche più l'abductore per anche, con i quali utilizza per brevi momenti anche gli ausili per la statica e il cammino; invece il busto univalva rigido, prescritto proprio a 4 anni, lo indossa pochissimo per la difficoltà di gestione della famiglia e per la successiva comparsa di un'ernia inguinale. A 10 anni la paziente presenta una curva dorso-lombare sinistra ad ampio raggio di circa 20°, con notevole cifosi dorsale. Da questo momento inizia a portare il busto rigido con cosciali con regolarità, anche la notte; esso le garantisce un buon contenimento della scoliosi, ma non ne ostacola la progressione. A 17 anni la radiografia alla colonna riporta una marcata scoliosi ad S con curva primaria sinistro convessa dorso-lombare di circa 50° e controcurva medio dorsale. Eseguito quindi intervento chirurgico di artrodesi vertebrale T2-L5, più volte rimandato in precedenza per gli elevati rischi di complicanze legate soprattutto alla magrezza della paziente e ai problemi nutrizionali. Curva corretta a 30°, buono il decorso postoperatorio e migliorato il controllo della postura seduta.

#### CASO 2

Paziente di 15 anni affetta tetraparesi con marcata ipotonia generalizzata, epilessia sintomatica, grave deficit intellettivo, frequenti atteggiamenti scoliotici con tendenza a inclinare capo e tronco verso sinistra e sublussazione delle anche, soprattutto la destra, operata a 3 anni.

A 9 anni la radiografia al rachide rileva una curva cervico-dorsale alta. Prescritto un bustino in tele stecche con bretellaggio per ridurre il cedimento anteriore del tronco, utilizzato però soltanto nel pomeriggio al centro riabilitativo, mentre a casa indossa soltanto una mutanda abducente. A 11 anni rilevata una scoliosi dorso-lombare ad ampio raggio destro convessa con gibbo e dorso curvo; entrambe le deformità sono difficili da



contenere, ma ancora correggibili con manovre manuali. A 13 anni la scoliosi è notevolmente peggiorata, con gibbo ora poco correggibile, in un quadro più marcato di ipotonia. Prescritti body in lycra e un busto univalva softcast, quest'ultimo indossato solo nel pomeriggio nel centro riabilitativo e tollerato per circa un anno e mezzo. Si riduce anche il tempo di accettazione degli ausili per la statica e il cammino, entrambi dotati di sostegno a tronco, bacino e arti superiori. Dispone inoltre di carrozzina con sistema di postura. A 14 anni e 10 mesi eseguito intervento chirurgico di artrodesi vertebrale posteriore su una scoliosi di circa 45°, ridotta a 20°.

### CASO 3

Paziente di 14 anni con tetraparesi spastica da infezione da CMV prenatale, epilessia farmacoresistente, grave deficit cognitivo, insufficienza respiratoria con storia di frequenti episodi di broncopolmoniti, portatore di PEG dall'età di 6 anni e di tracheotomia dall'età di 11.

A 5 anni la radiografia della colonna rileva un' iniziale scoliosi lombare sinistra e dorsale destra non strutturata; presente gibbo a destra. Prescritto un busto in X-lite, ma quasi mai indossato per continui problemi di salute di natura respiratoria. La curva si dimostra rapidamente evolutiva, tanto che a 9 anni supera i 40° e a 10 anni supera i 60° con associata ipercifosi e obliquità pelvica. Dall'età di 9 anni il paziente inizia a portare con regolarità il busto univalva rigido, il quale, pur non contrastando la progressione della curva, evita il doloroso contatto costo-pelvico e migliora la postura seduta. Come ausili dispone di stabilizzatore e carrello, i cui tempi di accettazione si riducono negli anni, più carrozzina con sistema posturale. A 10 anni e 10 mesi esegue intervento chirurgico di artrodesi vertebrale posteriore con fissazione pelvica. L'operazione è ritenuta molto rischiosa per la vita del paziente, ma necessaria a fronte di un rischio ancora più elevato in caso di non esecuzione. Ottenuta una buona correzione della curva (di 40°) e dell'obliquità pelvica, miglioramento della postura seduta, della gestione del paziente e della ventilazione grazie anche alla tracheotomia. Permane un quadro di moderata osteoporosi con episodi di rachialgia.

### CASO 4

Paziente di 20 anni nato prematuro con tetraparesi spastica maggiore a sinistra e forte ipertono estensorio diffuso, ritardo intellettivo medio, disturbi emotivi importanti, saltuaria incontinenza urinaria. A 12 anni presenta iniziale scoliosi lombare sinistra con spiccata iperlordosi lombare, obliquità pelvica e sublussazione dell'anca destra, in una

fase di notevole accrescimento staturale-ponderale. In questo periodo indossa tutori elastici per tronco e anche. La scoliosi si dimostra rapidamente evolutiva, ad ampio raggio e coinvolge il tratto dorso-lombare; a 15 anni raggiunge circa 60°. Il paziente non tollera i tutori rigidi fornitigli, e dai 15 anni nemmeno più quelli elastici. Come ausili utilizza stabilizzatore e deambulatore con un tempo medio di accettazione di 30 min al giorno, più carrozzina con sistema posturale. A 17 anni eseguito intervento chirurgico di artrodesi e strumentazione vertebrale per via posteriore con fissazione del bacino. Ottenuta una buona correzione della curva e migliorato l'assetto della colonna in posizione seduta. Si riducono in seguito i tempi di carico su per aumento delle tensioni paravertebrali e del dolore all'anca lussata.

