

Prospettive in pediatria

65

Gennaio-Marzo 1987

PEDIATRIA DELLO SVILUPPO

a cura di S. Guandalini e A. Canevaro

Editoriale	<i>S. Guandalini</i>	3
Le competenze della "pediatria dello sviluppo"	<i>F.C. Bennett</i>	5
Patterns di sviluppo normale	<i>R. Largo, L. Comenale Pinto</i>	17
Valutazione neurologica e comportamentale nel neonato	<i>R. Paludetto</i>	27
La valutazione pediatrica dei disturbi di apprendimento	<i>E. Del Giudice, A. Romano</i>	39
Il ruolo dell'ambiente educativo nello sviluppo dei bambini a rischio. L'esperienza dell'Istituto Pikler-Loczy	<i>J. Falk</i>	49
Problemi dello sviluppo in età evolutiva: il punto di vista della pedagogia speciale	<i>E. Frauenfelder, B. Schettini</i>	55
Frontiere in biologia per il pediatra Epilessie genetiche nell'animale e loro rilevanza per l'uomo	<i>G. Avanzini</i>	61
Rassegna bibliografica Ematologia (parte I)		
Le leucemie acute dell'infanzia	<i>G. Masera</i>	75
Patologia dell'eritrocita (parte I)	<i>R. Galanello, F. Cucca</i>	91

il prossimo numero: allergia respiratoria

a cura di A. Vierucci

Introduzione	A. Vierucci
Infezione, bronchiolite e asma	P.L. Ogra, R.C. Welliver
Allergia alimentare e asma bronchiale	E. Novembre, M. De Martino, N. Monterisi, A. Vierucci
Esercizio fisico, sport e asma	S. Oseid
Il trattamento farmacologico dell'asma bronchiale infantile	G.J. Canny, F.M. de Benedictis, H. Levison
Otite media e sinusite: loro rapporto con l'allergia nasale e l'asma del bambino	C.W. Bierman, E. Novembre
Modificazioni cranio-facciali da ostruzione nasale persistente in bambini allergici	W.E. Pierson, A. Vierucci
Immunoterapia specifica nel bambino: stato dell'arte	K. Aas
Tosse cronica e iperreattività bronchiale	F.M. de Benedictis, G.J. Canny, H. Levison
Frontiere in biologia per il pediatra Il futuro delle vaccinazioni	A. Vierucci
Rassegna bibliografica Ematologia (parte II)	
Coagulopatie congenite nell'infanzia	P.M. Mannucci, A.M. Randi
Patologia piastrinica	V. Carnelli
Patologia dell'eritrocita (parte II)	R. Galanello, F. Cucca

Prospettive in pediatria viene inviata solo agli abbonati. L'abbonamento è l'unico mezzo per poter ricevere regolarmente la rivista. Esso può essere effettuato versando l'importo sul conto corrente postale n. 27952209 intestato a Arti Grafiche Colombo srl. Rivista Prospettive in pediatria, Via M. D'Azeglio - 20060 Gessate (Mi)

Prospettive in pediatria

Direzione
Antonio Cao
Nicola Principi
Fabio Sereni
Calogero Vullo

Redattore Capo
Franca Rusconi

Comitato di Redazione
Baroukh M. Assael, Milano
Giancarlo Biasini, Cesena
Giovanni Bucci, Roma
Paolo Durand, Genova
Alberto Fois, Siena
Stefano Guandalini, Napoli
Pierpaolo Mastroiacovo, Roma
Marcello Orzalesi, Sassari
Franco Panizon, Trieste
Antonio Priolisi, Palermo
Gennaro Sansone, Genova
Alberto Ugazio, Brescia
Alberto Vierucci, Firenze
Luigi Zanesco, Padova

Responsabile
Lorenzo Mastromonaco

Redazione
Via Leonardo da Vinci 1
20090 Trezzano s/N Milano
Telefono 44578.235

Conto corrente postale n. 27952209
intestato a
Arti Grafiche Colombo srl.
Via M. D'Azeglio
20060 Gessate (Mi)

Registrazione del Tribunale
di Milano n. 130 del 17-3-1971

Rivista trimestrale

Spedizione in abbonamento
postale gruppo IV
Pubblicità inferiore al 70%

Abbonamento annuo L. 30.000
Un numero singolo L. 8.000

Stampa
Arti Grafiche Colombo



ASSOCIATA
UNIONE DELLA
STAMPA PERIODICA
ITALIANA

Questa rivista, fondata nel 1971,
è finanziata dagli abbonati
e dalla I.S.F. s.p.a.

Editoriale

S. Guandalini ()*

Il termine "Pediatría dello Sviluppo" (Developmental Pediatrics degli anglosassoni) comprende lo studio e la promozione dell'ottimale salute fisica e mentale del bambino. Più specificamente, si occupa della evoluzione delle funzioni motorie, cognitive, sensoriali ed affettive, oltre che della individuazione, diagnosi e gestione terapeutica dei bambini in cui lo sviluppo di queste funzioni è dubbio o anomalo¹. Questa definizione, proposta recentemente da Baird e Hall, illustra in maniera sintetica e chiara le finalità di questo particolare aspetto della pediatria, che negli ultimi anni è venuto fuori in modo prepotente, in parallelo ad una crescente richiesta di base, che sta mutando la pratica pediatrica corrente.

Nel settembre 1986, il "Committee on Children with Disabilities" dell'Accademia Americana di Pediatria² ha pubblicato un documento nel quale figurano alcune raccomandazioni: in particolare, la necessità che il pediatra inserisca un corretto screening dello sviluppo nell'ambito di ogni bilancio di salute globale del bambino. Nello stesso documento, si mette peraltro in guardia da un possibile cattivo uso della raccomandazione stessa, che potrebbe finire col diffondere il ricorso indiscriminato ad "etichette" diagnostiche di possibili deficit o handicap: lo screening cioè "non dovrebbe mai danneggiare l'individuo che ne è oggetto"³.

Acquisire la capacità a valutare il bambino dal punto di vista dello sviluppo è dunque un obiettivo al quale il pediatra di oggi non può e non deve rinunciare. Lo studio dello sviluppo, d'altro canto, non è un compito tra i più facili: come ben sottolineato da Illingworth⁴ ogni bambino è diverso dall'altro, e l'attribuzione di normalità o anormalità è spesso estremamente complessa per la difficoltà, nel singolo bambino, di tracciare una linea netta tra le due condizioni. È ovvio peraltro che quanto più ci si allontana dalla media, tanto più è probabile la "anormalità". A complicare ulteriormente il problema, va considerato che mentre normalmente lo sviluppo nei vari settori avviene armonicamente, può accadere che ci si trovi di fronte a quello che Illingworth⁵ definisce "dissociazione" nello sviluppo, con una o più aree che possono restare indietro rispetto ad altre. Un classico esempio è il ritardo isolato dello sviluppo motorio.

Un altro elemento da prendere in considerazione in questa panoramica e che tocca da vicino il pediatra, è il maggior interesse nei confronti di settori ricchi di nuove informazioni quali lo sviluppo cognitivo-sociale⁶, le competenze cognitive precoci del bambino⁷, il riconoscimento del contributo dell'ambiente⁸.

Alcune definizioni sono a questo punto d'obbligo anche al fine della miglior comprensione di questo fascicolo, alla cui composizione ha contribuito anche il Prof. Andrea Canevaro, dell'Istituto di Scienze dell'Educazione dell'Università di Bologna, al quale sono grato.

Deficit = anomalia anatomica o fisiologica. Disabilità = effetto funzionale del deficit. Handicap = condizione in cui la disabilità impedisce il raggiungi-

(*) Istituto di Pediatria, 2ª Facoltà di Medicina e Chirurgia dell'Università di Napoli.

mento di un ruolo e/o un inserimento sociale accettabili. Esempi di handicap maggiori sono l'insufficienza mentale grave (Q.I. < 50), alcuni tipi di paralisi cerebrale infantile, la spina bifida, la sordità neurosensoriale, la cecità parziale o totale. Esempi di deficit sono le ipoacusie da trasmissione, lo strabismo, i vizi di refrazione, le anomalie ortopediche minori. Disordini di sviluppo (o neuroevolutivi) includono invece il ritardo globale, il ritardo del linguaggio, i disturbi dell'apprendimento, la sindrome iperattiva, i disturbi comportamentali transitori.

Gli argomenti affrontati dagli Autori in questo fascicolo sono esemplificativi della materia, che certo non esauriscono. A testimonianza dell'importanza per il pediatra dei temi che rientrano nella pediatria dello sviluppo, si può ricordare che già in passato Prospettive in pediatria si è occupata di questi argomenti: si vedano ad esempio i fascicoli 30 e 54, nei quali erano affrontati problemi relativi ad handicap maggiori, il fascicolo 37, interamente dedicato ai disturbi dell'apprendimento, e il fascicolo 48, dedicato ai problemi dell'intervento riabilitativo nel bambino portatore di handicap. Il lettore che lo desiderasse, può dunque far riferimento, oltre che alla bibliografia citata, a questi fascicoli.

Infine, a ulteriore conferma della opportunità di portare all'attenzione del pediatra questi temi, sta il fatto che un pediatra gastroenterologo quale il sottoscritto abbia ritenuto di dover accantonare per breve tempo... diarree e patologie affini, per accettare di fungere da coordinatore di un fascicolo dedicato ad un argomento nel quale egli stesso ritiene opportuno e giusto un approfondimento.

Ritengo doveroso riconoscere il prezioso aiuto che il Dr. Ennio Del Giudice, che qui vivamente ringrazio, mi ha fornito sia nella fase di avvio di questa "impresa" sia per i successivi, piacevoli scambi di opinioni.

Bibliografia

- 1) Baird G., Hall D.M.B.: Developmental paediatrics in primary care: what should we teach? Br. Med. J. 291, 583-586, 1985.
- 2) Committee on Children with Disabilities. Screening for Developmental Disabilities. Pediatrics 78, 526-528, 1986.
- 3) Frankenburg W.K., Camp B.W.: Pediatric Screening Tests. Springfield, IL, Charles C. Thomas, 1975.
- 4) Illingworth R.S.: The Development of the Infant and Young Child Normal and Abnormal. Churchill Livingstone, London, 1975.
- 5) Illingworth R.S.: Dissociation as a Guide to Developmental Assessment. Arch. Dis. Child. 33, 118-122, 1958.
- 6) Mussen P.H., Conger J.J., Kagan J., Huston A.C.: Lo sviluppo del bambino e la personalità. Zanichelli (ed.), Bologna, (3^a ed. italiana), 1986.
- 7) Lipsitt L.P.: Learning in Infancy: Cognitive development in babies. J. Pediatr. 109, 172-182, 1986.
- 8) Sameroff A.J.: Environmental context of child development. J. Pediatr. 109, 192-200, 1986.

Le competenze della "pediatria dello sviluppo"

F.C. Bennett (*)

Cenni storici

Negli ultimi quindici-venti anni si è assistito a notevoli progressi, sia nelle attività professionali che in quelle pertinenti alle comunità, nelle conoscenze, atteggiamenti e servizi relativi ai settori dello sviluppo normale del bambino e della vasta gamma delle disabilità di sviluppo infantile. La notevole crescita del settore di studio dello sviluppo infantile ("child") - particolarmente mirato alla diagnosi e al trattamento precoce dei disordini di sviluppo - è stata stimolata da progressi chiave nella ricerca in psicologia dell'età evolutiva.

In effetti tutti gli elementi seguenti hanno influenzato notevolmente le idee attuali sullo sviluppo del bambino: il riconoscimento dell'importanza dei primissimi anni di vita per lo sviluppo psichico successivo; il riconoscimento dell'esistenza di competenze inattese nei neonati e lattanti; i concetti di relazione precoce madre-bambino, interazione e attaccamento; la complessa e dinamica interazione tra i fattori estrinseci sia ambientali che acquisiti tramite l'esperienza; il concetto di temperamento e la sua continuità ed interazioni nel corso del tempo; infine, la possibilità che un intervento precoce possa migliorare alcuni dei problemi relativi allo sviluppo. La cultura relativa allo sviluppo infantile, almeno negli Stati Uniti, è stata anche profondamente influenzata da alcune innovazioni legislative quali la tendenza ad eliminare l'istituzionalizzazione ed a fornire un appropriato contesto educativo a tutti i bambini portatori di handicap (legge 94-142 del 1975: Atto per l'Educazione di tutti i bambini portatori di handicap).

Nei genitori aumentano di continuo le conoscenze e di conseguenza le aspettative relative al settore dell'handicap: numerose sono anche le associazioni laiche attualmente operanti nello stesso

settore. Il settore dello sviluppo si sta arricchendo sempre di più di nuove figure professionali provenienti da discipline affini che contribuiscono allo screening, alla diagnosi e al trattamento dei bambini con disabilità dello sviluppo. Stante tutto l'interesse relativo al problema, non c'è da meravigliarsi che anche i mezzi di comunicazione di massa abbiano "scoperto" lo sviluppo infantile così che il pubblico è costantemente bombardato da nuove scoperte scientifiche, da raccomandazioni relative al modo migliore di favorire lo sviluppo del bambino, oltre che da modalità di intervento talora di dubbia o non provata efficacia. Nell'ambito delle scienze pediatriche, in risposta a queste istanze culturali, sono sorte due nuove subspecialità ampiamente sovrapposte: la "Pediatría dello sviluppo" e la "Pediatría del comportamento". L'interesse in questo settore è inoltre testimoniato da una letteratura in aumento oltre che da programmi specifici e società professionali.

In concomitanza con la crescita dell'interesse per il settore dello sviluppo infantile nell'ultimo quarto di secolo, si è assistito ad un corrispondente drammatico cambiamento nella pratica pediatrica generale, almeno nelle nazioni più sviluppate. Il medico che oggi giorno si occupa della erogazione delle cure pediatriche primarie deve confrontarsi con un insieme molto più composito di problemi clinici rispetto ad un tempo e, di conseguenza, occupa il proprio spazio professionale in maniera alquanto differente rispetto ai suoi predecessori. Più specificamente i pediatri dei decenni trascorsi occupavano la maggior parte del loro tempo a curare gravi malattie infettive di natura batterica e le loro complicanze frequenti, ad offrire terapia di supporto a malattie virali quali morbillo, parotite, rosolia e poliomielite ed infine a prescrivere corretti regimi alimentari monitorando in seguito l'eventuale insorgenza di problemi carenziali o nutrizionali. Anche se i problemi di salute infantile prima menzionati non possono

considerarsi del tutto scomparsi, essi sono stati certamente significativamente ridotti dall'introduzione degli antibiotici e di misure di sanità pubblica (vaccinazioni di massa, consultori di base, programmi di salute materno-infantile, ecc.) così che la pratica pediatrica quotidiana ha subito importanti modifiche. In ragione di questi progressi della medicina, molti pediatri di base sono sempre meno messi a confronto con malattie acute potenzialmente letali, che costituiscono il fulcro del loro bagaglio culturale e formativo. Al contrario, attualmente, il grosso della richiesta pediatrica è costituito da problemi connessi allo sviluppo, al comportamento, alla scuola, all'adolescenza, alla famiglia e a condizioni croniche spesso handicappanti (cioè, dai problemi della "nuova morbilità" pediatrica) raramente incontrati dai vecchi pediatri. Questa tendenza è emersa particolarmente negli ultimi anni in concomitanza con l'accresciuta sensibilità verso i problemi scolari di apprendimento e deficit dell'attenzione. Le modifiche nel tipo di richieste portate al pediatra dai genitori sono state influenzate da importanti cambiamenti sociali quali la riduzione dei nuclei familiari, l'enfasi aumentata sulla "qualità" del funzionamento globale del bambino, i divorzi, le madri lavoratrici, figure parentali multiple, maltrattamento infantile. Conseguenza di questi mutati atteggiamenti è l'aumentato bisogno di una maggiore competenza medica in tutte le aree nominate. Il pediatra, spesso, ha quindi l'opportunità, se lo desidera, di trasformarsi in valido tutore degli interessi globali del bambino nella famiglia e nella comunità muovendo dal tradizionale ed isolato ruolo medico ad uno più nuovo di collaborazione e di interazione multidisciplinare.

Infine, uno dei maggiori risultati della medicina raggiunto nello scorso quarto di secolo consiste nella stabile e progressiva riduzione della mortalità neonatale e infantile. Proprio in ragione della aumentata sopravvivenza di un gruppo nu-

(*) Child Development and Mental Retardation Center University, Washington.

meroso di bambini con disabilità dello sviluppo (pretermine/basso peso, malformazioni congenite, asfissia perinatale, infezioni del sistema nervoso centrale) il numero dei bambini portatori di morbidità neuroevolutiva è in costante stabile incremento¹. Ne consegue che un numero sempre più grande di bambini sopravvissuti richiede un accurato monitoraggio dello sviluppo, una corretta valutazione diagnostica neuroevolutiva per la identificazione precisa delle aree di ritardo e/o disfunzione, e, infine, l'adozione di efficaci, tempestive modalità di intervento. La richiesta di nuovi tipi di intervento precoce adatti a promuovere l'ottimale sviluppo del bambino è sempre in aumento; i progressi medici e tecnologici verosimilmente non attenueranno le richieste di un tale intervento. Ogni pediatra di base sarà messo certamente a confronto con un problema di questo tipo tale da richiedere frequenti decisioni cliniche relative alla diagnosi e al trattamento precoce dei bambini con problemi di sviluppo. La "Pediatria dello sviluppo" è insomma una realtà incontestabile della attuale assistenza pediatrica.

Definizione

La "Pediatria dello sviluppo" si occupa dello screening, individuazione, valutazione diagnostica e trattamento dei bambini portatori di disfunzione cronica del sistema nervoso centrale e/o handicap sensoriali. Le citate condizioni handicappanti compromettono di norma le funzioni cerebrali e/o sensoriali, in specie l'apprendimento e il comportamento. Le condizioni cliniche in questione comprendono l'intera gamma delle disabilità di sviluppo che va da condizioni poco frequenti e molto gravi, quali il ritardo mentale, a condizioni molto frequenti e meno gravi quali i disturbi specifici dell'apprendimento.

A causa di questo largo spettro di disordini associati è utile organizzare il campo della "Pediatria dello sviluppo" distinguendo alcune aree funzionali defi-

nitriche primarie: compromissione cognitiva (per esempio ritardo mentale); compromissione motoria (innanzitutto, la paralisi cerebrale infantile, ma includendo anche le malformazioni congenite più comuni come la spina bifida); compromissione del linguaggio e della comunicazione (disturbi dell'apprendimento e dello sviluppo del linguaggio), autismo (qui elencato a parte, ma che di fatto viene considerato come il più drammatico esempio di disordini della comunicazione), e i maggiori deficit sensoriali uditivi e/o visivi. Mentre è importante distinguere queste categorie descrittive di disfunzione dello sviluppo, è ugualmente importante considerare le loro frequenti sovrapposizioni, le eziologie specifiche comuni e i problemi associati ed inoltre la loro contemporanea presenza nello stesso bambino portatore di più handicap. Ad esempio, un bambino nato molto prematuro e con un decorso neonatale difficile può sopravvivere e svilupparsi senza presentare alcuna sequela neuroevolutiva o, al contrario, può soffrire di handicap motorio come una paralisi cerebrale, ritardo mentale generalizzato, un disordine relativamente specifico della comunicazione centrale, una o più compromissioni sensoriali maggiori oppure una combinazione di questi deficit. In questo contesto di handicap associati e sovrapposti il deficit motorio della paralisi cerebrale è frequentemente complicato da una significativa compromissione cognitiva (50%), disordini della comunicazione (25%) e/o compromissioni visivo/uditive (20%); un ritardo mentale primitivo può essere associato a compromissione motoria (40%), disordini della comunicazione (30%) e/o compromissioni uditive/visive (20%)². Così, le varie compromissioni neuroevolutive dovrebbero più appropriatamente essere guardate come differenti punti di un "continuo" di disfunzioni cerebrali e/o sensoriali, piuttosto che come disordini unici, non relazionati tra loro. Una classificazione dettagliata dei deficit neuroevolutivi è ri-

portata in tabella 1. Per ciascuna area primaria di compromissione funzionale sono state indicate l'incidenza comunemente accettata, stime di prevalenza, i tipi specifici e lo spettro di gravità. Questa tabella deriva da una revisione ampia della letteratura; le percentuali e i rapporti indicati sono approssimativi e rappresentano un tentativo di sintetizzare e riflettere accuratamente i divergenti dati di studi di popolazioni sia del Nord America che dell'Europa Occidentale. Nelle intenzioni, la tabella dovrebbe imprimere nel lettore l'attuale grandezza e le dimensioni delle disfunzioni neuroevolutive dell'infanzia.

Considerazioni eziologiche specifiche

Tutte le maggiori categorie descrittive surriportate di deficit neuroevolutivi (ad esempio, paralisi cerebrale infantile, ritardo mentale, ecc.) sono di fatto singole sindromi cliniche con numerose e specifiche eziologie. Così, una determinata diagnosi descrittiva deve sempre essere seguita da una minuziosa indagine di sviluppo per tentare di individuare una diagnosi eziologica, che possa influenzare un programma di trattamento a lungo termine. La maggior parte dei genitori spende una enorme quantità di energie direttamente o indirettamente nel tentativo di individuare la causa o le cause dei problemi neuroevolutivi dei loro figlioli. Il procedimento diagnostico neuroevolutivo può chiarire concetti eziologici errati e spesso alleviare il senso di colpa parentale. Può, inoltre, fornire significative informazioni mediche, neuroevolutive e sulla prognosi del comportamento, così come permette di valutare un eventuale rischio di ricorrenza ai fini di una successiva pianificazione familiare. Nella ricerca dei fattori che contribuiscono ad uno sviluppo neuropsichico atipico in un bambino, il medico deve considerare: 1) la natura dell'affezione (ad esempio, genetica, ipossica, infettiva, traumatica, tossica, nutrizionale, psicosociale); 2) il momento di insorgenza dell'affezione (ad esempio prenatale, perinatale, post-

Tab. 1. Proposta di classificazione dei ritardi di sviluppo neuromotorio

Ritardo di sviluppo (area primaria di deficit funzionale)	Incidenza (per nati vivi)	Tipo ed epoca di insorgenza	Gravità
1) Deficit cognitivo (ritardo mentale)	2-3%	Tipo: Eziologie specifiche in relazione all'epoca di esordio (vedi tab. 2) Epoca di esordio per deficit gravi/profondi: prenatale: 80-85% perinatale: 5-10% postnatale: 5-10%	Lieve (70-85%) Moderato (8-12%) Grave (5-6%) Profondo (2-3%)
2) Deficit motorio (paralisi cerebrale)	Totale: 1/400 per < 2500 gr: 1/100 per < 1500 gr: 1/12	Tipo: Spastica: 60-70% Emiplegia: 30% Diplegia, quadriplegia: 20%	Da minima (lievi anomalie neuromotorie) ad estremamente grave (deambulazione autonoma assente, confinato alla sedia a rotelle)
a) Meningocele (spina bifida)	1/1000 - 1500		Variabile e legata al livello della lesione, idrocefalo e malformazioni associate
b) disturbi centrali di apprendimento e della comunicazione	5-7% predilezione per i maschi	Tipo: a) Disordini del linguaggio recettivo e/o espressivo (afasia/disfasia neuroevolutiva) b) Disordini specifici percettivi e/o dell'apprendimento (spesso associati con vari gradi di disordini da deficit dell'attenzione) c) Disordini del linguaggio: 1) articolazione (dislalia, disprassia, disartria) 2) ritmo (balbuzie, interruzione del ritmo normale) 3) voce (disfonia)	Da un lieve difetto di articolazione della parola a un grave deficit del linguaggio recettivo ed espressivo
4) Autismo	1/2000 3:1 per i maschi		
5) Deficit sensoriali maggiori			
a) Deficit dell'udito	Sordità congenita 1/1000	Tipo: sensoriale, conduttiva, mista Epoca di insorgenza: prenatale: > 50% perinatale: 10-20% postnatale: 20-30%	Da lieve (25-40 dB) a profonda (> 90 dB)
b) Deficit della vista	Cecità congenita 1/2500-3000	Tipo: centrale, periferica Epoca di insorgenza: prenatale: > 50% perinatale: 25-30% postnatale: 10%	Da totalmente cieco a cieco secondo legge (420/200 o meno), fino a parzialmente vedente e suscettibile di rieducazione (20/80 o meno)
c) Handicap multiplo sordità/cecità	5% dei deficit uditivi e 5% dei deficit visivi; 4000 bambini negli U.S.A.	Epoca di insorgenza: prenatale: > 50% perinatale: 25% postnatale: < 10%	

natale); 3) il decorso dell'affezione (ad esempio statica o progressiva); e 4) le aree neuroevolutive interessate (ad esempio motoria, del linguaggio, cognitiva, socioemozionale, sensoriale). Le eziologie specifiche usuali di disordini neuroevolutivi sono riportate in tabella 2. Anche se al momento è generalmente impossibile, nonostante i progressi recenti nella comprensione di processi cerebrali, fornire una diagnosi esatta in molti casi di neurosviluppo anomalo in un bambino, una diagnosi "approssimativa", che descriva il più verosimilmente possibile la natura, il tempo di insorgenza e il decorso del problema può essere di notevolissimo aiuto per genitori ansiosi e confusi e, pertanto, la sua importanza non va sottovalutata.

Prevenzione

La prevenzione e il miglioramento dei deficit neuroevolutivi sono i due principali obiettivi della "Pediatría dello sviluppo". È per questa ragione che gli interessi della "Pediatría dello sviluppo" sono diretti sia verso i bambini con un ritardo dello sviluppo neuromaturativo ben stabilito, oppure con deviazioni o deficit, sia verso bambini della prima e della seconda infanzia "a rischio" di sviluppare un'anomala maturazione. Questi gruppi "a rischio" includono bambini con aumentato rischio ambientale (ad esempio bambini poveri, di basso stato socio-economico, oppure con un solo genitore) e quelli con un aumentato rischio biologico (ad esempio neonati sottoposti ad assistenza intensiva neonatale). I lattanti e i bambini con un rischio combinato ambientale e biologico (la cosiddetta popolazione infantile "doppiamente vulnerabile") sono attualmente il punto focale di un intensivo sforzo preventivo, in quanto tra essi è alta la prevalenza di successivi deficit neuromaturativi.

Lo scopo principale della medicina e delle scienze sociali durante il precedente quarto di secolo è stato di prevenire

Tab. 2. Eziologia specifica dei ritardi di sviluppo neuromotorio

Prenatali:	Sindromi cromosomiche Sindromi idiopatiche Malformazioni del sistema nervoso centrale Infezioni intrauterine Farmaci e medicinali Malattie materne Insufficienza cronica uteroplacentare Esposizione a raggi X Ritardo mentale "X-linked"
Perinatali:	Neonati prematuri/basso peso alla nascita: a) ipossia, ipercapnia, acidosi b) emorragie intracraniche c) ipoglicemia, iperbilirubinemia d) sepsi, meningiti e) sindromi respiratorie neonatali Asfissia perinatale: a) complicazioni ostetriche b) presentazione anomala c) neonato grande d) basso punteggio di Apgar
Postnatali:	Infezioni "intrapartum" Metaboliche, disordini progressivi Ipotiroidismo congenito Sindromi neurocutanee Infezioni del sistema nervoso centrale Traumi del sistema nervoso centrale Anossia Intossicazione da metalli pesanti

quelle condizioni conosciute come responsabili, sempre o frequentemente, di deficit neuromaturativi. Quasi tutti gli operatori interessati alla cura e assistenza del bambino con handicap del sistema nervoso centrale e/o sensoriale sono d'accordo che la prevenzione di questi disordini e dei costi associati medici, psicologici e finanziari dovrebbe essere di alta priorità individuale e sociale. La tabella 3 elenca le più importanti attività preventive primarie (intese ad eliminare il verificarsi delle condizioni che causano il deficit) e secondarie (intese a fornire una precoce identificazione di una condizione potenzialmente handicapante in modo tale da permettere un

tempestivo intervento medico che eviti il risultato dell'handicap). Queste strategie considerate insieme hanno significativamente modificato l'epidemiologia dei deficit neuroevolutivi negli Stati Uniti e altrove costituendo un significativo successo della salute pubblica. Gli screening neonatali hanno reso possibile la prevenzione del ritardo mentale nella fenilchetonuria e nell'ipotiroidismo congenito; l'incidenza del Kernicterus (encefalopatia bilirubinica) è stata marcatamente ridotta dalla prevenzione della sensibilizzazione materna Rh; la diffusione della vaccinazione contro la rosolia è risultata nella riduzione della sindrome da rosolia congenita a

Tab. 3. Principali attività preventive primarie e secondarie

Attività primarie:	Vaccinazione contro la rosolia Consulenza genetica Miglioramento dell'assistenza prenatale Conoscenza dei fattori di rischio durante la gravidanza Assistenza intensiva perinatale e neonatale Prevenzione del Kernicterus Diminuzione della diffusione dei metalli pesanti Prevenzione degli incidenti e avvelenamenti microbici Impegno pubblico verso la salute, l'educazione, il benessere del bambino e nella riduzione dei "maltrattamenti" parentali
Attività secondarie:	Diagnosi prenatale Screening neonatali

tale grado che essa da molto non è più la principale infezione intrauterina né la causa precipua di sordità e/o cecità; l'aumentata coscienza dell'importanza "dell'inizio delle cure materne fin dal concepimento" sta fermamente modificando il comportamento materno prenatale. Nondimeno, a dispetto degli svariati progressi medico-tecnologici in questi anni, si stima che noi possiamo al momento influenzare l'incidenza di deficit neuromaturativo³. Anche se il numero di disordini specifici identificabili mediante metodologie diagnostiche prenatali continua ad aumentare, la maggior parte dei bambini con gravi deficit non può essere identificata in questa maniera, e contrariamente alla credenza popolare l'assenza di anomalie diagnosticate prima della nascita non è certamente garanzia di un normale successivo sviluppo neurologico. In almeno il 40% dei bambini con gravi deficit cognitivi la causa specifica e quindi anche la prevenzione del deficit rimane sconosciuta anche dopo un approfondito iter diagnostico⁴. Le modificazioni del tenore di vita hanno aumentato la prevalenza e l'importanza eziologica di certi agenti infettivi, come il virus herpes simplex e il citomegalovirus, contro i quali, al momento, non sono disponibili efficaci vac-

cini; l'automobile è progressivamente divenuta la principale causa di mortalità infantile e di morbidità neurologica acquisita, e gli effetti associati di povertà e di scarso affetto tra la prole, incluse tutte le forme di maltrattamento verso l'infanzia, continuano ad esigere uno sconcertante scotto in termini di insufficiente salute, di carente neurosviluppo e di alterato comportamento nell'infanzia. Così, giacché la maggioranza dei casi di ritardo mentale, paralisi cerebrale, disturbi della comunicazione e handicap correlati, rimangono ancora non completamente compresi, né completamente suscettibili di prevenzione, chi si occupa della assistenza primaria al portatore di handicap neuroevolutivo deve divenire esperto sia di prevenzione terziaria (ad esempio precoce intervento nei bambini e nelle famiglie ove vi sia un problema di sviluppo definito stabile) sia delle strategie di prevenzione primaria e secondaria.

Formazione

L'Accademia dei Pediatri Americani recentemente ha proclamato una "Nuova Era per la Pediatría", sottolineando la necessità per il pediatra di base di essere ben informato ed esperto nella valutazione dello sviluppo neuromaturativo

sia normale che anormale. Sfortunatamente, sia i pediatri che gli altri medici che si occupano dell'assistenza di base del bambino sono stati spesso inadeguatamente formati e preparati per questo nuovo ruolo e per questa nuova responsabilità nell'area della "Pediatría dello sviluppo"⁵. Per una varietà di ragioni organizzative, politiche ed economiche la formazione dei pediatri non ha generalmente tenuto il passo con le modifiche della domanda di salute pediatrica in questo ultimo quarto di secolo. A causa di questa mal-formazione e di questo incomprensibile disinteresse, i pediatri sono stati frequentemente scavalcati dai genitori e dagli altri operatori professionali del settore e visti più come un ostacolo che un aiuto nel trattamento del bambino con handicap della sfera neuromaturativa. Molti medici di base sono stati obbligati ad imparare "in proprio" i principi della "Pediatría dello sviluppo" sia attraverso opportunità di periodi di formazione "sabbatica" che attraverso la pratica clinica quotidiana in maniera eclettica ed informale.

La "Task force" costituita nel 1978 identificò lo sviluppo del bambino normale e anormale e le situazioni di handicap a decorso cronico, come le principali aree deficitarie nella formazione dei pediatri "residenti"⁶. Questa affermazione era successivamente confortata da alcuni studi che indicavano l'inadeguatezza della formazione del pediatra di base sia nella "Pediatría dello sviluppo" che in quella comportamentale.

