



**UNIVERSITA' DEGLI STUDI DI GENOVA
SCUOLA DI SCIENZE MEDICHE E FARMACEUTICHE**

Corso di Laurea Magistrale Scienze Riabilitative delle Professioni Sanitarie

Coordinatore:

PROF.SSA Matilde Inglese

**L'incidenza delle problematiche dell'anca in bambini
con Paralisi Cerebrale Infantile,
operati di Rizotomia Dorsale Selettiva con tecnica mininvasiva:
l'esperienza dell'IRCCS Giannina Gaslini di Genova**

Candidato: dott.sa ft Alice Perata

Relatore: dott.sa ft Carla Ferrari

ANNO ACCADEMICO 2020-2021



A te che sei
semplicemente sei
sostanza dei giorni miei
sostanza dei sogni miei

A te - Jovanotti



INDICE

- Abstract	pag. 1
- Introduzione	pag. 3
○ Paralisi Cerebrale	pag. 5
○ Spasticità	pag. 7
○ Rizotomia Dorsale Selettiva	pag. 9
○ Complicanze a lungo termine della RDS	pag. 13
- Studio	
○ Materiali e metodi	pag. 14
○ Risultati	pag. 17
○ Discussione	pag. 22
○ Conclusioni	pag. 24
- Allegati	
○ Test di valutazione utilizzati	pag. 25
- Bibliografia	pag. 33
- Ringraziamenti	pag. 36

ABSTRACT

INTRODUZIONE:

La paralisi cerebrale è un “Gruppo di disordini dello sviluppo, del movimento e della postura, che causano restrizioni dell’attività o disabilità attribuibili a disturbi che si sono verificati a livello cerebrale nel feto e nel bambino.” Uno dei quadri classici di paralisi cerebrale infantile prevede la presenza di spasticità. La spasticità è un’alterazione caratterizzata dall’aumento del normale tono muscolare, con un trattamento che varia da terapie farmacologiche ad approcci chirurgici. La rizotomia dorsale selettiva (RDS) è una tecnica neurochirurgica irreversibile che, associata ad una riabilitazione intensiva precoce e personalizzata, migliora la qualità di vita dei bambini affetti da grave spasticità.

OBIETTIVI:

L’obiettivo dello studio è quello di individuare l’incidenza delle problematiche dell’anca in bambini con Paralisi Cerebrale Infantile, operati di Rizotomia Dorsale Selettiva con tecnica mininvasiva presso l’IRCCS Giannina Gaslini di Genova.

L’obiettivo secondario è di evidenziare una eventuale correlazione temporale fra l’intervento e la comparsa di tali problematiche.

MATERIALI E METODI:

Lo studio descrittivo retrospettivo è una analisi sull’incidenza della comparsa di problematiche dell’anca nei minori operati. Sono stati inclusi nello studio tutti i bambini operati di RDS presso l’istituto Gaslini: il campione è formato da 73 bambini, suddivisi in 31 femmine e 42 maschi di età compresa fra i 2aa5mm e i 16aa11mm anni. I criteri di inclusione nello studio sono stati l’esecuzione dell’intervento di RDS presso l’Istituto Gaslini e l’esecuzione di esami radiografici ripetuti nel tempo, al fine di svolgere la valutazione dell’articolazione coxo-femorale. Il criterio di esclusione è stata l’assenza totale di esami radiografici per la valutazione dell’articolazione coxo-femorale.

Tutti i bambini, sottoposti all’intervento di chirurgia RDS, hanno svolto un periodo di riabilitazione intensiva post-chirurgica in regime di ricovero ospedaliero o day hospital, seguito poi dalla riabilitazione presso i servizi territoriali del loro comune di residenza.

RISULTATI:

Dallo studio effettuato risulta che, nei bambini sottoposti ad intervento di RDS presso l'IRCCS Giannina Gaslini di Genova, si evidenzia un peggioramento iniziale (immediato post-operatorio) per quanto riguarda le problematiche dell'articolazione coxo-femorale, soprattutto in quei bambini che partivano da una totale assenza di problematiche. In seguito, al follow-up dei 6 mesi, si evidenzia un miglioramento con una situazione di stabilità rispetto al pre-intervento. Infine, al controllo dei 9/12 mesi si può notare un mantenimento della stabilità per i minori senza problematiche alla anche, associato a un miglioramento nei soggetti che partivano da situazioni non fisiologiche.

DISCUSSIONI:

I test eseguiti mostrano due differenti difficoltà per il confronto dei dati ottenuti.

Non per tutti i minori è stato possibile ripetere i test in tutte le fasi. Nel tempo dai primi interventi il protocollo si è evoluto introducendo un migliore e più puntuale monitoraggio osteo-articolare, tramite esame radiografico.

Sicuramente il confronto fra i dati risulta difficoltoso perché c'è una grande varietà nel campione che si è analizzato, rispetto ai tempi confrontati.

Rispetto ai possibili effetti collaterali a lungo termine, è necessario sicuramente un monitoraggio ed un intervento specifico; in questo senso risultano di grande utilità le indicazioni fornite degli autori.

CONCLUSIONI:

Questo lavoro pone le basi per la stesura di un protocollo standardizzato specifico per il monitoraggio delle problematiche d'anca. Si ritiene utile proseguire tale ricerca, ampliando maggiormente il campione dei pazienti, così da avere in futuro dati statisticamente significativi. Inoltre, questo lavoro pone le basi per la stesura di un protocollo standardizzato specifico per il monitoraggio delle problematiche d'anca. Visto che l'intervento di rizotomia dorsale selettiva con tecnica mininvasiva è stato eseguito per la prima volta in Italia nel 2016 e che ad oggi non esistono in letteratura ricerca specifiche circa la comparsa di problematiche dell'anca in minori dopo l'intervento di RDS, questo studio ha cercato di mettere a fuoco una potenziale complicanza a lungo termine, nonostante siano evidenti i limiti dello studio, basato su un campione poco numeroso e molto eterogeneo.

INTRODUZIONE

La rizotomia dorsale selettiva (RDS) è una tecnica neurochirurgica irreversibile che, associata ad una riabilitazione intensiva precoce e personalizzata, migliora la qualità di vita dei bambini affetti da grave spasticità.

La tecnica operatoria consiste in una laminectomia lombare seguita dalla sezione chirurgica di alcune radici spinali sensitive, sotto la guida di un monitoraggio elettrofisiologico intra-operatorio. [6]La rizotomia non è un metodo di guarigione della spasticità ma ha lo scopo di ridurre il tono di alcuni gruppi muscolari selezionati.

L'approccio mininvasivo, messo a punto presso il Saint Louis Children's Hospital ed eseguito per la prima volta in Italia nel 2016 presso l'Istituto Giannina Gaslini, offre numerosi vantaggi tra cui un tempo di recupero più breve, una riduzione del rischio di deformità future della colonna vertebrale, una minima debolezza muscolare e la possibilità di intraprendere una riabilitazione post-chirurgia precoce.