#### CASO 5

Paziente di 8 anni affetta da tetraparesi spastico-distonica in asfissia neonatale con epilessia. A 4 anni e mezzo rilevata un'iniziale scoliosi lombare sinistra non strutturata secondaria a sublussazione dell'anca sinistra e tronco cifotico. Prescritti abduzione per anche e busto statico-equilibrato con presa acromiale, l'uso però non è costante. Con il corsetto si notano miglioramenti della postura seduta e del controllo di capo e tronco, e un miglioramento della ventilazione e perfusione, poiché senza busto la paziente ha le mani cianotiche, con il busto invece no. A 7 anni e mezzo la radiografia rileva rachide con importante scoliosi dorso-lombare sinistra di 20° con gibbo lombare sinistro più accentuato e dorsale destro, riduzione dell'angolo costo-frenico e del triangolo della taglia a destra. La paziente porta busto con cosciali per circa 2 ore al giorno, utilizza per brevi periodi ausili per la statica e il cammino e dispone di carrozzina con unità posturale. Attualmente le condizioni cliniche della paziente sono peggiorate per aumento delle crisi epilettiche, le deformità del rachide hanno subito un significativo peggioramento negli ultimi 3 mesi, tuttavia non sono state fatte ulteriori radiografie. Si sono ridotti ulteriormente i tempi di utilizzo di ortesi e ausili.

#### CASO 6

Paziente di 13 anni affetta da tetraparesi spastico-distonica per sofferenza ipossico-ischemica neonatale. Il disturbo distonico, peggiorato negli ultimi 2 anni, è prevalente a livello assiale con contrazione di capo, tronco e arti preferenzialmente verso destra. Da seduta e in statica la postura è disturbata dall'opistotono. A 11 anni la radiografia al rachide rileva una scoliosi dorso-lombare e gibbo sinistro; la curva è tuttavia ancora contenibile. Come ortesi per il tronco dispone solo di body in lycra e fasce abducenti

per carrozzina. Come ausili dispone di deambulatore e carrozzina con appoggio nucale e pelote toraciche, mentre lo stabilizzatore da prono è stato scartato per l'inserimento della PEG. Non sono disponibili radiografie della colonna.

#### CASO 7

Paziente di 11 anni, affetta da tetraplegia spastico-distonica da encefalopatia ischemica, ritardo mentale grave, anca sinistra lussata e destra sublussata. A 7 anni presenta al rachide un lieve gibbo dorso-lombare destro mobile e ben allineabile. Prescritto un abduttore per anche con presa alta di tronco e cosciali, che utilizza circa 6 ore al giorno, anche durante l'orario scolastico. A 9 anni e mezzo il gibbo è rigido e la radiografia mostra una curva minore di 20°. Attualmente curva e obliquità pelvica sono segnalate in peggioramento ma non vi sono ulteriori radiografie. Da almeno 6 mesi non indossa più il busto con l'abduttore, mentre come ausili dispone di tavolo da prono, deambulatore e seggiolone polifunzionale.

#### CASO 8

Paziente di 10 anni con tetraparesi spastica, epilessia secondaria, disabilità intellettiva profonda, disordine visivo centrale.

A 4 anni presenta lieve gibbo lombare sinistro mobile di 5mm a 2cm dalla colonna. Prescritto tutore per anche con presa alta di tronco. A 7 anni e mezzo presenta scoliosi lombare sinistra di circa 20° con apice in L3, gibbo peggiorato, a piccolo raggio, rigido; curva dorsale destra di compenso con apice in D9 e gibbo dorsale più ampio, cifosi dorsale e lombare. Le anche sono parzialmente lateralizzate, specie la sinistra, con bacino ruotato, ma tutto sommato equilibrato. Porta busto con tutore dinamico per anche per circa 20 ore al giorno. A 8 anni e mezzo le curve lombari e dorsali raggiungono i 30° ma restano parzialmente riducibili; gibbo lombare di 18mm. Il paziente utilizza inoltre lo stabilizzatore, il deambulatore, specie a scuola, e sistemi posturali per interni ed esterni. Con il busto più tutore si manifesta una maggior difficoltà nella deambulazione.

Attualmente la curva segnalata in ulteriore peggioramento ma non sono indicati i gradi, il paziente indossa sempre il busto con regolarità.

#### CASO 9

Paziente di 17 anni con tetraplegia spastica da encefalopatia ipossico ischemica grave, microcefalia, ritardo cognitivo grave, anartria, epilessia, sublussazione anca destra.

A 5 anni rilevata iniziale deviazione del rachide lombare sinistra e dorsale destra; prescritto busto più abduttore per anche, indossato 2/3 ore al giorno. Dispone anche degli ausili per la statica, stabilizzatore e tavolo da prono, tollerati per 40/50 minuti al giorno. A 9 anni scoliosi lombare sinistra e dorsale destra, presenza dei gibbi, marcato ipotono del tronco, da seduta cifosi dorsale e anteposizione del capo. A 14 anni la radiografia segnala curva dorso-lombare sinistro convessa di circa 30° con apice in L1-L2; menarca. Aumentano i tempi di tolleranza del busto statico-equilibrato in softcast, intorno alle 4/5 ore al giorno, mentre si riducono i tempi di tolleranza in statica. A 16 anni la curva raggiunge circa 40°, attualmente è ulteriormente peggiorata.