Dwarkin e coll.⁷ riportarono che la formazione accademica sulla "Pediatría dello sviluppo" era ritenuta insufficiente da quasi l'80% di un campione di pediatri di base, che l'esperienza accumulata come "residenti" era ritenuta valida da soltanto il 30% e che circa il 50% pensava che gli studi medici fossero del tutto insufficienti in questa area. Sebbene l'esperienza clinica fosse ritenuta una valida fonte di conoscenza dal 99% del campione, quasi i due terzi non la ritenevano adeguata a sostituire una forma-

zione accademica classica. Shonkoff e coll.⁸ individuano soltanto minime possibilità per il futuro pediatra, durante il suo periodo di formazione accademica, a lavorare con il paziente portatore di handicap, e con la sua famiglia. Per individuare completamente le richieste dei loro pazienti portatori di handicap, i pediatri hanno studiato ed indicato l'immediato bisogno di una migliore formazione con contenuti interdisciplinari più vasti ad ogni livello: corso di laurea in medicina, specializzazione e didattica post universitaria. Gli Autori concludevano che le scuole di Pediatria devono rispondere con un curriculum formativo più consistente durante gli anni della specializzazione. "Lo stato dell'arte" nella formazione del pediatra nella "Pediatria dello sviluppo" era, in modo scoraggiante, riassunto da Bax⁹ in un editoriale pubblicato in uno dei maggiori giornali di Neuropediatria dello sviluppo: "Bisogna dire che ben venti anni dopo l'uscita del primo numero di questo giornale, la formazione (nella pediatria dello sviluppo) è ancora inadeguata. È curioso, dato il largo riconoscimento della necessità per tale formazione, che i programmi siano stati così lenti a svilupparsi; è certo che i pazienti sono stati i veri perdenti".

In ragione delle riconosciute carenze di addestramento nella "Pediatria dello sviluppo", nel giugno 1978 si tenne, a Washington, D.C., un convegno sull'educazione pediatrica e i bisogni dei piccoli bambini con sviluppo atipico¹⁰. Come prodotto di questo incontro di educatori pediatrici nella maturazione neuroevolutiva del bambino, si riunì, nel 1979, una "Task Force" nazionale sulla "Pediatria dello sviluppo", con lo scopo di elaborare un curriculum per i residenti in pediatria attinente alla identificazione, valutazione e gestione di bambini con sviluppo atipico. Gli obiettivi principali per un curriculum in "Pediatria dello sviluppo" furono avvertiti essere: 1) definire e descrivere il corpo dottrinario, nell'ambito dell'ampio campo della pediatria, che si

occupa dei diversi tipi e delle diverse gravità dei disordini dello sviluppo nell'infanzia e delle loro numerose eziologie specifiche; 2) assicurare un'esperienza completa e ripetibile di "Pediatria dello sviluppo" per i residenti pediatrici, in programmi per residenti ampiamente variabili, indicando con chiarezza le competenze attese; 3) promuovere, all'interno del dipartimento di pediatria, lo sviluppo di rotazioni formali nella "Pediatria dello sviluppo" ed espandere la base delle esperienze informali preesistenti; e 4) descrivere una rotazione clinica in termini educativi, con scopi ed obiettivi precisi, come esperimento nell'educazione dei residenti. I membri della "Task Force" furono d'accordo che una solida preparazione di base nello sviluppo del bambino normale era necessaria a tutte le aree di interesse nel vasto ambito della pediatria, particolarmente nell'area della "Pediatria dello sviluppo". Pertanto, è stato presunto implicitamente che i concetti e i principi fondamentali dello sviluppo del bambino che dovevano essere efficacemente imparati e sottolineati, debbano essere intimamente e continuamente intesuti nell'impianto degli interi tre anni di addestramento della residenza pediatrica, piuttosto che isolati come un'esperienza o una rotazione separata. Durante un periodo di 2 anni (dal 1979 al 1981), la "Task Force" ha sviluppato, rivisto e finalizzato un curriculum strutturato in "Pediatria dello sviluppo". Il curriculum, per quanto di natura completa, definiva scopi limitati per le competenze che ci si aspettava i residenti dimostrassero alla fine della rotazione di un mese o del suo equivalente lungo un periodo di tempo più ampio. Il contenuto e le attività di apprendimento indicate nel curriculum furono finalizzati allo scopo di fornire ai residenti pediatrici la conoscenza e le capacità cliniche minime ad essi necessarie per servire bambini con disabilità neuroevolutive e le loro famiglie in un contesto di pratica pediatrica generale.

Il contenuto finale del curriculum è stato organizzato in dieci unità intercorrelate¹¹. Ciascuna delle dieci unità principali del curriculum era organizzata allo stesso modo ed includeva un razionale, alcuni obiettivi generici, obiettivi educativi specifici, e relative attività di apprendimento che consentissero il raggiungimento di tali obiettivi. Alcune diverse attività di apprendimento erano, laddove possibile, suggerite: 1) indicazioni di contenuto didattico per lezioni che potevano essere incorporate nella rotazione o durante altre attività addestrative strutturate; 2) esperienze cliniche modello con relativi protocolli; e 3) studio indipendente attraverso letture supplementari, aggiornate ed annotate. Inoltre, furono sviluppati nuovi materiali educativi quali video-rappresentazioni di casi e studi di casi scritti al fine di supplementare le esperienze cliniche, particolarmente in quegli ambienti in cui non fossero disponibili bambini con certi tipi di disabilità neuroevolutive.

Le dieci unità del curriculum includevano una unità introduttiva che copriva i principi basilari dello sviluppo normale del bambino e lo screening dello sviluppo, seguita da nove unità riguardanti i bambini con sviluppo anormale: atteggiamenti verso le condizioni disabilitanti, conoscenza dei disordini dello sviluppo, capacità di prevenzione, diagnosi e valutazione dello sviluppo, processi interdisciplinari e funzionamento in "teams", problemi della famiglia, gestione a breve e lungo termine, servizi e risorse della comunità, e problemi controversi di ricerca. L'unità di conoscenza era suddivisa secondo le maggiori disabilità di sviluppo, cioè ritardo mentale, difficoltà motorie (particolarmente paralisi cerebrale), disordini della comunicazione, autismo, disturbi di apprendimento con e senza deficit dell'attenzione, e compromissioni di udito e/o di vista. L'unità di diagnosi e valutazione, di natura prevalentemente clinica, introduceva, per mezzo di moduli e schemi di valutazione, un approccio uniforme al bambino di

età inferiore ai 6 anni con sviluppo ritardato o deviante. Forniva inoltre un metodo pratico per condurre una valutazione funzionale preliminare del bambino più grandetto con problemi scolastici. L'organizzazione delle dieci unità del curriculum è sintetizzata nella tabella 4. Questo curriculum tenta di identificare e descrivere la conoscenza di base, le capacità e le attitudini di pediatria dello sviluppo che debbono essere acquisite durante una residenza pediatrica o attraverso un periodo compatto di rotazione o, longitudinalmente, durante un periodo di tre anni. Anche se la "Task Force" preferiva una rotazione compatta di uno-due mesi come modo ideale per apprendere queste informazioni, il curriculum era inteso come strumento flessibile tanto da permetterne l'applicazione individualizzata che rispettasse gli obblighi strutturali, finanziari, e organizzativi dei diversi programmi per residenti. Al momento attuale, il curriculum è stato diffuso ed implementato in circa 45 programmi pediatrici negli Stati Uniti, e molti altri programmi sia a livello nazionale che internazionale hanno richiesto lo stesso curriculum accanto ad altre informazioni didattiche. I risultati della valutazione sia soggettiva che obiettiva del curriculum hanno indicato una significativa efficacia di questo esperimento unico nell'educazione medica¹¹. La "Task Force" sta attualmente contattando tutti i residenti che hanno partecipato al curriculum, diversi anni dopo il completamento del loro addestramento, al fine di valutare l'impatto a lungo termine di un'esperienza strutturata e completa nella "Pediatria dello sviluppo". In aggiunta al curriculum in "Pediatria dello sviluppo"¹², altri sforzi per rimediare all'inadeguata preparazione in questa area includono diversi corsi di tipo "educazione permanente" con audiovisivi su bambini con ritardi di sviluppo e sulle loro famiglie che si sono di volta in volta presentati a pediatri di base durante gli ultimi anni.

Mentre una serie di programmi di adde-

stramento modello in disabilità neuroevolutive negli Stati Uniti hanno eccellenti tradizioni nel produrre pediatri qualificati e competenti nell'area dello sviluppo per carriere di tipo clinico, didattico e/o di ricerca a tempo pieno, questi programmi selezionati non si avvicinano agli attuali fabbisogni di subspecialisti dello sviluppo. Per quanto non vi siano cifre precise al riguardo che definiscano in modo esatto la presente carenza, vi sono posti di operatori professionali nell'ambito dello sviluppo che sono disponibili in tutto il Paese in una varietà di attività di tipo amministrativo, accademico, ospedaliero, sanitario, e di pratica privata. Questo bisogno attesta l'aumentato riconoscimento dell'ampio spettro dei disordini infantili di sviluppo.

Interventi

Poiché il pediatra di base occupa una posizione centrale nella identificazione precoce del ritardo di sviluppo e poi nell'invio di questi bambini e delle loro famiglie ad adeguati servizi di intervento precoce, è sempre più importante che questi operatori acquisiscano familiarità con i problemi critici e con la ricerca che riguarda l'efficacia di tali servizi di intervento sullo sviluppo. Il medico è spesso il primo operatore ad affrontare la preoccupazione dei genitori sullo sviluppo del loro bambino e/o sul suo comportamento, e può, in ragione delle sue conoscenze, capacità cliniche ed attitudini, o ignorare questi segni e sintomi precoci, o indagare efficacemente su queste preoccupazioni, consultarsi con altri operatori, e partecipare alla gestione dello sviluppo del bambino. Ciò che il pediatra di base sa dei differenti tipi di intervento precoce sullo sviluppo, sul loro razionale, e sulla documentazione della loro specifica efficacia ed utilità è cruciale nel determinare le sue attitudini sulla qualità di vita per bambini disabilitati, le relative decisioni mediche ed etiche, e la natura dei consigli e delle raccomandazioni date ai genitori. Quest'ultima area è

particolarmente importante poiché alcuni studi hanno confermato non solo l'alto tasso di insoddisfazione parentale su come i medici comunicano le diagnosi di problemi neuroevolutivi¹³ ma anche che questa insoddisfazione non è inevitabile, può essere ottimizzata con un adeguato addestramento, e genitori soddisfatti hanno maggiori probabilità di seguire le raccomandazioni del medico¹⁴. Due comuni credenze errate dei medici circa l'identificazione precoce e l'invio a servizi di intervento sono: 1) che la maggioranza dei ritardi lievi saranno alla fine spontaneamente superati (in altri termini, un'estensione del punto di vista neuroevolutivo) e 2) che non si può fare niente di utile per le disabilità più gravi (cioè un orientamento fatalistico nei confronti delle anomalie cerebrali). Ulteriori motivi di freno che impediscono al medico di avviare prontamente il bambino includono il desiderio di una diagnosi definitiva prima di iniziare qualsiasi forma di intervento, la presunzione che una famiglia apparentemente adeguata possa funzionare anche senza il coinvolgimento di operatori specifici, e l'equivoco sugli specifici ruoli professionali¹⁵.

Se, invece, il medico, attraverso una revisione critica della letteratura sull'intervento precoce, sviluppa una comprensione realistica dei numerosi scopi dell'intervento precoce sullo sviluppo piuttosto che un semplicistico approccio del tipo "Ma funzionerà poi sul serio?", e anche sviluppa un atteggiamento più positivo verso il futuro del piccolo portatore di handicap, allora egli/ella sarà realmente in grado di svolgere un ruolo ottimale per le famiglie che si confrontano con le disabilità neuroevolutive del bambino.

Al fine di valutare realisticamente l'efficacia delle strategie di intervento sullo sviluppo, adeguati criteri di definizione dell'esito debbono essere specificati e misurati. Per esempio, se "efficace" o "funzionale" significa l'eliminazione o la drammatica riduzione del ritardo men-

Tab. 4. Organizzazione del Curriculum di Pediatría dello sviluppo

Unità	Obiettivi	Principali attività di apprendimento
1) Sviluppo e screening	Modelli di sviluppo; influenze ambientali; screening dello sviluppo	Ambulatori di "well baby" Ambulatori di follow-up di piccoli ad alto rischio; lezioni sui processi evolutivi, internati clinici e teorie
2) Attitudini	Accettazione pubblica dei bambini handicappati; interazioni sensibili e appropriate	Osservazioni cliniche di docenti che interagiscono con bambini handicappati e le loro famiglie; discussione di problemi etici
3) Conoscenze delle condizioni handicappanti	Definizioni e classificazioni comuni; presentazione, storia naturale e problemi evolutivi associati; considerazioni eziologiche; incidenza; manifestazioni cliniche, livello di gravità e prognosi dei maggiori disordini di sviluppo	Serie di lezioni sui maggiori disordini di sviluppo; applicazioni di tipo clinico
4) Prevenzione	Diagnosi prenatale e screening del neonato; prevenzione perinatale, controversie sulla terapia intensiva perinatale; influenze postnatali ed ambientali diverse, infezioni batteriche e virali, fattori di ordine socio-economico	Ambulatorio di genetica; ambulatorio di follow-up per piccoli ad alto rischio; discussioni sulle strategie di prevenzione a vari stadi evolutivi
5) Diagnosi e valutazione	Ricerca dell'eziologia; valutazione funzionale; integrazione dei reperti	Valutazione pediatrica completa di tipo eziologico e funzionale di 4-8 pazienti; preparazione di epicrisi cliniche e rapporti scritti
6) Processo interdisciplinare	Ruoli e contributi di altre discipline; valutazione multidisciplinare; "team" interdisciplinare; conferenze in comunità/scuole	Osservazioni cliniche di altre discipline; conferenze di "team"; conferenze in comunità/scuola
7) Genitori	Reazioni parentali alle informazioni diagnostiche; dinamiche familiari	Discussione con docenti e/o genitori degli stadi delle reazioni parentali
8) Gestione	Principi di gestione generale; gestione come parte di un "team"; ruolo di "manager" del caso; tecniche specifiche di gestione	Consiglio ai genitori sui risultati delle valutazioni cliniche; ambulatorio con funzioni di continuità; pianificazione della terapia medica di altre strategie di intervento
9) Servizi della comunità	Servizi per bambini < 6 anni; responsabilità del sistema scolastico; altri servizi di supporto della comunità	Visita a servizi prescolari per bambini handicappati; visita residenziale a PEI (Piani Educativi Individuali) a livello di Istituto, di gruppo o domiciliare; conferenze nelle scuole
10) Problemi controversi	Problemi contemporanei di ricerca relativi al trattamento e all'intervento; metodologia della ricerca	Discussione di tipo "Journal club" di argomenti quali l'intervento precoce, le terapie di riabilitazione neurofisiologica, le influenze dietetiche sull'apprendimento e il comportamento

Riprodotta con autorizzazione di Bennett e coll., 1984¹¹.

Tab. 5. Il ruolo del medico

Ascoltare attentamente e riconoscere le preoccupazioni dei genitori

Tentare l'identificazione precoce di ritardi e disfunzioni con la raccolta regolare dell'anamnesi dello sviluppo e lo screening

Fornire una più approfondita diagnosi sulle alterazioni di sviluppo e il consiglio sui rischi di ricorrenza quando possibile

Ricerca le necessarie consulenze neuroevolutive

Inviare ad appropriati servizi di intervento precoce

Funzionare come coordinatore del caso (particolarmente per bambini nella prima infanzia)

Partecipare nelle attività di consiglio alle famiglie e di avvocatura del bambino

Agire quale guida scientifica al consumatore per aiutare i genitori a distinguere trattamenti utili da quelli non provati e potenzialmente dannosi

tale in un bambino con sindrome di Down o la prevenzione o la minimizzazione della paralisi cerebrale in un bambino che abbia sofferto di grave asfissia perinatale, allora l'intervento precoce sarà sempre giudicato inefficace. Tuttavia, criteri di valutazione dell'esito meno spettacolari e più difficili da misurare dei quozienti di intelligenza - quale un migliorato comportamento funzionale, adattivo (per esempio competenza sociale, capacità di prendere cura di sé, condotta generale), potenziata capacità di gestire gli atti quotidiani (per esempio alimentarsi, usare le mani, interagire), e miglior funzionamento familiare - devono pure essere valutati nel determinare la reale efficacia dell'intervento precoce. Ancora, "intervento precoce" non si riferisce ad un qualche particolare approccio educativo o modalità terapeutica, ma include piuttosto un gruppo sempre più eterogeneo di strategie di intervento sullo sviluppo (per esempio, i programmi di apprendimento del lattante; lo sviluppo dei bambini in età prescolare; varie scuole fisiche, occupazionali, e del linguaggio) che possono essere applicate nella prima e seconda infanzia. Cosa indica l'evidenza della ricerca clinica accumulata? Per bambini ad aumentato rischio ambientale, psicosociale, di sviluppo subottimale, un intervento educativo intensivo e completo (programmi "Head Start") durante i primi cinque anni di vita appare avere effetti positivi a lungo termine, quali migliorata funzionalità scolastica, minor bisogno di pedagogia speciale, minor perdita di anni scolastici e minor attrito scolastico¹⁶. Per bambini ad aumentato rischio biologico di sviluppo atipico, gli interventi precoci sono attualmente rifocalizzati verso il potenziamento della qualità dell'interazione genitore-lattante piuttosto che concentrarsi esclusivamente nello "stimolare" il fragile neonato in via di guarigione con una varietà di approcci sensoriali, tra cui modalità visive, uditive, tattili, e/o vestibolo-cinestetiche¹⁷. Per i bambini con disordini di sviluppo

documentati, già avvenuti, esiste poca controversia sull'importanza della identificazione e dell'intervento più precoci possibili per i più importanti difetti sensoriali. L'intervento (amplificazione e pedagogia speciale) in bambini sordi ritardato a dopo i due anni di età spesso comporta problemi accademici e socio-emotivi a lungo termine, laddove l'intervento più precoce spesso produce alla fine l'adattamento alle classi scolastiche regolari. L'intervento precoce per bambini ciechi nella forma di "input" sensoriali uditivi, tattili, e cinestetiche può migliorare un po' dei loro problemi tipicamente associati quali ritardato sviluppo motorio, parlata con ecolalia, e comportamenti bizzarri ("ciechismi"). Per lattanti e bambini con paralisi cerebrale, l'uso appropriato dei servizi di terapia fisica richiede l'individualizzazione e la definizione di obiettivi funzionali, raggiungibili. Sia i medici che i fisioterapisti dovrebbero porre attenzione a non aderire troppo rigidamente ad una qualsiasi specifica tecnica di intervento (per esempio, la terapia di Bobath o neuroevolutiva, di Vojta, di Rood, ecc.), ma do-

vrebbero piuttosto fare il possibile per rimanere alquanto eclettici. Importanti criteri di valutazione dell'efficacia devono includere non soltanto le pietre miliari motorie quali lo stare seduto, l'andare carponi, e il camminare, ma anche obiettivi quali prevenire le deformità, normalizzare il tono muscolare, e facilitare i movimenti. Per bambini con insufficienze cognitive permanenti, la ricerca accumulata (principalmente su bambini con sindrome di Down) fornisce un supporto qualificato a favore dell'intervento educativo precoce nonostante vi siano numerose limitazioni dal punto di vista di criteri strettamente scientifici. Simeonsson e coll.¹⁸, nella loro revisione di 27 studi di interventi precoci, sottolineavano che i bambini spesso progredivano in aree non misurate dai tests somministrati (per esempio, alimentazione, interazioni sociali, comportamento, capacità di provvedere a se stessi), e che il miglioramento spesso avveniva in dimensioni non limitate al bambino (per esempio adattamento dei genitori o dei fratelli. Infine, si debbono conoscere e saper va-

lutare con l'opportuna cautela, il crescente numero di interventi di efficacia non provata, controversi (per esempio, il metodo di Doman-Delacato, l'addestramento visivo attraverso la "optometria evolutiva", la terapia integrativa sensoriale, la terapia cellulare, e le manipolazioni dietetiche, tra cui l'uso di megavitamine) che vengono offerti a bambini disabilitati e alle loro famiglie.

La gran parte di questi approcci sono stati recentemente smentiti da studi controllati¹⁹⁻²¹. Inoltre queste "terapie", che pretendono di migliorare ampiamente la funzione cerebrale e spesso suscitano false speranze di cure potenziali, non soltanto confondono e attraggono genitori indifesi ma finiscono anche col gettare discredito tra alcuni operatori professionali su tipi di intervento validi ed utili.

Sintetizzando, un obiettivo primario di tutti gli approcci di intervento precoce sullo sviluppo dovrebbe essere quello di aiutare le famiglie a funzionare con bambini atipici. I genitori hanno bisogno di direttive specifiche, di modelli, di sostegno individuale o di gruppo, e di conforto. Inoltre, i programmi di intervento precoce dovrebbero fare di tutto per massimizzare il potenziale funzionale di ciascun bambino e minimizzare le complicanze, come la regressione secondaria che può avvenire anche in famiglie motivate per la mancanza delle risposte o degli avanzamenti attesi. Le strategie di intervento precoce dovrebbero essere creative ed aiutare il bambino a compensare per le debolezze evolutive facendo tesoro delle aree di relativa forza (approccio a "bypass") piuttosto che focalizzarsi esclusivamente nel tentare di rimediare ai deficit.

Conclusioni

La pediatria dello sviluppo è una disciplina di sintesi. Essa richiede coordinazione, assimilazione, ed integrazione di opinioni professionali e raccomandazioni da una grande varietà di discipline

mediche (per esempio, genetica, neurologia, fisiatria, psichiatria) e non mediche (per esempio, psicologia, patologia del linguaggio, audiologia, terapia fisica/occupazionale, pedagogia speciale, assistenza sociale). Il pediatra subspecialista che si occupa di sviluppo deve possedere una considerevole conoscenza relativa a tutte queste aree così come una considerevole capacità interdisciplinare con lo scopo di organizzare le loro esperienze e comunicare un piano di gestione unificato alle famiglie di bambini con disfunzioni croniche, di solito statiche, cerebrali e/o sensoriali. Come io ho provato a documentare in questo articolo, la "Pediatria dello sviluppo" è un campo "in crescita e sviluppo" che va ancora maturando e perfezionandosi con gli anni. Come è stato ripetutamente enfatizzato, tutti i pediatri di base hanno bisogno di avere una qualche competenza nell'area della pediatria dello sviluppo. La tabella 5 riporta il ruolo e le responsabilità del medico verso i bambini con problemi dello sviluppo e le loro famiglie²². Il ruolo storico del medico è sempre stato di prendersi cura della gente, non di curare malattie e disabilità croniche. Avendo questo in mente, i medici saranno in posizione eccellente per essere efficaci componenti dell'équipe che si occupa della salute pubblica nella gestione generale dei bambini con disturbi dello sviluppo.

Bibliografia

- 1) Bennett F.C.: Neurodevelopmental outcome of low birthweight infants. In: Practice of Pediatrics. Kelley V.C. (Ed.). Harper and Row, Philadelphia, 1984.
- 2) Thompson R.J., O'Quinn A.N.: Developmental disabilities. Oxford University Press, New York, 1979, pp. 20-30.
- 3) Crocker A.C.: Current strategies in prevention of mental retardation. *Pediatr. Ann.* 11 (5), 450-457, 1982.
- 4) Smith D.W., Simons F.E.R.: Rational diagnostic evaluation of the child with mental deficiency. *Am. J. Dis. Child.* 129, 1285-1290, 1975.
- 5) Bennett F.C.: The pediatrician and the interdisciplinary process. *Except. Child.* 48, 306-314, 1982.
- 6) Report of the Task Force on Pediatric Education: The Future of Pediatrics. Illinois, American Academy of Pediatrics, Evanston, 1978.
- 7) Dworkin P.H., Shonkoff J.P., Leviton A., Levine M.D.: Training in developmental pediatrics. *Am. J. Dis. Child.* 133, 709-712, 1979.
- 8) Shonkoff J.P., Dworkin P.H., Leviton A., Levine M.D.: Primary care approaches to developmental disabilities. *Pediatrics* 64, 506-514, 1979.
- 9) Bax M.: Training in developmental pediatrics. *Dev. Med. Child Neurol.* 21, 561-562, 1979.
- 10) Guralnick M.J., Richardson H.B., Kutner D.R.: Pediatric education and the development of exceptional children. In: Pediatric Education and the Needs of Exceptional Children. Guralnick M.J., Richardson H.B. (Eds.). University Park Press, Baltimore, 1980.
- 11) Bennett F.C., Guralnick M.J., Richardson H.B., Heiser K.E.: Teaching developmental pediatrics to pediatric residents: effectiveness of a structured curriculum. *Pediatrics* 74, 514-522, 1984.
- 12) Bennett F.C., Richardson H.B., Guralnick M.J., Heiser K.E.: Curriculum in developmental pediatrics. The Ohio State University Press, Columbus, Ohio, 1982.
- 13) Rubin A.L., Rubin R.L.: The effects of physician counseling technique on parent reactions to mental retardation diagnosis. *Child Psychiatry Hum. Dev.* 10 (4), 213-221, 1980.
- 14) Keim W.: Shopping parents: patient problem or professional problem? In: Community Services for Retarded Children. Dempsey J. (Ed.). University Park Press, Baltimore, 1975.
- 15) Esposito R.R.: Physicians' attitudes toward early intervention. *Phys. Ther.* 58, 160-167, 1978.
- 16) Executive Summary: The impact of Head Start on children, families and communities: Head Start Synthesis Project. Head Start Bureau, Office of Human Development Services, United States Department of Health and Human Services. Washington, D.C. CSR, Inc., 1985.

- 17) Meisels S.J., Jones S.N., Stiefel G.S.: Neonatal intervention: problem, purpose, and prospects. *Top. Early Child. Spec. Education* 3 (1), 1-13, 1983.
- 18) Simeonsson R.J., Cooper D.H., Scheiner A.P.: A review and analysis of the effectiveness of early intervention programs. *Pediatrics* 69, 635-641, 1982.
- 19) Sparrow S., Zigler E.: Evaluation of patterning treatment for retarded children. *Pediatrics* 62, 137-150, 1978.
- 20) Carte E., Morrison D., Sublett J., Uemura A., Setrakian W.: Sensory integration therapy: a trial of a specific neurodevelopmental therapy for the remediation of learning disabilities. *J. Dev. Behav. Pediatr.* 5, 189-194, 1984.
- 21) Bennett F.C., McClelland S., Kriegsmann E.A., Andrus L.B., Sells C.J.: Vitamin and mineral supplementation in Down's syndrome. *Pediatrics* 72, 707-713, 1983.
- 22) Bennett F.C.: Early intervention: rationales and practical guidelines to prevent or ameliorate developmental disabilities. Ross Growth and Development Program, Monograph 10, Columbus, Ohio, 1984.

Patterns di sviluppo normale

H. Largo (*)

L. Comenale Pinto (**)

Uno degli aspetti più importanti dell'attività pediatrica è la valutazione dello sviluppo del bambino. Il pediatra è, infatti, il primo ad essere interpellato da genitori preoccupati dallo sviluppo del loro bambino in età prescolare ed è ovviamente il primo a dover fornire un parere competente.

Così, per esempio, viene portato dal pediatra un bambino di tre anni che dice solo tre parole. Come il pediatra valuterà lo sviluppo del bambino dipende dalla sua concezione di un normale sviluppo del linguaggio. Il suo parere viene anche modificato dall'importanza che egli dà sia all'ambiente da cui il bambino proviene, sia alla sua maturità cerebrale. Così egli può interpretare il ritardato sviluppo del bambino come espressione di un ambiente socio-economico basso, oppure attribuirlo a un ritardo della maturità cerebrale. In rari casi egli attribuisce la causa del ritardo del linguaggio ad un disturbo organico.

Come si può vedere da questo esempio il pediatra di fronte alle domande sullo sviluppo, viene guidato dalla sua concezione della normalità, come anche dall'importanza che egli dà alle interazioni tra le potenzialità del bambino e l'ambiente.

Nella prima parte di questo articolo tratteremo della concezione di normalità e nella seconda parte della problematica della potenzialità e dell'ambiente. Necessariamente ci limiteremo a pochi aspetti di queste due complesse domande.

Normalità

Le più semplici definizioni di normalità sono date dalle così dette regole generali e pietre miliari. Esse indicano la caratteristica di un particolare fenomeno dello sviluppo, ad esempio, l'epoca in cui questo fenomeno si osserva più frequentemente. Un importante svantaggio di

ogni regola generale sta nel fatto che essa non tiene conto della variabilità dei processi di sviluppo.

Una regola generale dice, per esempio, che la fontanella anteriore si chiude a 15 mesi. Questa regola generale non tiene conto della grande variabilità dell'epoca in cui la fontanella può chiudersi. La figura 1 mostra in che percentuale si chiude la fontanella ad una determinata età¹. La fontanella bregmatica è chiusa a 15 mesi solo in poco più del 50%. Al più presto può essere già chiusa a 3 mesi e al più tardi può chiudersi a 27 mesi.

Non poche delle regole generali da noi usate sono poco chiare. Che cosa pensiamo, per esempio, quando indichiamo con 1.0 una normale acutezza visiva? Ciò significa che l'acutezza visiva media è 1.0 oppure che nella normale popolazione degli individui sani l'acutezza visiva è di almeno 1.0, oppure che un bambino nella scuola e nel traffico ha bisogno di un visus di almeno 1.0?

Nella figura 2 viene mostrata l'acutezza visiva valutata in base alle tavole con le E, elaborata in bambini di età tra i 10 e i 16 anni². Nella maggior parte dei bambini l'acutezza visiva non è 1.0, ma è compresa tra 1.0 e 2.0. Quasi 3/4 dei bambini mostrano un visus di almeno 1.5, in media 1.8. La figura 2 mostra molto chiaramente che l'acutezza visiva presenta una variabilità molto grande dalla quale non può essere tratta alcuna regola generale. Mentre per la valutazione della crescita ci interessano soprattutto l'altezza e il peso del bambino, nello sviluppo psicomotorio è in primo piano la dinamica, cioè la comparsa di determinati stadi dello sviluppo. Il normale comparire di una tappa dello sviluppo può, come nella crescita, essere definita dalla così detta normalità. Nella figura 3 è presentato un esempio. Questa figura mostra in percento quanti bambini fanno i primi passi ad una determinata età³. Si evidenzia subito la grande variabilità dell'età della deambulazione. I primi tentativi di camminare possono essere osservati nei bambini svizzeri al più presto a 9,5 me-

si e al più tardi a 18,5 mesi. La media è a 13 mesi. Circa il 35% dei bambini fanno i primi passi a questa età.

Sulla base di questo istogramma si può definire la normalità per l'età della deambulazione, se ne deduce che bambini sani fanno i primi passi tra i 10 e i 18 mesi. In maniera ideale noi ci attendemmo che tutti i bambini, che presentano disturbi motori e neurologici, si trovino al di fuori di questi limiti. La figura 3 mostra che questa supposizione è vera solo in parte per i bambini con paralisi cerebrale. Bambini con paralisi cerebrale molto grave (indicati con G) si trovano chiaramente al di fuori della normalità. Bambini con paralisi cerebrale di grado medio (indicati con M) si trovano ai limiti estremi della normalità, bambini con una lieve paralisi cerebrale (indicati con L) si trovano nei limiti medi-bassi della normalità. Questi ultimi fanno i primi passi alla stessa età, circa, dei bambini normali. Come ci si può spiegare ciò? Una spiegazione evidente è che una lieve paralisi cerebrale porta probabilmente ad un ritardo dello sviluppo motorio, che, però, è così lieve, che l'età della deambulazione si trova ancora nei limiti della norma. Così, per esempio, si può supporre che un bambino con una lieve paralisi cerebrale, che cammina a 13 mesi, se non avesse avuto il suo lieve handicap neurologico avrebbe fatto i primi passi già tra i 10 e i 12 mesi.

Se un bambino cammina all'età normale, ciò non esclude un disturbo motorio, è necessario non solo tener conto dell'epoca della deambulazione, ma anche del modo in cui il bambino si muove. La figura 4 mostra una bambina con una lieve diplegia. Questa bambina ha camminato a 13 mesi, eppure le sue gambe mostrano un modo di muoversi chiaramente anormale: infatti cammina sulle punte.

I processi dello sviluppo sono caratterizzati non solo da un'estrema variabilità nell'epoca di comparsa ma anche nelle modalità di evoluzione. Una determina-

(*) Universität-Kinderklinik, Zürich.

(**) USL 44, Ospedale S.S. Annunziata, Napoli.

Fig. 1
Età di chiusura della fontanella.
(Duc e Largo, 1986)¹.

