

Il panorama della riabilitazione delle disabilità neuromotorie infantili

Antonella CERSOSIMO

Direttore Struttura Complessa Medicina Riabilitativa Infantile - IRCCS AUSL Bologna

Coordinatrice Sezione Riabilitazione Infantile SIMFER

Cosa è cambiato?

La riabilitazione pediatrica è una delle sfide più importanti del prossimo futuro in riabilitazione, soprattutto per le patologie di tipo neurologico che hanno un elevato impatto sull'autonomia di vita del piccolo paziente, sul suo benessere e su quello della sua famiglia e un alto impatto sociosanitario. Le disabilità del neurosviluppo rappresentano uno degli ambiti di maggiore interesse della ricerca, costituendo un terreno fertile per l'implementazione di terapie e tecnologie innovative in grado di modificare la prognosi funzionale. La massima espressività della plasticità nervosa in epoca di sviluppo precoce offre opportunità straordinarie di studio di nuovi modelli di recupero e di strategie inedite per l'utilizzo di nuovi strumenti terapeutici. La maggiore e più tempestiva capacità diagnostica, insieme al miglioramento delle tecniche di assistenza delle funzioni vitali e delle terapie di supporto, sta cambiando radicalmente le traiettorie di sopravvivenza e di sviluppo. Un esempio è rappresentato dalle lesioni ipossico ischemiche o emorragiche che si verificano in epoca perinatale. Infatti, se da un lato il miglioramento delle cure e dell'assistenza ha consentito una netta riduzione di molti esiti legati a una non adeguata assistenza alla gravidanza e al parto, di contro lo stesso miglioramento ha contribuito ad aumentare la sopravvivenza di molti bimbi prematuri o con gravissima compromissione delle funzioni vitali¹. Attualmente sopravvivono bambini di 23-25 settimane di età gestazionale e sotto i 500 grammi di peso, inevitabilmente esposti ad alto rischio di sviluppare disabilità neuromotoria. Questo fenomeno rende ragione del fatto che la percentuale di

paralisi cerebrali infantili si mantiene sostanzialmente stabile nei paesi industrializzati, complici l'innalzamento dell'età materna, l'incremento delle pratiche di fecondazione assistita (che aumentano la percentuale gravidanze multiple), i flussi migratori da paesi con gravi carenze di assistenza sanitaria o i cambiamenti negli stili di vita. Anche nell'ambito delle patologie neuromuscolari si registrano significativi cambiamenti in termini diagnostico-terapeutici. La sopravvivenza dei pazienti affetti da malattie neuromuscolari a carattere progressivo è nettamente aumentata, (v. SMA I e II) grazie alla diffusione degli Standard of Care² e all'introduzione di terapie specifiche (anche geniche) in grado di modificare radicalmente i quadri funzionali di molti pazienti e le loro relative performances³. Il potenziale disabilitante per molte di queste patologie rimane comunque estremamente elevato, con quadri di impairment che si estendono per molte fasi della vita del paziente (cosiddette "long life disabilities"). Tutto ciò giustifica il tentativo di adottare nuovi modelli di presa in carico sia in età evolutiva, sia nelle fasi di transizione verso l'età adulta e nell'età adulta stessa. Molta attenzione è posta dagli stakeholders in termini di programmazione sanitaria delle risorse disponibili, in presenza di una popolazione generale che raggiunge età sempre più avanzate e con bisogni sempre più complessi, diversificati e stratificati in ambienti di vita sempre più eterogenei e spesso molto richiestivi.

Cosa deve cambiare nei modelli organizzativi?