La spasticità è un'alterazione caratterizzata dall'aumento del normale tono muscolare; il trattamento varia da terapie farmacologiche ad approcci chirurgici.

La gestione della spasticità dovrebbe essere sempre personalizzata per soddisfare le problematiche del singolo bambino ed i vari obiettivi individuali.

I problemi associati più comuni includono la compromissione della funzione motoria che influisce sulla capacità della persona di partecipare alla vita sociale e il dolore da spasmi muscolari. Inoltre, esistono complicanze secondarie quali un ritardo dello sviluppo motorio e le difficoltà nell'accudimento quotidiano.

Nei bambini la spasticità è più comunemente associata a quadri di paralisi cerebrale infantile.

La paralisi cerebrale è un "Gruppo di disordini dello sviluppo, del movimento e della postura, che causano restrizioni dell'attività o disabilità attribuibili a disturbi che si sono verificati a livello cerebrale nel feto e nel bambino." (*Workshop internazionale, Bethesda 2004*)

Esistono diverse classificazioni della PCI ma la più importante e diffusa internazionalmente è la classificazione di Hagberg (1975), anche se esiste la più

recente classificazione di Rosembaum (2007); in Italia viene però utilizzata la classificazione di Ferrari-Cioni (2010).

Sono stati identificati da Ferrari quattro architetture che influenzano la funzione: componenti top-down (espressione diretta di una lesione del SNC), componenti bottom-up (elementi periferici propri dell'apparato locomotore), la coping solution (insieme delle strategie individuali attuate dal bambino) e l'ambiente (visto in un'ottica sia di barriera che di facilitatore).

L'obiettivo di questo lavoro descrittivo retrospettivo è quello di individuare l'incidenza delle problematiche dell'anca in bambini con Paralisi Cerebrale Infantile, operati di Rizotomia Dorsale Selettiva con tecnica mininvasiva presso l'IRCCS Giannina Gaslini di Genova.

L'obiettivo secondario dello studio è quello di evidenziare una eventuale correlazione temporale fra l'intervento e la comparsa di tali problematiche.

Questo articolo ha l'intento di essere una base di partenza per facilitare e migliorare l'intervento riabilitativo precoce per prevenire l'insorgenza delle complicanze post-operatorie.

PARALISI CEREBRALE INFANTILE

“La paralisi cerebrale descrive un gruppo di disturbi permanenti del cervello che hanno origine durante lo sviluppo del feto, la nascita o la prima infanzia. È associata ad anomalie del movimento, dell’equilibrio e della postura”[2]¹

La paralisi cerebrale rappresenta in assoluto la causa più comune di disabilità in età pediatrica nei paesi occidentali.

La prematurità è il principale fattore di rischio di una lesione del primo motoneurone e di paralisi cerebrale infantile (PCI). La patologia più comune, presente nelle PCI associate alla prematurità, è la leucomalacia periventricolare: una anomalia della sostanza bianca intorno ai ventricoli laterali del cervello.

Circa il 20-30% di PCI hanno come causa un danno cerebrale postnatale acquisito, inclusi traumi cranici e patologie come meningiti, encefaliti e stroke.

Attualmente esistono differenti modalità per classificare la paralisi cerebrale come la classificazione proposta dal Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE), la distribuzione topografica della patologia, la tipologia dei disordini di movimento.

Spesso la PCI viene anche classificata secondo le abilità grosso-motorie, attraverso i 5 livelli della Gross Motor Function Classification System (GMFCS).

Esistono poi differenti metodi di valutazione, riguardo le strutture e funzioni corporee, utilizzate a livello internazionale nelle PCI.

La Gross Motor Function Measure (GMFM) è un test standardizzato e validato, usato per valutare i cambiamenti nelle funzioni grosso-motorie. Esistono due varianti di questo test: uno completo a 88 items e uno ridotto a 66 items, sviluppato per migliorarne la sensibilità. Questo test viene utilizzato nei vari studi sulla rizotomia.

La Level Sitting Scale (LSS) è una valutazione per il controllo del tronco in postura seduta, attraverso i suoi 8 livelli.

La Manual Ability Classification System (MACS) è una valutazione proposta per l’utilizzo nell’arto superiore, non ancora validata e riconosciuta a livello internazionale

La Gait Analysis viene riconosciuta a livello internazionale per analizzare il cammino, in particolare per determinare la velocità, la lunghezza e la cadenza del passo.

¹NHS Commissioning Board “Clinical commissioning policy statement: Selective Dorsal Rhizotomy (SDR)”, April 2013

L'Ashwort Scale viene utilizzata per la valutazione della spasticità.

Inoltre, vengono eseguite misurazioni del ROM e della forza.

L'incidenza della paralisi cerebrale, riportata dal NHS Commissioning Board del 2013 e basata su una stima internazionale, è compresa fra 150-250 su 100.000 nati vivi all'anno.

Nel 75% ca. dei casi di paralisi cerebrale, la spasticità è la principale caratteristica clinica e viene convenzionalmente considerata la maggior causa di disagio, di anomalie nell'andatura e di limitazioni funzionali.

La discinesia rappresenta un'ampia caratteristica clinica e viene a sua volta suddivisa in forme distoniche e coreo-atetosiche.

La forma atassica è la più comune nei bambini con idrocefalo.

Nelle linee guida del NICE (CG n.145) alla definizione classica di paralisi cerebrale vengono aggiunti i disturbi di sensibilità, percezione, cognizione, comunicazione e comportamento, insieme al rischio di epilessia e dei disturbi muscolo-scheletrici secondari.

Questo rimarca l'importanza di una presa in carico globale e di un approccio olistico.

SPASTICITÀ

Il termine spasticità, secondo la definizione di Sanger del 2003, si riferisce a una forma specifica di ipertonìa in cui una o entrambe le seguenti condizioni sono presenti:

- la resistenza aumenta all'aumentare della velocità di stiramento e varia con la direzione del movimento articolare
- la resistenza ai movimenti imposti dall'esterno aumenta rapidamente oltre una velocità soglia o un angolo dell'articolazione

La spasticità è una componente della lesione del primo motoneurone, classicamente si presume essere causata da una lesione del tratto piramidale fra la corteccia motoria e le cellule del corno anteriore del midollo spinale.

“I bambini e i giovani con spasticità dovrebbero avere accesso a una rete di cura che usa percorsi di cura concordati e supportati da una comunicazione efficace e un integrato lavoro in team. La rete di cura dovrebbe assicurare l'accesso a un team di professionisti della salute esperti nella cura di bambini e giovani con spasticità” [3]²

Il trattamento varia in base all'età del soggetto e richiede un approccio multidisciplinare.

Il trattamento attuale, riportato dalle linee guida del NICE (CG n.145), prevede differenti possibilità di intervento: farmaci orali, chemodenervazione con tossina Botulinica di tipo A, Baclofene intratecale, chirurgia funzionale, rizotomia dorsale selettiva, riabilitazione e utilizzo di ortesi.