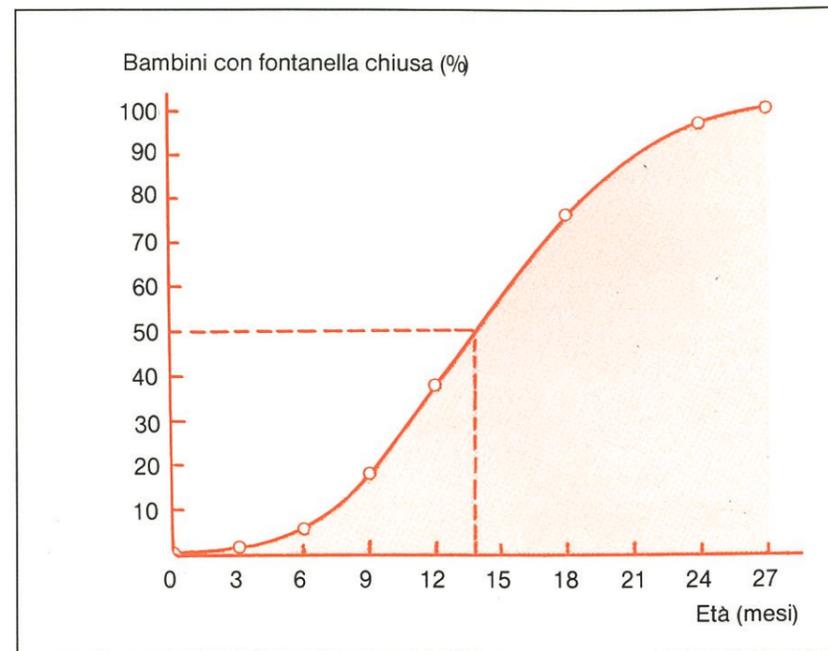
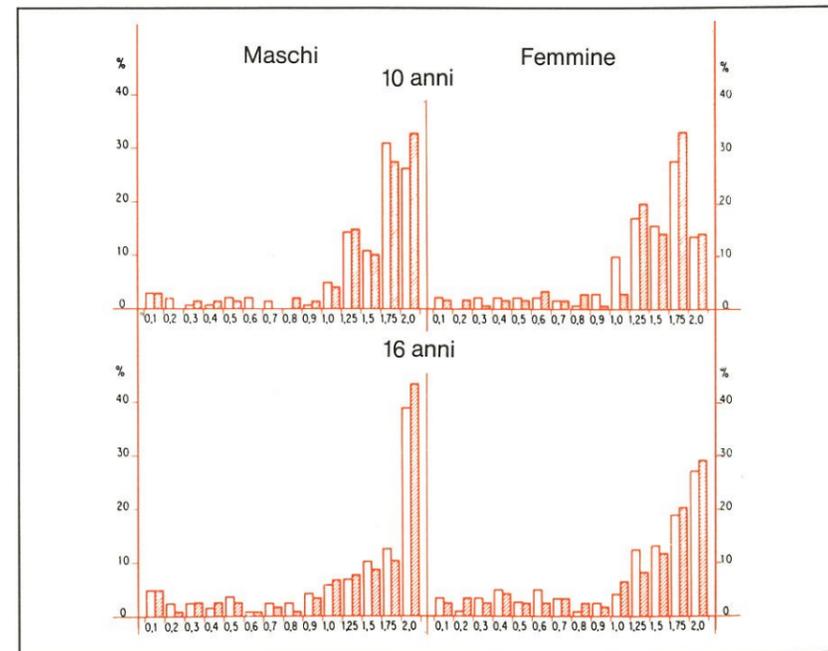


Fig. 2
Visus da lontano in età tra i 10 e i 16 anni.
(Largo e coll., 1977)².



ta tappa può essere raggiunta attraverso diverse linee evolutive. La figura 5 mostra come ci si è immaginati lo sviluppo della locomozione fino a poco tempo fa. Come prima attività di locomozione il bambino si gira dalla schiena alla pancia e dalla pancia alla schiena. Alla fine si gira sullo stesso posto, comincia a strisciare, quindi si sposta carponi, ossia su mani e ginocchia, poi cammina a pecorella cioè su mani e piedi, infine si alza in piedi e cammina. In passato ci si aspettava che tutti i bambini sani passassero attraverso questi stadi della locomozione. Questa convinzione faceva considerare patologici i bambini che non attraversavano tutti gli stadi o che mostravano movimenti diversi. La figura 6 mostra le diverse possibili evoluzioni della locomozione³. L'8% dei bambini passano attraverso la classica successione di girarsi, girarsi in un posto, strisciare, andare carponi, camminare a pecorella. Alcuni bambini non attraversano alcuni stadi come strisciare o andare carponi. Essi si alzano dalla posizione ventrale e fanno i primi passi. Altri bambini presentano modi di spostarsi rari ma pur sempre normali. Così alcuni si muovono scivolando avanti, i così detti "Shuffler", altri si rotolano o si spingono in avanti tramite un atteggiamento a ponte. Raramente un bambino si muove con movimenti serpentiformi laterali. Giacché i così detti "Shuffler" non attraversano le classiche tappe della locomozione, in passato venivano trattati con fisioterapia. Si credeva che questo modo di avanzare fosse espressione di una paralisi cerebrale. Studi su famiglie hanno mostrato che nella maggior parte dei casi negli "Shuffler" il modo di avanzare è ereditario, probabilmente autosomico dominante⁴. Dal momento che il modo di avanzare degli "Shuffler" si presenta pur sempre nel 2-5% di tutti i bambini, nella figura 7 ne sono state riassunte le caratteristiche più importanti. Non tutti gli "Shuffler" hanno lo stesso atteggiamento delle gambe. Questi bambini possono avanza-

Fig. 3
Età della deambulazione in bambini sani a termine e in bambini con paralisi cerebrale (CP). (Largo e coll., 1985)³.

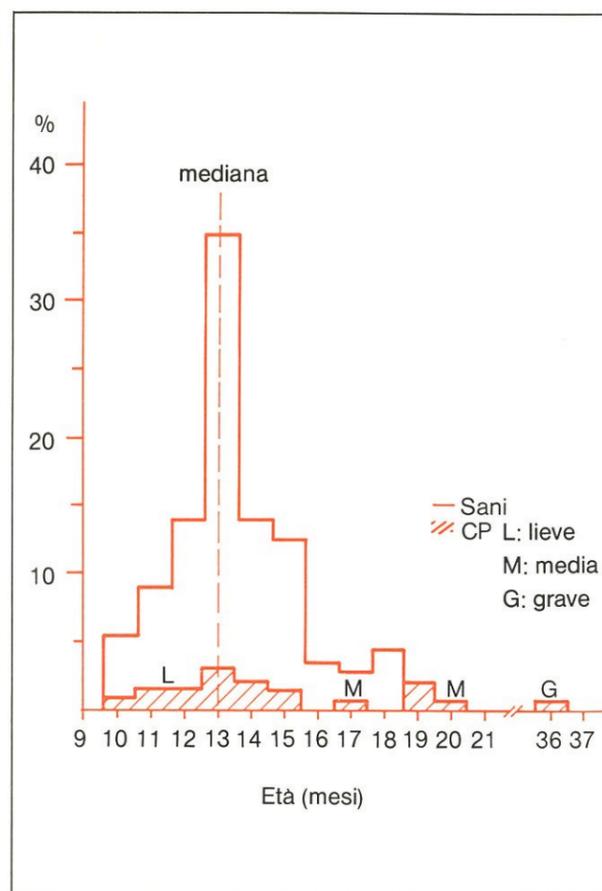


Fig. 4
Bambina di 18 mesi con una lieve diplegia spastica che a 13 mesi fa i primi passi.

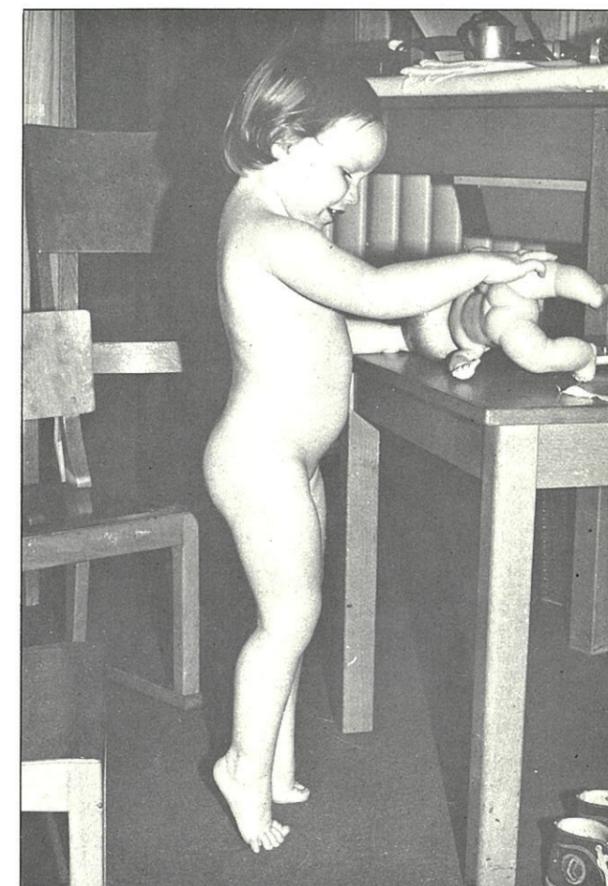
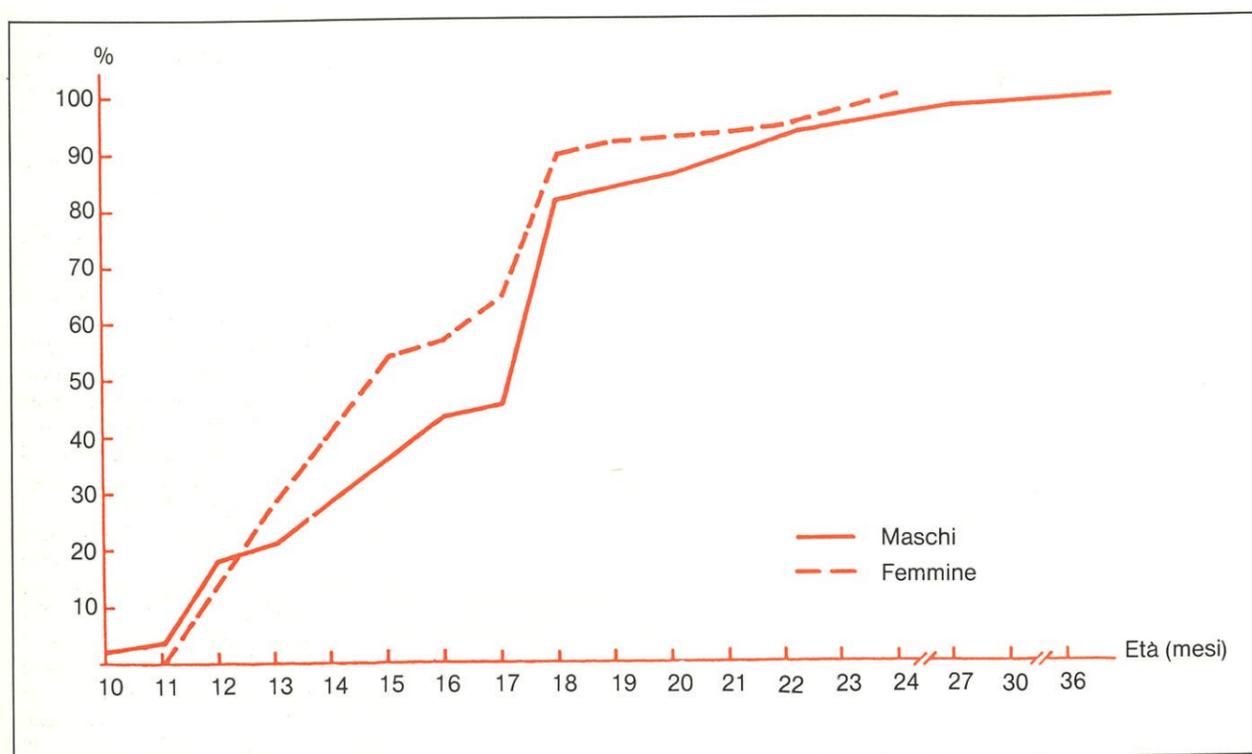


Fig. 5
Sviluppo della locomozione: vecchia concezione.



Fig. 8
Età in cui vengono dette le prime 3 parole.



mento sociale ha un'importanza più grande di quella che noi le abbiamo fino ad oggi attribuito. La base biologica del comportamento sociale è indicata dalla dinamica di sviluppo del comportamento sociale e dal fatto che determinate malattie organiche possono decorrere con caratteristici cambiamenti del comportamento sociale.

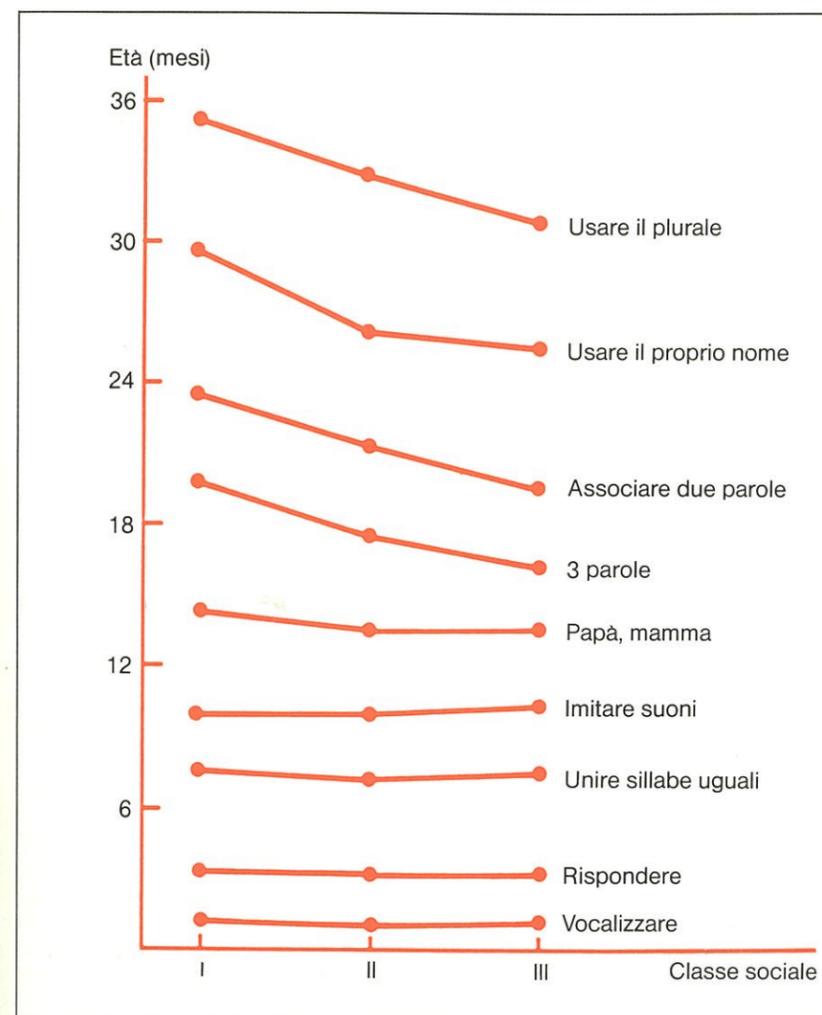
Prendiamo prima in considerazione il normale comportamento sociale, poi la sua patologia. Il sorriso ha un'importante funzione nello sviluppo del rapporto bambino-genitori. Nella figura 10 sono rappresentate 4 fasi specifiche dello sviluppo del sorriso. La prima fase comincia già prima della nascita con il così detto sorriso endogeno. Emde e coll.⁵ hanno dimostrato che nei prematuri nel sonno REM possono essere osservati dei cambiamenti della mimica, che sono

paragonabili al sorriso. Il comparire di questo sorriso endogeno è stato messo in relazione a specifici cambiamenti elettroencefalografici dell'attività cerebrale. La frequenza di questo sorriso endogeno diminuisce col progredire dell'età gestazionale. Tuttavia può ancora essere osservato occasionalmente nelle prime settimane di vita. Le madri chiamano questo sorriso nei loro bambini che dormono "sorriso d'angelo". Tra il primo e il quarto mese comincia una forma di sorriso in bambini svegli che può essere provocato da semplici, ma specifici stimoli visivi, come l'imitazione di un viso. Un oggetto rotondo, per esempio, una palla o un disco di cartone con due punti neri, è sufficiente a provocare il sorriso nel lattante. Il decorso della curva mostra che l'efficacia del disco di cartone è limitata ad un periodo di tempo.

Dopo il quarto mese soltanto un viso che sorride provoca un sorriso nel bambino. Tra il quinto e il nono mese circa, il sorriso diviene in questo senso ancora più specifico; in questa epoca egli sorride soltanto a visi conosciuti. La specificità di questa fase dello sviluppo rende probabile una determinazione biologica del sorriso.

Il secondo aspetto del comportamento normale riguarda la capacità imitativa. Alcuni anni fa Meltzoff⁶ ha mostrato che già nelle prime ore di vita i neonati possono imitare le seguenti posizioni della bocca: cacciare la lingua, aprire la bocca, fare il muso. Questa capacità del neonato è degna di nota per diversi aspetti. Il neonato è evidentemente in condizione di trasformare un'impressione visiva in un'azione motoria. Inoltre egli sa che la regione buccale dell'esami-

Fig. 9
Età media di comparsa degli stadi dello sviluppo del linguaggio in dipendenza dalle classi sociali (I: classe sociale bassa, II: media, III: elevata).



natore corrisponde alla sua regione buccale, ciò senza che egli abbia mai visto il suo stesso viso. Il neonato mostra, infine, la necessità di imitare determinate immagini mimiche. La più moderna ricerca del comportamento sociale mostra in maniera evidente che questa necessità e la capacità imitativa rappresentano un elemento centrale nello sviluppo del comportamento sociale durante tutta l'infanzia⁷.

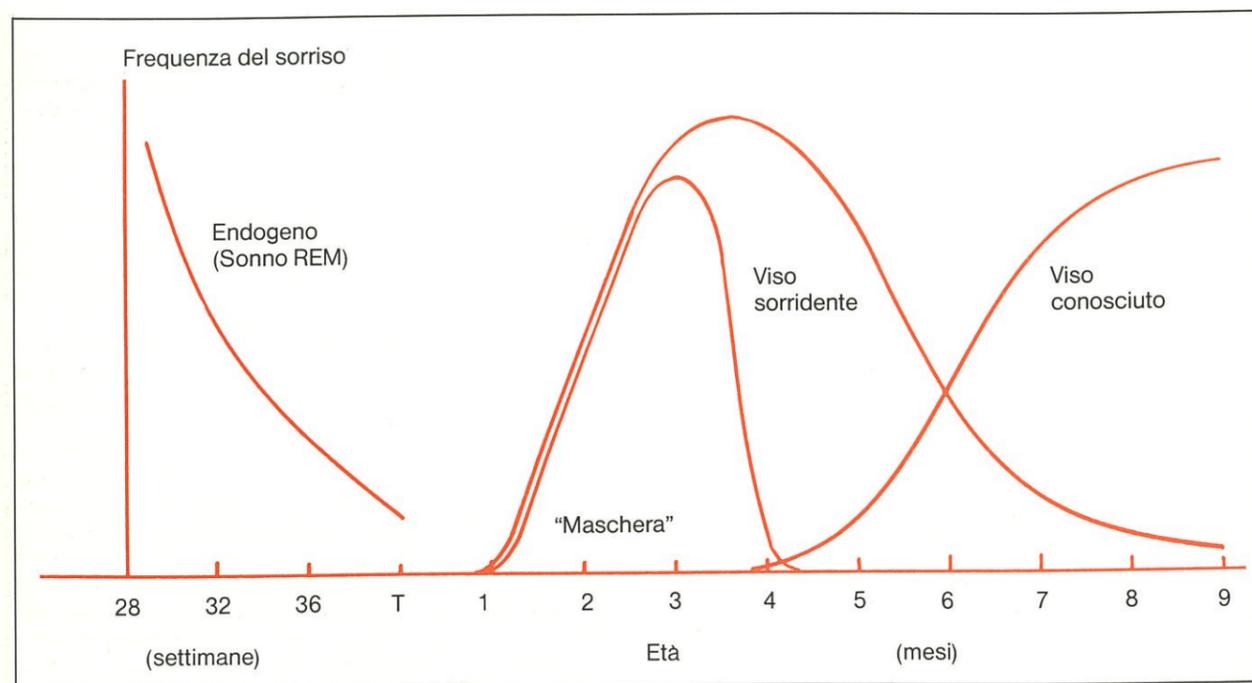
Il terzo aspetto del normale comportamento sociale, che deve essere preso qui brevemente in considerazione, è l'attaccamento del bambino. Nel corso del primo anno il bambino sviluppa un forte legame in rapporto ad una persona di riferimento, di regola la madre. Questo forte legame ha come conseguenza che il benessere emozionale del bambino dipenda in gran parte dalla presenza della madre. Questa dipendenza si esprime

tra l'altro nella sensazione di estraneità e nella così detta paura della separazione. Nella figura 11 è rappresentato schematicamente il decorso della paura della separazione nei primi sette anni di vita. La figura dà in percentuale, quanti bambini, in un tentativo di separazione dalla madre, scoppiano a piangere. La curva è stata preparata in base ai dati del secondo studio longitudinale di Zurigo; esperienze paragonabili possono essere certamente fatte in ogni studio pediatrico.

Noi abbiamo pochi scrupoli a avvicinarci rapidamente ad un lattante, prenderlo in braccio, e in ogni caso separarlo dalla madre. Ma al più tardi a tre, quattro mesi, e in seguito sempre più, il bambino ci lascia capire con un atteggiamento di difesa che egli percepisce il nostro avvicinarsi come una minaccia. Una separazione dalla madre provoca un pianto nella maggior parte dei bambini tra gli otto e i ventiquattro mesi. Nel corso del terzo, quarto e quinto anno di vita il bambino riesce sempre più a separarsi dalla madre. Anche tra i bambini di sette anni può succedere che qualcuno non sia capace di separarsi dalla madre senza piangere. La curva mostra anche che la paura della separazione è chiaramente più sviluppata nei maschi che nelle femmine, in particolare nell'età compresa tra i tre e i cinque anni.

Questi aspetti specifici dello sviluppo del sorriso, dell'imitazione, e della paura della separazione dimostrano che il comportamento sociale è, fino ad un certo grado, determinato biologicamente. Nel caso che questa acquisizione sia giusta c'è da aspettarsi che ci siano disturbi dello sviluppo del comportamento sociale da cause organiche. Un quadro clinico nel quale è danneggiato lo sviluppo del linguaggio, dell'imitazione e dell'attaccamento è l'autismo infantile. Bambini autistici mostrano poco o nessun interesse a visi umani e al contatto visivo. L'imitazione e l'attaccamento sono meno sviluppati, per cui ridotta o addirittura assente è la paura della separazione.

Fig. 10
Sviluppo del sorriso (per la spiegazione vedi testo).



Nel 1943 Leo Kanner⁸ nella sua prima descrizione dell'autismo infantile ha attribuito questo disturbo ad un errore del comportamento dei genitori. Sebbene Kanner nel 1971 abbia esplicitamente smentito questa "colpa dei genitori" nell'autismo infantile, ai nostri giorni è ancora molto diffusa, tra medici e psicologi, l'idea che un atteggiamento sbagliato dell'ambiente, e in particolare dei genitori, sia alla base del comportamento autistico.

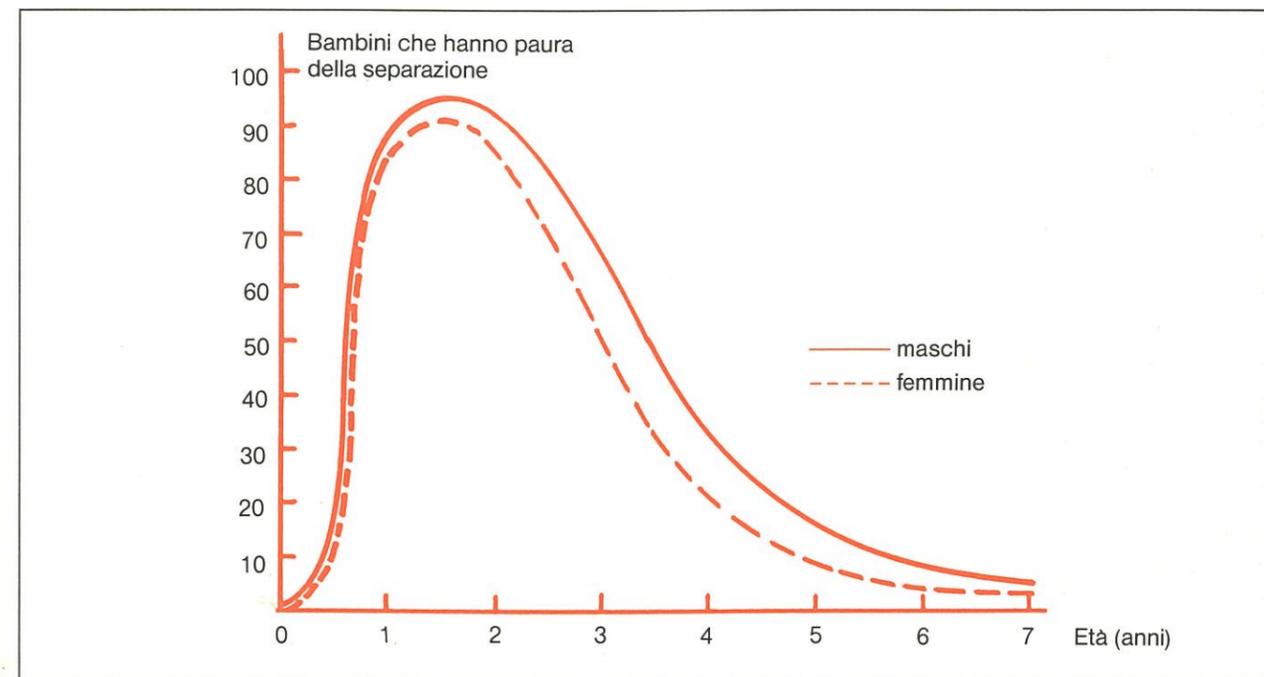
Un crescente numero di studi dimostrano che l'autismo infantile, nella maggior parte dei casi, ha una causa organica⁹. È stato descritto un disturbo cromosomico che molto spesso è associato con l'autismo. Era da tempo noto che l'autismo infantile è 4-5 volte più frequente nei maschi che nelle femmine. La sindrome dell'X fragile, la cui trasmissione ereditaria è legata al cromosoma X, permette di chiarire almeno in parte questa distribuzione disomogenea tra i due sessi¹⁰.

Questa sindrome è anche conosciuta come Sindrome di Martin Bell o deficienza trasmessa col cromosoma X con macrorchia post-puberale. La sua frequenza nella popolazione maschile è stata valutata 1 a 1500. Pertanto essa occupa il secondo posto dopo la sindrome di Down quale causa di handicap mentale nei maschi. Le caratteristiche dello sviluppo e del comportamento nei maschi con X-fragile sono state riassunte nella tabella 1¹¹. Tutti i soggetti interessati presentano un ritardo dello sviluppo, un ancor più pronunciato ritardo del linguaggio, e nel gioco mancano l'imitazione e il comportamento simbolico. Molti di questi ragazzi sono chiaramente iperattivi ed una parte di essi mostrano atteggiamenti autistici. Dal punto di vista strettamente neurologico può essere presente al massimo una lieve ipotonia. Il loro sviluppo motorio è solo lievemente ritardato. In età prepubere è difficile osservare dimorfie ed anomalie della

crescita¹². La sindrome dell'X fragile dovrebbe essere sospettata in tutti i casi di ritardo mentale nei maschi con sviluppo del linguaggio fortemente ritardato, atteggiamenti autistici ed iperattività. L'analisi del linguaggio e del comportamento sociale ha chiaramente dimostrato che lo sviluppo infantile non è tanto condizionato dalla predisposizione o dall'ambiente, quanto soprattutto dalle interazioni tra predisposizione ed ambiente. La predisposizione fornisce in certo qual modo le premesse organiche che permettono a un determinato comportamento di svilupparsi. Se queste premesse sono insufficienti un comportamento si sviluppa, anche con i migliori presupposti, solo insufficientemente, come abbiamo visto nell'autismo infantile. D'altra parte c'è bisogno dell'ambiente perché un determinato comportamento possa manifestarsi. Così, pur in presenza delle necessarie condizioni organiche, la mancata azione dell'am-

10

Fig. 11
Sviluppo della paura della separazione (per la spiegazione vedi testo).



11

Tab. 1. Sindrome della X fragile (Largo e coll., 1985)¹⁰

Ritardo dello sviluppo	sempre
Ritardo del linguaggio	sempre
Anormale comportamento nel gioco	sempre
Iperattività	per lo più
Comportamento autistico	frequente
Disturbi motori del visus	frequenti
Segni neurologici	pochi
Ritardo motorio	poco
Dimorfie *	accennate
Anomalie della crescita	assenti

* Vedi Shinzel e coll., 1985¹².

biente impedisce parzialmente o totalmente lo sviluppo del comportamento normale.

Bibliografia

- 1) Duc G., Largo R.H.: Anterior fontanel; normal size and closure in term and preterm infants. *J. Pediatr.*, 1986 (in stampa).
- 2) Largo M., Largo R.: Visusveränderungen im Verlaufe der Pubertät und Augendominanz im Alter von 10 Jahren. *Helv. Paediatr. Acta* 32, 59-69, 1977.
- 3) Largo R.H., Molinari L., Weber M., Comenale-Pinto L., Duc G.: Early development of locomotion: significance of prematurity, cerebral palsy and sex. *Dev. Med. Child Neurol.* 27, 183-191, 1985.
- 4) Robson O.: Shuffling, hitching, scooting or sliding: some observations in 30 otherwise normal children. *Dev. Med. Child Neurol.* 12, 651-671, 1970.
- 5) Emde R.N., Harmon R.J.: Endogenous and exogenous smiling systems in early infancy. *J. Am. Acad. Child Psychiatry* 11, 177-200, 1972.
- 6) Meltzoff A.N., Moore H.K.: Imitation of facial and manual gestures by human neonates. *Science* 198, 74-78, 1977.
- 7) Bretherton I.: Symbolic play. The development of social understanding. Academic Press, New York, 1984.
- 8) Kanner L.: Autistic disturbances of affective contact. *Nervous Child* 2, 217, 1943.
- 9) De Myer M.K.: Infantile autism: Patients and their families. *Current Problems in Pediatrics* 12, 4, 1982.
- 10) Opitz J.M., Sutherland G.R.: Conference report: International workshop on the fragile X and X-linked mental retardation. *Am. J. Med. Genet.* 17, 5-94, 1984.
- 11) Largo R.H., Schinzel A.: Developmental and behavioral disturbances in 13 boys with fragile X syndrome. *Europ. J. Pediatr.* 143, 269-273, 1985.
- 12) Schinzel A., Largo R.H.: Clinical and cytogenetic findings in 16 prepubertal boys and their 5 families. *Helv. Paediatr. Acta* 40, 133-152, 1985.

Questo lavoro è stato sovvenzionato con i Fondi Nazionali Svizzeri della ricerca scientifica N. 3988-1.84.

Valutazione neurologica e comportamentale nel neonato

R. Paludetto (*)

Introduzione

Il sistema nervoso del feto e del neonato è particolarmente vulnerabile durante la gravidanza, il parto ed il periodo neonatale (tab. 1) ad una serie di noxe patologiche di diversa natura¹. Queste possono provocare alterazioni transitorie o permanenti, che devono essere individuate e valutate il più precocemente possibile. I mezzi a nostra disposizione si possono distinguere schematicamente in:

- 1) morfologici: ultrasuoni, TAC, PET, scintigrafia con tecnezio, risonanza magnetica nucleare^{2,3};
- 2) bioelettrici: EEG, poligrafie, potenziali evocati, elettromiografia⁴⁻⁷;
- 3) funzionali: esame neurologico e comportamentale⁸⁻¹⁸.

Ma non esiste un singolo esame che ci dia una valutazione completa dell'integrità del sistema nervoso e quindi il miglior risultato verrà sempre dalla combinazione di diversi elementi clinici e di diversi mezzi di esame. Per ognuno dei mezzi a nostra disposizione è opportuna una buona conoscenza di che cosa si deve misurare e del perché. Il significato e la validità di una tecnica rispetto ad un'altra devono essere sempre valutate in rapporto alla formulazione precisa del problema che si deve risolvere.

In questa ottica, tralasciando la parte strumentale, analizzerò le procedure di valutazione neurologiche e comportamentali di più comune uso in epoca neonatale.

Esame neurologico del neonato

Con l'eccezione delle gravi disfunzioni clinicamente molto evidenti e ben conosciute, come: convulsioni, grave agitazione ed ipereccitabilità, ipotonia o ipertonìa, deviazioni persistenti del capo e degli occhi, le disfunzioni del sistema

nervoso si evidenziano solo se vengono cercate con un attento esame neurologico. Le diverse teorie sul funzionamento del sistema nervoso che sono alla base dei diversi metodi di valutazione condizionano la strategia dell'esame e l'interpretazione dei risultati

Una delle più comuni teorie cui ancora, spesso, si fa riferimento è quella riflessologica, derivata dalla neurologia classica. In questo caso, le funzioni del sistema nervoso sono spiegate in termini di archi e catene di riflessi legati direttamente a stimoli sensoriali periferici.

Un approccio più moderno considera invece il sistema nervoso come un apparato che processa informazioni, genera attività, riceve, trasmette, conduce, trasforma, immagazzina e paragona messaggi. Con l'aiuto di questi processi, il sistema nervoso

inizia e mantiene l'attività cerebrale, regola funzioni non neurologiche come la respirazione, la circolazione, l'equilibrio termico, l'assunzione di cibo e molte altre, modula il comportamento sociale in relazione alla situazione attuale di interazione, ed adatta gli stati comportamentali alla richiesta dell'ambiente. Inoltre, può anticipare eventi e può cambiare le risposte a seconda di esperienze precedenti memorizzate (habituation ed apprendimento). Insomma, il sistema nervoso non è affatto uno strumento che diventa attivo solo in seguito a stimolazioni.

La teoria riflessologica è stata sviluppata con esperimenti dove il sistema nervoso veniva parzialmente inattivato (decerebrazione, anestesia, ecc.). Solo in queste situazioni patologiche, in cui veniva eliminata l'attività intrinseca del sistema nervoso era possibile registrare risposte stereotipate riflesse provocate con stimoli spesso di per sé non naturali come qualità ed intensità.