#### CASO 10

Paziente di 17 anni con tetraparesi con componente distonica, in un quadro di lissencefalia, grave ipotonia su base distonica, ritardo psicomotorio, epilessia, grave deficit visivo, lussazione dell'anca destra, portatore di PEG.

A 6 anni la radiografia della colonna rileva lieve scoliosi dorsale destro convessa più accentuata e scoliosi lombare sinistro convessa. Porta body in lycra con spalle libere, mutanda abducente. Dai 12 anni in poi le curve sono segnalate in costante peggioramento, con presenza di gibbo dorso-lombare ad ampio raggio rigido, capo costantemente flesso, cifosi dorsale, atteggiamento strutturato di inclinazione del tronco verso sinistra, bacino molto asimmetrico con anca destra tendente verso la lussazione. Dispone di carrozzina con sistema posturale per contenere tali deformità. Il paziente nel frattempo è cresciuto in altezza ma notevolmente diminuito di peso: la magrezza è tale che non gli sono prescritte ortesi rigide per l'elevato rischio di decubiti; a questo si aggiunge nell'ultimo periodo un peggioramento delle condizioni di salute con aumento delle crisi epilettiche e complicanze respiratorie che hanno portato all'introduzione di PEG e tracheotomia, quest'ultima da poco rimossa. Si valuta per il futuro l'introduzione di un busto leggero. Ridotta anche la tolleranza della stazione eretta sugli ausili per statica e deambulazione per le tensioni muscolari agli arti inferiori.

#### CASO 11

Paziente di 33 anni affetta da tetraparesi spastica con maggior interessamento agli AII, difficoltà prassico-percettive, ritardo cognitivo lieve. A 5 anni presenta lieve scoliosi sinistro convessa lombare in peggioramento senza i corsetti. Utilizza abduttore per anche con cui deambula per alcuni tratti con deambulatore. A 12 anni la radiografia del rachide (da seduta) segnala scoliosi dorsale sinistra di 38° e lombare destra di 36°,

bacino inclinato a destra, Risser 0, presenza di gibbo a destra e iperlordosi lombare. Prescritto corsetto basso con pressioni dorsali e lombari mobili, indossato con costanza anche la notte. A 14 anni eseguito intervento di artrodesi vertebrale su una scoliosi di circa 50°. Ottenuta un buona correzione, tuttavia in seguito la scoliosi continua a peggiorare, così come l'inclinazione pelvica; diventa più difficoltoso il mantenimento della stazione eretta e della deambulazione per aumento delle tensioni muscolari, specie ai flessori d'anca.

#### CASO 12

Paziente di 18 anni, nata prematura, con tetraparesi spastico-distonica, anartria, epilessia, strabismo, ritardo mentale medio, lussazione di entrambe le anche, sindrome dell'anca dolorosa, operata a 16 anni con intervento di resezione della testa del femore destro, portatrice di PEG dall'età di 10 anni.

A 7 anni si segnala presenza di iniziale curvatura al rachide dorsale destra, valgismo e sublussazione anca sinistra; porta abduttore per anche e body in lycra. Le condizioni di salute in questo periodo sono molto critiche a causa di un ridotto peso, disidratazione, eventi di broncopolmonite e marcata osteoporosi. Come ausili dispone di deambulatore e stabilizzatore da prono, seggiolone polifunzionale per interni e carrozzina con sistema posturale per esterni. A 10 anni rachide con curva a S italica dorsale destra e lombare sinistra con bacino più elevato a destra e anche lussate, iperlordosi più marcata da supino, deformità dei corpi vertebrali D3-D4. Prescritto corsetto su abduttore. Dopo l'introduzione della PEG utilizza solo carrello per la statica tollerato per 30/45 min al giorno, ma il carico è difficoltoso per la notevole flessione delle anche e l'eterometria degli arti inferiore.

La curva negli anni successivi è in costante peggioramento anche se non sono segnalati gradi. Menarca a 15 anni. L'uso del busto più abduttore continua nonostante la formazione di lesioni da decubito che obbligano a frequenti rinnovi.

#### CASO 13

Paziente di 10 anni con tetraparesi spastica, epilessia, microcardiopatía dilatativa, sottoposta a trapianto cardiaco a 1 anno, ritardo mentale grave, disfagia, lussazione anca sinistra. A 2 anni si segnala già un'iniziale scoliosi lombare destra su obliquità pelvica con emibacino sinistro più elevato, dorso curvo e petto carenato. Indossa busto con cosciali. A 3 anni prescritto un nuovo busto bivalva più alto per contrastare la cifosi, con spinta sternale e presa sulle cosce. A 4 anni la radiografia segnala la presenza di scoliosi

dorso-lombare destra di circa 30° con rotazione dei metameri e curva dorsale sinistra di circa 18°; clinicamente si rileva presenza di gibbo con apice D11-12 di circa 10mm a 4cm dalle spinose, non riducibile. Il paziente inizia a utilizzare il busto anche la notte. A 6 anni la curva dorso-lombare raggiunge circa 45° e quella cervico-dorsale circa 40°. Come ausili la paziente utilizza stabilizzatore dall'età di 5 anni, passeggino con sistema posturale.

#### CASO 14

Paziente di 23 anni, con tetraparesi spastica, microcefalia, ritardo cognitivo, sublussazione delle anche entrambe operate, scoliosi secondaria.

A 2 anni inizia ad indossare abduttore per anche con presa di bacino per favorire la posizione seduta e la realizzazione di qualche passo sul carrello; dispone anche di statica, tavolo da prono e carrozzina ortopedizzata.