Il trattamento deve focalizzarsi su due domini dell'ICF-CY (“Classificazione Internazionale del Funzionamento, della Disabilità e della Salute. Versione per bambini e adolescenti”): delle funzioni e strutture corporee e dell'attività e partecipazione.

Il programma deve sviluppare e incrementare la partnership con i ragazzi e i loro genitori o caregivers, inoltre deve essere personalizzato e avere obiettivi ben definiti.

È fondamentale monitorare le condizioni dei soggetti per valutare la risposta ai trattamenti scelti, gli eventuali peggioramenti della spasticità, l'insorgenza di conseguenze secondarie della spasticità e/o la necessità di cambiare gli obiettivi individuati.

²NICE Clinical Guideline n.145

È importante monitorare costantemente i segni clinici che possono indicare una dislocazione dell'anca, questa condizione infatti si presenta in più del 30% dei soggetti. Dal punto di vista riabilitativo "I fisioterapisti usano un approccio proattivo e preventivo centrato sulla comprensione delle cause dei problemi funzionali presenti nel bambino e nel giovane e il loro impatto sulla loro capacità di sviluppare e mantenere le competenze e di partecipare alla vita a casa e scuola, e nella comunità più ampia." [3]³ Quando si formula un programma riabilitativo è indispensabile considerare: l'opinione del minore e dei suoi genitori o caregivers; la probabilità di raggiungere gli obiettivi; le possibili difficoltà nell'attuare il programma; le implicazioni per la famiglia, compresi il tempo e lo sforzo necessari a portare avanti un percorso riabilitativo lungo e impegnativo, e le potenziali barriere individuali (siano esse emotive e/o culturali). Inoltre, è importante sostenere la famiglia così che possa fare proposte riabilitative all'interno delle attività della vita quotidiana. I fisioterapisti hanno un grande ruolo educativo e di consulenza nell'aiutare i bambini e le loro famiglie a capire la loro condizione e la prognosi.

Programmi specifici devono essere adottati nelle singole situazioni.

Le linee guida del NICE (CG n.145) indicano come principali le seguenti:

- cura posturale nelle 24h
- esercizi attivi finalizzati su un compito, con un programma intensivo per 1-2 mesi
- constraint therapy seguita da un programma di attività bimanuale
- rinforzo muscolare, focalizzato sulla ripetizione e contro resistenza
- utilizzo di ortesi

³NICE Clinical Guideline n.145

RIZOTOMIA DORSALE SELETTIVA

“La rizotomia dorsale selettiva (RDS) è un intervento neurochirurgico sui nervi afferenti al midollo spinale. L’obiettivo della RDS è di migliorare le funzioni grosso-motorie, in particolare la capacità di camminare, riducendo la spasticità muscolare.”[3]⁴

L’operazione fu eseguita la prima volta nel 1908 e poi sviluppata successivamente negli anni ’80 da Peacock, che fu il fautore della sua introduzione negli USA.

La rizotomia dorsale selettiva viene raccomandata dalle linee guida del NICE (CG n.145) per migliorare l’abilità del cammino in bambini e giovani adulti con spasticità e livello II o III di Gross Motor Function Classification System (GMFCS)[6].

“Le evidenze scientifiche attuali mostrano che c’è un rischio di serie ma ben riconosciute complicanze. La prova di efficacia è adeguata. Pertanto, questa procedura dovrebbe essere usata purché le normali disposizioni siano poste in atto per l’autorità clinica e l’audit.”[4]⁵

Tutte le complicanze riportate nelle linee guida del NICE (IPG n.373) sono:

- Rilevamenti radiografici di scoliosi in 5 soggetti sottoposti a laminectomia e 2 soggetti sottoposti a laminoplastica
- Spondilolisi e spondilolistesi di primo grado nei 3-5 anni successivi l’intervento in 4 casi
- Ritenzione urinaria causata dalla diminuzione del tono della vescica e iporeflessia in 20 casi: 18 di questi hanno avuto un recupero spontaneo in 4 settimane; 2 hanno avuto un’incontinenza urinaria a lungo termine a causa di una vescica atonica
- Eventi avversi teorici: morte, peggioramento delle funzioni motorie e/o paraplegia, infezione della ferita, meningite, perdita del liquido cerebrospinale, dislocazione delle anche, dolore al rachide, costipazione, debolezza, dolore cronico, aracnoidite e/o siringomielia

Presso il Saint Louis Children’s Hospital è stata sviluppata nel 1991 dal Dott. Park una procedura chirurgica mininvasiva per la rizotomia dorsale selettiva. L’intervento richiede la laminectomia di 1-2 vertebre a livello lombare, invece che 5-7 come previsto dall’approccio tradizionale.

I vantaggi riportati sono:

⁴ NICE Clinical Guideline n.145

⁵ NICE Interventional Procedure Guideline n.373

- una riduzione dei rischi di deformità spinali per la minor quantità di osso rimosso
- una minor debolezza post-operatoria
- un dolore meno intenso e per un periodo di tempo più breve
- un ricovero ospedaliero ridotto nel tempo: unica differenza significativa emersa negli studi comparativi fra i due approcci chirurgici[6]⁶
- usualmente è presente una più semplice ripresa della riabilitazione

Criteria essenziali di accesso:

- soggetti di almeno 2 anni: il range consigliato è fra i 2 e i 5 anni
- soggetti con diagnosi di diplegia/quadruplegia/emiplegia spastica
- soggetti che posseggano alcune forme di mobilità autonoma
- soggetti con storia di nascita prematura o di nascita a termine ma con la presenza dei tipici segni di diplegia spastica
- soggetti con assenza di segni di gravi lesioni ai gangli della base all'esecuzione della risonanza magnetica funzionale
- soggetti che mostrano un potenziale miglioramento nelle abilità funzionale post-intervento

Criteria che precludono l'intervento:

- soggetti che hanno sofferto di meningiti, infezioni cerebrali congenite, idrocefalo congenito non correlato alla nascita prematura, trauma cranico
- soggetti affetti da PCI mista, con predominanza di rigidità o distonia
- soggetti che hanno una severa scoliosi
- soggetti che non avrebbero un beneficio funzionale post-operatorio

Il trascorso post-operatorio classico prevede 24h di ricovero presso l'unità intensiva pediatrica dell'ospedale, seguito successivamente da un trasferimento presso l'unità di neurologia e neurochirurgia dell'ospedale.

Per i primi tre giorni post-intervento il minore deve rimanere fermo a letto mentre dal terzo giorno può essere posizionato su una sedia a rotelle con un sostegno forte al tronco, per un'ora al massimo. Durante il ricovero il minore verrà seguito da un fisioterapista e alla fine verrà consegnato un protocollo riabilitativo da dare al riabilitatore.