Tab. 1. Cause principali delle alterazioni del sistema nervoso centrale nel neonato

ANTENATALI

Malattie congenite (ipotiroidismo, fenilchetonuria, galattosemia, tirosinemia, ecc.)
Malformazioni congenite
Sofferenza fetale cronica: gestosi, diabete
Infezioni: citomegalovirus, rosolia, toxoplasmosi, herpes simplex, sepsi materna
Sindromi neurocutanee: neurofibromatosi, sclerosi tuberosa
Farmaci: narcotici, anestetici generali, locali, anticonvulsivanti, tranquillanti
Vascolari: ischemia cerebrale, emorragie, trombosi, embolie

TRAVAGLIO E PARTO

Trauma meccanico alla nascita (soprattutto in neonati a termine), forcipe alto, disproporzione cefalo-pelvica, parto podalico: strappamento dei seni della dura e delle vene a ponte, emorragia subdurale, emorragia subaracnoidea, fratture craniche depresse, lesioni del midollo spinale (parto podalico)

Compromissione della irrorazione cerebrale: sofferenza fetale acuta o subacuta con ipossia ed ischemia, in ogni tipo di distocia meccanica o funzionale o in ogni feto già compromesso; sofferenza ischemica fetale della "nascita normale"; embolia cerebrale

POSTNATALI

Sofferenza acuta (soprattutto in neonati di peso molto basso) con ipossia ed ischemia, crisi di apnea, bradicardia, arresto cardiaco
Infezioni: meningococcali batterica o virale
Metaboliche: ipoglicemia, ipocalcemia, ipomagnesiemia, iponatremia, ipernatremia, iperbilirubinemia, iperviscosità

(Modificata da Klaus e Fanaroff, 1986)¹

(*) Istituto di Medicina dell'Età Evolutiva, 2ª Facoltà di Medicina e Chirurgia dell'Università, Napoli.

Nell'organismo in condizioni normali i riflessi non appaiono come "mattoni elementari" delle funzioni neurologiche. Essi sono soltanto piccole parti di complessi circuiti regolatori organizzati centralmente in sistemi di feed-back.

Quindi, il repertorio neurologico del neonato non è un insieme di riflessi primari, non è paragonabile alla preparazione del gatto decerebrato, né al sistema nervoso di un animale adulto o al cervello patologico dell'uomo adulto^{17, 19}.

Obiettivi dell'esame neurologico neonatale

L'esame neurologico neonatale deve proporsi tre scopi principali^{20, 21}: 1) la diagnosi immediata di un problema neurologico, per stabilire che terapia deve essere praticata; 2) la valutazione dei cambiamenti giornalieri per seguire l'evoluzione di un processo patologico; 3) la prognosi a distanza. Inoltre, l'esame neurologico dovrebbe dare gli stessi risultati quando effettuato da diversi esaminatori e dovrebbe essere abbastanza sensibile in modo da cogliere anche le anomalie minori.

Metodologia e pre-requisiti per una adeguata tecnica di esame

Nel processo di costruzione di un esame neurologico bisogna partire da un elenco delle funzioni neurologiche che sono valutabili con prove non invasive (tab. 2). Dopo di che, bisogna considerare solo quelle prove che sono specifiche per l'intervallo di età considerata¹⁷.

Il neonato, ad esempio, è fornito di una varietà di meccanismi neurologici transitori adatti alle particolari circostanze dei primi periodi della vita extrauterina. Poche, in effetti, sono le funzioni neurologiche neonatali che non si trasformano, mano a mano con l'età, nel senso che scompaiono o diventano latenti o si modificano²². E ciò spiega perché i concetti della neurologia dell'adulto sono scarsamente applicabili nel neonato.

Successivamente, bisogna decidere quali prove considerare cercando di fare una selezione bilanciata, rappresentativa dei sub-sistemi più importanti del repertorio neurologico, senza però rendere l'esame troppo lungo ed inapplicabile dal punto di vista clinico.

Tab. 2. Metodologia da seguire per l'impostazione di un esame neurologico

Definire tutte le funzioni neurologiche che sono esaminabili

Selezionare prove specifiche per l'età

Selezionare raggruppamenti di prove specifici per sub-sistemi del sistema nervoso centrale

Standardizzare le: condizioni ambientali (luce, temperatura); il soggetto (postura, stati comportamentali, distanza dal pasto); l'esaminatore (manipolazioni, intensità degli stimoli)

Quantificare i risultati delle prove

Indicare la sequenza delle prove

Valutare l'affidabilità e la validità del metodo

(Modificata da Prechtl, 1982)¹⁷.

Per la standardizzazione vanno poi considerati tre aspetti: 1) le condizioni ambientali; 2) il neonato; 3) l'esaminatore. Per quanto si riferisce alle condizioni ambientali, è necessario tenere la temperatura della stanza sufficientemente calda (ideale circa 28°C) per evitare lo stress termico al neonato nudo. La luminosità dovrebbe essere sufficiente ma non tale da irritare il soggetto. Anche la rumorosità dell'ambiente va considerata. Idealmente il neonato andrebbe esaminato in una stanza quieta ed in penombra. Il tavolo dovrebbe avere una superficie morbida per evitare eccessivi movimenti di rotolamento e per permettere durante l'esame l'assunzione di posture simmetriche che influenzano a loro volta la simmetria e l'intensità di numerose attività spontanee e delle risposte alle stimolazioni. Dal momento poi che l'assunzione di cibo ha un suo effetto, come regola generale, l'esame andrebbe effettuato a distanza di 2-3 ore

dal pasto.

Per quanto riguarda il neonato, uno degli aspetti più cruciali da considerare è la dipendenza delle prestazioni del sistema nervoso dagli stati comportamentali. È essenziale quindi che, per ogni prova, sia indicato lo stato ottimale e quelli in cui la prova stessa è controindicata²³. Per questi motivi e perché credo che, soprattutto tra i pediatri, questi concetti non siano ancora entrati nella pratica clinica, ho ritenuto opportuno trattare in modo più esteso questo aspetto fondamentale per ogni valutazione neurologica.

Stati comportamentali

Il merito del riconoscimento e della definizione degli stati va soprattutto a due studiosi, il dott. Peter Wolff, psichiatra infantile di Boston, che ha trascorso lunghi periodi di osservazione naturalistica del comportamento del neonato, a domicilio, ed il dott. Heinz Prechtl che, contemporaneamente, a Groningen né ha osservato il comportamento, associandolo a parametri come la frequenza cardiaca e respiratoria e l'attività elettrica cerebrale. Entrambi dimostrarono che, "le attività incoordinate", la cosiddetta "tempesta motoria del neonato", le espressioni del viso, le variazioni dei parametri fisiologici non si verificavano a caso ma, al contrario, si presentavano in raggruppamenti ed avevano una loro ritmicità.

Una descrizione precisa con una classificazione degli stati di veglia e di sonno è stata fornita per la prima volta da Wolff²⁴ ed è la seguente: a) sonno regolare; b) sonno irregolare; c) sonnolenza; d) vigilanza quieta; e) vigilanza attiva; f) pianto. Queste osservazioni furono poi confermate e meglio definite in uno studio successivo su un maggior numero di neonati²⁵.

Lo stato di sonnolenza, non ha, però, secondo Prechtl²⁶ quelle caratteristiche di stabilità (durata di almeno 3 minuti) necessaria per essere considerato un vero e proprio stato, mentre può essere più propriamente considerato come un periodo di transizione dal sonno alla veglia.

Ciò che noi sappiamo oggi e che dobbiamo sempre tenere presente, per capire il neonato, è che, quest'ultimo, ha diversi e distinti modi di essere e di agire nel mondo: il tipo di respiro, la frequenza cardiaca, il tono muscolare, i riflessi e le capacità di interagire dipendono dallo stato.

La regolazione di questo modo di essere dell'attività del sistema nervoso, che si esprime in un insieme di variabili, sembra originarsi dall'interno dell'organismo spontaneamente anche se può essere influenzata da stimoli ambientali²⁷. Le variabili che secondo Prechtl e O'Brien²⁶ caratterizzano

Tab. 3. Variabili che caratterizzano gli stati

	Occhi aperti	Respiro regolare	Movimenti grossolani	Vocalizzazione
Stato 1	No	Si	No	No
Stato 2	No	No	Si o No	No
Stato 3	Si	Si	No	No
Stato 4	Si	No	Si	No
Stato 5	Si o No	No	Si	Si

(Modificata da Prechtl e O'Brien, 1982)²⁶

e classificano gli stati nel modo più semplice ed attendibile sono: la presenza o meno di occhi aperti, di respiro regolare, di movimenti grossolani, di vocalizzazione; nella tabella 3 è riportato il diverso modo di associarsi delle suddette variabili nei diversi stati.

STATO 1

Un periodo di stato 1 inizia quando la respirazione diventa regolare in un neonato che tiene gli occhi chiusi. Possono esservi sospiri o brevi crisi di apnea, ma la respirazione ritorna rapidamente regolare. Irregolarità marcate sono sempre transitorie e connesse con sussulti di breve durata. Non si osservano movimenti degli occhi sotto le palpebre chiuse. Il bambino rimane in una postura piuttosto stabile. Clono spontaneo può presentarsi alle estremità od alla mandibola. Possono essere presenti movimenti ritmici di apertura della bocca per un periodo di secondi sino ad un massimo di pochi minuti; ogni scarica avviene per 10-20 secondi ed aumenta la sua frequenza sino a 60 movimenti/minuto. Movimenti grossolani sono rari ma si verificano sussulti stereotipati che durano per un massimo di 1-2 secondi.

STATO 2

L'inizio dello stato 2, dopo uno stato di veglia, si determina al momento in cui il bambino chiude gli occhi. Se la respirazione era regolare mentre era sveglio, diventa più irregolare; inoltre, se mentre era sveglio era presente una postura antigravitatoria, questa scomparirà gradualmente o a piccoli scatti dopo ogni movimento del corpo durante l'inizio del sonno. Il passaggio dallo stato 1 allo stato 2 è frequentemente segnato da un sussulto, da movimenti grossolani o almeno da un sospiro. La respirazione è irregolare e possono esservi crisi di apnea preannunciate frequentemente da movimenti grossolani. Sotto le palpebre chiuse, si possono osservare lenti movimenti oculari immediatamente dopo l'inizio dello stato 2. I tipici movimenti rapidi dell'occhio appaiono da 1 a 4 minuti più tardi.

Nello stato 2 sono comuni piccole contrazioni localizzate, visibili al viso, alle mani, ai piedi. Possono essere osservate smorfie e sorrisi. Nello stato 2, i movimenti grossolani ad uno degli arti o a tutto il corpo ed i movimenti del capo sono i movimenti più caratteristici. Vi sono sussulti ma meno numerosi e stereotipati che nello stato 1. L'attività motoria piuttosto intensa, porta ad un frequente cambiamento di posture.

STATO 3

Il neonato tiene gli occhi aperti. Benché vi possano essere momenti in cui lo sguardo è fisso, nella maggior parte del tempo il neonato sembra esaminare attentamente l'ambiente con rapidi movimenti degli occhi. Ha una postura piuttosto stabile e la respirazione è regolare. I periodi di stato 3 possono essere molto brevi, di pochi minuti. I periodi più lunghi si possono vedere prima del pasto. Quelli più brevi possono essere visti nell'intervallo fra i due periodi di stato 2 (esempio: lo svegliarsi durante il sonno) o come brevi periodi preceduti o seguiti dagli stati 4 e 5.

STATO 4

Il neonato ha gli occhi aperti e muove le braccia, le gambe ed il capo. Nella posizione prona, alza il capo e accenna a qualche tentativo di spostamento; nella posizione supina, i movimenti degli arti sono spesso modulati. Si alternano periodi con movimenti più o meno ampi; la respirazione è più irregolare quando i movimenti sono ampi. Le posture cambiano frequentemente.

STATO 5

La caratteristica principale di questo stato è il pianto. Il pianto del neonato è un segnale di comunicazione e chi si occupa del neonato deve saper distinguere fra il pianto da fastidio, da fame o da dolore. Prechtl²⁸ mostrò notevoli differenze nella intensità della risposta a seconda dello stato in cui si trovava il neonato quando gli stimoli venivano somministrati (tab. 4). Il gruppo di risposte propriocettive come i riflessi tendinei o la reazione di Moro sono

tutte di massima intensità durante lo stato 1 (sonno tranquillo o sonno non REM). Lo stato 1 è anche la sola condizione in cui si può avere un clono della caviglia nel neonato normale^{26, 29}. Le risposte propriocettive sono invece deboli o assenti durante lo stato 2 (sonno attivo o sonno REM), di media intensità durante lo stato 3 (veglia quieta), ma non possono essere testate nei neonati che si muovono troppo o piangono²⁹⁻³¹.

Le risposte esteroceettive cutanee mostrano un pattern di dipendenza dallo stato diverso da quello delle risposte propriocettive. Infatti, sono praticamente assenti nello stato 1, ridotte nello stato 2 ed ottenibili in modo consistente nello stato 3^{29, 31, 32}. Un gruppo particolare di risposte è costituito da quelle nocicettive. Di tutte le risposte studiate sino ad ora, queste sono le meno stato-dipendenti. Risposte nocicettive come il Babinski ed i riflessi addominali, sono presenti e solo lievemente più deboli durante lo stato 1 rispetto agli stati 2 e 3²⁹. Le risposte di orientamento verso stimoli uditivi sono in genere assenti durante lo stato 1, presenti in modo consistente nello stato 2 anche se lievemente più deboli rispetto allo stato 3³³. Risposte elicitate oculari sono chiaramente assenti durante lo stato 1, ma presenti durante lo stato 2, quando i movimenti rapidi oculari si sovrappongono ai movimenti lenti degli occhi indotti dallo stimolo. Durante lo stato 3, l'ampiezza della risposta è maggiore³⁴.

Un insieme di variabili fisiologiche e comportamentali (esempio: la velocità e la regolarità del battito cardiaco, la pressione arteriosa, i patterns dell'EEG, ecc.) sono influenzate dallo stato. Alcune di queste variabili, indicate come concomitanti dello stato, sono riportate nella tabella 5, ed altre si vanno, via via, descrivendo. Hanson e Okken³⁵ hanno evidenziato, per esempio, che, nei neonati normali, la pO₂ transcutanea è più alta nello stato di sonno 1 che nello stato 2 ed è maggiore nello stato di veglia (4-5) che nello stato di sonno 2. La più bassa tcPO₂ nello stato 2 è dovuta, in parte, ad un differenziale controllo neurale dell'attività dei muscoli respiratori e, forse, a una differente reattività centra-

Tab. 4. Intensità di risposta agli stimoli in diversi stati comportamentali

	Stato 1	Stato 2	Stato 3
Riflessi propriocettivi			
Achilleo	++++	±	++
Bicipitale	++++	±	++
Clono della caviglia	++++	-	-
Moro	++++	-	++
Riflessi cutanei esterocettivi			
Tattili			
Rooting	-	-	++
Grasping palmare	-	+	++
Grasping plantare	-	++	++
Nocicettivi			
Babinski	++	+++	+++
Addominali	++	+++	+++
Orientamento uditivo	±	++	+++
Orientamento visivo	-	-	++

(Modificata da Prechtl, 1972)²⁸

le ai cambiamenti nella tensione arteriosa di O₂ e CO₂.

Nello stato 2, vi è inoltre una ridotta attività muscolare antigravitaria³⁶ ed una maggior stabilità della cassa toracica dovuta ad una diminuzione dell'attività a lunga durata dei muscoli intercostali³⁷⁻⁴⁰.

Notevole è l'importanza dei concetti sopra esposti da un punto di vista clinico. Se non si dispone, ad esempio, dell'informazione che nello stato 2 il respiro è fisiologicamente irregolare si può pensare erroneamente ad un problema respiratorio, soprattutto se per la diminuzione di stabilità della cassa toracica si associano anche rientramenti intercostali. La conoscenza del comportamento spontaneo nello stato 2 aiuta a differenziare le convulsioni dalle contrazioni fisiologiche dei muscoli facciali e delle estremità che si verificano insieme ai rapidi movimenti degli occhi. Questa differenziazione evita un trattamento inappropriato ed una erronea previsione di rischio per il futuro.

D'altro canto, da un lato le eccezionali capacità sensoriali ed interattive del neonato si apprezzano solo o principalmente nello stato 3, di veglia quieta e dall'altro, quasi ogni disturbo che coinvolge il sistema nervoso provoca un'alterazione della qualità e del susseguirsi degli stati comportamentali²³. Prechtl e coll.⁹ tra i primi notarono che, nei neonati con anomalie neurologiche, le sequenze degli stati erano instabili, alterate, e gli stati stessi non mostravano le normali associazioni di variabili presenti nei neonati neurologicamente sani. Se il disturbo è sufficientemente grave si arriva ad un'alterazione della vigilanza più o meno intensa e duratura⁷ (tab. 6) che giunge sino all'apatia ed al coma³⁰.

Tab. 5. Variabili influenzate dallo stato o concomitanti

Stato	1	2	3	4	5
EEG alternante	++	-	-	-	-
EEG a basso voltaggio	-	++	+	++	++
Sussulti	++	+	-	-	-
Movimenti ritmici della bocca	++	-	-	-	-
Sorrisi, smorfie	-	++	+	-	-
Movimenti di stiramento	-	++	-	±	-
Posture antigravitarie	+	-	++	+	+
Movimenti oculari lenti	-	++	-	-	-
Movimenti oculari rapidi	-	++	++	+	+
Frequenza cardiaca stabile	++	-	+	-	-

(- assente; ± raramente presente; + e ++ presente). (Modificata da Prechtl e O'Brien, 1982)²⁶

Tab. 6. Livelli di vigilanza nel neonato

Livello	Risposta a stimoli disturbanti	Attività motoria	
		Quantità	Qualità
Normale	Normale	Normale	Variabile
Apatia			
Lieve	Diminuita lievemente	Diminuita lievemente	Meno variabile
Moderata	Diminuita moderatamente	Diminuita moderatamente	Quasi invariabile
Profonda	Assente	Diminuita marcatamente	Quasi invariabile
Coma	Assente	Diminuita marcatamente o assente	Stereotipa

(Modificata da Volpe, 1981)⁷.

La definizione di questa patologia è la seguente: un neonato è apatico quando presenta una bassa intensità ed un'alta soglia di risposta agli stimoli, molte risposte assenti, ipomotilità e diminuita resistenza ai movimenti passivi ed è difficile portarlo ad uno stato di vigilanza. Un neonato comatoso è caratterizzato da respirazione lenta e anormale, ed assente o debole risposta ai vari stimoli disturbanti inclusi il dolore e la stimolazione vestibolare.

Riprendendo le considerazioni teoriche che devono regolare la costruzione dell'esame neurologico come indicato nella tabella 2, è evidente che l'esaminatore deve standardizzare l'intensità e la modalità di applicazione dello stimolo nell'indurre le risposte. È indispensabile, a questo scopo, una descrizione precisa delle manovre per ogni prova. Ancora, è particolarmente importante la costruzione di una scala semi-quantitativa per registrare i risultati di ogni prova. Secondo Prechtl¹⁷, una scala a quattro punti che comprenda la risposta assente, debole, media ed esagerata è sufficientemente discriminativa.

L'esame non può essere condotto in una sequenza arbitraria. Molte risposte influenzano lo stato e possono avere un effetto sulle successive. Le risposte che non influenzano lo stato devono essere indotte all'inizio, mentre, quelle che di-

sturbano il neonato, devono essere rimandate alla fine dell'esame. Ciò aumenta la probabilità che gli stati ottimali per le varie prove si succedano uno dopo l'altro, nel corso dell'esame. Bisogna valutare e rendere elevato l'accordo tra due differenti esaminatori e considerare, con alcuni limiti temporali ed interpretativi, il problema della riproducibilità dei risultati in due momenti diversi. Solo se queste premesse vengono rispettate, ha un senso valutare la validità del metodo. Il test di validità dell'esame sarà una relazione persistente tra reperti neurologici neonatali e dati pre, perinatali e di follow-up.

Per i cambiamenti a cui il sistema nervoso va incontro crescendo non ci si può aspettare però che vi sia un'alta stabilità dei segni delle sindromi anormali neurologiche. Inoltre, è fuorviante valutare la validità dell'esame neurologico solo in termini di prognosi a lungo termine, atteggiamento che è stato certamente troppo sottolineato nel passato. Infatti, troppi sono i fattori che possono influenzare in modo imprevedibile la prognosi a lunga distanza.

Il valore clinico dell'esame deve essere considerato piuttosto in termini di pro-

gnosi a breve termine. Tenendo presente, poi, che un'anormalità può mutare o sparire per poi ricomparire con una sintomatologia diversa, esami ripetuti daranno informazioni più attendibili sulla prognosi di una singola valutazione.

Analisi critica dei diversi metodi

La lista di passi da seguire, indicati nella tabella 2, può servire come guida nel paragonare i diversi esami neurologici.

Neonato a termine

Il primo criterio è una selezione di test specifici per l'età che comprenda i più importanti sub-sistemi del sistema nervoso. Da questo punto di vista, due sono i metodi più usati che possono considerarsi estesi ai più imponenti di questi sub-sistemi del neonato a termine. Uno, descritto da Saint-Anne Dargassies⁸ e l'altro descritto da Prechtl e Beintema⁹ e poi riveduto da Prechtl³⁰. Gli altri metodi come quello di Joppich e Schulte¹⁰, Parmelee¹¹, O'Doherty¹² e Amiel-Tison¹³ comprendono un range di prove più limitato. Alcuni metodi di applicazione relativamente recente includono

prove tratte da diversi esami con diverse basi teoriche e sono per ora di difficile valutazione¹⁴.

Nella pratica clinica, si devono differenziare diverse situazioni. Infatti, da un lato è certo che, per individuare le compromissioni cerebrali non evidenti in un neonato non gravemente ammalato, è necessario un esame neurologico esteso e rappresentativo della complessità del sistema nervoso neonatale. Tale esame richiederà necessariamente più dei 10 minuti richiesti dai cosiddetti esami abbreviati che, al massimo, possono servire come strumento di screening.

Se, invece, ci si riferisce ai problemi acuti della terapia intensiva neonatale, il discorso è diverso. È chiaro che, con un neonato in pericolo di vita o in gravi condizioni generali, nessuna rigida tecnica di esame neurologico è adeguata e si deve partire dai cosiddetti evidenti segni di allarme di anomalie neurologiche su cui vi è un discreto accordo in letteratura (tab. 7).

Il rilevamento di questi segni, impedirà che ci sfugga una grave patologia acuta. Quando invece il neonato sarà in una fase di miglioramento, sarà necessario un esame più esteso per evidenziare quei soggetti che presentano disfunzioni anche meno evidenti.

Passando ai problemi della standardizzazione, mentre vi è un buon accordo sulle caratteristiche ambientali ed il momento preferibile per l'esame, una descrizione precisa delle manipolazioni che l'esaminatore deve mettere in atto, non viene sempre fornita. Da questo punto di vista, nuovamente, gli esami più dettagliati, sono quelli di Saint-Anne Dargassies⁸ e, in maggiore misura, quello di Prechtl e Beintema^{9,30}.

Molte prove sono sensibili alle modalità di esecuzione e se queste ultime non vengono ben descritte, è difficile che si possano ottenere risultati comparabili fra i due esaminatori se non dopo un intenso training clinico.

Alcuni Autori non indicano chiaramente gli stati in cui alcune prove devono es-

Tab. 7. Segni neurologici di allarme in periodo neonatale

Agitazione persistente

Difficoltà nell'alimentarsi

Persistente deviazione del capo e di posizioni anormali degli occhi

Asimmetria persistente nella postura e nei movimenti

Opistotono obbligato

Apatia e immobilità

Ipotonia

Ipertonia

Iperexcitabilità e clonie marcate e persistenti

Pianto anormale

Segni di idrocefalo: occhi a sole calante, vomito, dilatazione delle sutture e/o anormale incremento della circonferenza cranica

Apnee gravi e ripetute

Perdita di variabilità nei parametri fisiologici come respirazione, battito cardiaco ed ossigenazione transcutanea

(Modificata da Caesar, 1985)²³.

sere eseguite^{8,12}, o danno scarso peso alla osservazione delle attività spontanee, postura, movimenti e qualità ed andamento degli stati comportamentali che rappresentano, come abbiamo visto, proprietà fondamentali del sistema nervoso^{11,12}.

L'annotazione dei risultati ottenuti per i singoli items viene effettuata con scale semi-quantitative da Prechtl e Beintema⁹ e Joppich e Schulte¹⁰, con una mescolanza di aspetti quanti e qualitativi

da Saint-Anne Dargassies⁸ e Parmelee¹¹ e sulla base dell'annotazione assente/presente o normale, diminuito, esagerato da O'Doherty¹² e Amiel-Tison¹³. Questi ultimi due esami neurologici mescolano annotazioni descrittive ed interpretative.

Un ultimo aspetto concerne la riproducibilità dell'esame neurologico. Non esistono studi estesi sull'argomento ma solo qualche osservazione isolata. Sigman e coll.⁴¹ riportarono una correlazione $r = 0.92$ per una versione preliminare dell'esame di Parmelee. Prechtl⁴² riporta un accordo tra tre esaminatori che variava da 0.80 a 0.96. Un'analisi disaggregata per ogni prova indicava un accordo completo per la valutazione degli stati comportamentali, ma un accordo relativamente basso (70%) per la valutazione della resistenza ai movimenti passivi che risultava la prova più soggettiva.

Neonato pretermine

Più difficile è la valutazione per i neonati pretermine, in cui, la conoscenza dei meccanismi neuro-funzionali è molto limitata ed il concetto di stato comportamentale non è facilmente applicabile. Problemi di standardizzazione sono molto più complicati in piccoli neonati in terapia intensiva coperti da sonde e monitori ed immobilizzati per motivi assistenziali. Ciononostante, Dubowitz e coll.¹⁴ dopo aver usato varie manovre per testare la resistenza ai movimenti passivi nella valutazione dell'età gestazionale, riportarono che l'aumentata resistenza all'angolo popliteo è un buon segno che permette di distinguere il neonato pretermine con emorragia intraventricolare da quello che non presenta questa patologia. Caesar e coll.²³ hanno adoperato, in soggetti pretermine, la procedura dello screening di Prechtl valutando gli items con le relative risposte con studi prospettici ed hanno trovato che, dalle 34 settimane di età gestazionale in avanti, l'applicabilità era buona nei soggetti con peso alla nascita > 2000 g.

Ma, a tutt'oggi, si deve ammettere che, per il neonato pretermine, non vi è ancora un esame neurologico completo, valido, sufficientemente adoperato e valutato.

Valore predittivo della sintomatologia neurologica neonatale

A proposito del valore predittivo, esistono molti studi di follow-up che mettono in relazione condizioni pre e perinatali o sindromi neurologiche in epoca neonatale con gli esiti a distanza. La notevole variabilità dei risultati di questi studi in parte deriva da differenti disegni di ricerca ma, forse ancora di più, dalle diverse condizioni disabilitanti che vengono ricercate (ad esempio: paralisi cerebrali, basso Q.I., difetti sensoriali o problemi di apprendimento o comportamentali), tenendo presente che ancora non esiste in letteratura una definizione uniforme dell'handicap grave.

Anche l'età è importante in quanto, in un organismo in via di sviluppo i sintomi sono spesso correlati ad essa⁴³. Il danno al sistema nervoso può interessare strutture che sono in uno stadio pre-funzionale e che solo molto più tardi lo manifesteranno come disfunzioni. Segni specifici possono essere presenti per un breve periodo dopo l'insulto acuto, per poi lasciare posto ad un periodo muto o latente di mesi od anche di anni. Inoltre, sempre di più, appare evidente la possibilità di compenso e recupero delle strutture danneggiate che porta, talvolta, al recupero completo delle funzioni.

Sulla base di questi argomenti, non ci si dovrebbe aspettare una relazione troppo stretta tra i reperti neurologici in epoca neonatale e gli esiti a distanza a lungo termine. Bisogna considerare che gli studi che hanno trovato una correlazione tra reperti neurologici precoci ed esiti a distanza sono stati effettuati su numeri relativamente ampi di casi e la correlazione, anche se statisticamente significativa, era in genere bassa e quindi spiegava solo una piccola parte della varianza¹⁷.

Fig. 1
Relazione tra esame neurologico in epoca neonatale e paralisi cerebrale a distanza nei bambini senza (a sinistra) e con paralisi cerebrale (a destra). (Modificata da Nelson e Ellenberg, 1979)⁴⁴.

Considerando che, dal punto di vista clinico, l'aspetto più importante è la previsione sul singolo paziente, il massimo che al momento si può fare, a questo proposito, è assegnare un certo grado iniziale di rischio, espresso come una probabilità di esito.

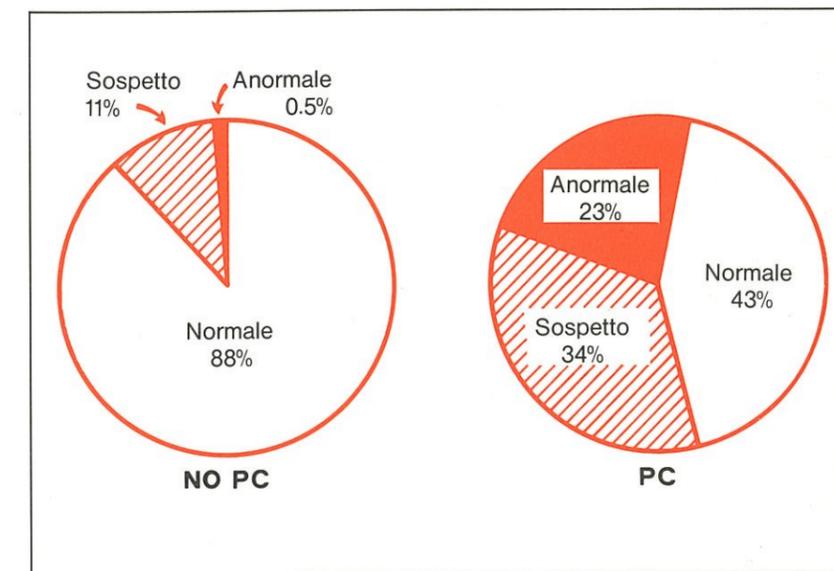
Nella loro analisi delle 40.057 nascite singole del Collaborative Perinatal Project, Nelson e Ellenberg⁴⁴ mostrarono un rischio relativo superiore a 20 volte di sviluppare una paralisi cerebrale (nella popolazione normale l'incidenza è del 2‰) per i seguenti sintomi, in ordine di maggior rischio: convulsioni neonatali (rischio relativo = 71), episodi ripetuti di apnea (r.r. = 36), pianto ridotto di intensità per più di 24 ore (r.r. = 21) e difficoltà nell'alimentazione che hanno richiesto il "gavage" o l'alimentazione continua con sondino (r.r. = 21). Items neurologici come: cambiamenti di tono, ipoattività per più di 24 ore, o mioclonie evidenti aumentavano il rischio di 15-25 volte. Nella figura 1, sono riportate le percentuali in cui, l'esame neurologico neonatale era normale, sospetto o anormale, rispettivamente nei bambini che hanno

presentato una paralisi cerebrale e in quelli che non l'hanno presentata.

In letteratura vi è poi un accordo generale sul fatto che, i segni anormali che persistono a lungo (esempio: settimane) hanno una prognosi decisamente peggiore di quelli che si risolvono rapidamente (esempio: giorni). Se, ad esempio, prima della dimissione, il neonato appare ancora clinicamente anormale dal punto di vista neurologico, ha un rischio di sviluppare una paralisi cerebrale spastica quasi 100 volte superiore a quello della popolazione normale⁴⁴.

Prechtl e Beintema⁹ descrissero diverse sindromi neurologiche in epoca neonatale, caratterizzate da uno specifico raggruppamento di sintomi e da un diverso esito a distanza. Touwen⁴⁵ confermò che le sindromi ipertoniche e le emisindromi neonatali hanno un significato prognostico negativo anche se minore di quello della sindrome ipotonica. La sindrome di ipereccitabilità sembra correlata a problemi successivi di sviluppo solo se persiste per più di 6 settimane.

La capacità di prevedere la prognosi aumenta se accanto alla sintomatologia



neurologica ed al suo decorso si dispone di una diagnosi eziologica. Nella tabella 8, per esempio, è riportata la percentuale di sviluppo normale dei neonati con convulsioni a seconda della diagnosi eziologica. La percentuale di sviluppo normale varia dallo 0% in una evidente malformazione cerebrale sino al 100% nelle convulsioni dovute ad ipocalcemia tardiva.

D'altra parte, coloro che speravano che la TAC e gli ultrasuoni potessero risolvere con sicurezza il problema della prognosi sul singolo bambino, sono stati, almeno sino ad ora, delusi. Certamente, lesioni moderate o gravi (grandi quantità di sangue nei ventricoli o nel parenchima) sono associate ad un notevole aumento dei rischi di handicaps gravi a distanza, ma la certezza sul singolo caso non è stata ancora raggiunta, almeno in epoca neonatale^{1, 7, 47-49}.

Per quanto riguarda le lesioni lievi o medie (sanguinamenti ventricolari piccoli o medi) gli studi disponibili non mostrano differenze significative nello sviluppo rispetto ai soggetti senza queste lesioni⁴⁹⁻⁵¹.

Va comunque ribadito che l'esame neurologico precoce, pur con tutti i suoi li-

miti, resta ancora lo strumento che ha un migliore potere predittivo rispetto ai punteggi di rischio pre o perinatali di qualsiasi tipo¹⁷.