A 8 anni segnalata scoliosi dorso-lombare sinistro convessa con rotazione vertebrale, tronco inclinato prevalentemente a destra, bacino inclinato e risalito a sinistra. A 10 anni prescritto nuovo busto con appoggio sottoascellare, presa cosciale e pressore lombare, indossato anche la notte. Continua l'uso del carrello.

Non ci sono più altre informazioni in cartella.

#### CASO 15

Paziente di 20 anni affetto da tetraparesi spastica, lussazione anca sinistra.

Dall'età di 1 anno indossa abduttore con presa di bacino e tronco e appoggio nucale, poi abbassato, per il controllo del capo e il carico su carrello da statica.

A 6 anni segnalata scoliosi dorso-lombare ad ampio raggio destro convessa e anca sinistra risalita; prescritto corsetto univalva. Utilizza deambulatore 3 volte a settimana con carico parziale per la lussazione dell'anca.

A 11 anni la curva è segnalata in peggioramento in un quadro generale di aggravamento delle condizioni di salute per frequenti affezioni respiratorie bronchiali. Continua l'utilizzo durante il giorno del corsetto, che viene però tolto quando il soggetto non ossigena adeguatamente. Si riducono invece i tempi d'uso del carrello. Pratica fisioterapia respiratoria con drenaggio posturale e PEP MASK.

C A S I	ANAMNESI:			SCOLIOSI:		TRATTAMENTO CONSERVATIVO				CHIRURGIA: SI/ NO			
	- età - tono: s=spastico sd=spastico- distonico i=ipototonico - LA= lussazione d'anca			- età del primo rilevamento -localizz. della curva		- corsetto: si/no, - da quale età e con quanti gradi (°) - uso continuato (UC) (almeno 10h/die): si/no				per i SI': -età dell'intervento -gradi pre intervento: °p -gradi attuali: °a  per i NO: -gradi attuali: °a nd: non disponibile			
	Età	tono	LA	Età	Localizz	busto	Età	°	UC	Si/no	età	°p	°a

CASI ITALIANI: busto Statico-equilibrato

1	22	sd	dx-sx	4	DLsx-Ddx	si	9	20	si	si	17 ½	50	30
2	15	i	dx-sx	9	D-L dx	si	13	>20	no	si	14½	45	20
3	14	s	No	5	D-L sx	si	9	>40	si	si	10 ½	80	40
4	20	s	Dx	12	D-L sx	no				si	17	60	nd
5	8	sd	sx	4	D-L sx	si	4	<20	no	no			20
6	13	sd	no	11	D-L sx	no				no			nd
7	11	sd	dx-sx	7	D-L dx	si	7	<20	no	no			10
8	10	s	no	4	Lsx-Ddx	si	4	<20	si	no			30
9	17	s	dx	5	D-L sx	si	5	<20	no	no			30
10	17	i	dx	6	D-L dx	no				no			nd
11	33	s	no	5	Ldx-Dsx	si	12	35	si	si	14	50	nd
12	18	sd	dx-sx	7	Lsx-Ddx	si	10	>20	si	no			nd
13	10	sd	sx	2	D-L dx	si	2	<20	si	no			45
14	23	sd	dx-sx	8	D-L sx	si	10	>20	si	no			nd
15	20	s	sx	6	D-L dx	si	6	<20	si	no			nd

Casi francesi: busto Garchois

1	11	s	no	6	dorso- lombare	Si	6	18	si	no			23* 33
2	12	s	no	1	dorso- lombare	Si	4	30	si	no			36* 42
3	19	s	si	7	Lombare	Si	8	20	si	si	17	45* 31	nd

\* sono riportati i gradi di scoliosi senza corsetto e con corsetto

Tutti i pazienti hanno svolto o svolgono tutt'ora sedute di fisioterapia con frequenza bi o tri-settimanale con manovre di rilassamento e allungamento muscolari, mobilizzazioni di colonna e arti; alcuni anche fisioterapia respiratoria e sedute di idrokinesiterapia.

## CAPITOLO 7: DISCUSSIONE DEI RISULTATI

La seguente tabella unisce gli elementi relativi a caso per caso in dati generali che tengono conto di tutti i 18 pazienti assieme. In allegato 2 sono presenti i grafici corrispondenti.

ALTERAZIONE DEL TONO	Spastici	9	50%
	Spastico-distonici	7	40%
	Ipotonici	2	10%
LUSSAZIONE D' ANCA	Assente	6	33%
	Unilaterale	7	39%
	Bilaterale	5	28%
SCOLIOSI	Età media di insorgenza	6 anni	
	Localizzazione prevalente	dorso-lombare	
INIZIO TRATTAMENTO ORTESICO	Età media	7,5 aa: Statico-equilibrato 6 aa: Garchois	
	Scoliosi $\leq 20^\circ$	9	60%*
	Scoliosi $> 20^\circ$	6	40%*
TEMPO DI TOLLERANZA DEL CORSETTO	Mai	3	17%
	<10 ore al giorno	4	22%
	>10 ore al giorno	11	61%
TRATTAMENTO CHIRURGICO	No	12	66%
	Si	6	34%
	Età media	15 anni	
	Gradi medi scoliosi	55°	

*\*questo dato è calcolato su un totale di 15 pazienti, escludendo i 3 che non hanno busto*