⁶ "A review of orthopedic surgeries after selective dorsal rhizotomy for spastic cerebral palsy" – O'Brien DF, Park TS – Neurosurg Focus 2006; 21: e2

Le principali restrizioni sono legate ai movimenti del tronco, infatti, non sono consentiti movimenti passivi di iperestensione o rotazione. Il bambino può svolgere tutte le attività che tollera.

Gli obiettivi della riabilitazione sono:

- sviluppare l'allineamento di pelvi, tronco e testa
- aumentare i gradi di movimento (ROM) di anche, ginocchia, caviglie e piedi
- aumentare la forza di tronco, pelvi e arti inferiori
- sviluppare movimenti isolati degli arti inferiori così come movimenti reciproci
- migliorare l'equilibrio e l'allineamento
- sviluppare l'abilità di entrare e uscire dalle varie posture
- sviluppare e migliorare il cammino
- integrare i nuovi patterns di movimento nelle abilità funzionali
- sviluppare un movimento coordinato facilmente
- aumentare l'endurance delle abilità funzionali come camminare o andare in bici

Se il decorso si svolge regolarmente, sono previsti due follow-up: uno a distanza di quattro mesi e uno ad un anno dall'intervento.

Il Cincinnati Children's Hospital è uno dei pochi ospedali pediatrici che offrono la possibilità di eseguire l'intervento di rizotomia dorsale selettiva con tecnica mininvasiva.

Presso l'ospedale pediatrico, infatti, è presente un team multidisciplinare che prende in carico bambini affetti da spasticità, composto da neurochirurgo, chirurgo ortopedico, fisiatra e terapisti della riabilitazione (fisioterapisti e terapisti occupazionali).

Il protocollo riabilitativo post-chirurgico prevede:

- fisioterapia da 1 a 5 volte la settimana
- programma diviso in vari fasi, con differenti gradi di intensità, per un anno e più
- terapia occupazionale inclusa nel programma riabilitativo, in base ai bisogni
- educazione terapeutica dei familiari per fornire un sostegno alle nuove abilità, attraverso un programma di esercizi da svolgere a domicilio

L'Istituto Giannina Gaslini è il primo ospedale pediatrico in Italia a eseguire l'intervento di rizotomia dorsale selettiva con tecnica mininvasiva, grazie ad una collaborazione nata col Cincinnati Children's Hospital.

Questo è stato possibile grazie l'attivazione di un ambulatorio multidisciplinare dedicato alla spasticità di interesse chirurgico, che permette di proporre un trattamento singolo o combinato in relazione all'età e al quadro clinico-funzionale del minore.

La riabilitazione, fondamentale dopo questa tipologia di intervento, prevede una fase intensiva, strutturata in regime di ricovero o di Day Hospital presso l'Istituto, seguita da una fase di mantenimento per un ulteriore anno.

La riabilitazione, secondo le necessità del minore e della sua famiglia, comprende: fisioterapia, terapia occupazionale, psicomotricità, logopedia, eventuale confezionamento di ortesi e/o ausili ed utilizzo di nuove tecnologie. Inoltre, è possibile usufruire della presenza di figure professionali quali infermiere pediatrico, psicologo e assistente sociale.

Il responsabile del team riabilitativo è il fisiatra, medico specialista in riabilitazione, come da piano di indirizzo della riabilitazione Ministero della salute.

COMPLICANZE A LUNGO TERMINE

I bambini con PCI sono soggetti a complicanze secondarie a lungo termine, fra queste la più invalidante che colpisce circa il 30% dei bambini è la problematica, lussazione o displasia, dell'anca [5].

Attualmente non ci sono prove sufficienti per suggerire che la RDS produca un effetto definitivo, ma sono stati rilevati miglioramenti spontanei sia nella displasia sia nella sublussazione dell'anca.[10]

Alcuni studi hanno inoltre destato preoccupazione circa l'insorgenza di deformità spinali ma, la maggior parte di questi, includeva bambini non deambulanti. In questo la tecnica mininvasiva ideata da Park sembra ridurre al minimo tale rischio.[10]

Una systematic review del 2019, che ha valutato gli effetti a lungo termine della RDS, ha evidenziato che la deformità spinale è la più comune complicanza con aumento dei rischi di lordosi lombare, scoliosi, stenosi spinale e spondilolistesi.[7]

Uno studio caso-controllo retrospettivo, basato sui dati del Swedish cerebral palsy follow-up program (CPUP), non ha evidenziato differenze fra il gruppo sottoposto a RDS e il gruppo di controllo nell'incidenza di scoliosi. [9]

MATERIALI E METODI

Il focus di questo lavoro è costituito da uno studio retrospettivo basato su una analisi sull'incidenza della comparsa di problematiche dell'anca nei minori operati di rizotomia dorsale selettiva con tecnica mininvasiva presso l'Istituto G. Gaslini di Genova.

Sono stati inclusi nello studio tutti i bambini operati presso l'istituto Gaslini dal 16.03.2016 al 31.10.2021: il campione è formato complessivamente da 73 bambini, suddivisi in 31 femmine e 42 maschi di età compresa fra i 2aa5mm e i 16aa11mm.

I criteri di inclusione nello studio sono stati l'esecuzione dell'intervento di RDS presso l'Istituto Gaslini e l'esecuzione di esami radiografici ripetuti nel tempo, al fine di svolgere la valutazione dell'articolazione coxo-femorale. L'unico criterio di esclusione è stata l'assenza totale di esami radiografici per la valutazione dell'articolazione coxo-femorale.

Tutti i bambini, sottoposti all'intervento di chirurgia RDS, hanno svolto un periodo di riabilitazione intensiva post-chirurgica in regime di ricovero ospedaliero o day hospital, seguito poi dalla riabilitazione presso i servizi territoriali del loro comune di residenza.

Per tutti i bambini sono stati programmati dei follow-up periodici di controllo, presso il day hospital dell'UOC Medicina Fisica e Riabilitazione dell'Istituto G. Gaslini.

La valutazione è stata ripetuta in fase preoperatoria, nell'immediato postoperatorio (ma solo per alcune valutazioni), al termine della riabilitazione intensiva e nei vari follow-up. Questa valutazione è basata su un insieme di esami [Allegato 1-2-3] selezionati dall'equipe dell'UOC Medicina Fisica e Riabilitazione dell'istituto Gaslini.

Successivamente è stato creato un database per raggruppare tutte le informazioni raccolte. Questo è stato indispensabile per poter analizzare un'eventuale correlazione fra RDS e la comparsa di problematiche all'anca.

Vengono ora riportati i metodi statistici utilizzati per l'analisi dei dati.

È stata effettuata una analisi descrittiva, i dati sono stati espressi come media e deviazione standard (SD) e mediana e range per le variabili continue, e come frequenze assolute e relative per le variabili categoriche.

Data la contenuta numerosità del campione si è ritenuto opportuno l'utilizzo di un approccio statistico di tipo non parametrico. Pertanto, per confrontare le variabili continue è stato utilizzato il test di Wilcoxon per dati appaiati.