Le patologie di interesse neurologico che insorgono in età evolutiva richiedono inevitabilmente un approccio

multiprofessionale e multidisciplinare, essendo interessata l'intera organizzazione del Sistema Nervoso Centrale, che giunge a completa maturazione solo nel corso dei primi anni di vita. Una lesione che interessi precocemente il SNC, anche nei casi in cui sia localizzata in una o in limitate aree del sistema, comporta un coinvolgimento complessivo più o meno marcato di tutte le funzioni adattive. Tutto ciò ha fatto sì che storicamente l'organizzazione dei servizi di riabilitazione per l'età evolutiva abbia sempre fatto riferimento ai servizi territoriali di Neuropsichiatria Infantile, per garantire una presa in carico del bambino (nei suoi vari profili di funzionamento) e della sua famiglia. I cambiamenti verificatisi negli ultimi decenni rendono però indispensabile una riflessione sui modelli organizzativi. L'introduzione di nuovi strumenti riabilitativi (dal trattamento farmacologico o chirurgico della spasticità all'utilizzo di ausili complessi a sostegno delle funzioni motorie e comunicative, all'utilizzo di sistemi basati sulla realtà immersiva (VR), la tele-riabilitazione, la robotica, ecc.) rendono di fatto impossibile collocare la riabilitazione neuromotoria all'interno di un singolo servizio, ma diventa indispensabile organizzare una rete di servizi riabilitativi multiprofessionali e multidisciplinari, che coinvolgono sia strutture ospedaliere che territoriali. È ormai evidenza scientifica che strumenti quali la chirurgia funzionale neuroriabilitativa, l'utilizzo della tossina botulinica, gli impianti di pompe al baclofen intratecale, la DBS, l'utilizzo di sistemi di VR, piuttosto che l'uso di esoscheletri, sono in grado di modificare la prognosi funzionale e devono entrare a pieno titolo nel progetto riabilitativo. Allo stesso

modo l'Assistive Technology è determinante per il sostegno delle funzioni di vita quotidiana e per il supporto ad una vita il più indipendente possibile⁴. Pensiamo anche agli strumenti di comunicazione, agli strumenti di supporto alle funzioni motorie, alla tele-riabilitazione per l'implementazione delle attività riabilitative nei contesti di vita del paziente, alle possibilità che essa fornisce per la sicurezza e il monitoraggio delle funzioni, alla progettazione domotica, ecc. Questi strumenti appartengono al patrimonio professionale e culturale del Fisiatra e come tali devono trovare il corretto riscontro nei modelli organizzativi della riabilitazione dell'età evolutiva. Bisogna passare ad un modello dinamico e trasversale di Rete Riabilitativa che intercetti bisogni, opportunità, competenze e strumenti, per garantire a tutti i piccoli pazienti equità e opportunità di accesso alle migliori cure. Il Team riabilitativo deve essere in grado di modularsi e comporsi in maniera dinamica in relazione ai bisogni prevalenti del bambino e della sua famiglia. Nel team il Fisiatra si occupa prevalentemente della rieducazione degli aspetti motori, senza dimenticare però che il movimento è l'espressione dell'organizzazione complessiva del funzionamento del SNC, ed è spesso, soprattutto nelle fasi precocissime di sviluppo del bambino, la funzione più accessibile e leggibile dello stato di sviluppo/benessere del bambino. Anche i setting riabilitativi nei quali si realizza il progetto riabilitativo non possono essere confinati esclusivamente ai setting ambulatoriali. Laddove si renda necessario l'utilizzo di strumenti ad elevata complessità (v. inoculi di tossina botulinica, chirurgia funzionale, impianti di pompe al baclofen intratecale) è indispensabile prevedere strutture di elevata expertise dove poterli realizzare. È necessario inoltre prevedere strutture di degenza riabilitativa di tipo "intensivo", dedicate a momenti particolari del percorso riabilitativo del piccolo paziente. In età evolutiva, la tendenza alla deospedalizzazione, all'integrazione tra le varie competenze e alla umanizzazione comporta una organizzazione molto articolata⁵. I servizi di riabilitazione dedicati all'infanzia hanno una rappresentazione