Si nota innanzitutto come l'età media del primo rilevamento della scoliosi sia in linea con quanto riportato dalla letteratura, cioè ben prima dei 10 anni di età; per tutti si tratta di una curva ancora flessibile e non strutturata. Quest'iniziale curvatura è testimoniata in alcuni prima clinicamente dalla presenza del gibbo, in altri è rilevata direttamente attraverso una radiografia precoce. Le prime radiografie della colonna sono svolte comunque dai 4 ai 8 anni e durante la fase di peggioramento rapido assumono una frequenza di circa una volta ogni due anni. La localizzazione prevalente della curva è il tratto dorso-lombare, in linea con la letteratura; in 3 casi è presente una curva superiore di compenso di ampiezza simile alla curva principale. In circa 2/3 dei pazienti (67%) la scoliosi è accompagnata da lussazione dell'anca, per la maggior parte unilaterale; ma



anche nei casi di lussazione bilaterale, è presente comunque obliquità pelvica con un'anca più lussata e risalita. Tranne in 3 soggetti, la convessità della curva è opposta al lato della lussazione prevalente, come affermato anche dalla letteratura. Sebbene la deformità dell'anca spesso compare prima di quella del rachide, non è sempre così immediata e nemmeno specificata la distinzione tra scoliosi attiva e passiva; per questo motivo nei nostri casi, considerate le diverse alterazioni del tono presenti, sarebbe meglio distinguere tra scoliosi da ipertono, spastico o spastico-distonico, e scoliosi da ipotono. A tal proposito non si rilevano significative differenze rispetto alla precocità e alla gravità della curva tra i pazienti spastici e quelli spastico-distonici, mentre per quanto riguarda gli ipotonici la considerazione che si può fare è che la curva si mantiene per un po' più tempo flessibile e correggibile manualmente ma l'evoluzione è comunque peggiorativa a causa della difficoltà dei bambini a mantenere una posizione eretta della colonna e a contenere la curva con ortesi rigide.

I bambini che fanno uso del corsetto per il rachide, hanno iniziato a portarlo all'incirca in contemporanea o poco oltre il periodo dell'iniziale rilevamento della scoliosi, e la maggior parte con una curva minore o uguale ai 20°, come la letteratura suggerisce di fare. In quasi tutti il corsetto è unito all'abduzione per anche che essi indossavano già dai primi anni di vita per prevenire le deformità alle anche e garantire allo stesso tempo un miglior controllo del tronco e mantenimento della postura seduta e della statica. Non tutti come vediamo tollerano il corsetto per un tempo prolungato, specialmente durante la fase puberale, come la letteratura dice di fare affinché il trattamento ortesico risulti il più efficace possibile. In coloro che non lo utilizzano o lo utilizzano solo per poche ore al giorno, le motivazioni sono: la difficile gestione del corsetto in casa da parte dei genitori; la difficile tolleranza da parte del bambino, dovuta alla riduzione del tono nel caso dei due bambini ipotonici (casi 2 e 10), all'influenza di spasmi estensori incontrollabili (caso 4), ad uno stato nutrizionale carente che predispone al rischio di decubiti (caso 10) oppure a condizioni di salute generali precarie, specie problematiche respiratorie di natura bronchiale, che il busto anziché migliorare rischia di complicare. In alcuni (casi 2 e 9) la soluzione adottata per aumentare i tempi di tolleranza è un corsetto softcast morbido, anziché rigido; in altri si preferisce utilizzare un body in lycra. Per tutti l'uso del corsetto, complementare alla dotazione di carrozzine con sistemi posturali, garantisce un miglior sostegno del tronco, facilitando il controllo del capo, l'accettazione della postura seduta e della statica; offre un buon contenimento della curva e della cifosi spesso associata; facilita la gestione del bambino da parte dei caregivers; migliora la ventilazione e la perfusione ematica, come testimonia il caso 6

in cui la bambina risolve col busto la cianosi alle mani. Tuttavia in nessun caso il corsetto previene il peggioramento costante della curva, nemmeno nei bambini che ne fanno uso più prolungato e costante, come affermato anche dalla letteratura.

Una considerazione particolare è rivolta ai 3 bambini francesi che utilizzano il corsetto Garchois; il numero troppo limitato di casi non mi permette di fare un confronto statisticamente significativo con quelli italiani, che utilizzano prevalentemente lo Statico-equilibrato; tuttavia si può notare come i 3 soggetti abbiano iniziato a indossare il corsetto ad un'età leggermente più precoce, lo tollerino molto bene per un tempo prolungato, ed esso eserciti una correzione temporanea della curva dentro l'ortesi in media di 10°. Mi è stato possibile ricavare questo dato in quanto soltanto nei soggetti francesi è riportato il valore radiografico della curva con e senza corsetto.

Rispetto ai soggetti giunti all'intervento chirurgico, l'età media e la misura media della scoliosi al momento dell'operazione non si discostano molto dalla letteratura. Nella bambina del caso 1, che ha svolto l'intervento più tardi, esso era stato posticipato varie volte a causa dello stato nutrizionale carente che la esponeva a rischi elevati e ad alcuni problemi di natura organizzativa subentrati; mentre nel bambino del caso 3, che ha svolto l'intervento molto presto, esso era inevitabile date le dimensioni raggiunte dalla scoliosi e gli effetti che derivavano, nonostante i rischi dell'operazione sulla sopravvivenza del bambino erano molto elevati. Questo sta a significare che spesso esistono o subentrano determinate condizioni o variabili che obbligano ad anticipare o posticipare l'intervento chirurgico rispetto al momento ritenuto ideale, o talvolta addirittura ad annullarlo.