L'associazione tra le variabili categoriche è stata effettuata usando il test χ^2 o il Test Esatto di Fisher.

Tutti i p-value sono stati calcolati utilizzando test a due code, è stato considerato statisticamente significativo un p-value inferiore a 0.05.

L'analisi statistica è stata condotta utilizzando il software SPSS versione numero 18 per Windows (SPSS Inc, Chicago, Illinois USA).

Nella prima parte del lavoro è stata svolta una ricerca bibliografica, su differenti siti specializzati (PubMed, Nice, Google Scholar, Pedro, Cochrain Library), di articoli scientifici in inglese e italiano che trattassero sia il tema della riabilitazione nell'intervento di rizotomia dorsale selettiva, o più genericamente della RDS in età pediatrica, sia della comparsa di complicanze successive all'intervento di RDS. A questi si è aggiunta la documentazione del Cincinnati Children's Hospital Medical Center e del Saint Louis Children's Hospital. Il primo centro è stato scelto in quanto, proprio grazie ad una cooperazione fra l'ospedale americano e quello genovese, è stato possibile eseguire questa specifica tecnica chirurgica per la prima volta in Italia; il secondo perché è il luogo dove è stata messa a punto questa tecnica mininvasiva di esecuzione della rizotomia.

Lo studio è stato suddiviso in differenti fasi temporali.

Inizialmente si è svolta la ricerca di articoli scientifici inerenti al tema; successivamente si è ricercata la storia clinica dei minori operati presso l'IRCCS del Gaslini e si è creato il database riassuntivo coi dati; infine, col supporto dell'ufficio di statistica medica dell'IRCCS Gaslini, è stata svolta una elaborazione dei dati circa l'incidenza di problematiche dell'ancache sono stati poi confrontati con la letteratura selezionata precedentemente.

A questo studio hanno collaborato gli operatori del UOC Medicina Fisica e Riabilitazione, che quotidianamente lavorano coi minori operati di RDS, e la dott.ssa Calevo dell'ufficio di statistica medica dell'IRCCS G. Gaslini di Genova.

RISULTATI

Per poter analizzare i dati ricavati, è stato creato un database che raccogliesse i dati relativi a tutti i minori operati presso l'IRCCS G. Gaslini. I minori operati sono stati indicati, nel rispetto della privacy, con un codice alfanumerico creato come segue: iniziale cognome + iniziale nome + data di nascita (in formato: ggmmaa).

All'interno del database è stata inserita la data dell'intervento, unitamente alla percentuale di radici nervose recise, e la diagnosi funzionale codificate come segue:

- ❖ 1 = monoparesi;
- ❖ 2 = diplegia;
- ❖ 3 = diparesi;
- ❖ 4 = doppia emiparesi;
- ❖ 5 = paraparesi;
- ❖ 6 = tetraparesi

Inoltre, sono state indicate una selezione delle valutazioni svolte o delle classificazioni fatte, e ripetute nel tempo:

- Gross Motor Function Classification System (GMFCS) per classificare, secondo le abilità grosso-motorie, le PCI attraverso i suoi 5 livelli;
- Gross Motor Function Measure (GMFM) per valutare le funzioni grosso-motorie [Allegato 1], scegliendo solo i punteggi senza ausili così da avere dati più confrontabili;
- Level Sitting Scale (LSS) per valutare il controllo del tronco in postura seduta, attraverso i suoi 8 livelli.

Infine, attraverso una ricerca nelle cartelle cliniche, si sono evidenziate le varie tipologie di problematiche dell'anca riscontrate nei piccoli pazienti:

- ❖ 0 = nessun problema;
- ❖ 1 = valgismo/varismo cervico-diafisario femorale;
- ❖ 2 = lateralizzazione testa del femore;
- ❖ 3 = sublussazione;
- ❖ 4 = lussazione;

Tutti i dati sono stati ripetuti nel tempo arrivando ad avere:

- ❖ T0 = precedente all'intervento di RDS

- ❖ T1 = immediato post-operatorio
- ❖ T2 = termine della fase di riabilitazione intensiva presso l'ospedale Gaslini
- ❖ T3 = follow-up a 3 mesi
- ❖ T4 = follow-up a 6 mesi
- ❖ T5 = follow-up a 9/12 mesi
- ❖ T6 = follow-up a 18 mesi
- ❖ T7 = follow-up a 24 mesi
- ❖ T8 = follow-up a 36 mesi
- ❖ T3 = follow-up a 4anni
- ❖ T3 = follow-up a 5 anni

Dai 73 minori operati fino ad ottobre 2021, sono stati esclusi 14 minori per cui non è stato trovato alcun dato relativo all'articolazione dell'anca, sia in termini di problematiche sia in termini di fisiologia. I 59 bambini restanti sono stati suddivisi fra gli elegibili e non elegibili, arrivando a selezionare 35 minori in cui la valutazione dell'articolazione coxo-femorale, tramite esame radiografico, è stata ripetuta nel tempo a T0 e a uno o più momenti successivi fra T1, T4 e T5.

Una prima analisi statistica, sul campione dei 59 bambini, ha evidenziato una suddivisione del campione in 45% femmine e 55% maschi. Per la diagnosi funzionale invece risulta la seguente suddivisione: 53.3% diplegia, 13.3% diparesi, 15.0% doppia emiparesi; 18.3% tetraparesi.

Analizzando l'andamento nel tempo dell'articolazione coxo-femorale, il test di contingenza ci ha fornito i risultati che di seguito vengono riportati.

I risultati ottenuti a T5, sulla base del campione elegibile, non sono significativi. Si può però notare come si evidenzino un'elevata variabilità dell'andamento, nel corso dei vari follow-up. A questo si deve aggiungere anche una grande varietà nel campione selezionato, rispetto ai tempi che si sono analizzati.

			ANCA_T1				Totale
			0	1	2	4	
ANCA_T0	0	conteggio	5	3	1	0	9
		% entro Anca_T0	55,60%	33,3%	11,1%	0,00%	100,0%
		% entro ANCA_T1	100,00%	60,0%	25,0%	0,00%	60,0%
		% del totale	33,30%	20,0%	6,7%	0,00%	60,0%
	1	conteggio	0	1	1	0	2
		% entro Anca_T0	0,00%	50,0%	50,0%	0,00%	100,0%
		% entro ANCA_T1	0,00%	20,0%	25,0%	0,00%	13,3%
		% del totale	0,00%	6,7%	6,7%	0,00%	13,3%
	2	conteggio	0	1	2	0	3
		% entro Anca_T0	0,0%	33,3%	66,7%	0,0%	100,0%
		% entro ANCA_T1	0,0%	20,0%	50,0%	0,0%	20,0%
		% del totale	0,0%	6,7%	13,3%	0,0%	20,0%
4	conteggio	0	0	0	1	1	
	% entro Anca_T0	0,0%	0,0%	0,0%	100,0%	100,0%	
	% entro ANCA_T1	0,0%	0,0%	0,0%	6,7%	6,7%	
	% del totale	0,0%	0,0%	0,0%	6,7%	6,7%	
Totale	conteggio	5	5	4	1	15	
	% entro Anca_T0	33,3%	33,3%	26,7%	6,7%	100,0%	
	% entro ANCA_T1	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	
	% del totale	33,3%	33,3%	26,7%	6,7%	100,0%	