Gli esami accorciati hanno un valore predittivo minore. Piuttosto che scegliere di adoperare solo queste versioni ridotte dell'esame neurologico è più consigliabile adoperare un test di screening standardizzato, come quello sviluppato da Prechtl e Beintema⁹ che non richiede più di 10 minuti. Questo test di screening contiene la valutazione della postura e della motilità spontanea nella posizione supina, la resistenza ai movimenti passivi, la trazione, le risposte al "rooting" ed alla suzione e le risposte al Moro, ed è particolarmente attento alla posizione ed ai movimenti degli occhi.

Questa breve procedura permette agli esaminatori di differenziare tra il neonato a termine normale e quello sospetto che andrebbe poi esaminato con la procedura più completa dell'esame neurologico di Prechtl che richiede circa 30 minuti⁴⁵.

Valutazione comportamentale

Anche se alcuni esami neurologici con-

siderano aspetti quali la labilità o stabilità degli stati comportamentali, la soglia e l'intensità di risposta a determinati stimoli, questi metodi erano studiati apposta per essere sufficientemente insensibili alle differenze individuali presenti nei neonati normali^{9, 30}. Lo strumento veniva programmato per differenziare tra neonati normali e neonati con anomalie specifiche, per cui valutava soprattutto quegli items facilmente interpretabili in termini di distinte disfunzioni neurologiche.

Il rinnovato interesse per le capacità comportamentali negli ultimi 30 anni, ha portato ad una maggiore consapevolezza dell'importanza dell'ampio repertorio comportamentale individuale del neonato.

La scelta delle prove per una valutazione sistematica di questi aspetti dovrebbe comprendere quei comportamenti importanti per la vita di ogni giorno, derivandoli da una lunga osservazione naturalistica dell'interazione tra madre e neonato. Uno strumento di questo tipo è complementare all'esame neurologico, trattando aspetti che di proposito non sono considerati da quest'ultimo. Perché lo strumento sia valido è necessario che vi sia una buona correlazione tra i risultati del test e quello che è il comportamento del neonato, il suo temperamento, il suo stile di interazione.

Neonato a termine

Delle due tecniche comportamentali formalizzate per il neonato a termine, la Graham/Rosenblith^{16, 52} e la Scala di Brazelton¹⁵, quest'ultima è la più completa ed anche la più utilizzata. Per cui la analizzerò in dettaglio.

Scala di Valutazione del Comportamento Neonatale di Brazelton

Lo scopo della scala è quello di cogliere le differenze individuali nei neonati a termine e, da questo punto di vista, si può dire che la scala è un ottimo stru-

mento. D'altro canto, la stessa scala è stata usata per valutare il comportamento di gruppi di neonati a rischio. Sono stati studiati neonati di basso peso⁵³⁻⁵⁷, piccoli per la data⁵⁸, neonati le cui madri avevano ricevuto farmaci durante il parto⁵⁹⁻⁶¹, neonati itterici⁶²⁻⁶⁴, con sindrome di astinenza da stupefacenti^{65, 66}.

La scala comprende un settore di 20 prove neurologiche tratte dall'esame di Prechtl e Beintema⁹, ma la scelta effettuata e l'interpretazione dei risultati non viene del tutto condivisa da Prechtl che le ritiene più un mezzo per applicare particolari stimoli al neonato e condurlo attraverso allo spettro dei diversi stati necessari per la valutazione comportamentale piuttosto che prove neurologiche di per sé. Il suggerimento che Prechtl¹⁷ dà in proposito è di considerare solo la parte comportamentale della scala, integrandola con il suo test di screening neurologico standardizzato⁴⁵.

La parte principale dell'esame consiste di 27 prove comportamentali valutate con la scala a 9 punti¹⁵. Le prove sono costituite da 11 comportamenti indotti e da 16 aspetti generali da osservare durante l'esame. Queste prove sono state raggruppate concettualmente in 6 settori: decremento di risposta a stimoli ripetuti, orientamenti verso stimoli visivi ed uditivi, prestazioni motorie, variabilità degli stati, regolazione degli stati, regolazione del sistema autonomo. Viene prestata particolare attenzione all'andamento degli stati nel corso dell'esame (30-40 minuti) ed alle loro caratteristiche. Come classificazione degli stati viene considerata quella indicata da Wolff^{24, 25}. Mentre la scala originale registra la migliore prestazione per ogni prova, versioni modificate considerano la prestazione modale^{67, 68}.

Neonato pretermine

La scala di Brazelton anche nella sua ultima versione⁶⁹ è indicata soprattutto per il neonato a termine. Il nostro gruppo l'ha adoperata anche nel pretermine

ma a partire dalle 35 settimane di età postconcezionale. Con questo limite, l'applicabilità della scala è stata buona ed ha permesso di evidenziare la diversa velocità con cui la maturazione si verifica in diversi settori o funzioni. Infatti, una valutazione prospettica di 30 neonati pretermine sani da 35 a 44 settimane di età postconcezionale ha rilevato come il comportamento del neonato pretermine non progredisce omogeneamente verso quello del neonato a termine.

Alcune prestazioni si sviluppano più velocemente di altre ed in particolare quelle motorie e le capacità di orientarsi verso gli stimoli hanno una progressione più veloce. L'orientamento verso una pallina od un volto raggiungono il punteggio del neonato a termine verso la 40^a-44^a settimana di età postconcezionale, mentre l'orientamento verso un sonaglio o verso la voce era già simile a quello del neonato a termine da 35 settimane, il che suggerisce che questo comportamento sia già presente nelle fasi più precoci dello sviluppo. Nello stesso gruppo di soggetti, fu evidenziata anche una minor capacità di portarsi la mano alla bocca rispetto al neonato a termine. È ancora aperta la domanda sul perché ed in che modo diverse funzioni cerebrali non maturino simultaneamente in questi soggetti pretermine e se qualche nostra procedura assistenziale non influenzi questa maturazione^{54, 56, 57}.

Als e coll.⁷⁰ hanno riportato una serie di affascinanti descrizioni comportamentali nel pretermine anche se la scala usata, che richiede più di un'ora per l'applicazione e la somministrazione del punteggio, non è ancora accettata come mezzo di valutazione clinica. Un aspetto particolarmente importante di questa scala, anche da un punto di vista clinico, è l'individuazione dei comportamenti che indicano stress o sovrastimolazioni ed altri che indicherebbero una maggiore disponibilità del neonato all'interazione.

Valore predittivo dell'esame comportamentale

Sulle aspettative e le affermazioni di un più alto valore prognostico dell'esame comportamentale rispetto a quello neurologico^{21, 71-73} non vi è ancora un accordo completo in letteratura anche se, una prima segnalazione⁷⁴ indicava meno falsi positivi con l'esame comportamentale. Lavori successivi stanno evidenziando anche per questo tipo di esame, come avevamo visto per l'esame neurologico, un maggior potere predittivo di valutazioni ripetute nel tempo, rispetto ad un singolo esame nei primi giorni di vita^{75, 76}. La possibilità infine di evidenziare cambiamenti transitori durante lo sviluppo non deve essere vista solo come un possibile artefatto del metodo, ma anche come una sufficiente sensibilità dell'esame a cogliere cambiamenti reali e clinicamente significativi.

Conclusioni

Ho cercato di analizzare criticamente le procedure di valutazione neurologica e comportamentale di più comune uso in epoca neonatale, definendo gli obiettivi ed i requisiti che devono soddisfare. Nell'analisi dei pre-requisiti necessari per una valida tecnica dell'esame neurologico, mi sono soffermato particolarmente sul concetto di stato in quanto credo che, negli ultimi anni, sia stata la scoperta che ha maggiormente influenzato la conoscenza delle capacità neurologiche e comportamentali del neonato. Considerando i diversi metodi di uso più comune in epoca neonatale è apparso chiaramente come si debba distinguere diverse situazioni cliniche e come, se per un neonato gravemente ammalato, in terapia intensiva, difficile da manipolare, ci si deve limitare all'osservazione attenta dei cosiddetti "segni di allarme" al contrario, una valutazione neurologica più completa è necessaria nel neonato in convalescenza, prima della dimissione. Mentre per il neonato a termine si dispo-

Tab. 8. Prognosi a distanza delle convulsioni neonatali a seconda della diagnosi eziologica

Diagnosi	% di sviluppo normale
Ipocalcemia	
Precoce	50
Tardiva	80-100
Emorragia subaracnoidea	90
Ipoglicemia	50
Meningite batterica	20-50
Encefalopatia ipossico-ischemica	10-20
Gravi malformazioni del sistema nervoso centrale	0

(Modificata da Volpe, 1977-1981)^{7, 46}

ne di esami completi ampiamente colaudati non si può dire altrettanto per il neonato pretermine. A proposito della valutazione del comportamento nel neonato bisogna riconoscere che, a tutt'oggi, le scale comportamentali vengono prevalentemente applicate per scopi di ricerca e, talvolta, per mostrare ai genitori le notevoli capacità sensoriali del neonato. Diversi Autori, dal punto di vista clinico, hanno selezionato alcuni items comportamentali da includere nella valutazione clinica di routine tra cui: la vigilanza, le risposte visive ed uditive, ed il modo con cui il neonato risponde quando lo si sveglia o lo si tranquillizza¹, ma non sono ancora disponibili i risultati di queste esperienze. Per quanto si riferisce al potere predittivo, si è riconosciuto che non è possibile la previsione accurata in epoca neonatale della prognosi a distanza sul singolo soggetto. Ciò che si può fare, invece, è attribuire, sulla base dei segni e delle sindromi neurologiche neonatali, della loro eziologia e della loro durata, una certa percentuale di rischio e poi seguire il neonato con esami seriati e ripetuti con un programma di follow-up che permetterà di avere maggiori elementi anche per una più precisa valutazione prognostica⁷⁷.

Bibliografia

- 1) Klaus M., Fanaroff A.: Care of the high risk neonate. Saunders W.B. Co., Philadelphia, 1986.
- 2) Volpe J.J., Perlman J.M., Herscovitch P., Raichle M.E.: Positron emission tomography in the assessment of regional cerebral blood flow in the newborn. *Ann. Neurol.* 12, 225-226, 1982.
- 3) Delphy D.T., Gordon R.E., Hope P.L., Parker D., Reynolds E.O.R., Shaw D., Whitehead M.D.: Non-invasive investigation of cerebral ischemia by phosphorus nuclear magnetic resonance. *Pediatrics* 70, 310-313, 1982.
- 4) Dreyfus-Brisac C., Monod N.: Neonatal status epilepticus. In: *Handbook of EEG and Clinical Neurophysiology*. XV B 38, Elsevier, Amsterdam, 1972.
- 5) Sarnat H.: Diagnostic value of the muscle biopsy in the neonatal period. *Am. J. Dis. Child.* 132, 782-785, 1978.
- 6) Cohen H., Brumlik J.: *Manual of Electroneuro-myography*. Hagerstown, Maryland, Harper & Row, 1976.
- 7) Volpe J.J.: *Neurology of the newborn*. Saunders W.B. Co., Philadelphia, 1981.
- 8) Saint-Anne Dargassies S.: Neurological development in the full term and premature neonate. *Excerpta Medica*, Amsterdam, 1977.
- 9) Precht H., Beintema D.: The neurological examination of the full term newborn infant. *SIMO*, Heinemann Med., Clin. Dev. Med. London, n. 12, 1964.
- 10) Joppich G., Schulte F.J.: *Neurologie des Neugeborenen*. Springer Verlag, Berlin, 1968.
- 11) Parmelee A.H.: *Newborn neurological examination*. 1974 (manoscritto non pubblicato).
- 12) O'Doherty N.: Neurological examination of the newborn. In: *Neurodevelopmental problems in early childhood*. Drilien C.M., Drummond M.B. (eds.). Blackwell Scientific Public., Oxford, 1977, pp. 25-43.
- 13) Amiel-Tison C., Grenier A.: Neurologic examination of the infant and newborn. *Masson Pubs.*, New York, 1983.
- 14) Dubowitz L.M.S., Dubowitz V.: The neurological assessment of the preterm and full-term newborn infant. *SIMP*, Heinemann Med., Clin. Dev. Med., London, n. 79, 1981.
- 15) Brazelton B.: Neonatal assessment scale. *SIMP*, Heinemann Med., Clin. Dev. Med., London, n. 50, 1973.
- 16) Rosenblith J.F.: The Graham/Rosenblith behavioural examination for newborns: prognostic value and procedural issues. In: *Handbook of infant development*. Osofsky J.D. (ed.). J. Wiley & Sons, New York, 1979, pp. 216-249.
- 17) Precht H.F.R.: Assessment methods for the newborn infant, a critical evaluation. In: *Psychobiology of the human newborn*. Stratton P. (ed.). Wiley J. & Sons, New York, 1982.
- 18) Ottaviano S., Allemand F.: *Semeiotica e clinica neurologica del neonato*. Verduci (ed.), Roma, 1986.
- 19) Anokhin P.K.: Systemogenesis as a general regulation of brain development. In: *The developing brain, progress in brain research*. Himwich W.A., Himwich H.E. (eds.). Elsevier, London, 1964, 9, pp. 54-86.
- 20) Saint-Anne Dargassies S.: The normal and abnormal neurological examination of the neonate: silent neurological abnormalities. In: *Advances in perinatal neurology*. Korobkin E., Guilleminault Ch. (eds.). Sp. Med. & Scient. Books, New York, 1979, 1, pp. 1-19.
- 21) Parmelee A.H., Michaelis R.: Neurological examination of the newborn. In: *Exceptional infant. studies in abnormalities*. Hellmuth J. (ed.). Butterworths, London, 1971, 2, pp. 3-23.
- 22) Precht H.F.R.: The study of neural development as a perspective of clinical problems. In: *Maturation and development*. Connolly K.L., Precht F.R. (eds.). Heinemann Med., Clin. Dev. Med., London, 1981, pp. 198-215.
- 23) Caesar P., Eggermont E.: Neonatal clinical neurological assessment. In: *The at risk infant: psycho-socio-medical aspects*. Harel S., Anastasiow N.J. (eds.). Brookes P.H., Co., Baltimore - London, 1985, pp. 197-220.
- 24) Wolff P.: Observation on newborn infant. *Psychosom. Med.* 21, 110-119, 1959.
- 25) Wolff P.H.: The causes, controls and organization of behavior in the neonate. In: *Psychological Issues*. Intern. Univ. Press, New York, 1966, vol. 5, 1, Monogr. 17.
- 26) Precht H.F.R.: O'Brien M.J.: Behavioral states of the full-term newborn. The emergence of a concept. In: *Psychobiology of the human newborn*. Stratton P. (ed.). Wiley J. & Sons, New York, 1982.
- 27) Nijhuis J.G., Precht H.F.R., Martin C.B., Bots R.S.G.M.: Are there behavioral states in the human fetus? *Early Hum. Dev.* 6, 177-195, 1982.
- 28) Precht H.F.R.: Patterns of reflex behavior related to sleep in the human infant. In: *Sleep and the maturing nervous system*. Clemente C.D., Purpura D.P., Mayer F.E. (eds.). Acad. Press, New York, 1972, pp. 287-301.
- 29) Lenard H.G., Bernuth H., Precht H.F.R.: Reflexes and their relationship to behavioral state in the newborn. *Acta Paediatr. Scand.* 3, 177-185, 1968.
- 30) Precht H.F.R.: The neurological examination of the full-term newborn infant. 2ª versione. *SIMP*, Heinemann Med., Clin. Dev. Med., London, 1977, 63, p. 65.
- 31) Precht H.F.R.: Assessment and significance of behavioral states. In: *Brain, fetal and infant*. Berenberg S.P. (ed.). Martinus Nijhoff, The Hague, 1977, pp. 79-90.
- 32) Vlach V., Bernuth H., Precht H.F.R.: State dependency of exteroceptive skin, reflexes in newborn infants. *Dev. Med. Child Neurol.* 11, 353-362, 1969.
- 33) Hutt S.J., Lenard C., Bernuth H., Munterwerff W.J.: Auditory responsiveness in the human neonate. *Nature* 218, 888-890, 1968.
- 34) Bernuth H., Precht H.F.R.: Vestibulo-ocular response and its state dependency in newborn infants. *Neuropediatrics* 1, 11-24, 1969.
- 35) Hanson N., Okken A.: Transcutaneous oxygen tension of newborn infants in different behavioural states. *Pediatr. Res.* 14, 911-915, 1980.
- 36) Caser P.: Postural behavior in newborn infants. *SIMP*, Heinemann Med., Clin. Dev. Med., London, 1979, 72.
- 37) Caser P., Devliger H., Willekens H., Daniels H., Dereymaeker H., Vital-Durand G., Eggermont E.: Recording of upper and lower thoracic and abdominal respiratory movements in preterm neonates. *Acta Paediatr. Belg.* 33, 253-260, 1980.
- 38) Curzi-Dascalova L.: Thoraco-abdominal respiratory correlations in infants constancy and variability in different sleep states. *Early Hum. Dev.* 2, 25-38, 1978.
- 39) Curzi-Dascalova L.: Phase relationship between thoracic and abdominal respiratory movements during sleep. *Neuropediatrics* (13 suppl.), 15-20, 1982.
- 40) Henderson-Smith D.J., Read D.J.C.: Depression of intercostal and abdominal muscle activity and vulnerability to asphyxia during active sleep in the newborn. In: *Sleep apnoea-syndromes*. Guilleminault C., Dement W.C. (eds.). Allan R. Liss Inc., New York, 1978.
- 41) Sigman M., Kopp C.B., Parmelee A.H., Jeffrey W.E.: Visual attention and neurological organization in neonates. *Child Develop.* 44, 461-466, 1973.
- 42) Precht H.F.R.: The mother-child interaction in babies with minimal brain damage (a follow-up study). In: *Determinants of Infant Behavior*. Foss J.M. (ed.). Methuen, London, 1963, pp. 53-66.
- 43) Milani-Comparetti A., Gidoni E.A.: Dalla parte del neonato: proposte per una competenza prognostica. *Neuropsichiatria Infantile* 175, 5-18, 1976.
- 44) Nelson K.B., Ellenberg J.H.: Neonatal signs as predictors of cerebral palsy. *Pediatrics* 64, 225-232, 1979.
- 45) Touwen B.C.L.: Early detection of developmental neurological disorders. In: *Growth and Development of the Full-Term and Premature Infant*. The Jonxix Lectures. Excerpta Medica, Amsterdam, 1978.
- 46) Volpe J.J.: Neonatal seizures. *Clin. Perinat.* 4, 43-77, 1977.
- 47) Krishnamoorthy K.S., Fernandez R.A., Mose K.J., De Long G.R., Moylan F.M.B., Todres I.D., Shannon D.C.: Evaluation of neonatal intracranial haemorrhage by computerized tomography. *Pediatrics* 59, 165-172, 1977.
- 48) Volpe J.J.: Intracranial haemorrhage in the newborn: current understanding and dilemmas. *Neurology* 29, 632-635, 1979.
- 49) Papile L.A., Munsick G., Weaver H.: Cerebral intraventricular haemorrhage in infants < 1500 grams. *Pediatr. Res.* 13, 528, (1214A), 1979.
- 50) Dykes F.D., Lazzake A., Abmann P.: Intraventricular haemorrhage: a prospective evaluation of etiopathogenesis. *Pediatrics* 68, 42-49, 1980.
- 51) Ment L.R., Scott D.T., Ehrenkranz R.E., Rothman S.C., Duncan C.C., Warshaw J.B.: Neonates of < 1250 grams birthweight: prospective neurode-

- velopmental evaluation during the first year post-term. *Pediatrics* 70, 292-296, 1982.
- 52) Graham F.K.: Behavioral differences between normal and traumatized newborns. I. Test procedures. II. Standardization, reliability and validity. *Psychol. Monogr.* n. 20, n. 21, 1956.
- 53) Scarr S., Williams M.L.: The assessment of neonatal and later status in low birthweight infants. *Biennial Meeting SRCD*, Minneapolis, 1971.
- 54) Paludetto R., Mansi G., Rinaldi P., De Curtis M., Corchia C., De Luca T., Andolfi M.: Behavior of preterm newborns reaching term without any serious disorders. *Early Hum. Dev.* 6, 357-363, 1982.
- 55) Ferrari F., Grisoli M.V., Fontana G., Cavazzuti G.B.: Neurobehavioral comparison of low-risk preterm and full-term infants at term conceptional age. *Dev. Med. Child Neurol.* 25, 450-458, 1983.
- 56) Paludetto R., Rinaldi P., Mansi G., Andolfi M., Del Giudice G.: Early behavioral development of preterm infant. *Dev. Med. Child Neurol.* 26, 347-352, 1984.
- 57) Paludetto R.: Comments to neurologic problems. In: *Care of the high risk neonate*. Klaus M.H., Fanaroff A.A. (eds.). Saunders Co., Philadelphia, 1986.
- 58) Als H., Tronick E., Adamson L., Brazelton T.B.: The behavior of the full-term yet underweight newborn infant. *Dev. Med. Child Neurol.* 18, 590-602, 1976.
- 59) Brackbill Y., Kane J., Maniello R.L., Abramson M.D.: Obstetric meperidine usage and assessment of neonatal status. *Anaesthesiol.* 40, 116-119, 1974.
- 60) Sandley K., Soule A.B., Copans S.A., Duchowny M.S.: Local-regional anesthesia during childbirth: effect on newborn behavior. *Science* 186, 634-635, 1974.
- 61) Tronick E., Wise S., Als H., Adamson L., Scanlon J., Brazelton T.B.: Regional obstetric anesthesia and newborn behavior: effect over the first ten days of life. *Pediatrics* 58, 94-100, 1976.
- 62) Telzrow R., Snyder D., Tronick E., Als H., Brazelton T.B.: The effects of phototherapy on neonatal behavior. *Meeting Amer. Pediatr. Soc.*, St. Louis, 1976.
- 63) Paludetto R., Mansi G., Rinaldi P., De Curtis M., Ciccimarra F.: The behavior of jaundiced infants treated with phototherapy. *Early Hum. Dev.* 8, 259-267, 1983.
- 64) Paludetto R., Mansi G., Rinaldi P., Ariola P., Cascioli C.F.: Moderate hyperbilirubinemia does not influence the behavior of jaundiced infants. *Biol. Neonate* 50, 43-47, 1986.
- 65) Soule A.B., Standley K., Copans S.A., Davis M.: Clinical uses of the Brazelton neonatal scale. *Pediatrics* 54, 583-586, 1974.
- 66) Kaplan S.L., Kron R.E., Litt M., Finnegan L.P., Phoenix M.D.: Correlations between scores on the Brazelton neonatal assessment scale, mea-
- 67) Horowitz F.D., Sullivan J.W., Linn P.: Stability and instability in the newborn infant: the quest for elusive threads. In: *Organization of newborn behavior assessment scale*. Monogr. SRCD, Same- roff A.J. (ed.). Univ. Chicago Press, Chicago, 1978, 43, n. 177, pp. 29-45.
- 68) Sameroff A.J.: Summary and conclusions: the future of newborn assessment. In: *Organization and stability of newborn behavior assessment scale*. Monogr. SRCD, Sameroff A.J. (ed.). N. 177, Univ. Chicago Press, Chicago, 1978, 43, pp. 102-123.
- 69) Brazelton T.B.: Neonatal behavioral assessment scale. *SIMP*, Blackwell Publ., Clin. Dev. Med., n. 88, London, 1984.
- 70) Als H., Lester B.M., Tronick E.Z., Brazelton T.B.: Towards a research instrument for the assessment of preterm infants behavior. In: *Theory and research in behavioral pediatrics*. Fitzgerald H., Lester B., Yogman M. (eds.). Plenum Pubs. Co., New York, 1982.
- 71) Dubowitz V.: Neurological assessment of small-for-dates and appropriate-for-dates full-term infants. *Asian Med. J.* 21, 399-420, 1978.
- 72) Als H., Tronick E., Lester B.M., Brazelton T.B.: Specific neonatal measures: the Brazelton neonatal behavioral assessment scale. In: *Handbook of Infant Development*. Osofsky J.D. (ed.). Wiley J. & Sons, New York, 1979, pp. 185-215.
- 73) Hall D.: Neonatal neurology. In: *Pediatric Neurology*. Clifford Rose F. (ed.). Blackwell Scient. Publ., Oxford, 1979, pp. 40-85.
- 74) Tronick B., Brazelton T.B.: Clinical uses of the Brazelton neonatal behavioral assessment. In: *The exceptional infant 3: Assessment and intervention*. Friedlander B.Z., Sterritt G.M., Kirk G.E. (eds.). Brunner/Mazel, New York, 1975, pp. 137-156.
- 75) Lester B.M.: Meaning and measurement of pattern of change in neonatal behavior. *Inf. Behav. Dev.* 7, (211 A), 1984.
- 76) Nugent J.K., Green S., Brazelton T.B.: Predicting three year I.Q. scores from patterns of change in newborn behavior. *Inf. Behav. Dev.* 7, (269 A), 1984.
- 77) Sell E.J.: Outcome of very low birthweight infants. *Clin. Perinat.* 13, 451-459, 1986.

La valutazione pediatrica dei disturbi di apprendimento

E. Del Giudice
A. Romano (*)

Già nel 1980, su questa stessa rivista, Biasini e Bouquet¹ nel loro editoriale: "Il Pediatra di fronte ai difetti di apprendimento", avevano ricordato come l'insuccesso scolastico possa compromettere il destino sociale di molti bambini. A dispetto della loro rilevanza, i disturbi di apprendimento, "Learning Disorders" della letteratura anglosassone, rimangono un problema ancora abbastanza lontano dalla cultura e dagli interessi del pediatra italiano, come già sottolineato opportunamente dai due editorialisti di Prospettive in Pediatria nel 1980. Da qui è nata l'esigenza, all'interno di un numero dedicato alla "Pediatría dello sviluppo", di riprendere la grossa problematica delle difficoltà scolari alla luce soprattutto dei contributi forniti dal gruppo di pediatri della Divisione di Pediatría Ambulatoriale della Scuola Medica di Harvard, diretti da Melvin D. Levine.

Il primo punto su cui vorremmo soffermarci è relativo al problema terminologico o meglio della definizione nosografica.

Per chiarirlo, utilizziamo la definizione data da una legge molto importante promulgata negli Stati Uniti designata come Public Law 94-192. "The education for all handicapped children act"²: "Un disturbo in uno o più dei processi psicologici di base inerenti le funzioni generali di comprensione o l'uso del linguaggio scritto e parlato, che può manifestarsi con una difettosa capacità di pensare, comprendere, leggere, scrivere o fare calcoli matematici...".

Come quasi tutte le definizioni dei disturbi di apprendimento, questa definizione giuridica prevede quali suoi componenti:

- 1) scarso rendimento nel profitto scolastico vero e proprio;
- 2) la presenza di un deficit nella capacità di elaborazione mentale;

3) l'esclusione di altre condizioni di disabilità quali ritardo mentale e deficit sensoriali specifici (handicap visivi, uditivi, ecc.).

Il secondo punto importante, preliminare alla ulteriore discussione, è quello relativo alla dimensione del problema. Le disabilità d'apprendimento costituiscono un problema sociale serio di proporzioni epidemiche: le stime di prevalenza, ad esempio, negli Stati Uniti variano dal 10 al 16%^{3,4} e possono arrivare fino al 28% nella popolazione urbana⁵.

Per quanto riguarda gli studi europei, Drillien e Drummond riportano una frequenza di problemi scolari, in una popolazione di circa 5000 bambini, del 27%, così ripartiti: lievi 15%, medio gravi 10%, molto gravi 2%⁶.

PREMESSE

La complessa funzione di elaborazione dell'informazione richiede la concomitanza di 3 sistemi: il sistema recettivo (o di Input), il sistema associativo o integrativo e il sistema espressivo o produttivo (di Output) (fig. 1). Il tutto può essere immaginato come un arco riflesso con una branca afferente ed efferente, ed una connessione centrale tra le due: l'attenzione selettiva rappresenta la porta d'entrata per gli stimoli da elaborare⁸. L'informazione, di differente natura (uditiva, visiva, tattile, ecc.) è dapprima riconosciuta (percezione) e poi riceve un significato simbolico (comprensione). La funzione associativa si serve dei processi di memorizzazione vera e propria e quindi di richiamo selettivo (dalla memoria). Il sistema produttivo fornisce un appropriato Output per cui l'informazione è trasmessa all'esterno sotto forma di linguaggio scritto, orale o gestuale.

Un modello concettuale del tipo di quello descritto consente un utile approccio alla valutazione del bambino con difficoltà nell'apprendimento scolastico.

Levine definisce i disturbi di apprendimento o "Learning Disorders" della letteratura anglosassone come "The high

prevalence - low severity developmental disorders of school children": disturbi evolutivi ad alta incidenza e di modesta entità⁹. Secondo questo Autore i bambini portatori di tali problemi mostrano, da sole o in combinazione, disfunzioni dello sviluppo neuropsichico, dotate di un diretto impatto sulle abilità specifiche di apprendimento e che si traducono, in ultima analisi, nell'insuccesso scolastico, limitato ad una particolare area dell'apprendimento, o allargato a tutte in modo aspecifico¹⁰.

È possibile, quindi, individuare, nell'ambito dei processi evolutivi neuropsichici del bambino, funzioni od "elementi" particolarmente critici, la cui maturazione corretta ed appropriata all'età risulta indispensabile per l'ottimale apprendimento in età scolare.

ELEMENTI DELLO SVILUPPO NEUROPSICHICO RILEVANTI PER L'APPRENDIMENTO

a) Attenzione ed attività selettive

Nel bambino come nell'adulto il processo di attenzione selettiva consente di focalizzare le proprie energie sugli stimoli ritenuti validi per cui soltanto uno, o pochissimi di essi, raggiungono rilevanza consapevole, mentre gli altri sono relegati ad una condizione di "rumore di fondo". Analogamente accade per l'attività motoria, per la quale pure è necessaria una selettività: il bambino, infatti, sceglie nell'ampio spettro di possibilità offertogli ad un dato istante quella che ritiene in qualche modo più vantaggiosa. L'acquisizione della selettività è molto precoce nello sviluppo del bambino, con un livello quasi ottimale già all'epoca della scuola materna. I segni clinici più caratteristici della sindrome da deficit dell'attenzione sono: distraibilità, impulsività, inappropriata modulazione dell'attività motoria, difficoltà a portare a termine un compito, difficoltoso appagamento, facile stancabilità, alta incidenza di disturbi di apprendimento associati.

(*) Istituto di Medicina dell'Età Evolutiva, Cattedra di Clinica Pediatrica, 2ª Facoltà di Medicina e Chirurgia dell'Università, Napoli.

Fig. 1
Esempio di un modello teorico di elaborazione dell'informazione.
(Modificato da Carrow, 1972³).

La valutazione dell'area: *attenzione ed attività selettive* viene effettuata nella pratica clinica mediante scale di osservazione comportamentale, quale quella elaborata da Palfrey e coll.¹¹, in cui tutte le caratteristiche componenti tipiche di deficit attentivi ricevono uno score numerico, assegnato alla fine di un periodo sufficientemente lungo, che ad esempio può essere quello richiesto per condurre a termine un completo esame neurologico evolutivo.

I deficit dell'attenzione possono essere classificati in 5 grandi categorie (tab. 1).

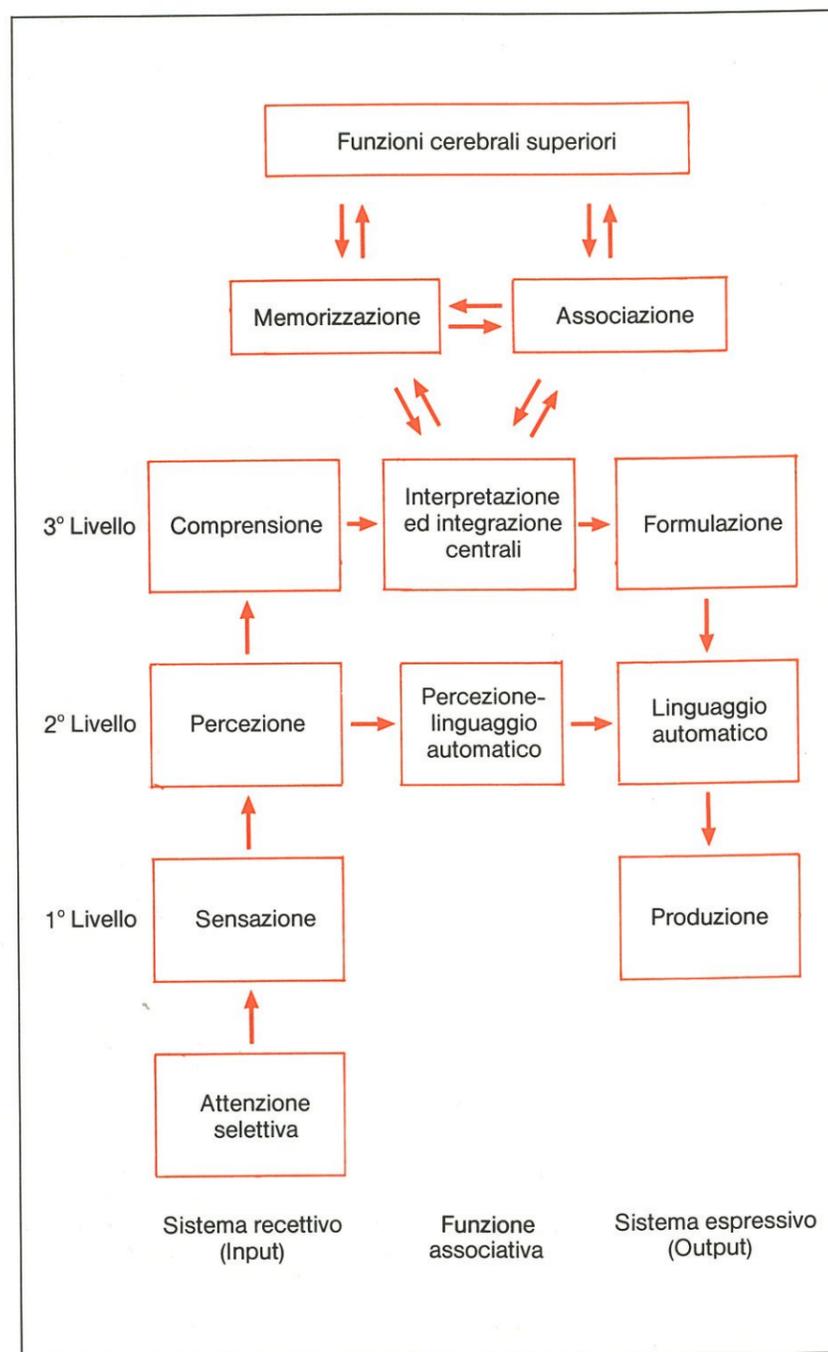
b) Elaborazione dello stimolo visivo

La percezione è il processo mediante il quale il sistema nervoso centrale organizza i dati derivanti dagli organi specifici di senso. La funzione visuo-percettiva consente la capacità di apprezzare forme e relazioni tra forme nello spazio: l'abilità nel differenziare visivamente simboli o lettere costituisce un prerequisito critico per la lettura, la scrittura ed il calcolo aritmetico.