### **Limiti dello studio**

I ragionamenti che ho ricavato da questa analisi retrospettiva non possono essere generalizzati in modo attendibile dato il numero ridotto dei casi studiati. In particolare non è possibile stabilire un confronto statisticamente significativo tra il trattamento ortesico con corsetto statico-equilibrato e quello con corsetto Garchois data la sproporzione tra casi italiani e casi francesi. Un altro aspetto che non mi ha permesso di trarre a pieno dall'analisi tutte le considerazioni prefissate, e di rapportarle con quanto afferma la letteratura, è spesso la mancanza nelle cartelle cliniche delle radiografie del rachide o la mancata segnalazione dei valori radiografici della scoliosi, dei tempi precisi di utilizzo del corsetto, e dell'impatto dell'ortesi su alcuni parametri vitali, come la respirazione. In alcuni casi la risposta a tali interrogativi mi è stata fornita direttamente dalle famiglie o dagli operatori, altrimenti i dati sono segnalati come non disponibili.

## CAPITOLO 8: CONCLUSIONI

La prima conclusione che si può trarre dallo studio retrospettivo dei casi clinici confrontato con le teorie e gli studi presenti in letteratura, è che la scoliosi in bambini con PCI tetra è un problema di grossa portata, che si presenta già in età infantile e che non è circoscritto al solo rachide, ma coinvolge il bambino nella globalità, compromettendo alcune funzioni vitali, l'estetica, la postura e in una dimensione maggiore il benessere psicofisico, la qualità di vita e la partecipazione sociale, aspetti già ridotti dalla patologia di base.

Dato un quadro così complesso e globale, è fondamentale una valutazione che sia precoce, costante e globale e che non tenga conto soltanto della morfologia e dell'ampiezza della curva scoliotica, ma anche della funzionalità e del benessere psicofisico del bambino e della sua famiglia, e dell'ambiente in cui vive. Tuttavia è altrettanto necessario monitorare l'evoluzione della curva con dati oggettivi attraverso le radiografie, poiché come visto in letteratura, la velocità di progressione rapportata all'età è altamente predittiva rispetto ad una prognosi negativa della deformità. Non sempre però è possibile svolgere esami radiografici con la regolarità auspicata a causa delle condizioni cliniche precarie del bambino a dei rischi che comportano le esposizioni ai raggi x.

L'intervento chirurgico alla colonna è la soluzione definitiva e risolutiva di trattamento della scoliosi, ma come visto dai casi e dalla letteratura, richiede un'età ben superiore rispetto a quella d'esordio della deformità, riguarda soltanto una minoranza di pazienti poiché porta con sé tutta una serie di rischi e complicanze, a cui non tutti possono andare incontro, e può subire slittamenti per svariati motivi. Per questi motivi è fondamentale intraprendere sin dalle prime fasi il trattamento conservativo, comprendente l'uso di corsetti, la realizzazione di sistemi di postura e la fisioterapia. Nessuna di queste modalità, eccetto in poche condizioni, è in grado di prevenire o modificare la storia naturale della scoliosi, ma se combinate, tutte sono potenzialmente in grado di modificare in meglio gli aspetti correlati, cioè il dolore, le funzioni vitali dell'organismo, il mantenimento e controllo della postura, la gestione del paziente da parte della famiglia, il benessere di entrambi. Per i candidati alla chirurgia il trattamento conservativo permette di arrivare all'intervento nell'età più congeniale e nelle migliori condizioni possibili; per i non candidati rappresenta l'unica cura possibile.

Per soddisfare al meglio queste esigenze, il trattamento conservativo deve essere personalizzato sul paziente e condiviso tra tutta l'equipe di operatori e soprattutto con la

famiglia. Questo è fondamentale se si considera che molto spesso un determinato trattamento, specie quello ortesico fallisce o non è attuato a pieno secondo i tempi e modi richiesti, poiché: o il bambino non è in grado di collaborare a causa della condizione di ritardo mentale grave; o non è in grado di tollerare le ortesi, specie se rigide, a causa delle condizioni fisiche e psicofisiche precarie; o ancora perché la famiglia, che ha in carico il bambino per la maggior parte del tempo, non è in grado di gestire gli strumenti a disposizione.