Tabella 1: tabella di contingenza a T1

			ANCA_T4				Totale
			0	1	2	3	
ANCA_T0	0	conteggio	3	1	1	0	5
		% entro Anca_T0	60,0%	20,0%	20,0%	0,0%	100,0%
		% entro ANCA_T4	75,0%	20,0%	33,3%	0,0%	38,5%
		% del totale	23,1%	7,7%	7,7%	0,0%	38,5%
	1	conteggio	1	2	0	1	4
		% entro Anca_T0	25,0%	50,0%	0,0%	25,0%	100,0%
		% entro ANCA_T4	25,0%	40,0%	0,0%	100,0%	38,8%
		% del totale	7,7%	15,4%	0,0%	7,7%	38,8%
	2	conteggio	0	2	2	0	4
		% entro Anca_T0	0,0%	55,0%	55,0%	0,0%	100,0%
		% entro ANCA_T4	0,0%	40,0%	66,7%	0,0%	30,8%
		% del totale	0,0%	15,4%	15,4%	0,0%	30,8%
Totale	conteggio	4	5	3	1	13	
	% entro Anca_T0	30,8%	38,5%	23,1%	7,7%	100,0%	
	% entro ANCA_T4	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	
	% del totale	30,8%	38,5%	23,1%	7,7%	100,0%	

Tabella 2: tabella di contingenza a T4

			ANCA_T5			Totale
			0	1	2	
ANCA_T0	0	conteggio	11	1	0	12
		% entro Anca_T0	91,7%	8,3%	0,0%	100,0%
		% entro ANCA_T5	78,6%	11,1%	0,0%	50,0%
		% del totale	45,8%	4,2%	0,0%	50,0%
	1	conteggio	3	7	1	11
		% entro Anca_T0	27,3%	63,6%	9,1%	100,0%
		% entro ANCA_T5	21,4%	77,8%	100,0%	38,8%
		% del totale	12,5%	29,2%	4,2%	38,8%
	2	conteggio	0	1	0	1
		% entro Anca_T0	0,0%	100,0%	0,0%	100,0%
		% entro ANCA_T5	0,0%	11,1%	0,0%	4,2%
		% del totale	0,0%	4,2%	0,0%	4,2%
Totale	conteggio	14	9	100,0%	24	
	% entro Anca_T0	58,3%	37,5%	4,2%	100,0%	
	% entro ANCA_T5	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	
	% del totale	58,3%	37,5%	4,2%	100,0%	

Tabella 3: tabella di contingenza a T5

Inoltre, sono stati analizzati i risultati ripetuti nel tempo delle 3 valutazioni selezionate. Tali analisi evidenziano che per la classificazione GMFCS si è riscontrato un miglioramento statisticamente significativo solo a partire dal follow-up dei 18 mesi (T6). I risultati restanti, anche se non statisticamente significativi, evidenziano un iniziale peggioramento nei primi momenti dopo l'intervento (T1 e T2) seguito da un graduale miglioramento (T3 – T4 – T5 – T6)

GMFCS	T0	T1	T2	T3	T4	T5	T6
media	3,470	3,500	3,500	3,210	3,000	3,270	2,640
DS	0,929	0,862	0,730	0,940	1,044	1,077	1,082

Tabella 4: statistica GMFCS

GMFCS per dati appaiati	T1/T0	T2/T0	T3/T0	T4/T0	T5/T0	T6/T0
N.	34	16	29	23	22	14
media	-0,029	-0,063	0,103	0,217	0,182	0,714
DS	0,388	0,443	0,489	0,736	0,588	0,6
P value	0,65	0,56	0,26	0,17	0,16	0,004

Tabella 5: test per campioni appaiati GMFCS

Per quanto riguarda la scala di valutazione GMFM si può evidenziare un peggioramento iniziale, fino a T2, non statisticamente significativo e legato al piccolo campione selezionato; seguito da un miglioramento, statisticamente significativo, successivo e costante in tutti i seguenti follow-up.

GMFM	T0	T2	T3	T4	T5	T6
media	58,490	58,077	64,359	68,225	65,781	65,997
DS	20,022	18,381	20,052	20,221	21,475	27,676

Tabella 6: statistica GMFM

GMFM per dati appaiati	T2/T0	T3/T0	T4/T0	T5/T0	T6/T0
N.	31	29	24	25	17
media	0,4129	-7,36552	-10,3083	-9,04495	-9,50252
DS	9,0031	7,87003	12,1061	16,1582	18,6506
P value	0,84	0,0001	0,001	0,001	0,03

Tabella 7: test per campioni appaiati GMFM

Infine, per la valutazione LSS si evince una iniziale stabilità (legata anche al breve periodo trascorso) seguita da un miglioramento stabile a partire dai follow-up ma non statisticamente significativo per l'esiguità del campione analizzato.

LSS	T0	T1	T3	T4	T5	T6
media	4,87	4,97	5,60	5,87	5,59	5,67
DS	1,383	1,474	1,429	1,140	1,469	1,759

Tabella 8: statistica LSS

LSS per dati appaiati	T1/T0	T3/T0	T4/T0	T5/T0	T6/T0
N.	30	30	23	22	15
media	-0,100	-0,400	-0,391	-0,455	-0,267
DS	0,548	0,724	0,783	0,912	0,799
P value	0,32	0,007	0,03	0,03	0,21

Tabella 9: test per campioni appaiati LSS

DISCUSSIONE

Dallo studio effettuato risulta che, nei bambini sottoposti ad intervento di RDS presso l'IRCCS Giannina Gaslini di Genova, si evidenzia un peggioramento iniziale (immediato post-operatorio) per quanto riguarda le problematiche dell'articolazione coxo-femorale, soprattutto in quei bambini che partivano da una totale assenza di problematiche. In seguito, dal follow-up dei 6 mesi, si evidenzia un miglioramento stabile nel tempo rispetto al pre-intervento. Infine, al controllo dei 9/12 mesi si può notare un mantenimento della stabilità per i minori senza problematiche alla anche associato a un miglioramento nei soggetti che partivano da situazioni non fisiologiche.

I test eseguiti mostrano due differenti difficoltà per il confronto dei dati ottenuti: non per tutti i minori è stato possibile ripetere i test in tutte le fasi (T0= pre-intervento; T1= post-intervento; T2= fine del DH riabilitativo; T3/T10 = vari follow-up); per alcuni soggetti non si è ancora arrivati alle fasi di follow-up, per altri per la contingenza dell'emergenza sanitaria. Infatti, la pandemia da Sars-Cov-19 ha obbligato la sanità a riorganizzarsi e ciò ha comportato la riprogrammazione delle agende dei follow-up post-intervento di rizotomia (in seguito alle normative per contingentamento e alle condizioni di salute degli utenti e loro famiglie) causando la perdita o lo slittamento di alcuni follow-up e dei relativi dati.