Fa parte della funzione visuo-percettiva la capacità di apprezzare istantaneamente la configurazione globale di stimoli presentati simultaneamente (detta anche Gestalt). Questa capacità è l'opposto di quella inerente alla elaborazione di stimoli presentati in maniera sequenziale. In accordo con quanto noto sullo sviluppo del bambino in età scolare, la percezione visiva è spesso associata alla coordinazione visuo-motoria¹⁰.

Riassumendo, rientrano nella categoria dell'elaborazione tramite lo stimolo visivo, le seguenti funzioni:

- 1) funzione visuo-percettiva vera e propria;
- 2) orientamento visuo-spaziale. Si tratta di un'abilità correlata da vicino alla percezione visiva, che consente l'orientamento del bambino nello spazio oltre che la comprensione del senso di orientamento del corpo nello spazio, la discriminazione tra destra sinistra e tra "lontano" e "vicino";
- 3) funzione visuo-percettivo-motoria.



Consiste nella capacità di interpretare e di integrare l'informazione visiva in modo tale da trarne, poi, un atto motorio finalistico;

4) "tracking" o inseguimento visivo: è la capacità di seguire con accuratezza gli stimoli visivi nello spazio mediante la vista. I bambini con problemi in quest'area presentano difficoltà nel seguire il rigo del quaderno o del libro di lettura. Il "tracking" visivo dipende da due fattori: la coordinazione dei muscoli oculari estrinseci e l'integrazione da parte del sistema nervoso centrale. Prove in grado di apprezzare tutta la complessa area dell'elaborazione dello stimolo visivo, integrato anche dalla presenza dell'atto motorio finalizzato, sono, tra le altre:

1) *Riproduzione di figure*: richiedere al bambino di ricopiare delle figure, sia avendole direttamente davanti alla vista sia a memoria; è la forma più semplice

per apprezzare la funzione visuo-percettivo-motoria.

Esempi di figure da ricopiare sono riportate nella figura 2.

2) *Appaiamento di figure*: l'abilità del bambino di appaiare tra loro una o più figure uguali.

3) *Completamento di figure*: l'abilità, sulla base della memoria visiva, di individuare e completare figure più o meno complesse.

c) Organizzazione temporo-sequenziale ed elaborazione sequenziale

Come accennato nel paragrafo precedente, alla elaborazione simultanea o di "gestalt", si contrappone la elaborazione sequenziale che consente al bambino la capacità di collocare le cose nel giusto ordine rispetto sia al tempo che allo spazio. L'organizzazione sequenziale rappresenta un elemento critico per l'ap-

prendimento: è necessario per il bambino ordinare sequenze visive (esempio: oggetti o simboli grafici), sequenze uditive (esempio: numeri, note musicali, parole) oltre che sequenze atte all'esecuzione di attività motorie complesse. Alcune prove in grado di apprezzare l'eventuale presenza di deficit nell'organizzazione temporo-sequenziale sono le seguenti:

1) *Span di cifre, o memoria sequenziale a breve termine*: il medico pronuncia una lista di numeri alla velocità di uno al secondo senza particolare intonazione della voce ed il bambino deve essere in grado di ripetere nello stesso ordine.

2) *Span visivo, o memoria sequenziale di posizioni*: l'esaminatore dispone di una serie di oggetti da ordinare in numero e sequenze variabili, che il bambino deve essere in grado di riprodurre.

3) *Ordini in serie*: l'esaminatore dà una serie ordinata di istruzioni semplici che

Tab. 1. Classificazione dei deficit dell'attenzione *

A) Primari	da deficit intrinseco dell'attenzione selettiva	Esordio precoce di turbe del comportamento Problemi perinatali Segni di ritardo neuromaturativo Disattenzione presente in ogni tipo di situazione Disturbi del sonno
B) Secondari	1. a deficit nell'elaborazione dell'informazione	Disfunzioni visuo-percettivo-motorie Disturbi evolutivi del linguaggio Disfunzioni dell'organizzazione sequenziale e della memoria a breve termine Segni di ritardo neuromaturativo
	2. a fattori psicosociali ed affettivo-emotivi	Problemi familiari Disturbi neuropsichiatrici in altri membri della famiglia Depressione ed ansia primarie
C) Occasionali	In rapporto con situazioni pedagogiche o di altra natura inadatte al bambino	La disattenzione compare solo in situazioni specifiche Sono evidenti nel bambino interessi e competenze Opinioni discrepanti sul bambino da parte degli adulti
D) Deliberati	Disattenzione messa in atto come strategia consapevole	Disturbo dell'attenzione specifico per un dato compito, ostentato per evitare la frustrazione dell'insuccesso
E) Misti		

* Da Levine e coll., 1980¹⁰.

Fig. 2
Esempi di figure da ricopiare per lo screening della funzione visuo-percettivo-motoria.

il bambino deve essere in grado di eseguire in corretta sequenza.

4) *Conoscenza di serie*: abilità di esprimere correttamente sequenze di numeri crescenti e decrescenti, di nominare correttamente i giorni della settimana, le stagioni, di leggere l'ora, ecc.

d) Linguaggio recettivo ed espressivo

La componente recettiva del linguaggio si riferisce alla capacità del bambino di comprendere ed elaborare le informazioni verbali: gli scolari con patologia linguistica recettiva possono avere difficoltà ad assimilare correttamente l'insegnamento impartito e danno l'impressione di essere disattenti. La componente espressiva si riferisce all'abilità di tradurre le idee in parole, frasi e discorsi di varia complessità.

I disordini evolutivi del linguaggio affliggono dal 3% all'8% dei bambini in età prescolare e si distinguono molto schematicamente in secondari (a deficit uditivo, mentale) e primari o specifici, quando non si evidenzia alcun tipo di compromissione cognitiva o sensoriale¹².

Uno schema globale di valutazione è proposto dalla Bruno¹³.

Prove destinate alla valutazione linguistica sono fra le altre:

1) *Denominazione di figure*: il bambino deve essere in grado di designare verbalmente in modo corretto una serie di oggetti familiari che gli vengono sottoposti.

2) *Istruzioni verbali*: prova in cui viene chiesto al bambino di modificare col disegno delle figure secondo le istruzioni dell'esaminatore.

3) *Comprensione di frasi complete*: il bambino deve essere in grado di dare risposte precise inerenti a particolari di un breve racconto presentatogli dall'esaminatore.

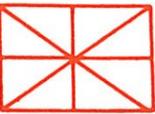
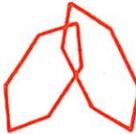
e) Memoria

Molti studiosi fanno una distinzione tra memoria a lungo e a breve termine e tra

memoria a breve termine e memoria istantanea: la memoria istantanea non è così essenziale per l'apprendimento come le altre due. La memoria verbale può essere esaminata con i seguenti metodi: span di cifre, apprendimento di coppie associate, rievocazione di parole categorizzabili, mentre la memoria visiva si può testare con lo span visivo, la riproduzione di figure schematiche senza senso e il riconoscimento di figure o colori, come illustrato da Cornoldi¹⁴.

f) Funzione motoria volontaria

I rapporti fra l'attività motoria volontaria, ripartita classicamente nelle funzioni motorie grossolane e motorie fini, e la presenza di difficoltà nell'apprendimento scolastico rappresenta tuttora un'area controversa poiché alcuni hanno voluto riscontrare una precisa correlazione fra le due cose. Di fatto si riscontrano nella pratica clinica bambini con importante ritardo motorio e buon rendimento sco-

 3 anni	 4 anni
 4½ anni	 5 anni
 5½ anni	 6 anni
 7 anni	 8 anni
 10 anni	 12 anni

2

lastico ed altri con disturbi di apprendimento ed ottime abilità atletiche; d'altra parte il controllo della matita rappresenta per lo scolaro la più importante abilità del settore motorio fine.

Per quanto riguarda il valore delle prove di funzione motoria come indici di disabilità di apprendimento, Shaywitz e coll.¹⁵ in un recente lavoro hanno dimostrato che esse, nel contesto dell'esame neuromaturativo, non posseggono alcun significato discriminante.

Esempi di prove atte a valutare la funzione motoria volontaria sono, per quella grossolana:

- 1) *Deambulazione sensibilizzata*: capacità di effettuare andature particolarmente difficili, come ad esempio, quella piede-dietro-piede (toe-to-toe-walking).
- 2) *Controllo posturale*: stazione eretta, su un piede solo, sulle punte, sui talloni.
- 3) *Organizzazione motoria complessa*: la capacità di programmare ed eseguire complessi atti motori, ponendo in corretto ordine le singole parti costituenti l'atto motorio stesso.

Per l'attività motoria fine:

- 1) *Movimenti imitativi delle dita*: il bambino deve essere in grado di riprodurre

correttamente, sia con la mano dominante che con l'altra, i movimenti mostratigli dall'esaminatore.

2) *Movimenti di opposizione delle dita*: capacità di riprodurre sequenze motorie con le dita della mano, sulla base dell'esempio dell'esaminatore.

3) *Connessione di punti*: la capacità del bambino di congiungere mediante linee dei punti disposti variamente, in modo da ottenere una determinata configurazione. Questa prova dà sicuramente una misura della qualità del controllo grafomotorio, oltre che, naturalmente, dell'abilità visuo-percettiva.

g) Abilità cognitive di ordine superiore

Via via che il bambino cresce ed entra nell'adolescenza, la maggior parte dell'apprendimento accademico è accentrato sulle funzioni concettuali di ordine superiore, tra le quali possono essere ricordate:

- 1) *Abilità di astrazione-simbolizzazione*: include la capacità di manipolare ad un livello simbolico idee più o meno lontane dalla realtà concreta oggettuale (esempi: l'uso dei simboli algebrici, la di-

scussione di concetti quali ironia, empatia, ecc.).

2) *Capacità di dedurre e applicare regole o norme, classificazioni, generalizzazioni*.

3) *Abilità inferenziale del pensiero* che rappresenta di fatto la capacità di sapere ricavare deduzioni da quanto letto, udito o visto, andando oltre quello che è il senso letterale del messaggio (esempi: analogie, doppi sensi, comprensione del paradosso, senso dell'umor, ecc.).

4) *Rilevanza selettiva*: capacità di estrarre da un insieme di dati ciò che è più centrale o significativo.

AREE DEL PROFITTO SCOLASTICO

Nell'ambito dello sviluppo neuropsichico del bambino le funzioni od "elementi" descritti nel paragrafo precedente costituiscono un prerequisito per il raggiungimento di un normale profitto scolastico. Ovviamente un ritardo od una disfunzione in una o più delle aree rilevanti per l'apprendimento comporterà la comparsa di problemi specifici di profitto scolastico (tab. 2).

Tab. 2. Difficoltà scolari conseguenti a specifiche disfunzioni dello sviluppo *

	Lettura	Scrittura	Matematica
A) Ritardo nella discriminazione visiva e nella percezione spaziale	1. Inversione di lettere, numeri e parole	2. Irregolarità nelle dimensioni e nella spaziatura delle lettere e delle parole	3. Inversione di numeri, confusione tra i segni delle operazioni (\times / $+$), difficoltoso allineamento delle cifre
B) Ritardo nella elaborazione della informazione sequenziale	1. Confusione nell'ordine delle lettere e delle parole, comprensione disorganizzata del testo scritto	2. Confusione di lettere e parole sotto dettatura	3. Memoria imprecisa per i dati numerici
C) Difficoltà di linguaggio (recettivo o espressivo)	1. Confusione fra preposizione, pronomi, avverbi; lettura spesso incomprensibile	2. Confusione fra suoni vocalici, nella divisione in sillabe	3. Calcolo scritto più agevole di quello mentale

* Modificato, da Meltzer e Zadig, 1983¹⁶.

APPROCCIO AD UNA VALUTAZIONE

Una corretta valutazione del bambino portatore di disturbi dell'apprendimento deve tener conto necessariamente di tutti, o almeno dei principali fattori che lo influenzano ed è quindi intrinsecamente un processo sistematico multidisciplinare, nell'ambito del quale il medico può, eventualmente, fungere da coordinatore.

1) *Anamnesi ed osservazione.* La raccolta di una accurata storia clinica dovrebbe essere in grado di fornire, secondo Levine e coll.¹⁰, notizie sui seguenti elementi:

a) contesto socio-culturale; b) storia familiare eventualmente positiva per disturbi di apprendimento; c) anamnesi patologica prossima e remota; d) anamnesi perinatale; e) anamnesi di sviluppo psicomotorio; f) comportamento del bambino nel contesto familiare e scolastico.

Dalla prima intervista col bambino e la famiglia l'esaminatore dovrebbe essere in grado di ricavare una prima definizione del problema: vale a dire qual'è la/le principale/i difficoltà mostrata dal bambino e, se possibile, quali sono i principali fattori eziologici coinvolti.

2) *Esame pediatrico di apprendimento.* L'esame pediatrico destinato a valutare le capacità di apprendimento del bambino deve comprendere una serie di prove atte ad esplorare le funzioni rilevanti dello sviluppo neuropsichico già precedentemente illustrate. Esempi di idonei strumenti per la valutazione pediatrica dei disturbi di apprendimento sono quelli elaborati presso il Children's Hospital di Boston dal gruppo di Levine e designati con le sigle PEER (Pediatric Examination of Educational Readiness) destinato ai bambini di età compresa fra i 4 ed i 6 anni, PEEEX (Pediatric Early Elementary Examination) per la fascia di età 7-9 anni, PEERAMID (Pediatric Examination of Educational Readiness

at Middle Childhood) per la fascia di età 9-15¹⁷.

Ciascuno di questi protocolli d'esame prevede una valutazione neuroevolutiva che richiede dai 30 ai 60 minuti a seconda dell'esperienza dell'esaminatore e della collaborazione del bambino, oltre che del test impiegato: le aree di sviluppo esplorate e i rispettivi item sono indicati nelle tabelle 3, 4 e 5, rispettivamente per l'esame PEER, PEEEX e PEERAMID. La valutazione per ciascuno degli item prevede 4 livelli di prestazione: inadeguato, appropriato all'età, avanzato, sicuramente deficitario. Un elemento peculiare caratteristico dei 3 protocolli d'esame è costituito dalla "task analysis" la quale consente, nell'ambito del profilo finale ricavato per ciascun bambino, di individuare le componenti deficitarie in relazione ai 3 sistemi di "input", "output" ed associativo costituenti il processo di elaborazione dell'informazione (fig. 1); i singoli item analizzati dalla task analysis sono riportati nella tabella 6.

Dando per scontato l'indubbio interesse del sistema di valutazione pediatrico elaborato dal gruppo di Boston, noi abbiamo esaminato la possibilità di applicare gli stessi protocolli al nostro contesto socio-culturale. Il primo protocollo preso in esame è stato il PEER (4-6 anni) anche per l'importanza che sicuramente rivestono le funzioni neuro-psicologiche misurabili nei bambini di età prescolare, e dotate di significato predittivo in relazione a possibili difetti di apprendimento i cosiddetti "developmental precursors" di Satz e coll.¹⁸. La popolazione prescelta per la somministrazione del PEER era costituita da 173 bambini di scuola elementare, tutti nel quinto anno di vita. I risultati ottenuti sono illustrati nella figura 3: la distribuzione percentuale nei vari livelli di prestazione neuroevolutiva della nostra popolazione di bambini tenderebbe ad evidenziare un livello dominante avanzato; la generalizzazione di questi dati, rispetto alla popolazione americana¹⁹, richiede uno studio su un campione più esteso.

Tab. 3. Aree di sviluppo esplorate dal PEER* e rispettivi item

A) ORIENTAMENTO

1. Identifica parti del corpo
2. Imita i movimenti delle dita
3. Grafestesia
4. Stereognosia
5. Inseguimento visivo

B) MOTORIA GROSSOLANA

1. Cammina sui talloni
2. Cammina sulle punte
3. Sta su un piede solo
4. Pronosupinazione
5. Stazione eretta
6. Afferra la palla

C) VISIVA-MOTORIA FINE

1. Appaiamento di figure
2. Disegno con bastoncini
3. Ricopia figure
4. Disegna a memoria
5. Costruisce con cubi

D) ORGANIZZAZIONE TEMPORO-SEQUENZIALE

1. Opposizione delle dita
2. "Span" visivo
3. "Span" verbale

E) LINGUAGGIO

1. Esegue ordini in sequenza spaziale
2. Denominazione di oggetti
3. Frasi complesse
4. Categorizza
5. Esegue ordini in sequenza temporale

F) APPRENDIMENTO PRESCOLARE

1. Riconosce simboli (lettere e numeri)
2. Dice i giorni della settimana
3. Conta sulle dita
4. Conta ad alta voce
5. Scrive lettere e/o parole

* PEER (= Pediatric Examination of Educational Readiness): esame pediatrico dell'apprendimento per i bambini di età compresa fra i 4 e i 6 anni. (Traduzione a cura degli Autori della scheda originale pubblicata da Education Publishing Service¹⁷).

3) *Esame obiettivo.* Le manovre dell'esame obiettivo dovrebbero essere riservate in ogni caso alla parte finale della valutazione pediatrica del bambino con disturbi di apprendimento. È indispensabile prevedere:

a) uno screening delle funzioni uditive e visive; b) un esame pediatrico generale;

Tab. 4. Aree ed item dell'esame PEEEX*

A) AREA MOTORIA FINE

1. Movimenti imitativi delle dita
2. Speditezza dei movimenti (motoria dominante)
3. Speditezza dei movimenti (motoria non dominante)
4. Opposizione delle dita
5. Coordinazione oculo-manuale

B) AREA VISIVA-MOTORIA FINE

1. Copia figure
2. Copia una frase
3. Connessione dei punti
4. Inseguimento visivo

C) ELABORAZIONE VISIVA

1. Identificazione di figure simili
2. Appaiamento diretto di figure
3. Memoria visiva istantanea
4. Richiamo alla memoria
5. Discriminazione destra-sinistra

D) ORGANIZZAZIONE TEMPORO-SEQUENZIALE

1. "Span" di oggetti
2. "Span" di parole
3. Batte sui blocchi
4. Conta ad alta voce
5. Nomina i giorni della settimana
6. Dice l'ora
7. "Span" di cifre

E) LINGUAGGIO

1. Ordini verbali
2. Frasi complesse
3. Ordini dati in serie
4. Denomina figure

F) AREA MOTORIA GROSSOLANA

1. Stazione eretta
2. Prono-supinazione rapida
3. Saltella sul posto
4. Deambulazione sensibilizzata
5. Afferra la palla

G) RICHIAMO ALLA MEMORIA

1. Richiamo di oggetti
2. Richiamo di parole

* PEEEX (= Pediatric Early Elementary Examination): esame pediatrico dell'apprendimento per i bambini di età compresa fra i 7 e i 9 anni. (Traduzione a cura degli Autori della scheda originale pubblicata da Education Publishing Service¹⁷).

Tab. 5. Aree ed item dell'esame PEERAMID*

A) FUNZIONE MOTORIA FINE

1. Movimenti imitativi delle dita
2. Opposizione sequenziale delle dita
3. Chiude i pugni alternativamente
4. Opposizione delle dita (complicata)
5. Coordinazione oculo-manuale
6. Copia da carta per grafici
7. Velocità di scrittura
8. Controllo della matita (occhi chiusi)
9. Alfabeto in corsivo
10. Firma ad occhi chiusi

B) LINGUAGGIO

1. Definizioni rapide
2. Test del "sì, no, forse"
3. Ordini verbali
4. Formulazione della frase ("Road test")
5. Denominazione di categorie
6. Denominazione di figure

C) FUNZIONE MOTORIA GROSSOLANA

1. Equilibrio in tandem
2. Coordinazione occhio-mano
3. Salta in sequenza

D) ORGANIZZAZIONE TEMPORO-SEQUENZIALE

1. Orientamento nel tempo
2. "Span" di cifre
3. Riarrangiamento dell'alfabeto
4. Batte su forme geometriche

E) ELABORAZIONE VISIVA

1. Vigilanza visiva
2. Memoria visiva istantanea
3. Richiama alla memoria
4. Copia figure

* PEERAMID (= Pediatric Examination of Educational Readiness at Middle Childhood): esame pediatrico dell'apprendimento per i bambini di età compresa fra i 9 e i 15 anni. (Traduzione a cura degli Autori della scheda originale pubblicata da Education Publishing Service¹⁷).

c) un esame neurologico capace di rilevare sia ritardi neuromaturativi veri e propri che segni sfumati che possono compromettere l'ottimalità della prestazione.

I segni neurologici minori o "soft signs" della letteratura anglosassone comprendono i fenomeni della adiadococinesia o disdiadococinesia, delle sincinesie (o movimenti speculari), delle distonie sfumate: molti di essi hanno un valore maturativo, per cui scompaiono col progredire dell'età e sono patologici solo se persistenti; ciascun segno ha comunque il suo intervallo temporale di "normalità". Il significato dei segni neurologici minori in relazione alle disabilità di apprendimento è controverso: per taluni, scarso o nullo²⁰, per altri importante²¹. In ogni caso il contesto in cui i segni minori si evidenziano è di estrema importanza: in genere i segni isolati dovrebbero avere un valore limitato²².

Un protocollo d'esame clinico idoneo a valutare in modo accurato la situazione neurologica, ivi compresa la disfunzione "minore", è quello elaborato dal neurologo olandese Touwen²³. Ad ogni modo, anche gli esami PEER, PEEEX e PEERAMID prima citati, contengono una sezione dedicata all'osservazione dei segni neurologici minori.

4) *Esami di laboratorio e strumentali.* Gli esami complementari non hanno un posto molto importante nella valutazione dei difetti di apprendimento. A parte gli esami strumentali ovviamente necessari per confermare od escludere un deficit visivo e/o uditivo, un cenno a parte merita l'EEG. Quest'ultimo è indicato soltanto per i bambini con storia pgressa o attuale di crisi epilettiche e/o di fenomeni accessuali di natura non sufficientemente chiara. L'EEG non fornisce alcuna utile informazione nella valutazione standard di problemi di apprendimento.

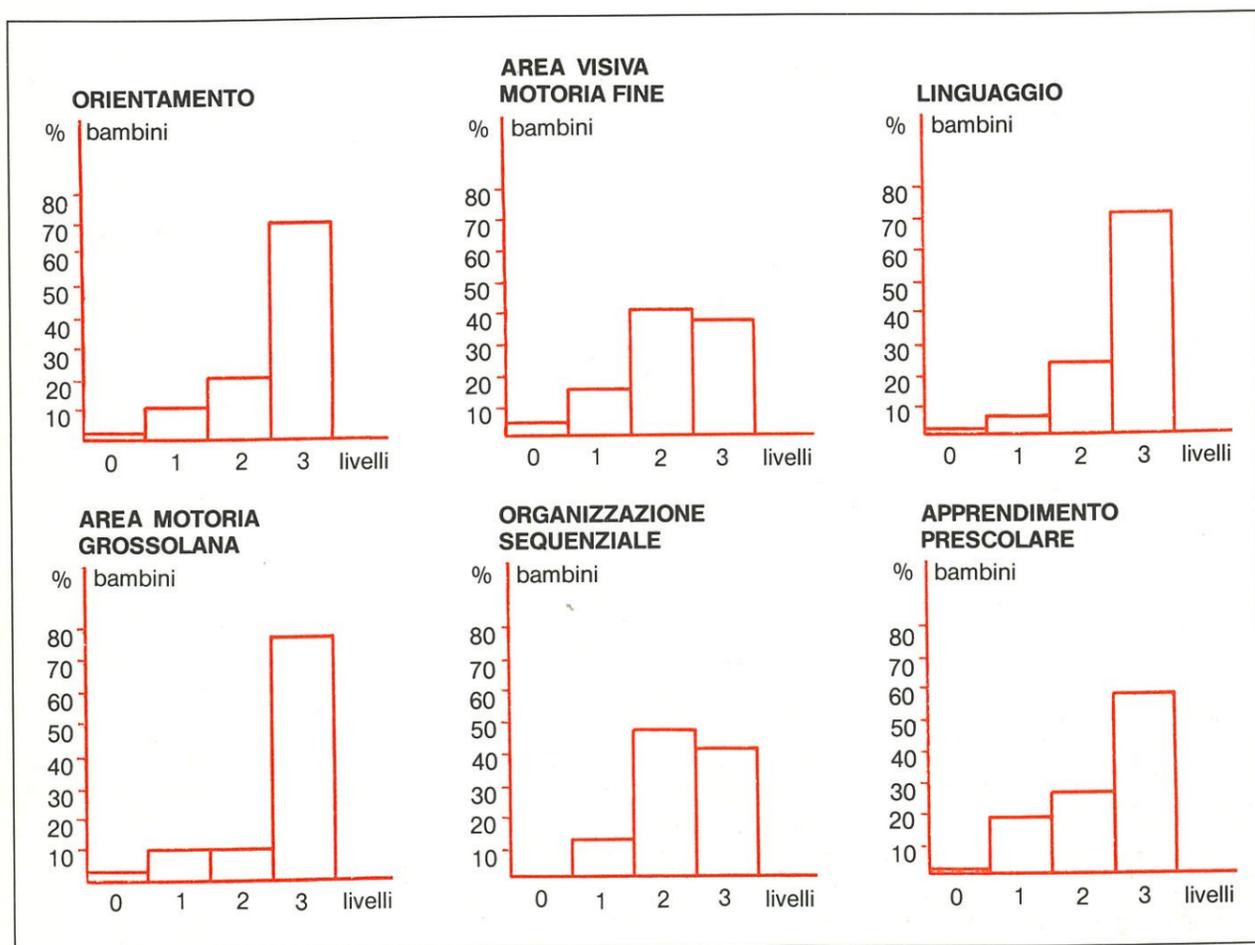
5) *Esame psicopatologico del soggetto.* Dalla valutazione del pediatra possono

Fig. 3
Distribuzione percentuale dei bambini nei 4 livelli di prestazione:
0 = prestazione nettamente deficitaria;
1 = prestazione inadeguata all'età;
2 = prestazione appropriata all'età;
3 = prestazione avanzata per l'età.
N.B.: il 2,9% della popolazione ha rifiutato la prova.

emergere elementi (esempio: sospetta insufficienza mentale, problemi psichiatrici) che rendono indispensabile un approfondimento diagnostico da parte del neuropsichiatra infantile mediante l'esame psicopatologico vero e proprio, articolato nel colloquio, nell'osservazione e nelle prove psico-diagnostiche che comprendono sia i tradizionali test intellettivi (Stanford-Binet, WISC) che i test di personalità²⁴. In ogni caso, comunque, la consulenza neuropsichiatrica infantile rappresenta il complemento ottimale di una valutazione sistematica.

Tab. 6. Elementi costituenti la "task analysis"

Input	Funzione associativa	Output
1. Visivo	1. Memoria a breve termine	1. Motorio fine
2. Verbale	2. Esperienza acquisita	2. Motorio sequenziale
3. Sequenziale		3. Verbale sequenziale
4. Somestetico		4. Espressivo verbale



IL RUOLO DEL PEDIATRA

Negli ultimi anni si è certamente assistito ad un cambiamento della patologia pediatrica con una consistente diminuzione delle malattie chiaramente organiche ed un emergere di problemi riconducibili a cause psico-sociali e neuroevolutive, quelli che Haggerty chiama "la nuova morbidità pediatrica"²⁵. I disturbi di apprendimento fanno parte di questa nuova morbidità ed il pediatra è quindi chiamato ad un nuovo tipo di formazione per offrire un contributo valido ai bambini portatori di problemi scolari²⁶. Una maniera idonea per realizzare tale scopo è la elaborazione, nell'ambito di un approccio multidisciplinare, di un profilo specifico per ciascun bambino che consenta, senza imporre etichette di alcun tipo, la realizzazione di un ottimale programma pedagogico.

Bibliografia

- 1) Biasini G., Bouquet F.: Il Pediatra di fronte ai difetti di apprendimento. *Prospettive in Pediatria* 37, 3-6, 1980.
- 2) Palfrey J.S., Mervis R.C., Butler J.A.: New directions in the evaluation and education of handicapped children. *N. Eng. J. Med.* 298, 819-824, 1978.
- 3) Gaddes W.: Learning disabilities: prevalence estimates and the need for definition. In: *The neuropsychology of learning disorders*. Knights R., Bakker D.J. (Eds.). University Park Press, Baltimore, 1976.
- 4) Kline C.L.: The adolescents with learning problems: how long must they wait? *J. Learn. Disab.* 5, 127-144, 1972.
- 5) Eisenberg L.: Reading retardation. I. Psychiatric and sociologic aspects. *Pediatrics* 37, 352-365, 1966.
- 6) Drillien C., Drummond M.: Development screening and the child with special needs. A population study of 5000 children. *Clinics in Developmental Medicine* n. 86. Spastics International Medical Publications with William Heinemann Medical Books Ltd., London, 1983.
- 7) Carrow E.: Assessment of speech and language in children. In: *Language intervention with the retarded: developing strategies*. McLean J.E., Yoder D.E., Schiefelbusch R.L. (Eds.). University Park Press, Baltimore, 1972.

8) Levine M.D.: Developmental variations and dysfunctions in the school child. In: *Developmental-Behavioral Pediatrics*. Levine M.D., Carey W.B., Crocker A.C., Gross R.T. (Eds.). W.B. Saunders Co., 1983.

9) Levine M.D.: The high prevalence-low severity developmental disorders of school children. *Adv. Pediatr.* 29, 529-554, 1982.

10) Levine M.D., Brooks R., Shonkoff J.P.: A pediatric approach to learning disorders. John Wiley and sons, New York, 1980.

11) Palfrey J.S., Levine M.D., Oberklaid F., Lerner M., Aufseeser C.L.: An analysis of observed attention and activity patterns in preschool children. *J. Pediatr.* 98, 1006-1011, 1981.

12) Ludlow C.L.: Children's language disorders. *Recent research advances. Ann. Neurol.* 7, 497-507, 1980.

13) Cumer Bruno S.: Disordini del linguaggio e learning disabilities. *Prospettive in Pediatria* 37, 29-37, 1980.

14) Cornoldi C.: Deficit della memoria e difficoltà dell'apprendimento. *Prospettive in Pediatria* 37, 25-28, 1980.

15) Shaywitz S.E., Shaywitz B.A., McGraw K., Groll S.: Current status of the neuromaturational examination as an index of learning disability. *J. Pediatr.* 104, 819-825, 1984.

16) Meltzer L.S., Zadig J.M.: Educational assessment. In: *Developmental-Behavioral Pediatrics*. Levine M.D., Carey W.B., Crocker A.C., Gross R.T. (Eds.). W.B. Saunders Co., 1983, pp. 954-973.

17) Levine M.D.: The Pediatric assessment system for learning disorders, developed at the children's hospital in Boston in the Division of Ambulatory Pediatrics. *Educations Publishing Service, Inc. Cambridge, Mass. USA.*

18) Satz P., Taylor H.G., Friel J., Flechter J.M.: Some developmental and predictive precursors of reading disabilities: a six-year follow-up. In: *Dyslexia: an appraisal of current knowledge*. Benton A.L., Pearl D. (Eds.). Oxford University Press, New York, 1978.

19) Levine M.D., Oberklaid F., Ferb T.E., Hanson M.A., Palfrey J.S., Aufseeser C.L.: The pediatric examination of educational readiness: validation of an extended observation procedure. *Pediatrics* 66, 341-349, 1980.

20) Ingram T.T.S.: Soft signs. *Dev. Med. Child Neurol.* 15, 527-530, 1973.

21) Rubin R.A., Balow B.: Infant neurological abnormalities as indicators of cognitive impairment. *Dev. Med. Child Neurol.* 22, 336-343, 1980.

22) Kandt R.S.: Neurologic examination of children with learning disorders. *Ped. Clin. North Am.* 31, 297-315, 1984.