## BIBLIOGRAFIA

1. De Lattre C., Hodgkinson I., Berard C. (2007), “*Scoliosis outcome in cerebral palsy patients with total body involvement*”, *Annales de Readaptation et de Medecine Physique*, Vol 50, n°4 pag 218-224.
2. Ferrari A, Ferrara C, Balugani M, Sassi S. (2010), “*Severe scoliosis in neurodevelopmental disabilities: clinical signs and therapeutic proposals*”, *European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine*, vol 46, n°4, pag 563-579
3. Imrie MN, Yaszay B. (2010), “*Management of spinal deformity in cerebral palsy*”, *The Orthopedic Clinics of North America*, vol 41, n°4, pag 531-547
4. Gericke T. (2006), “*Postural management for children with cerebral palsy: consensus statement*”, *Developmental Medicine & Child Neurology*. Vol 48, n°4, pag 244.
5. Gu Y, Shelton JE, Ketchum JM, Cifu DX, Palmer D, Sparkman A, Jermer-Gu MK, Mendigoren M. (2011), “*Natural history of scoliosis in nonambulatory spastic tetraplegic cerebral palsy*”, *American Academy of Physical Medicine&Rehabilitation*, Vol 3, pag 27-32
6. Holmes KJ, Michael SM, Thorpe SL, Solomonidis SE (2003), “*Management of scoliosis with special seating for the non-ambulant spastic cerebral palsy population-a biomechanical study*”, *Clinical Biomechanics (Bristol, Avon)*.Vol 18, n°6, pag 480-487.
7. Koop SE (2009), “*Scoliosis in cerebral palsy*”, *Developmental Medicine & Child Neurology*, Vol 51, n°4, pag 92–98
8. Kotwicki T, Jozwiak M.(2008), “*Conservative management of neuromuscular scoliosis: personal experience and review of literature*”, *Disability and Rehabilitation*, Vol 30, n°10, pag 792-798
9. Lee SY, Chung CY, Lee KM, Kwon SS, Cho KJ, Park MS. (2015), “*Annual changes in radiographic indices of the spine in cerebral palsy patients*”, *European Spine Journal*, Vol 25, n°3, pag 679-686.
10. Legg J, Davies E, Raich AL, Dettori JR, Sherry N (2014), “*Surgical correction of scoliosis in children with spastic quadriplegia: benefits, adverse effects, and patient selection*”, *Evidence Based Spine Care Journal*. Vol 5, n°1, pag 38-51
11. Littleton SR, Heriza CB, Mullens PA, Moerchen VA, Bjornson K. (2011), “*Effects of positioning on respiratory measures in individuals with cerebral palsy and severe scoliosis*”, *Pediatric Physical Therapy*, Vol 23, n°2, pag 159-

- 169.
12. Loeters MJB, Maathuis CGB, Hadders-Algra M. (2010), “*Risk factors for emergence and progression of scoliosis in children with severe cerebral palsy: a systematic review*”, *Developmental Medicine Child Neurology*”, Vol 52, pag 605-611
  13. Madigan RR, Wallace SL (1981), “*Scoliosis in the institutionalized cerebral palsy population*”, *Spine*, Vol 6, n°6, pag 583-590
  14. Nakamura N, Uesugi M, Inaba Y, Machida J, Okuzumi S, Saito T. (2014), “*Use of dynamic spinal brace in the management of neuromuscular scoliosis: a preliminary report*”, *Journal of Pediatric Orthopaedics B*, vol 23, n°3 pag 291-298
  15. Persson-Bunke M, Czuba T, Hägglund G, Rodby-Bousquet E. (2015), “*Psychometric evaluation of spinal assessment methods to screen for scoliosis in children and adolescents with cerebral palsy*”, *BMC Musculoskeletal Disorders*, Vol 16, pag 351-356.
  16. Persson-Bunke M, Hägglund G, Lauge-Pedersen H, Wagner P, Westbom L. (2012), *Scoliosis in a total population of children with cerebral palsy*, *Spine Deformity*, vol 37, n°12, pag E708-E713
  17. Rezende R, Cardoso IM, Leonel RB, Perim LG, Oliveira TG, Jacob Júnior C, Júnior JL, Lourenço RB., (2014) “*Bone mineral density evaluation among patients with neuromuscular scoliosis secondary to cerebral palsy*”, *Revista Brasileira de Ortopedia*, Vol 50, n°1, pag 68-71
  18. Rosenbaum P., Paneth N., Leviton A., Goldstein M., Bax M., Damiano D., Dan B., Jacobsson B. (2007), “*A report: the definition and classification of cerebral palsy*”, *Developmental Medicine Child Neurology.*, Suppl n. 109, pag 8-14
  19. Rutz E., Kläusler M. (2015), “*Evaluation and conservative management of spinal deformities in children with cerebral palsy*”, in Canavese F. & Deslandes J. (2015), “*Orthopedic Management of Children with Cerebral Palsy*”, Nova Science publisher, chapter 44, pag 542-550.
  20. Sadani S, Jones C, Seal A, Bhakta B, Hall R, Levesley M (2012), “*A pilot study of scoliosis assessment using radiation free surface topography in children with GMFCS IV and V cerebral palsy*”, *Child Care Health Development*, Vol 38, n°6 pag 854-862.
  21. Saito N, Ebara S, Ohotsuka K, Kumeta H, Takaoka K. (1998), “*Natural history of scoliosis in spastic cerebral palsy*”, *The Lancet*, Vol 351, pag 1687-1692

22. Sewell MD, Wallace C, Malagelada F, Gibson A, Noordeen H, Tucker S, Molloy S, Lehovsky J., (2015), “*A Preliminary Study to Assess Whether Spinal Fusion for Scoliosis Improves Carer-assessed Quality of Life for Children With GMFCS Level IV or V Cerebral Palsy*”, Vol 36, n°3, pag 299-304
23. Seneran H., Shah SA, Glutting JJ, Dabney KW, Miller F (2006), “*The associated effects of untreated unilateral hip dislocation in cerebral palsy scoliosis*”, Journal of Pediatric Orthopaedics, Vol 26, pag 769-772
24. Tecnica Ortopedica Internazionale TOI (n°62/2003), *Il controllo posturale e il trattamento delle deformità nelle paralisi cerebrali infantili, distrofie muscolari e spina bifida: opinioni a confronto.*
25. Terjesen T, Lange JE, Steen H (2000), *Treatment of scoliosis with spinal bracing in quadriplegic cerebral palsy*, Developmental Medicine Child Neurology, Vol 42, n°7, pag 448-454.
26. Thometz JG, Simon SR (1988), “*Progression of scoliosis after skeletal maturity in institutionalized adults who have cerebral palsy*”, J Bone Joint Surg, Vol 70A, pag 1290-1296
27. Tsirikos A. (2010), “*Development and treatment of spinal deformity in patients with cerebral palsy*”, Indian Journal of Orthopaedics, Vol 44, n°2, pag 148-158.
28. Vialle R, Thévenin-Lemoine C, Mary P. (2013), *Neuromuscular scoliosis*, Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research, Vol 99S, pag 24-39
29. Materiale in francese della dottoressa Scattin Luciana