Nel tempo dai primi interventi fino ad oggi il protocollo si è evoluto introducendo un migliore e più puntuale monitoraggio dei rapporti articolari; sono state inserite una standardizzazione nei controlli dell'articolazione coxo-femorale, della colonna vertebrale e dell'articolazione tibio-tarsica in associazione all'arco plantare tramite esame radiografico.

Sicuramente il confronto fra i dati risulta difficoltoso perché c'è una grande varietà nel campione che si è analizzato, rispetto ai tempi confrontati. Questo porta a delle difficoltà nel paragonare fra loro i dati e, ancor prima, nell'aver un campione abbastanza grande così da ottenere una significatività statistica.

Rispetto ai possibili effetti collaterali a lungo termine, è necessario sicuramente un monitoraggio ed un intervento specifico; in questo senso risultano di grande utilità le indicazioni fornite dagli autori, nonostante in letteratura gli studi riguardanti la RDS con tecnica mininvasiva siano numericamente poco significativi.

Si sottolinea che nonostante il focus del lavoro sia l'articolazione coxo-femorale, e l'intervento stesso di rizotomia dorsale selettiva sia orientato alla riduzione della spasticità, l'approccio nella presa in carico del bambino e della sua famiglia è olistico. Per questo motivo la riabilitazione post-chirurgica deve realizzarsi attraverso un team multidisciplinare che, coinvolgendo diverse figure professionali afferenti alle diverse aree della riabilitazione, garantisca un approccio integrato. È quindi necessario e importante il lavoro in team per garantire un maggiore sostegno alle famiglie.

È importante infine sottolineare che attualmente non esistono studi che valutano il costo in termini di salute per la RDS in bambini con PCI. [1, 5]

CONCLUSIONI

L'intervento di rizotomia dorsale selettiva con tecnica mininvasiva è stato eseguito per la prima volta in Italia nel 2016 presso l'IRCCS Giannina Gaslini di Genova.

Ad oggi non esistono in letteratura ricerca specifiche circa la comparsa di problematiche dell'anca in minori dopo l'intervento di RDS.

Questo studio ha cercato di mettere a fuoco una potenziale complicanza a lungo termine, nonostante siano evidenti i limiti dello studio, basato su un campione poco numeroso e molto eterogeneo. Nonostante questi limiti iniziali si ritiene utile proseguire tale ricerca, ampliando maggiormente il campione dei pazienti, così da avere in futuro dati statisticamente significativi.

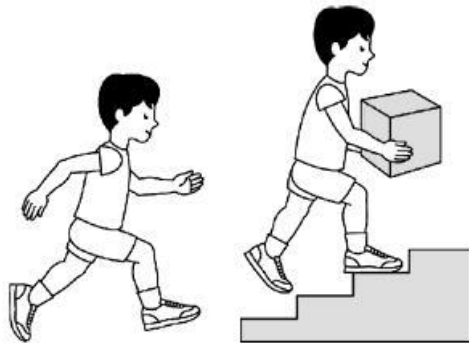
Questo lavoro pone le basi per la stesura di un protocollo standardizzato specifico per il monitoraggio delle problematiche d'anca. Prendendo in considerazione sia ciò che dice la letteratura sia i dati ottenuti dallo studio, circa l'insorgenza delle problematiche dell'articolazione coxo-femorale, è bene infatti effettuare un'attenta valutazione ripetuta nel tempo ed eventualmente attuare un programma fisioterapico individualizzato, specifico e mirato per le problematiche emergenti.

Come in precedenza evidenziato è importante ricordare che l'obiettivo prioritario in ambito riabilitativo, oltre che il miglioramento del quadro motorio, è l'aumento dell'autonomia nelle attività della vita quotidiana (ADL) e l'incremento della qualità di vita (QOL). (5)

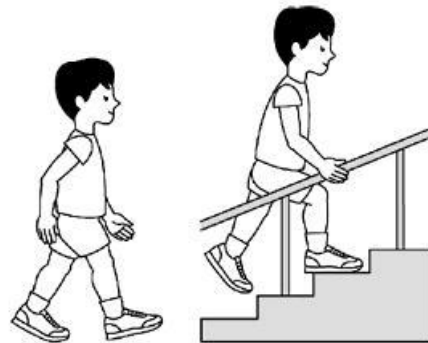
Visto che, nonostante il focus dell'elaborato, il cardine del nostro lavoro è la presa in carico globale del bambino e della sua famiglia, grande importanza va data ad un approccio multidisciplinare, dove le varie figure professionali collaborano per raggiungere gli obiettivi comuni, in un percorso di riabilitazione integrata multidisciplinare e multiprofessionale.

Ci auguriamo che i professionisti interessati possano trarre da questo lavoro un contributo prezioso per poter effettuare una presa in carico più tempestiva ed efficace, valorizzando un approccio olistico.

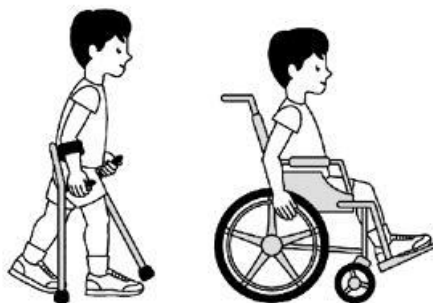
ALLEGATO 1: Gross Motor Function Classification System



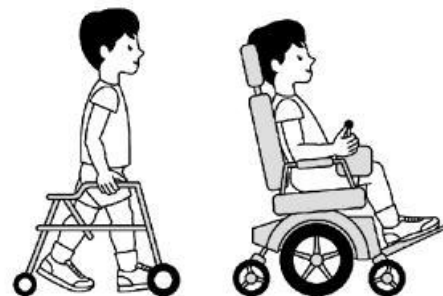
GMFCS Level I



GMFCS Level II



GMFCS Level III



GMFCS Level IV



GMFCS Level V

ALLEGATO 2: Gross Motor Function Measure

GROSS MOTOR FUNCTION MEASURE (GMFM) SCORE SHEET (GMFM-88 and GMFM-66 scoring)

Version 1.0

Child's Name: _____ ID #: _____

Assessment date: _____
year / month /day

Date of birth: _____
year / month /day

Chronological age: _____
years/months

GMFCS Level ¹

I II III IV V

Testing Conditions (eg, room, clothing, time,
others present)

Evaluator's Name: _____

The GMFM is a standardized observational instrument designed and validated to measure change in gross motor function over time in children with cerebral palsy. The scoring key is meant to be a general guideline. However, most of the items have specific descriptors for each score. It is imperative that the guidelines contained in the manual be used for scoring each item.