organizzativa e gestionale molto disomogenea a livello nazionale. Esistono infatti Regioni nelle quali la riabilitazione neuromotoria dell'età evolutiva viene svolta prevalentemente all'interno degli Ospedali attraverso modalità molto variabili (ambulatori dedicati, ricoveri diagnostico/terapeutici all'interno di UO ospedaliere di NPI o di Medicina Fisica e Riabilitazione). In altre Regioni la riabilitazione si svolge nelle palestre territoriali che afferiscono alle unità di NPI del territorio, e ancora in altre realtà avviene all'interno di centri privati accreditati che lavorano in regime ambulatoriale o anche di degenza. L'esigenza prioritaria del bambino-adolescente rimane comunque quella di essere vicino quanto più possibile al contesto in cui vive (famiglia, scuola, ambienti ludici) perciò i posti letto per degenza riabilitativa ordinaria devono essere riservati a specifiche attività/momenti. In ottemperanza alle "Linee guida del Ministro della Sanità per le attività di riabilitazione" sancite dall'accordo Governo, Regioni e Province autonome del 30.5.1998 che adottano quale modello di riferimento il percorso integrato sociosanitario, è indispensabile realizzare una forte integrazione tra gli operatori coinvolti nel percorso riabilitativo (Npi, Fisiatra, Fisioterapista, Terapisti della Neuropsicomotricità, Terapisti Occupazionali, Logopedisti, Pediatri, Neonatologi, Chirurghi Ortopedici, ecc.) al fine di orientare gli interventi sulla base delle competenze necessarie per una risposta globale e integrata ai bisogni degli assistiti, a seconda della fase clinica e dei problemi prevalenti. Alle Regioni è demandato il compito di definire e realizzare il modello organizzativo dell'équipe multiprofessionale per la riabilitazione, nella quale i servizi di Medicina Fisica e Riabilitazione giocano un ruolo di primo piano nella realizzazione degli interventi terapeutici.

Criticità dei percorsi formativi

All'incremento della complessità dei bisogni riabilitativi e alle difficoltà organizzative della rete dei servizi si aggiungono le inevitabili carenze di formazione specifica, purtroppo spesso evidenti per molte categorie di pro-

fessionisti. La formazione professionale delle Scuole di Medicina Fisica e Riabilitazione è ancora molto "sbilanciata" verso le patologie insorte in età adulta, mentre la formazione in ambito pediatrico trova spazi didattici piuttosto limitati, quasi sempre orientati a patologie di tipo ortopedico e non neurologiche. Questo crea grosse difficoltà di approccio alle patologie neurologiche infantili che quindi rimangono poco conosciute a molti fisiatristi. Analogamente le Scuole di Specializzazione in Neuropsichiatria Infantile prediligono grossi "capitoli" di patologie ad alta incidenza e fortemente connotati da una compromissione di tipo cognitivo in senso lato (v. epilessia o autismo, disturbi comportamentali, disturbi linguistici e del comportamento alimentare, ecc.), mentre si interessano in minor misura delle patologie neurologiche con prevalente compromissione motoria (v. malattie neuromuscolari, lesioni spinali). Si crea pertanto un gap difficilmente colmabile in termini di formazione, se non immaginando la creazione di Teams che coinvolgono più professionisti nella formulazione e realizzazione del progetto riabilitativo in età evolutiva. È importante intervenire a livello di programmazione sia di risorse sanitarie che di formazione universitaria per consentire il miglioramento della qualità delle risposte terapeutiche. Le evidenze scientifiche dimostrano come una corretta e tempestiva presa in carico del bambino con disordini del neurosviluppo ed il conseguente utilizzo di strumenti riabilitativi appropriati, riduce il potenziale disabilitante in tutto il percorso di vita del bambino e della sua famiglia. Ad es. la "rieducazione intensiva precoce" della mano emiplegica del bimbo con stroke perinatale sin dai primi giorni di vita del bambino può influenzare in maniera positiva e determinante il recupero della funzione. Allo stesso modo la chirurgia funzionale può rappresentare "la porta di accesso" all'acquisizione della funzione deambulatoria (o alla sua conservazione), così come alcuni trattamenti basati sull'utilizzo di realtà immersive sono di supporto ad alcune "metodiche tradizionali" di trattamento, potenziando quanto l'esercizio terapeutico

ha consentito di apprendere. È altresì importante che la formazione teorica venga supportata da una formazione on work presso ambulatori, reparti, strutture di riabilitazione dedicate all'età evolutiva.