23) Touwen B.C.L.: L'esame del bambino con disfunzione neurologica minore. *Casa Editrice Ambrosiana, Milano, 1982.*

24) Bollea G.: *Compendio di Psichiatria dell'età evolutiva*. Bulzoni Editore, Roma, 1980.

25) Haggerty R.J., Roghmann K., Pless I.B.: *Child health and the community*. John Wiley and sons, New York, 1975.

26) Oberklaid F.: Children with school problems - an expanding role for the paediatrician. *Aust. Paediatr. J.* 20, 271-275, 1984.

Il ruolo dell'ambiente educativo nello sviluppo dei bambini a rischio.

L'esperienza dell'Istituto Pikler-Loczy

J. Falk (*)

L'esperienza compiuta nell'ambito di un asilo nido creato nel 1946 ad opera di Emmi Pikler costituisce il fondamento dell'attuale attività dell'Istituto Pikler-Loczy; esso si propone di approfondire lo studio dello sviluppo e dei metodi educativi destinati a bambini in tenera età (sia normodotati che portatori di handicap), privilegiando soprattutto le esigenze dei bambini che vivono in comunità, lontani dalle loro famiglie. L'operato di coloro che prestano servizio presso l'Istituto è orientato secondo quelle linee direttive frutto delle precedenti esperienze di Emmi Pikler; si tratta di una esperienza accumulata in seno alla sua stessa famiglia o comunque alle famiglie che si rivolgevano a lei per qualche consiglio di carattere educativo.

L'esperienza personale della Pikler

In qualità di giovane madre e pediatra, Emmi Pikler decise, alla nascita del suo primo figlio, di non interferire sui suoi tempi evolutivi e di rispettare i suoi ritmi di sviluppo, offrendogli, sin dalla nascita, la possibilità di gestire autonomamente la sua attività motoria. Questo criterio educativo veniva osservato non solo nei momenti di gioco, ma anche nel corso di quella fase conoscitiva che lo portava alla scoperta del proprio corpo e dell'ambiente circostante. Una tale scelta educativa nasceva dalle esperienze compiute da Emmi Pikler nel corso dei suoi studi universitari presso la clinica pediatrica del Prof. Pirquet e il reparto di chirurgia infantile del Prof. Salzer di Vienna, dove lei stessa rimase particolarmente sorpresa dinanzi all'interesse dimostrato per il tipo di vita condotto dai bambini ricoverati e alla loro collaborazione durante le cure. A tutto questo occorre aggiungere l'influenza esercitata sulla Pikler dal marito, pedagogo, i cui principi educativi appaiono conformi a questo tipo di scelta. Emmi Pikler si era perciò proposta di

non "insegnare" mai a suo figlio le varie posture o movimenti del corpo, di non collocarlo in una posizione di cui non fosse ancora pienamente padrone, di non incoraggiarlo a compiere cose al di sopra delle sue effettive capacità. In pratica ha cercato di non condizionare direttamente i suoi progressi e il suo sviluppo. Al contrario, la sua vita è stata attentamente organizzata in modo tale da lasciar emergere la sua iniziativa e la sua autonomia, conferendo alla sua giornata un ritmo disteso e nello stesso tempo equilibrato, scandito dai momenti dedicati alla pulizia. Il metodo della Pikler prevedeva, inoltre, la disponibilità di ambienti adeguati e sicuri, più spaziosi rispetto a quelli di cui già usufruiva il bambino, nonché l'impiego di vestiti confezionati in modo da ostacolare il meno possibile i suoi movimenti; infine i giochi erano costruiti in maniera tale da lasciare il bambino libero di manovrarli senza l'intervento dell'adulto.

Emmi Pikler era convinta che, in queste condizioni, il suo bambino avrebbe "imparato" conformemente ai propri ritmi, lasciandosi guidare soltanto dalla sua iniziativa e curiosità. Un tipo di educazione che, a suo giudizio, permetteva, al suo bambino di svilupparsi meglio degli altri bambini solitamente condizionati dall'intervento diretto degli adulti. Questa esperienza personale ha incoraggiato la Pikler a proseguire, per più di 12 anni, la sua attività di pediatra, accanto a genitori impegnati nell'educazione del loro bambino. I genitori che crescevano il loro bambino conformemente ai suggerimenti da lei proposti si sono dimostrati più fiduciosi nei confronti delle effettive capacità di sviluppo del loro bambino, più rispettosi dei suoi ritmi di apprendimento, pronti a non ostacolare l'iniziativa, a non forzarne i progressi e, infine, a non alterarne i ritmi evolutivi, costringendolo a compiere prestazioni di cui ancora non avesse assunto la piena padronanza. I genitori hanno anche imparato a stabilire, grazie ad un'attenzione costante, quelle condizioni materiali

e affettive capaci di favorire, sin dalla tenera età, l'autonomia del bambino. Si tratta di un processo avviato dal bambino stesso, convalidato dai risultati ottenuti e sostenuto dall'affettuosità dei genitori.

Quest'ultima si manifesta soprattutto nei momenti dedicati alla pulizia del bambino, ovvero quando vi è un maggior scambio di tenerezze tra l'adulto e il piccolo e si cerca di incoraggiarne maggiormente la partecipazione attiva.

Nel corso della sua carriera la Pikler si è occupata dello sviluppo psicomotorio e psicosociale di più di 100 bambini, raccogliendo la sua esperienza nel libro intitolato "Que sait faire votre bébé?" "Che cosa sa fare il vostro bambino?", giunto ormai alla sua dodicesima edizione (l'ultima risale al 1984 in Germania) in Ungheria e all'estero.

Le esperienze dell'Istituto Pikler-Loczy

Nel 1946 la Pikler ricevette l'incarico di provvedere all'organizzazione e alla direzione dell'Istituto Loczy che inizialmente non era altro che uno degli asili nido municipali di Budapest. In quest'incarico ella riuscì a dimostrare che un bambino, impossibilitato per una ragione qualsiasi a crescere in famiglia, poteva essere protetto contro la sindrome nosocomiale in un qualunque asilo d'infanzia, dove però venissero create le condizioni necessarie ad un suo adeguato sviluppo. La Pikler era infatti convinta che gli stessi principi e la stessa filosofia educativa che si erano rivelati efficaci per le famiglie da lei seguite, avrebbero evitato al bambino quelle carenze solitamente inevitabili all'interno degli istituti per bambini in tenera età.

Di conseguenza, ella decise di interrompere il tradizionale ricorso all'orfanotrofio o agli istituti a carattere ospedaliero dove vengono applicate rigorose norme di isolamento, di disinfezione, spesso esagerate a causa della diffusa paura di malattie, di contagi e incidenti. Tutte queste misure, infatti, condizionano

(*) Institut National Méthodologique Emmi Pikler-Loczy des Foyers des Tout-Petits, Budapest.

l'ambiente in cui crescono i bambini nonché la disciplina del personale, senza peraltro garantire necessariamente la salvaguardia dell'integrità fisica dei bambini. Al posto di queste norme, la Pikler ha voluto trasporre nell'ambito dell'asilo nido le esperienze compiute nel campo dell'educazione familiare. La sua proposta presenta due aspetti fondamentali: da un lato il rapporto affettuoso tra l'adulto e il bambino e dall'altro l'importante ruolo che la libertà, l'autonomia (spontaneamente ricercate dal bambino) rivestono nella vita del piccolo sin dalla tenera età. Inseriti nella realtà dell'Istituto, questi due aspetti divengono inscindibili: ciascuno di essi non può esistere senza l'altro. Un rapporto intimo, costante, affettuoso ma nello stesso tempo cauto con un ristretto numero di persone procura al bambino una certa sicurezza affettiva ed è attraverso questo tipo di rapporto che il piccolo impara ad apprezzare la sua autonomia e libertà d'azione. Lo sviluppo armonioso del bambino è conseguenza appunto della gioia di poter assaporare questa libertà, delle esperienze compiute secondo questi criteri educativi e ancor più della soddisfazione che il bambino prova nel constatare la qualità dei suoi rapporti con gli adulti e nell'apprezzare ogni "conquista" autonomamente raggiunta.

Il rapporto assistente-bambino si instaura prevalentemente al momento del pranzo, del bagno o in altre occasioni simili che privilegiano i contatti e le interazioni tra i due soggetti. In queste circostanze l'assistente deve poter disporre di un po' di tempo prima di riuscire a cogliere le esigenze del bambino, e decodificare i suoi segnali e successivamente a rispondere ad essi in maniera adeguata, cercando di definirli in modo più preciso e quindi di interpretarli. Innanzitutto l'assistente stessa deve essere convinta che, mentre accudisce un bambino, gli altri, nel frattempo, possono giocare autonomamente senza il timore di far nascere in loro sensi di abbandono o di frustrazione. Inoltre, così facendo, agli altri

bambini viene offerta la possibilità di muoversi autonomamente e liberamente, mentre il bambino accudito dall'assistente sarà ben contento di essere oggetto di tutte le sue affettuose attenzioni. Se l'assistente non è pienamente convinta della validità di questo metodo, il rapporto con il bambino acquista inevitabilmente connotazioni ambigue. Infatti se l'assistente non riconosce l'importante ruolo che l'attività autonoma del bambino riveste ai fini della sua crescita e dello sviluppo delle sue capacità, essa giungerà inevitabilmente a trasmettere, anche se velatamente, quel senso di colpa che essa avverte ogni qualvolta non si occupa direttamente di lui perché impegnata a soddisfare le esigenze e le richieste degli altri bambini. Al bambino, dal canto suo, verrebbe negata la possibilità di godere di questa libertà e non gli resterebbe altro che un senso di disagio, di abbandono, destinati inevitabilmente a sfociare nell'ansia del bambino o dell'intero gruppo. Al contrario, se l'assistente ritiene l'attività autonoma del bambino un valido elemento non solo per il suo presente ma anche per il suo futuro, il bambino riuscirà ad apprezzare la sua libertà e autonomia nella misura in cui avrà acquistato una certa sicurezza affettiva nei momenti dedicati al rapporto più diretto e interpersonale con l'assistente.

Conformemente ai criteri di questo metodo, l'adulto non interviene mai direttamente sul bambino per distrarlo, per agevolarlo nei suoi movimenti, per sollecitarlo, per imporgli un suo insegnamento; tutti atteggiamenti che tenderebbero a renderlo un soggetto passivo e dipendente. Al contrario l'esistenza di un ambiente adeguato intorno al bambino permette di stimolarlo indirettamente, circondandolo di oggetti diversi conformi ai suoi gusti e offrendogli l'opportunità di compiere le più svariate esperienze a seconda del livello evolutivo raggiunto.

Pur non intervenendo nella scoperta dell'ambiente circostante e delle proprie

capacità fisiche e pur rispettando la sua autonomia, l'adulto può ugualmente esprimere apprezzamenti per i progressi del bambino, rendendolo così maggiormente consapevole delle sue conquiste. Un bambino, infatti, può sentirsi accettato ed apprezzato anche senza compiere cose spettacolari; in questo caso la motivazione dell'adulto non consiste nella richiesta di prestazioni straordinarie, ma nella gioia di poter scoprire giorno dopo giorno le ultime "conquiste" del suo bambino. In questo modo si crea nel bambino una condizione affettiva tale che lo porta spontaneamente ad interessarsi all'ambiente circostante. Questa attenzione verso quanto lo circonda è conseguenza di un equilibrato sviluppo funzionale del bambino, della validità delle esperienze precedentemente compiute, della possibilità di soddisfare, attraverso l'esperienza diretta, le sue sempre più numerose curiosità.

Oltre a questi principi, si imponeva tuttavia la necessità di agevolare il bambino a prendere coscienza di sé, in quanto persona, e ad inserirsi nel suo ambiente e negli eventi che lo riguardavano. In base ai risultati degli studi catamnestici condotti sui bambini precedentemente ospitati presso l'Istituto, questa particolare atmosfera creata all'interno dell'Istituto si è rivelata un valido strumento anche per la salvaguardia dell'equilibrio mentale dei bambini e per la prevenzione di quelle turbe della personalità attribuite solitamente al tipo di vita imposto all'interno degli istituti.

Le precedenti esperienze ci inducono a pensare che questo particolare "clima" agevoli in modo del tutto particolare quei bambini il cui sviluppo si compie ad un ritmo inferiore alla media, nei quali anzi esso può assumere un vero e proprio effetto terapeutico.

La Pikler ha constatato come tutti i bambini in genere necessitano di muoversi liberamente e di seguire, senza interferenze, i propri ritmi di sviluppo. Nei confronti di soggetti il cui sviluppo procede ad un ritmo inferiore alla media, tutta-

via, la diffidenza verso le naturali capacità di sviluppo motorio del bambino, è un atteggiamento molto pregiudizievole. Successivamente Emmi Pikler ha dimostrato come qualsiasi intervento diretto esterno alteri le varie fasi del processo di apprendimento del bambino se ancora incapace di superare, con una certa padronanza, quelle precedenti. È importante che ogni bambino possa disporre di tutto il tempo necessario per "familiarizzare" con le fasi intermedie, presupposto indispensabile di qualsiasi ulteriore progresso. Ogni incoraggiamento a compiere gesti o movimenti superiori alle effettive capacità del bambino si rivela pregiudizievole per il suo sviluppo. Infatti, se il bambino è stato stimolato a compiere cose di cui non aveva ancora la piena padronanza e quindi precoci per il suo livello di sviluppo, i suoi atteggiamenti divengono, di conseguenza, più scontenti, i suoi movimenti più lenti e il suo coordinamento motorio imperfetto. A ulteriore conferma dell'inopportunità di tale atteggiamento, si nota spesso come questi bambini, una volta sperimentate tutte le varie posizioni del corpo e raggiunto un livello motorio più evoluto, si disinteressino facilmente alla pratica di quelle attività effettivamente più adeguate al loro livello di sviluppo. Così, invece di acquistare maggiore sicurezza e indipendenza, questi bambini divengono, nella maggior parte dei casi, insicuri e incapaci; si tratta di un fenomeno che non investe soltanto la prima infanzia ma anche altre fasce di età.

Il concetto della Pikler è che per i bambini con un ritmo di sviluppo inferiore alla media, si rivela più efficace valorizzarne le capacità in maniera attiva, ricca, variata e conforme alle potenzialità, piuttosto che sforzarli a compiere cose che siano superiori alle loro forze, facendoli sempre sentire "in ritardo". Il metodo migliore per favorire l'evoluzione dei bambini con un ritmo di sviluppo inferiore alla media è molto simile a quello solitamente applicato agli altri bambini. Esso richiede: molto affetto, un buon rappor-

to con la figura dell'adulto, fatto di attenzione, pazienza, fiducia, accettazione, nonché la libertà di movimento del bambino accanto alla consapevolezza dell'adulto di compiere un valido sforzo nel coinvolgere costantemente il bambino in tutto ciò che lo riguarda, offrendogli così l'opportunità di trovare una sua collocazione nel mondo circostante.

Lo sviluppo dei bambini a rischio e dei bambini portatori di handicap richiede, in altri termini, un "clima" del tutto simile a quello di cui necessitano i bambini normodotati, anche se talvolta occorre servirsi di metodi e strumenti particolari per riuscire a creare questa atmosfera. È necessario infatti che le assistenti vengano adeguatamente preparate ad eseguire il loro compito. Spesso il bambino handicappato è vittima di atteggiamenti di rifiuto, di pietà o di iperprotezione da parte dell'adulto. Per evitare che anche nelle assistenti si ripeta questo comportamento pregiudizievole è indispensabile che siano loro fornite risposte concrete ai problemi altrettanto concreti che esse si trovano a dover affrontare. A questo proposito, è opportuno rendere l'assistente consapevole che essa non è la sola responsabile dello sviluppo e delle difficoltà del bambino portatore di handicap, ma che tali problemi sono pienamente condivisi dall'intera équipe. È importante cioè che essa non si senta responsabile dei progressi lenti e irregolari del bambino, sia incoraggiata dinanzi all'inefficacia, possa condividere con qualcuno la gioia di una piccola conquista.

Se l'adulto si dimostra paziente, senza manifestare delusione o disperazione, il bambino si sente accettato per quello che è e ha il diritto di essere, seguendo i propri ritmi di sviluppo. In pratica, pur rendendosi conto delle sue effettive difficoltà, si cerca di non forzare in nessun modo la sua evoluzione; non gli si impone di compiere cose che non ha ancora imparato a fare, senza tuttavia trascurare i suoi progressi. Il bambino è ugualmente stimolato, ma attraverso metodi soli-

tamente poco utilizzati dagli adulti. Nel caso di bambini handicappati alcune caratteristiche della vita dell'Istituto assumono connotazioni più accentuate, pur mantenendo inalterate le condizioni di vita degli altri bambini e rispettando le linee direttrici che regolano l'attività dell'Istituto. La presenza di bambini portatori di handicap all'interno dell'Istituto può comportare, ad esempio, una particolare disposizione degli oggetti negli ambienti oppure un'adeguata organizzazione della giornata, cercando di conformarsi, fin nei minimi dettagli, alle capacità individuali del bambino handicappato. E tutto questo va naturalmente organizzato mantenendo il rispetto delle esigenze degli altri bambini non portatori di handicap.

Chiariremo meglio questi concetti portando alcuni esempi concreti.

Anti, due anni, non è ancora in grado di camminare e si sposta muovendosi a quattro zampe; anziché cercare di insegnargli a camminare, il personale dell'Istituto gli ha riservato, nella sala dove partecipa insieme ai suoi compagni alle attività di gruppo, un'area munita di ringhiera in modo da consentirgli di spostarsi liberamente in presenza dei suoi compagni, senza disturbarli.

Invece di abituare Zsolt e Andras, rispettivamente di 2 anni e 3 anni, a utilizzare giocattoli più evoluti rispetto a quelli con cui giocano solitamente, il personale si preoccupa di mettere a loro disposizione giocattoli adatti al loro reale livello e quindi diversi da quelli dei loro compagni.

Balzas, a differenza di tutti gli altri bambini del suo gruppo, fino all'età di 2 anni dimostra una certa avversione per il cucchiaio e, conseguentemente, non può sedersi a tavola insieme ai suoi compagni. Seduto sulle ginocchia dell'assistente, beve volentieri e con avidità il minestrone di verdura nel bicchiere. A 24 mesi, per la prima volta accetta il cucchiaio, di cui si serve per vuotare rapidamente la scodella. A 27 mesi si siede a tavola con gli altri bambini per consumare tutti i pasti.

Bea, affetta da paraplegia spastica, comincia a dimostrare all'età di 5 anni la sua predilezione per il ruolo del "responsabile" di turno, che vorrebbe anch'essa assumere. Le viene quindi fatto indossare il "grembiule" e anche se si tratta di svolgere dei compiti molto semplici e limitati rispetto a quelli eseguiti dai suoi compagni normodotati, Bea si sente "di turno", in una parola si sente utile.

Il compito di rendere accessibile, sin dai primi anni di vita, al bambino portatore di handicap, il mondo circostante implica spesso per l'assistente notevoli sforzi: come con gli altri bambini, spiega a ciascuno di loro cosa gli sta facendo, ciò che gli succede, cerca di fornirgli dei punti di riferimento, di interpretare le manifestazioni delle sue esigenze e della sua soddisfazione e, infine, commenta le sue reazioni. Nel caso di bambini handicappati è spesso necessario studiare particolari mezzi di comunicazione conformi alla natura e alla gravità del loro handicap.

Ad esempio Eva, non vedente dalla nascita, comunicava con l'assistente oralmente o tramite l'esercizio della facoltà tattile. Nei momenti dedicati alla sua pulizia personale, Eva si comportava come tutti gli altri bambini, ovvero partecipando in maniera attiva. Fino a 9 mesi le sue attività motorie e la sua capacità di manovrare gli oggetti si presentavano normali. Tuttavia, data l'impossibilità per l'assistente di rassicurarla a distanza tramite un semplice sguardo o sorriso, essa doveva avvicinarsi a Eva più spesso che agli altri bambini e comunicarle da vicino la sua presenza.

Dai 9 mesi in poi Eva aveva iniziato ad interessarsi molto ai suoni: il suono condizionava i suoi giochi, movimenti e rapporti con l'assistente e gli altri bambini. Seguendo semplicemente le voci, Eva era in grado di spostarsi nel vasto giardino dell'istituto per avvicinarsi o allontanarsi da qualcuno; per orientarsi si serviva di precisi punti di riferimento materiali e sonori.

A partire dall'età di 1 anno, Eva poté av-

valersi di una ulteriore forma di sostegno: l'assistenza di uno psicopedagogo che la visitava tre volte alla settimana per aiutarla a perfezionare questa sua "indipendenza" e superare le sue difficoltà specifiche. Questo psicoterapeuta si proponeva come obiettivi quello di esercitare la bambina a compiere prestazioni particolari; egli riteneva che il punto di partenza per qualsiasi progresso della bambina consistesse nell'assecondare le attività già avviate da Eva; nel fornirle tutte le informazioni inerenti a quegli avvenimenti che, in ragione al suo handicap, non riusciva pienamente a percepire; nell'incoraggiare la sua iniziativa; nel riconoscere le sue conquiste oltre al consueto effetto "feed back" direttamente successivo alle sue azioni.

Andras, per molti mesi durante il suo primo anno di vita, dimostrava di non prestare molta attenzione alla sua assistente, pur non presentando nessun disturbo di carattere uditivo o visivo. L'assistente, dal canto suo, cercava, nei momenti dedicati alla pulizia personale del bambino, di seguire il suo sguardo perso, piegandosi verso di lui, in modo tale da poter mantenere un contatto. Anche quando si trovava nel parco non era sufficiente parlargli da lontano per poter richiamare la sua attenzione. Ancora una volta, era l'assistente che in questi casi si avvicinava ad Andras e si inginocchiava alla sua altezza per poter comunicare con lui, altrimenti non avrebbe certamente percepito il messaggio. Andras ha mantenuto questo atteggiamento anche all'età di 3 anni, quando ancora l'assistente gli si doveva avvicinare molto per poter parlare di qualcosa. Anche soltanto per lodarlo, essa era costretta ad avvicinarsi e ad inginocchiarsi prima di manifestare i suoi apprezzamenti, perché bastavano ad Andras pochi secondi per distrarsi e dimenticare a che cosa fosse riferita quella lode!

Julie, nata prematuramente al 7° mese di gestazione, era affetta dalla sindrome fetto-alcologica e presentava un notevole ritardo globale: inizia a parlare soltanto

all'età di 2 anni e per molto tempo articola le parole in maniera incomprensibile. Le assistenti si sforzano comunque di capire questo suo linguaggio rudimentale, di assecondare il suo desiderio di comunicare e soprattutto di trasmettere la sensazione di essere sempre ascoltata e compresa. Verso i quattro anni, le parole pronunciate da Julie si trasformano in frasi di senso compiuto e divengono comprensibili a tutti.

Le modalità con cui viene fornita un'informazione rivestono un ruolo ancor più importante nel caso di bambini portatori di handicap. I gesti che l'adulto associa alle sue parole assumono una notevole rilevanza. Mentre tutti gli altri bambini capiscono già le parole che l'assistente pronuncia quando lascia la sala per andare a prendere il cibo già preparato, Andras, all'età di 2 anni e mezzo, non riesce a comprendere la situazione e proprio per questo l'assistente prima di uscire gli mostra la parte superiore del vassoio.

Un modo per agevolare questi bambini ad orientarsi nella dimensione temporale consiste nel dare una successione regolare ai vari momenti della giornata: il pranzo o la cena, il bagno o altri avvenimenti ripetitivi devono essere ritmati regolarmente, in coincidenza con determinate ore della giornata o giorni della settimana. Quando l'assistente informa che l'indomani si sarebbe svolta una gita, tutti i bambini si preparano mentre Andras (3 anni) deve essere avvertito poco prima della partenza perché incapace di aspettare o di prevedere, per lo meno fino all'età di 4 anni e mezzo, un avvenimento che avrà luogo più tardi.

Per i bambini più piccoli, normodotati, la successione regolare di avvenimenti consueti costituisce motivo di sicurezza, e questo è tanto più vero per i bambini handicappati anche più grandi per i quali questo bisogno di sicurezza e di controllo degli avvenimenti si può protrarre negli anni successivi, quando gli altri bambini trovano invece divertente qualsiasi piccola improvvisazione.

Ildikò, 3 anni e mezzo, scoppia in lacri-

me ogni qualvolta uscendo dall'asilo, invece di entrare come al solito nella sala, viene condotto fuori nel cortile, data la bella giornata primaverile. Mentre questo cambiamento costituisce motivo di gioia per i suoi compagni, Ildikò si dimostra diffidente, sente che le cose non si svolgono più come al solito.

Per i bambini portatori di handicap è quindi necessario ridurre al minimo ogni cambiamento, mentre al contrario per gli altri bambini dopo i primi anni di vita occorre arricchirne le esperienze, con espedienti tipo passeggiate all'aperto, ecc. Questa esigenza di sicurezza, che trova appagamento nel formarsi e nel rispetto delle abitudini quotidiane, è destinata comunque ad attenuarsi gradualmente.

Petra a 26 mesi insieme ai suoi compagni e a tutte le assistenti del gruppo viene trasferita in un'altra stanza: per 3 mesi non esce nemmeno per fare il suo riposo e anche quando le viene mostrato il sacco a pelo scoppia in lacrime. Con l'arrivo delle belle giornate la maggior parte delle attività si svolgono fuori all'aria aperta ed è così che Petra, improvvisamente, comincia ad avvicinarsi al suo letto e ad accettarlo come luogo di riposo. Più tardi avrà bisogno di più di 6 mesi per abituarsi all'idea di uscire fuori.

Tutti questi sforzi si rivelerebbero inutili se i bambini portatori di handicap, nonché gli altri soggetti normodotati, non maturassero le loro impressioni e non svolgessero tutte le loro esperienze in un ambiente ricco di rapporti interpersonali.

I bambini handicappati pur non pretendendo, solitamente, un tipo di rapporto strettamente personale con gli altri, attribuiscono una notevole importanza a quel tipo di relazione stabile che mantengono costantemente con le assistenti; altrimenti essi sarebbero più portati, rispetto ai loro coetanei, ad instaurare relazioni molto superficiali. Anche la stessa assistente in virtù di questo tipo di rapporto, è agevolata nell'accettare i vari atteggiamenti del bambino, nel cogliere

i suoi lenti o quasi impercettibili progressi, e soprattutto viene incoraggiata a non "gettare mai la spugna". Quindi un rapporto caloroso, sicuro e costante costituisce il principale punto di partenza per favorire lo sviluppo di tutti i bambini in tenera età ed in particolare dei bambini portatori di handicap, proprio in ragione della loro insicurezza e conseguentemente del loro bisogno di una vita relazionale stabile.

Julia, all'età di 42 mesi, viene inserita in un altro gruppo in seguito allo scioglimento graduale di quello precedente, anch'esso molto ristretto. Conosce tre nuove assistenti e cinque nuovi compagni, anche se il suo inserimento in questo nuovo gruppo provoca improvvisamente un regresso generale della bambina. Soltanto attraverso l'intervento della sua assistente "preferita" con la quale aveva instaurato un rapporto fiducioso ed equilibrato, Julie riuscirà ad adattarsi alle nuove condizioni di vita, a superare la fase di regresso e a recuperare rapidamente il suo momentaneo ritardo.

L'assistente preferita dal bambino, grazie alla sua capacità di osservazione, alla profonda conoscenza del bambino, alla comprensione delle sue manifestazioni, è in grado di condurlo gradualmente verso l'accettazione di quelle novità e di quei problemi che entrano a far parte della sua vita. In pratica l'assistente riesce a presentare questi cambiamenti in maniera meno allarmista rispetto alle impressioni del bambino, aiutandolo così a superare queste difficoltà.

Bella, 17 mesi e mezzo, si spaventa terribilmente a causa di un improvviso rumore che avverte mentre si trova in quella parte della stanza dedicata al gioco; per tutti i 4 mesi successivi a questo episodio, si rifiuterà di andarvi, preferendo giocare nel suo letto. La sua assistente "preferita" riesce gradualmente a riavvicinarla a questo luogo: dopo ogni pasto, la prende in braccio, si avvicina a questo luogo e vi resta con lei per alcuni minuti, parlandole dei suoi giocattoli e

di quello che le sta intorno. Ci vorranno circa 3 mesi e mezzo prima che l'assistente possa collocare Bella in questo luogo, pur rimanendo seduta accanto a lei. Due settimane dopo Bella accetta di restarvi a lungo e da sola per giocare. Infine 5 mesi più tardi uscirà da questo isolamento per giocare insieme ai suoi compagni nella sala.

Tutti questi bambini che sono stati presi ad esempio di molti altri ancora cresciuti all'Istituto Pikler-Loczy, hanno compiuto notevoli progressi dal punto di vista motorio, intellettuale, affettivo e sociale, migliorando i loro ritmi di apprendimento, solitamente molto più lenti rispetto ai loro compagni normodotati. Pur non essendo direttamente sollecitati a compiere prestazioni svariate, questi bambini hanno raggiunto un buon livello di sviluppo, grazie soprattutto alla loro libertà di azione e al mantenimento delle medesime condizioni materiali, affettive e sociali per tutti i bambini, handicappati e non. Sono queste condizioni a creare il particolare clima dell'Istituto Pikler-Loczy. Ovviamente lo sviluppo dei bambini portatori di handicap presenta delle differenze considerevoli a livello individuale, conformemente alla natura e alla gravità dell'handicap. In ogni caso, tuttavia, il clima dell'Istituto sembra avere effetti decisamente positivi per i bambini portatori di handicap, anche se il loro recupero richiede l'adempimento di prestazioni particolari in relazione ai problemi specifici e alla personalità di ogni bambino.

Bibliografia essenziale

Borbély S: Egy vak kislány fejlődése csecsemőotthonban (Le développement d'une fillette aveugle en pouponnière). Magyar Pszichológiai Szemle 37, 493-500, 1980.

David M., Appell G.: 0-3 anni: un'educazione insolita. Una nuova concezione dell'infanzia nell'esperienza di Loczy: un modello per gli asili nido. Emme Edizioni, Milano, 1978, p. 165.

Falk J., Pikler E.: Adatok az intézetünkben nevelt gyerekek társadalmi beilleszkedéséről (Données sur l'intégration sociale des enfants élevés dans notre institution). Magyar Pszichológiai Szemle 29, 488-500, 1972.

Falk J.: Le fait conscient au lieu de l'instinctivité. Remplacement efficace de la relation mère-enfant dans les pouponnières. Reprod. Nutr. Développ. 20, 891-895, 1980.

Falk J.: L'unità cura del corpo-educazione. Infanzia 7/8, 45-48, 1983.

Falk J.: Stimulation psychomotrice et handicaps. Dans: Maîtrise du geste et pouvoirs de la main chez l'enfant. Flammarion, Paris, 1985, pp. 136-140.

Martino B.: Le bébé est une personne. Balland, Paris, 1985, pp. 255-269.

Pikler E.: Teendők képlekedő mozgásfejlődés esetén? (Que faire en face du retard moteur des nourrissons?). Magyar Pediáter 7, 153-154, 1973.

Pikler E.: Per una crescita libera. L'importanza di non interferire nella libertà di movimento dei bambini fin dal primo anno di vita. Emme Edizioni, Milano, 1980, p. 197.

Pikler E.: Az optimális fejlődésre ható tényezők (Les facteurs du développement optimal). E.K.D. Lóczy, Budapest, 1983, 31, pp. 1-14.

Pikler E.: Importance du mouvement dans le développement de la personne; initiative-compétence. La Médecine Infantile 91, 273-278, 1984.

Pikler E.: Friedliche Babys - zufriedene Mütter. Herder Verlag, Freiburg, 1985.

Püspöky G.: "Gond-gyerek" a csecsemőotthonban (Enfant à problème dans la pouponnière). Gyógy-pedagógiai Szemle 7, 129-132, 1979.

Tardos A.: La mano dell'educatrice. Infanzia 9/10, 14-19, 1983.

Vincze M.: Répercussions du changement de climat éducatif. Handicaps et inadaptations. Les Cahiers du C.T.N.E.R.H.I. 26, 73-82, 1984.

Problemi dello sviluppo in età evolutiva: il punto di vista della pedagogia speciale

E. Frauenfelder

B. Schettini (*)

L'orizzonte teorico della pedagogia speciale

Le teorie alle quali facciamo ricorso più frequentemente quando ci avviciniamo al complesso fenomeno dei soggetti che presentano problemi di sviluppo neuromotorio e cognitivo - o dell'handicap in genere - possono essere accorpate in tre grandi schieramenti:

- teorie oggettivo-individuali;
 - teorie oggettivo-sociali;
 - teorie soggettive, individuali e sociali.
- Come sempre accade, quando si tentano delle grosse generalizzazioni, al fine di lavorare su contributi classificati secondo parametri più o meno omogenei, anche in questo caso è possibile correre il rischio di esprimere forzature e riduttivismi ma, indubbiamente, si ha almeno il vantaggio di tenere presenti, contemporaneamente, i più significativi orientamenti nella materia oggetto di riflessione.

Così, quando diciamo che le teorie oggettivo-individuali si presentano come interpretative del dato biologico-individuale, vogliamo intendere che esse si sforzano di cercare la causa della patologia dello sviluppo neuromotorio e cognitivo nell'ambito della ricerca genetica, biologica, cioè della patogenesi individuale.