## ALLEGATO 1: SCHEDE RACCOLTA DATI

### ANAMNESI

- Iniziali N.C. \_\_\_\_\_
- Et  \_\_\_\_\_
- Diagnosi e GMFCS \_\_\_\_\_

### SCOLIOSI

- Primo rilevamento: a che et , quanti gradi, caratteristiche? (prima radiografia)  
\_\_\_\_\_
- Deformit  associate  
\_\_\_\_\_

### TRATTAMENTO CONSERVATIVO

- E' stato prescritto un corsetto? (a che et , tipo di corsetto, gradi di scoliosi, tempo di tolleranza)  
\_\_\_\_\_
- Ci sono stati dei benefici o criticit  col corsetto?  
\_\_\_\_\_
- Quanti controlli radiografici ha svolto e come   evoluta la curva?  
\_\_\_\_\_
- Altri interventi conservativi attuati ( sistemi di postura, fisioterapia...)  
\_\_\_\_\_

### INTERVENTO CHIRURGICO AL RACHIDE                      SI\_\_ NO\_\_

- A che et  e con quanti gradi di scoliosi?  
\_\_\_\_\_
- Ci sono state complicanze durante l'intervento o nel post?  
\_\_\_\_\_
- Quanta correzione   stata ottenuta? Altri benefici?  
\_\_\_\_\_

### STATO ATTUALE

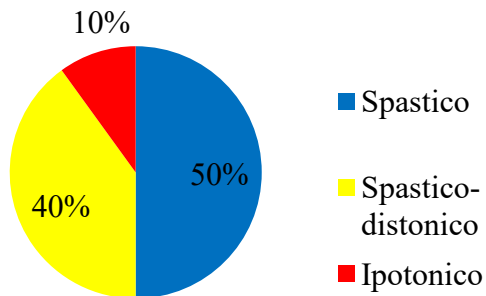
- Quanti gradi di scoliosi ha?  
\_\_\_\_\_
- Utilizza ancora corsetti/sistemi di postura?  
\_\_\_\_\_



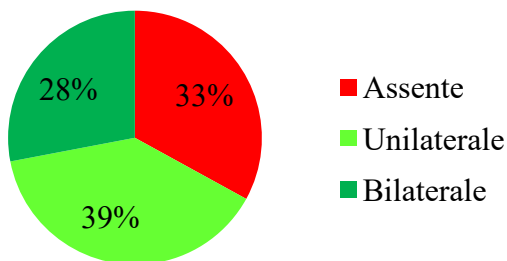
## ALLEGATO 2: RISULTATI CASI CLINICI

- Età media d' esordio della scoliosi: 6 anni

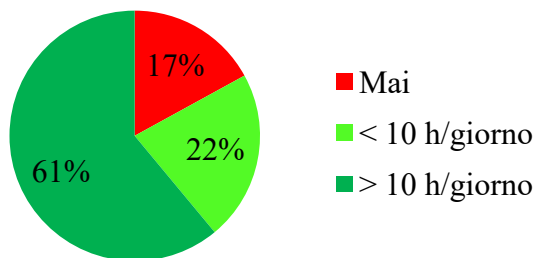
- Tono



- Lussazione d'anca

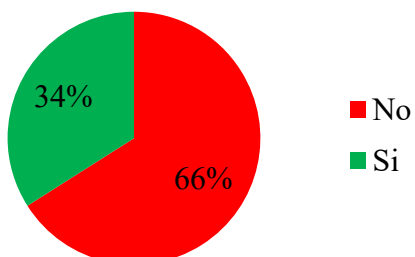


- Tempo d'uso del corsetto



Età media di inizio utilizzo:  
-Statico-equilibrato: 7,5 anni  
-Garchois: 6,2 anni

- Intervento chirurgico



Età media: 15 anni  
Gradi medi di scoliosi: 55°

## Ringraziamenti

*A mia sorella Erica, che purtroppo se n'è andata troppo presto, ma senza di lei sicuramente non avrei intrapreso la strada della fisioterapia e non sarebbe nata questa tesi che le dedico con il cuore.*

*Ai miei genitori, che mi hanno sempre supportato e sopportato, a loro debbo buona parte del merito per il raggiungimento dei miei traguardi.*

*A Mariagrazia che con immensa disponibilità mi ha guidato e ha condiviso con me questo lavoro, trasmettendomi oltre alle sue conoscenze e professionalità anche un bel clima di fiducia e positività.*

*Alla dottoressa Scattin che con generosità mi ha fornito del materiale utile ad arricchire questa tesi con nozioni ed esperienze diverse dal contesto italiano.*

*A Santina e alla dottoressa Gaiatto della Nostra Famiglia di San Vito al Tagliamento, dove ho svolto un tirocinio indimenticabile, che mi hanno prestato un prezioso aiuto su alcuni aspetti di questa tesi.*

*Ad alcuni genitori miei conoscenti, che si sono resi disponibili a fornirmi alcune informazioni sui loro figli, utili al mio studio.*