Attività della sezione

Uno dei compiti più importanti della sezione di Riabilitazione Età Evolutiva della SIMFER è quella di agire sulla formazione dei professionisti attraverso una serie di strumenti condivisi con la Società e caratterizzati dal coinvolgimento più esteso possibile di tutti i professionisti interessati. Gli ultimi due anni sono stati pesantemente condizionati dall'emergenza pandemica, che ha avuto un impatto negativo anche sulle attività didattiche in presenza, assolutamente insostituibili per attività di formazione on work. Tuttavia la contingenza pandemica ha rappresentato anche una sorta di "motore" di avvio ad un incremento di scambi on line tra professionisti e utenti, promuovendo confronti e contatti attraverso modalità solo occasionalmente utilizzate nel passato relativamente alla formazione. Durante il periodo pandemico, la sezione ha realizzato sul sito della Società una piattaforma di scambio di materiale informativo e formativo (**PROGETTO CONTINUIAMO A CRESCERE**), fruibile per gli operatori, per sostenere attività e formazione a distanza, da utilizzare nel lavoro quotidiano, anche e soprattutto per colleghi che operano in aree geografiche piuttosto distanti dai centri più esperti. Quest'iniziativa ha rappresentato un momento di forte condivisione e partecipazione all'attività della sezione, dal momento che tutti gli iscritti si sono sentiti coinvolti in un processo di ricerca, revisione e valutazione dei materiali utili. Nel 2019 è stato avviato un progetto di grande rilevanza scientifica, la definizione di **CARE PATHWAYS per la Riabilitazione della Paralisi Cerebrale Infantile**. L'esigenza di questo lavoro è nata dalla necessità di revisionare le Raccomandazioni sulla riabilitazione della PCI (2013), redatte dalle Società Scientifiche SIMFER SINPIA⁶. Le precedenti Raccomandazioni pre-

sentavano importanti limiti metodologici (panel ristretto, percorso metodologico non esplicito e sistematico, consenso basato principalmente sul parere degli esperti) tali da richiedere una totale rielaborazione. Il Panel intersocietario, composto da 10 Società Scientifiche e Associazioni delle Famiglie, ha deciso di adottare la scelta di produrre care pathways per alcuni temi considerati particolarmente critici nella riabilitazione delle PCI. Le CARE PATHWAYS sono documenti assimilabili alle Linee Guida, prodotti dalle società scientifiche o da enti e spesso fanno parte di Linee Guida più generali. Hanno l'obiettivo di implementare le conoscenze e la formazione dei professionisti coinvolti e di promuovere l'utilizzo delle raccomandazioni in esse contenute nell'ambito delle attività professionali al fine di migliorarle. Rispetto alle Linee Guida sono strumenti più snelli e fruibili nella pratica clinica quotidiana, anche a sostegno dell'implementazione di linee guida esistenti, dalle quali comunque derivano. Il panel multidisciplinare intersocietario ha selezionato 5 principali argomenti ritenuti prioritari per il trattamento della PCI: **"Trattamento intensivo precoce"**, **"Trattamento neuromotorio"**, **"Prevenzione delle deformità e ruolo del postural management"**, **"Disorialità e disturbi della nutrizione (disfagia, scialorrea, alvo neurogeno)"**, **"Comunicazione Alternativa e relativi ausili"**. Per divulgare e implementare l'utilizzo delle raccomandazioni contenute nei Care Pathways il panel multidisciplinare ha previsto di programmare entro l'anno una Conferenza di Consenso, di sviluppare o accedere a una piattaforma informatica intersocietaria dedicata e collegata ai siti delle diverse società scientifiche/associazioni di famiglie. Sono state poi svolte attività formative e congressuali:

A) **Webinar**: *"Tre parole chiave: (Tele)Riabilitazione, Formazione, Interazione"*; *"La scoliosi nella Paralisi Cerebrale Infantile"*; *"Riabilitazione in età evolutiva: luci ed ombre di un periodo "complesso: cosa rimane per il futuro?"*; *"Personalizzazione e appropriatezza prescrittiva nella disabilità grave e complessa"* (congiunto con sezione 24);

B) **Congressi**: *"Percorsi integrati per la valutazione del paziente con paralisi cerebrale infantile"* (BO 2019); *Congresso intersocietario Simfer Sinpia: "Diagnosi ed intervento precoce nel bambino con danno perinatale: è tempo di fare prima"* (Pisa 2019); *"Le scoliosi neurologiche in età evolutiva"* (BO 2021); *Sessioni dedicate all'infanzia nei congressi nazionali SIMFER (on line 2020, in presenza 2019 e 2021) "Presentazione CARE PATHWAYS per riabilitazione PCI"* (BO 2022)

Conclusioni

La riabilitazione nell'età evolutiva costituisce un modello di intervento estremamente interessante per diversi aspetti: la "naturale" centralità del paziente-bambino e della sua famiglia nell'identificazione e definizione degli obiettivi, la necessità di fornire una presa in carico multidisciplinare e multiprofessionale, poiché le criticità in un'area funzionale durante la crescita possono rapidamente coinvolgere anche altre aree di funzionamento, la maggiore "modificabilità" delle funzioni in età evolutiva. La fase di sviluppo rappresenta, come ben noto, la finestra di maggior plasticità neuronale e questo incoraggia l'implementazione di strategie tempestive di intervento, nuove e talvolta dai risultati rivoluzionari. Le Neuroscienze ci insegnano anche quanto l'ambiente fisico, sociale, familiare e culturale sia determinante per la prognosi funzionale. Modificare l'ambiente può favorire l'apprendimento, migliorare la qualità di vita e ridurre di fatto il potenziale disabilitante. Questo rende indispensabile la pianificazione e l'utilizzo di strategie trasversali di rieducazione ed educazione (**del** disabile e **al** disabile) attraverso l'integrazione degli interventi delle politiche sanitarie e sociali. Rimane fondamentale prevedere inoltre maggiore attenzione, spazi e risorse dedicate alla formazione dei professionisti, ricordando che *qualsiasi intervento terapeutico adeguatamente condotto in età evolutiva potrà influenzare, non solo la vita del bambino e della sua famiglia, ma anche quella dell'adulto che quel bambino diventerà*.

Bibliografia

1. Arnaud et al. Trends in Prevalence and Severity of Pre/Perinatal Cerebral Palsy Among Children Born Preterm From 2004 to 2010: A SCPE Collaboration Study. *Front Neurol.* 2021 May 20;12:
2. Mercuri E et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care. *Neuromuscul Disord.* 2018 Feb;28(2):103-115
3. Schorling et al. 'Advances in Treatment of Spinal Muscular Atrophy – New Phenotypes, New Challenges, New Implications for Care'. 1 Jan. 2020: 1 – 13.
4. Stasolla F, Caffò AO, Perilli V, Boccasini A, Damiani R, D'Amico F. Assistive technology for promoting adaptive skills of children with cerebral palsy: ten cases evaluation. *Disabil Rehabil Assist Technol.* 2019 Jul;14(5):489-502.
5. Lg del Ministro della Sanità per le attività di riabilitazione - Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le Regioni e le Province Autonome di Trento e Bolzano - 7 maggio 1998.
6. Castelli E, Fazzi E; SIMFER-SINPIA Intersociety Commission. Recommendations for the rehabilitation of children with cerebral palsy. *Eur J Phys Rehabil Med.* 2016 Oct;52(5):691-703.