Quando, per contro, chiamiamo in causa le teorie oggettivo-sociali, sottolineiamo lo sforzo degli studiosi di porre in rilievo, accanto al dato oggettivo-individuale, l'importanza del risvolto sociale, cioè dell'immagine collettiva che si ha del problema che condiziona, forse anche velatamente, le stesse teorizzazioni scientifiche con veri e propri pregiudizi o giudizi a priori del "bisogno", del "minorato", del "marginale", del "patologico". Le teorie soggettive, individuali e sociali, infine, hanno il merito di invitare a guardare all'immagine che il soggetto "handicappato", i suoi familiari e la società

nel suo insieme hanno dello status, appunto, di handicappato.

In questo contesto, non è però possibile pensare alla pedagogia speciale come ad una disciplina scientifica dai confini ben delineati, sempre chiari sia dal punto di vista epistemologico che teorico ed applicativo, anche se quest'ultimo aspetto è andato evolvendosi maggiormente fino a far ritenere, erroneamente, che la pedagogia speciale fosse soprattutto relegabile nell'ambito delle tecniche di intervento didattico. Ma, di fatto, è stato così. È senz'altro più facile, infatti, indicare i settori di applicazione, le tecniche ed i mezzi con i quali operare, anche guardando alla prassi quotidiana, anziché delineare l'orizzonte teorico entro il quale essa si muove od intende applicarsi.

La pedagogia speciale, infatti, attraversa una fase di ridefinizione dei propri postulati teorici e di verifica delle proprie metodologie di ricerca e di intervento educativo. Ciò almeno per due motivi: primo, perché tutta la riflessione pedagogica contemporanea è ancora all'affannosa ricerca di un proprio statuto epistemologico all'interno del discorso scientifico, ricerca che non può essere risolta con la sola proposta di innovazioni tecniche, per quanto sofisticate ed altamente tecnologizzate esse possano essere; secondo, perché la specificità della pedagogia, e quindi anche della pedagogia speciale, non soltanto è quella di analizzare obiettivamente il fatto educativo, ma anche quella di "valutare" la conseguenzialità delle sue ricerche e delle sue conclusioni, in funzione di quelle "matrici ideali" educative e sociali che condiziona ed elabora.

Qui appunto è la specificità della pedagogia speciale ed il suo differenziarsi da qualsiasi altro settore di ricerca che abbia come oggetto d'indagine l'uomo. Infatti, mentre per le altre discipline la concezione del mondo e dell'uomo ha scarsa rilevanza nella conduzione dell'indagine e nelle conclusioni stesse delle ricerche - anche se non possono

certamente sottrarsi dal valutare eticamente il loro operato, le conclusioni e le eventuali applicazioni - così non può essere per il pedagogista che, in modo preminente, deve teorizzare una visione dell'uomo come postulato e fondamento di ogni suo particolare discorso pedagogico.

La pedagogia speciale, come area di ricerca all'interno del più ampio campo di indagine della pedagogia generale, non può non sottendere anch'essa tale problematica, dal momento che il suo è un impegno anche etico oltre che scientifico, che guarda all'uomo nella sua interezza, indipendentemente dalle condizioni particolari nelle quali questi versa.

Linee di evoluzione della pedagogia speciale

L'ambito specifico della pedagogia speciale, dunque, è proprio quello dell'educazione dei soggetti "atipici", considerati nella loro linea evolutiva verso l'età adulta; soggetti, la cui condizione psicofisica non rientra nella nozione di "normalità statistica"¹ e si discosta dalla norma per quel che concerne la capacità di adattamento, di sviluppo, di acquisizione delle conoscenze e delle fondamentali abilità e capacità della mente.

Nella storia della disciplina, tuttavia, è stato più spesso affidato alla pedagogia speciale l'esclusivo compito di elaborare tecniche d'intervento educativo che consentissero il "recupero" del soggetto "disadattato" o "anomalo".

Ne è scaturita una concezione della pedagogia speciale ancorata alle patologie educative ed al recupero dei soggetti "atipici" alla normalità sociale.

Ciò si riscontra ampiamente anche nella terminologia adottata per definire, nella storia, tale disciplina: *ortopedagogia*, *pedagogia curativa*, *pedagogia emendativa*. Definizioni che rivelano una concezione del soggetto "atipico" tutt'altro che superata e che identifica la pedagogia speciale con l'insegnamento speciale ovvero con quel settore che riguarda, invece,

(*) Dipartimento di Scienze Relazionali e della Comunicazione, Facoltà di Lettere dell'Università di Napoli.

l'intervento didattico in relazione alle varie situazioni di handicaps psico-fisici e sensoriali.

Infatti, R. Zavalloni definisce la pedagogia come "la scienza delle difficoltà psichiche, dei ritardi e delle turbe di ogni sorta nello sviluppo bio-psico-sociale del fanciullo e del giovane"², considerandoli in prospettiva educativa e didattica.

Ma la riduzione, che altri Autori hanno operato, della pedagogia speciale al solo insegnamento speciale costituisce un grave errore epistemologico, per la limitazione del suo campo d'indagine e la conseguente miopia che ciò comporta nella valutazione della patologia evolutiva del comportamento e della costruzione della personalità del soggetto "atipico".

Il recupero del concetto di normalità funzionale, ovvero della prospettiva che considera normale la condizione che appare come la più appropriata ad un dato individuo, relativamente alle sue caratteristiche ed ai suoi scopi³, ha consentito anche alla pedagogia speciale di operare una svolta decisiva nella propria ricerca. Un esempio di tale diverso approccio è dato dalla introduzione, in pedagogia speciale, di nuove terminologie che hanno sostituito i termini che servivano, un tempo, per indicare i diversi livelli di insufficienza mentale ("idiota", "imbecille") con espressioni più idonee sul piano del rigore scientifico e più rispondenti ad una classificazione del Q.I.; così anche sul piano delle alterazioni fisiche, sensoriali, psicologiche, cognitive, caratteriali, ecc. si è passati dal termine "anormale" a quello di "disadattato", intendendo con tale vocabolo una situazione di inadeguato inserimento di tali soggetti nella scuola e/o nella società.

Anche tale definizione, comunque, nasconde una logica di pregiudizio, in quanto traduce un qualsivoglia comportamento anomalo in disadattato e, pertanto, distante dalla norma.

La pedagogia speciale finisce con il restringere il proprio campo di competenza allo studio del "disadattamento" che

sottende un concetto di normalità che non tiene in nessun conto la "diversità" del soggetto in questione, intesa come una diversa strutturazione dei processi di pensiero, dell'attività cognitiva e, conseguentemente, delle modalità comportamentali e della vita affettiva e di relazione.

In sostanza, per poter definire il nuovo volto della pedagogia speciale, occorre sì andare a rivisitare il concetto di "normalità" ma, soprattutto, quello di "diversità", come condizione che non necessariamente genera disadattamento, se non costretta dai limiti del nostro concetto di "normalità"⁴.

In questo senso, la presenza di handicaps non va vista soltanto in negativo, come depotenziamento delle funzioni dell'individuo, ma anche in positivo, come motivo di una diversa strutturazione dei processi di pensiero, dell'attività cognitiva e una diversa configurazione delle modalità comportamentali e della vita affettiva e di relazione.

Tutto ciò non implica affatto una scarsa sensibilità verso le anomalie che oggettivamente si presentano negli individui fin dalla nascita o sono acquisite nel corso dello sviluppo; l'integrità psico-somatica non solo è il presupposto dello sviluppo di ogni individuo, ma è anche l'obiettivo dell'azione educativa. Ciò che risulta fondamentale in questo discorso è la chiarificazione delle condizioni mentali che si stabiliscono nel soggetto definito "handicappato" e che sono la causa del suo svantaggio.

Pensare solo alle correzioni da apportare, senza minimamente farsi carico degli esiti e delle eventuali modificazioni che la minorazione o l'anomalia abbiano apportato nello sviluppo bio-psichico, nei processi di strutturazione psicologica e comportamentale dell'individuo e valutarle, anche in relazione alle eventuali capacità compensative sviluppate dal soggetto, significa mancare, in definitiva, di un atteggiamento scientifico e di serenità di giudizio nei confronti del problema.

Ma ciò, com'è evidente, non coinvolge più la sola pedagogia speciale, ma anche tutte le altre discipline che si interessano dell'uomo nei suoi molteplici aspetti.

Indicazioni operative generali

Su queste problematiche è necessario tener presente che i numerosi tentativi compiuti dalla pedagogia speciale, ma anche dalle altre discipline che si interessano dei soggetti ipo/normo ed iperdotati, di catalogare e classificare i vari e molteplici tipi di handicaps, sono risultati insoddisfacenti sul piano scientifico e scarsamente attendibili, in particolare, sul piano pedagogico e didattico.

Questo perché la varietà delle menomazioni e del loro grado, congiunta e resa più completa quasi sempre dal sovrapporsi dei deficits e delle interferenze dell'ambiente familiare e sociale, fanno sì che ogni bambino od adolescente handicappato sia un caso a sé e come tale vada fatto oggetto di specifici interventi educativi e didattici.

Di qui la necessità che gli operatori scolastici, sanitari e del recupero in genere sappiano impostare e realizzare interventi, sia educativi-rieducativi, sia riabilitativi, commisurati per ogni soggetto:

- all'entità degli handicaps accertati o accertabili;
- alle sue potenzialità residue;
- alle dinamiche relazionali che ha vissuto e vive.

Le variabili in gioco, come si può notare, sono molteplici ed il volerle collocare o chiudere entro schematismi precostituiti, condurrebbe inevitabilmente ad interventi educativi e didattici inadeguati alle reali esigenze e possibilità di ogni soggetto portatore di handicap.

Le molteplici esperienze e sperimentazioni compiute in questi ultimi anni, dimostrano, infatti, che sui piani del recupero, dello sviluppo e dell'integrazione scolastica e sociale di questi soggetti, i casi che si verificano sono diversi e per lo più imprevedibili.

Vi sono situazioni in cui la ricchezza di

stimolazioni, che scaturisce da una classe di normodotati, ad esempio, è un fatto molto positivo per i soggetti portatori di handicaps; di qui l'opportunità che essi siano "inseriti" e siano "educati" in classi normali.

Vi sono, però, casi, opposti, del soggetto portatore di handicap, in cui l'inserimento in una classe di normodotati influisce negativamente sull'autostima che egli ha di sé, quando avverte le difficoltà che rendono impossibile, a lui, di compiere quelle cose che i compagni fanno agevolmente.

Si verificano anche, spesso, situazioni in cui questi soggetti in gravi difficoltà reagiscono negativamente a tecniche didattiche ed educative individualizzate e, invece, in maniera positiva quando essi siano oggetto di un lavoro collettivo con soggetti normodotati o, al limite, con altri individui che si trovino in condizioni uguali o simili.

Il fatto è che ogni individuo portatore di una menomazione è un caso a sé e come tale va considerato e fatto oggetto di un'opera educativa e riabilitativa, didattica e di recupero dello sviluppo, nella quale coesistano in modo profondamente integrato, aspetti etico-sociali, aspetti di apprendimento strumentale e aspetti di intervento riabilitativo e rieducativo, che richiedono operatori preparati e capaci di:

- assumere un'adeguata consapevolezza della complessa problematica (cause fisiche e psichiche, mentali; carenti o difficili situazioni familiari, sociali, culturali...) di ogni soggetto "in grave difficoltà di apprendimento";
- predisporre, a favore di tali individui, interventi rispondenti complessivamente ai suoi bisogni, tenendo conto della singolarità dell'handicap e della dinamica delle situazioni ambientali, così da poter assicurare interventi peculiari e individualizzati, articolati in una buona e corretta programmazione educativa ed eventualmente anche didattica;
- far affidamento, per realizzare il recupero, l'inserimento e lo sviluppo, non su

interventi emendativi del "deficit", quanto piuttosto sulle potenzialità residue del soggetto stesso.

Tale potenzialità riguarda non solo l'aspetto educativo-rieducativo delle capacità strumentali, cioè l'"apprendimento", ma anche la sfera dei rapporti interpersonali, cioè i processi di "socializzazione" come interazione con i compagni, i docenti, gli "amici", la famiglia, il medico, il terapeuta, ecc.

Pertanto, le situazioni di handicaps vanno affrontate in termini di bisogni e di potenzialità, non in termini di classificazioni e tipologie, come spesso è accaduto non soltanto nella clinica, ma anche in ambito pedagogico e della pedagogia speciale, in particolare, attraverso il metodo nosografico.

In tal senso è possibile indicare i seguenti orientamenti operativi:

- 1) individuare, il più precocemente possibile, i soggetti portatori di handicaps. Tale compito non può essere affidato esclusivamente all'insegnante ma, oggi che la maggior parte degli individui frequenta la scuola, sarebbe auspicabile un atteggiamento mentale diffuso, a riguardo di quella che è l'attitudine all'osservazione del docente, di cogliere prematuramente i "segni" di una necessità;
- 2) coinvolgere tutte le strutture del territorio a partire dalle competenze loro delegate in materia;
- 3) rifiutare una gestione privatizzata ed individualizzata dell'handicap, secondo una mentalità ancora molto diffusa a tutti i livelli;
- 4) sensibilizzare le strutture socio-sanitarie locali, affinché svolgano il servizio che ad esse compete, in quanto direttamente collegato con la prevenzione primaria (ambientale);
- 5) imparare ad utilizzare strumenti metodologici che consentano a tutti gli operatori interessati per ruolo, competenza e volontariato, di giocare un ruolo attivo in questo tipo di lavoro⁵.

Un progetto individualizzato di intervento

Si impone, pertanto, la costruzione di un progetto individualizzato d'intervento in cui, evitando di incorrere nel rischio di scadere in forme di individualismo, che potrebbero condurre di fatto all'ulteriore emarginazione del soggetto, questi possa esperire tutte le sue potenzialità. L'individualizzazione è correttamente intesa e realizzata quando e se si sviluppa secondo un percorso unitario e fondamentalmente continuo per tutto l'arco dello sviluppo, quanto più possibile in armonia con i ritmi di maturazione e di apprendimento propri del soggetto.

Occorre, perciò, chiarire in che cosa consiste l'individualizzazione e come si può concretamente realizzare sul piano scolastico, educativo e didattico.

Premesso che l'individualizzazione non va confusa con l'attività individuale, occorre procedere tenendo conto del fatto che i soggetti "atipici" che incontrano gravi difficoltà nell'inserimento, nell'integrazione, nell'apprendimento, nello sviluppo motorio, ecc., sono estremamente differenziati fra di loro: provengono da famiglie diverse, sono in possesso di competenze ed abilità diverse, hanno compiuto esperienze affettive e sociali diverse, ed hanno acquisito conoscenze molto differenti. Ora, tali diversità possono esplodere e provocare in ogni soggetto reazioni incontrollate, spesso traumatiche, che vanno dal rifiuto totale, all'isolamento, all'abbandono, alla passiva accettazione.

Allo scopo di impostare correttamente un'attività diretta ad individualizzare gli interventi educativi e didattici, occorre conoscere a fondo, sotto ogni aspetto, il soggetto che presenta difficoltà, non soltanto così come egli vive, eventualmente in classe, od in istituto, in famiglia, nell'ambiente sociale, ecc.

Si comprende bene, allora, che un progetto individualizzato di intervento è quello che propone un'azione di compensazione e l'attenzione rivolta al sin-

golo, o meglio alle condizioni personali, si esplica attraverso la predisposizione di occasioni educative che muovono dal rilievo puntuale della situazione, ma non si riducono al punto di partenza e si muovono piuttosto nella direzione di sollecitare il progressivo raggiungimento di abilità e comportamenti più evoluti e meno differenziati gli uni dagli altri. Questo significa che le modalità d'intervento si differenziano in rapporto alle effettive differenze di condizione di ogni ragazzo in difficoltà che, se viene posto sullo stesso piano degli altri, non potrebbe fruire delle offerte educative commisurate alle sue potenzialità o capacità residue.

Individualizzare o, meglio, personalizzare gli interventi, pertanto, vuol dire tenere sempre conto che ogni soggetto in difficoltà risponde, in modo personale ed originale, alle stimolazioni, perché le sue risposte sono condizionate dalla sua situazione psico-fisica o mentale o culturale o sociale e, anche, da molte di queste situazioni insieme.

Ma l'azione individualizzatrice non può fare a meno di confrontarsi con il lavoro di gruppo, proprio perché "non c'è sviluppo individuale al di fuori della socializzazione"^{6,7}.

Il lavoro di gruppo tende a creare condizioni favorevoli per lo sviluppo delle singole individualità ed è particolarmente rispondente alle esigenze ed alle possibilità di integrazione dei singoli soggetti in gravi difficoltà perché il gruppo, limitato nel numero dei componenti rispetto alla classe, è soprattutto aperto e flessibile, permette di stabilire più rapidamente e con minori difficoltà e resistenze, quei supporti socio-affettivi che motivano intrinsecamente l'acquisizione, da parte di ogni componente, di un suo ruolo e di una funzione, ruolo e funzione che avviano concretamente i processi di socializzazione.

Il gruppo rappresenta indubbiamente la struttura privilegiata delle relazioni interpersonali, a partire dalle quali si realizzano interventi educativi che possono

essere correttamente differenziati, senza dare luogo a forme palesi od occulte di individualismo, con tutte le conseguenze che ne derivano.

È questo un richiamo giustificato sotto ogni punto di vista: le esperienze compiute su larga scala in questi ultimi anni dimostrano che il ragazzo in difficoltà vuole, nel suo intimo, riuscire a fare quello che fanno i suoi compagni, vuole diventare "pari agli altri", non solo nelle attività di gioco o di lavoro manuale o in quelle artistiche..., ma anche in lingua, in matematica, in scienze...

È un errore gravissimo "dirgli" o "fargli capire" che lui non ci riuscirà mai, perché rifiuta tale prospettiva e, in forme palesi o nascoste, si ribella ad essa. Occorre, invece, dimostrarli che lui può farcela, può conseguire anche se per vie diverse, con mezzi diversi ed in tempi più lunghi, quello, in definitiva, che non bisogna mai togliere ai ragazzi in difficoltà, come a tutti gli altri, e cioè la "fiducia in sé", la convinzione profonda di poter diventare "come gli altri", anche perché tale fiducia è reale, è fondata, è vera; esiti anche minimi e fondamentali di apprendimento sono conseguibili da tutti, seppur in forme e tempi diversi, come molteplici esperienze e sperimentazioni dimostrano⁸.

L'azione pedagogica - quella speciale in particolare - deve soprattutto intendersi come concreta attuazione della concezione Deweyana del "Learning by doing", ovvero dell'imparare attraverso l'azione nella pratica della vita sociale quotidiana, per arrivare al pensiero, alla persona considerata nella sua globalità⁹. Se ciò vale per gli individui normodotati, a maggior ragione deve questo principio essere preso in considerazione in tutti quei casi in cui i soggetti necessitano di una maggiore attenzione e cura.

Questa attenzione e cura, nell'ambito della pedagogia speciale, suole essere distinta in due grandi fasi: la *diagnosi* e la *terapia*, l'una collegata all'altra attraverso un continuum che è la *prevenzione*. Anzi, quest'ultimo aspetto può essere, a

ragione, considerato come l'elemento principale di tutto il discorso pedagogico speciale.

Infatti, tutte le forme di intervento dovrebbero avere sempre un carattere preventivo.

A tutti è noto, comunque, che la prevenzione opera su tre livelli: il primo tende a combattere direttamente le cause prime delle eventuali anomalie; il secondo mira alla prevenzione degli eventuali aggravamenti; il terzo punta direttamente alla riabilitazione. Una attività corretta di prevenzione necessita di una diagnosi estremamente precoce e di una terapia non scollegata dall'insieme di tutti gli aspetti che costituiscono la persona umana. Spesso si isola il "male" acquisendo una parte soltanto per il tutto, come se il soggetto fosse costituito soltanto dall'arto malato o dalla mente offesa in qualche sua parte, ecc.

Contro queste perversioni disciplinari o eccessiva specializzazione la pedagogia speciale richiama l'attenzione degli operatori su tutto l'uomo, focalizzando la propria capacità d'intervento su tre aspetti particolari: l'aspetto *didattico*, l'aspetto *educativo* e quello *terapeutico*¹⁰. Il problema della debolezza od insufficienza mentale è uno dei più pressanti. La possibilità di un intervento clinico, riabilitativo, psicopedagogico efficace dipende strettamente dalla disponibilità di mezzi diagnostici adeguati. Non a caso quella branca della psicologia che si occupa della misurazione delle funzioni mentali, la psicomètria, ha avuto uno sviluppo impressionante nell'ultimo secolo. Essa, però, inserita nel campo delle patologie dell'apprendimento, ha anche riportato rilevanti critiche, data la scarsa attendibilità dei criteri di valutazione e misurazione delle prestazioni individuali. Ciò perché l'apprendimento è il processo per cui un soggetto, attraverso un'azione particolare, condotta fisicamente o mentalmente, su di un oggetto o in particolari situazioni, acquisisce un nuovo comportamento.

Studi e ricerche hanno evidenziato l'esi-

stenza di numerosi fattori che rendono più o meno facile, alterano o inibiscono l'apprendimento stesso e che determinano ripercussioni, ai vari livelli, sull'intera situazione psicologica del soggetto. Ora, con il termine apprendimento si considerano tutte quelle condizioni in cui il soggetto, rispetto alla sua età cronologica, affronta il contatto con il mondo esterno.

In generale, i disturbi dell'apprendimento rappresentano un sintomo di numerose condizioni patologiche; infatti le cause possono essere di ordine neurologico, psicologico e/o socio-culturale: essi, quindi, rappresentano una sindrome d'innesto che si va strutturando su una patologia organica o psicologica. Numerosi studi e ricerche, fra l'altro, hanno potuto rilevare che frequentemente bambini con disturbi specifici dell'apprendimento, presentano anche disturbi associati quali alterazioni a carico del linguaggio, disordini nella lateralizzazione, difficoltà di orientamento spazio-temporale, disturbi emotivi, ecc.

Ora, il punto di partenza per un piano di trattamento che possa dare risultati positivi è costituito da una precisa e precoce diagnosi multidimensionale e dalla consapevolezza dell'estrema pazienza e del lungo tempo che saranno necessari per non lasciarsi vincere dalle delusioni e dallo scoraggiamento¹¹.

La pedagogia speciale si pone, in questa circostanza, come condizione necessaria e sufficiente per il trattamento terapeutico della insufficienza mentale, accanto alle discipline cliniche ed agli interventi per il recupero e la riabilitazione.

A questo scopo essa individua particolari tecniche e metodi più o meno complessi, ma senz'altro è possibile esplicitare il concetto che nel trattamento di recupero di tali soggetti bisogna assolutamente insistere sugli aspetti più compromessi senza pur tuttavia tralasciare mai le attitudini e le capacità più sviluppate, per renderle vicarianti e per rafforzarle sempre di più.

È necessario, inoltre, ricordare che i pro-

gressi non seguono mai una gradualità costante, anzi, molte volte, a periodi di apparente stasi seguono rapidi progressi e viceversa. D'altra parte è noto che gran parte dell'azione rieducativa è indirizzata a sollecitare funzioni che agiscono indirettamente sull'intelligenza. Devono essere così stimolate le funzioni intellettive quali la percezione, la memoria, l'attenzione; devono essere arricchiti gli interessi, i sentimenti, favorendo la interiorizzazione delle esperienze emotive, finalizzando il gioco ed il lavoro e dando la dovuta importanza alla mobilità ed al linguaggio.

L'azione pedagogica, comunque, sia nell'ambito familiare che in quello della scuola e del lavoro, deve mirare, innanzitutto, alla socializzazione dell'insufficiente mentale, intendendo questa non solo come mezzo di rendimento e produzione, ma in particolare come mezzo di comunicazione, cercando di evidenziare in tutti i modi le potenzialità d'espressione dell'insufficiente¹².

Il processo di socializzazione viene spesso considerato come l'esperienza principale che il soggetto insufficiente vive dai tre anni in poi. Infatti, per l'insufficiente molti sono gli ostacoli che si frappongono alla sua esperienza di vita sociale: prima di tutto quelli legati alla sua minorazione, cioè l'incapacità di movimento, di linguaggio, di interesse per lo scambio con l'altro; ma ben più gravi e pesanti sono gli ostacoli che pongono gli adulti: spesso gli stessi genitori tendono ad isolare i loro stessi figli, a segregarli nell'ambiente familiare, in un istituto. La mancata socializzazione del bambino insufficiente nasce quindi non solo dalle difficoltà oggettive, ma anche dalla paura dei genitori e dall'atteggiamento dell'ambiente sociale¹³.

Per facilitare il processo di apprendimento e di adattamento, è necessario cogliere la diversità di tali soggetti in positivo: non ciò che egli non sa fare è importante, ma ciò che è in grado di fare guidato dall'operatore esperto e da una carica motivazionale indotta dall'ester-

no talmente forte da stimolarne la partecipazione ed il coinvolgimento.

Ovviamente, tali considerazioni - altre se ne potrebbero fare - valgono soprattutto nei casi di insufficienza mentale lieve e/o media, mentre nei casi gravi di deficit mentale, le componenti genetiche, neurologiche, traumatiche, biochimiche e fisiologiche ricoprono un ruolo talmente rilevante da condizionare notevolmente il successo educativo.

"A parte le misure che possono essere prese sul piano della prevenzione e del controllo genetico per evitare o ridurre il danno di tali gravi malattie, resta pur sempre il compito, alla pedagogia speciale, di pervenire ad una diagnosi pedagogica delle effettive possibilità di recupero dei soggetti portatori di handicap e, correlativamente, di ideare le tecniche educative e didattiche che consentano, quanto più è possibile, il recupero sociale di tali soggetti. (...) Questa necessità è divenuta più impellente oggi, perché le notevoli risorse della scienza medica determinano la sopravvivenza di individui che, in epoche passate, sarebbero stati eliminati dall'inderogabile logica della selezione naturale"¹⁴.

Bibliografia

- 1) Delay J., Pichot P.: *Compendio di psicologia*. Giunti-Barbera, Firenze, 1973, p. 28.
- 2) Zavalloni R.: *La pedagogia speciale e i suoi metodi*. La Scuola, Brescia, 1969 e Id.: *La pedagogia speciale e i suoi metodi*. La Scuola, Brescia, 1967.
- 3) Delay J., Pichot P.: *Compendio di psicologia*. Giunti-Barbera, Firenze, 1973, p. 30.
- 4) Smeriglio L.: *Pedagogia (speciale)*. In: *Nuovo Dizionario di Pedagogia*. D'Arcais G.F., Ed. Paoline, Roma, 1982, pp.1152-1166.
- 5) Schettini B.: *L'educazione sanitaria*. Non sempre basta la salute. In: *Albero a elica*, 1986, 10, pp. 38-40.
- 6) De Bartolomeis F.: *La pratica del lavoro di gruppo*. Loscher, Torino, 1978.
- 7) Frauenfelder E.: *Il lavoro di gruppo*. Le Monnier, Firenze, 1976.
- 8) Autori vari: *I nuovi programmi della scuola elementare*. C.P.R., Modena, 1984, p. 228.

9) Zavalloni R.: Sviluppo e prospettive della pedagogia speciale. La Scuola, Brescia, 1978.

10) Ibidem, p. 38 e ss.

11) Filippini V.: Il bambino insufficiente mentale. La Scuola, Brescia, 1978.

12) Sabatini C., Condemni N.: Il problema degli insufficienti mentali. In: Sviluppo e prospettive della pedagogia speciale. Zavalloni R., La Scuola, Brescia, 1978, p. 218.

13) Marchioli G.: Il bambino "diverso" in età prescolare. La Scuola, Brescia, 1980.

14) Smeriglio L.: Pedagogia (speciale). In: Nuovo Dizionario di Pedagogia. D'Arcais G.F., Ed. Paoline, Roma, 1982, p. 1163.

Frontiere in biologia per il pediatra

a cura di A. Cao

Epilessie genetiche nell'animale e loro rilevanza per l'uomo

G. Avanzini (*)

Il ruolo della predisposizione ereditaria nella genesi delle epilessie è da tempo riconosciuto ma ancora lungi dall'essere precisato.

Lo studio genetico delle epilessie umane è infatti ostacolato dalla difficoltà a ricondurre il "tratto epilessia" ad una definizione semplice e univoca in un ambito di patologia eterogeneo per definizione. Risultati importanti sono stati ottenuti in passato dai Metrakos¹⁻³ attraverso lo studio delle modalità di trasmissione di patterns EEG identificati come caratteristici. Il valore di un tale approccio si è però rivelato sostanzialmente limitato al quadro di punte-onda bilaterali e sincrone a 3 Hz, cui può essere attribuito il significato di tratto ereditario.

Una possibilità alternativa è rappresentata dalla identificazione, nell'ambito delle epilessie, di fenotipi omogenei per caratteristiche clinico-EEG per i quali sia ragionevolmente ipotizzabile una modalità ereditaria monogenica.

Tale possibilità è oggi facilitata dal lavoro svolto dalla commissione sulla classificazione e terminologia della International League Against Epilepsy che ha proposto una classificazione delle epilessie su cui esiste largo consenso a livello internazionale⁴.

In questo senso si muovono alcuni recenti studi che mirano ad individuare nell'ambito della classificazione internazionale forme candidate per studi di genetica clinica e molecolare⁵. Pur con questi presupposti l'applicazione di metodiche genetiche classiche, come ad esempio quella del "linkage" (***) all'epilessia umana prospetta grosse difficoltà. L'assenza di informazioni sulla localizzazione dei geni che determinano specifiche forme di epilessia comporta infatti la necessità di uno screening esteso all'intero genoma umano. Una strategia potenzialmente efficace potrebbe essere basata sull'uso di sonde genetiche ottenute da sequenze di aminoacidi apparte-

menti a proteine, la cui anomalia è risultata associata ad epilessia in modelli animali⁶. È questo uno dei motivi che determina un rinnovato interesse per i modelli animali di epilessia genetica, che offrono opportunità privilegiate per indagare le basi biologiche delle alterazioni di eccitabilità neuronale che sottendono la fenomenologia epilettica e ricondurle alla loro determinante genotipica.

Nella presente rassegna le informazioni derivate da studi sperimentali sui modelli animali verranno esaminate sotto il profilo del loro contributo alla migliore conoscenza dell'epilessia umana e delle nuove prospettive che ne derivano. Una prima sezione sarà dedicata alla discussione dei principali modelli animali di epilessia genetica. Nelle sezioni successive verranno esaminati i contributi degli studi su modelli genetici alla comprensione dei meccanismi di base dell'epilettogenesi e del meccanismo d'azione dei farmaci antiepilettici, e, infine, si tenterà una valutazione critica delle prospettive applicative.

Modelli animali di epilessia genetica

Modelli naturali di epilessia sono stati identificati in varie specie di vertebrati: pollo, topo, ratto, gerbil, cane, babbuino. Si tratta nella maggioranza dei casi di animali appartenenti a ceppi che presentano una particolare suscettibilità ad alcune forme di stimolazione che inducono crisi epilettiche riflesse. Crisi spontanee e/o scariche EEG intercritiche possono occasionalmente verificarsi, ma sono elettivamente presenti solo in alcuni modelli (cane beagle, topo tottering). Di ciascun modello viene data qui di seguito una sintetica descrizione basata su dati di letteratura, non sempre omogenei per qualità e quantità.

Pollo fotosensibile: si tratta di un mutante identificato tra gli animali della specie Fayoumi nel 1963, che presenta convulsioni spontanee e fotoindotte, già evidenti alla nascita e persistenti per tutto il

corso della vita. Il carattere è trasmesso secondo modalità autosomica recessiva e si manifesta esclusivamente negli omozigoti^{7,8}. Le crisi possono essere studiate facilmente con l'esposizione a stimolazione luminosa intermittente (SLI) a 14 Hz. 12-20 secondi dopo l'inizio della stimolazione si manifesta una fase tonica, di durata solitamente inferiore a 5 secondi, che interessa prima il collo e il capo e poi gli arti inferiori, determinando caduta all'indietro; segue una fase clonica, caratterizzata da violenti movimenti delle ali e delle zampe della durata di 25-30 secondi al termine della quale l'animale appare per qualche tempo disorientato.

L'EEG intercritico è caratterizzato da un'attività lenta di alto voltaggio che manifesta, durante la stimolazione fotica, un trascinarsi alla frequenza di stimolazione con successiva evoluzione delle onde lente in punte di alto voltaggio, la cui comparsa coincide con l'inizio delle crisi.

I mutanti epilettici allevati in comune con animali non affetti presentano mortalità leggermente più elevata di questi ultimi. Ciò dipende da una minore competitività dovuta a maggior lentezza nel trovare il cibo e l'acqua: di fatto la mortalità del mutante si riporta a tassi normali dopo che esso si è adattato all'allevamento in gabbia individuale.

Un altro mutante epilettico è stato segnalato da Kuenzel e Rubinstein⁹ nella specie gallus domesticus. La sindrome convulsiva è associata ad un deterioramento progressivo delle condizioni generali di cui sarebbe causa un'alterazione del metabolismo del ferro geneticamente determinata¹⁰.

Topo audiosensibile: l'occorrenza di convulsioni generalizzate scatenate da una stimolazione uditiva intensa in topi e ratti è nota fin dal 1924¹¹. L'importanza di una determinante genetica dell'audiosensibilità fu riconosciuta da Hall¹² e successivamente precisata da altri studi¹³ che misero in evidenza sensibili differenze tra ceppi diversi in termini di

(*) Istituto Neurologico "C. Besta", Milano.

(**) È stata conservata la forma inglese per i termini per cui essa è di uso corrente.