SCORING KEY 0 = does not initiate
1 = initiates
2 = partially completes
3 = completes
NT = Not tested [used for the GMAE scoring*]

It is now important to differentiate a true score of "0" (child does not initiate) from an item which is Not Tested (NT) if you are interested in using the GMFM-66 Ability Estimator Software.

The GMFM-66 Gross Motor Ability Estimator (GMAE) software is available with the GMFM manual (2002). The advantage of the software is the conversion of the ordinal scale into an interval scale. This will allow for a more accurate estimate of the child's ability and provide a measure that is equally responsive to change across the spectrum of ability levels. Items that are used in the calculation of the GMFM-66 score are shaded and identified with an asterisk (). The GMFM-66 is only valid for use with children who have cerebral palsy.

Contact for Research Group:

Dianne Russell, *CanChild* Centre for Childhood Disability Research, McMaster University, Institute for Applied Health Sciences, McMaster University, 1400 Main St. W., Rm. 408, Hamilton, L8S 1C7
Tel: North America - 1 905 525-9140 Ext: 27850
Tel: All other countries - 001 905 525-9140 Ext: 27850
E-mail: canchild@mcmaster.ca Fax: 1 905 522-6095

Website: www.fhs.mcmaster.ca/canchild

¹ GMFCS level is a rating of severity of motor function. Definitions are found in Appendix I of the GMFM manual (2002).

Check (✓) the appropriate score: if an item is not tested (NT), circle the item number in the right column

Item	A: LYING & ROLLING	SCORE				NT
1.	SUP, HEAD IN MIDLINE: TURNS HEAD WITH EXTREMITIES SYMMETRICAL.....	0	1	2	3	1.
* 2.	SUP: BRINGS HANDS TO MIDLINE, FINGERS ONE WITH THE OTHER	0	1	2	3	2.
3.	SUP: LIFTS HEAD 45°.....	0	1	2	3	3.
4.	SUP: FLEXES R HIP AND KNEE THROUGH FULL RANGE	0	1	2	3	4.
5.	SUP: FLEXES L HIP AND KNEE THROUGH FULL RANGE	0	1	2	3	5.
* 6.	SUP: REACHES OUT WITH R ARM, HAND CROSSES MIDLINE TOWARD TOY	0	1	2	3	6.
* 7.	SUP: REACHES OUT WITH L ARM, HAND CROSSES MIDLINE TOWARD TOY	0	1	2	3	7.
8.	SUP: ROLLS TO PR OVER R SIDE	0	1	2	3	8.
9.	SUP: ROLLS TO PR OVER L SIDE	0	1	2	3	9.
* 10.	PR: LIFTS HEAD UPRIGHT	0	1	2	3	10.
11.	PR ON FOREARMS: LIFTS HEAD UPRIGHT, ELBOWS EXT., CHEST RAISED	0	1	2	3	11.
12.	PR ON FOREARMS: WEIGHT ON R FOREARM, FULLY EXTENDS OPPOSITE ARM FORWARD	0	1	2	3	12.
13.	PR ON FOREARMS: WEIGHT ON L FOREARM, FULLY EXTENDS OPPOSITE ARM FORWARD	0	1	2	3	13.
14.	PR: ROLLS TO SUP OVER R SIDE	0	1	2	3	14.
15.	PR: ROLLS TO SUP OVER L SIDE	0	1	2	3	15.
16.	PR: PIVOTS TO R 90° USING EXTREMITIES.....	0	1	2	3	16.
17.	PR: PIVOTS TO L 90° USING EXTREMITIES	0	1	2	3	17.
TOTAL DIMENSION A						<input type="text"/>

Item	B: SITTING	SCORE				NT
* 18.	SUP, HANDS GRASPED BY EXAMINER: PULLS SELF TO SITTING WITH HEAD CONTROL	0	1	2	3	18.
19.	SUP: ROLLS TO R SIDE, ATTAINS SITTING	0	1	2	3	19.
20.	SUP: ROLLS TO L SIDE, ATTAINS SITTING	0	1	2	3	20.
* 21.	SIT ON MAT, SUPPORTED AT THORAX BY THERAPIST: LIFTS HEAD UPRIGHT, MAINTAINS 3 SECONDS	0	1	2	3	21.
* 22.	SIT ON MAT, SUPPORTED AT THORAX BY THERAPIST: LIFTS HEAD MIDLINE, MAINTAINS 10 SECONDS	0	1	2	3	22.
* 23.	SIT ON MAT, ARM(S) PROPPING: MAINTAINS, 5 SECONDS.....	0	1	2	3	23.
* 24.	SIT ON MAT: MAINTAINS, ARMS FREE, 3 SECONDS	0	1	2	3	24.
* 25.	SIT ON MAT WITH SMALL TOY IN FRONT: LEANS FORWARD, TOUCHES TOY, RE-ERECTS WITHOUT ARM PROPPING.....	0	1	2	3	25.
* 26.	SIT ON MAT: TOUCHES TOY PLACED 45° BEHIND CHILD'S R SIDE, RETURNS TO START.....	0	1	2	3	26.
* 27.	SIT ON MAT: TOUCHES TOY PLACED 45° BEHIND CHILD'S L SIDE, RETURNS TO START	0	1	2	3	27.
28.	R SIDE SIT: MAINTAINS, ARMS FREE, 5 SECONDS	0	1	2	3	28.
29.	L SIDE SIT: MAINTAINS, ARMS FREE, 5 SECONDS.....	0	1	2	3	29.
* 30.	SIT ON MAT: LOWERS TO PR WITH CONTROL	0	1	2	3	30.
* 31.	SIT ON MAT WITH FEET IN FRONT: ATTAINS 4 POINT OVER R SIDE	0	1	2	3	31.
* 32.	SIT ON MAT WITH FEET IN FRONT: ATTAINS 4 POINT OVER L SIDE	0	1	2	3	32.
33.	SIT ON MAT: PIVOTS 90°, WITHOUT ARMS ASSISTING	0	1	2	3	33.
* 34.	SIT ON BENCH: MAINTAINS, ARMS AND FEET FREE, 10 SECONDS	0	1	2	3	34.
* 35.	STD: ATTAINS SIT ON SMALL BENCH	0	1	2	3	35.
* 36.	ON THE FLOOR: ATTAINS SIT ON SMALL BENCH.....	0	1	2	3	36.
* 37.	ON THE FLOOR: ATTAINS SIT ON LARGE BENCH	0	1	2	3	37.
TOTAL DIMENSION B						<input type="text"/>

Item	C: CRAWLING & KNEELING	SCORE				NT
38.	PR: CREEPS FORWARD 1.8m (6')	0	1	2	3	38.
* 39.	4 POINT: MAINTAINS, WEIGHT ON HANDS AND KNEES, 10 SECONDS	0	1	2	3	39.
* 40.	4 POINT: ATTAINS SIT ARMS FREE	0	1	2	3	40.
* 41.	PR: ATTAINS 4 POINT, WEIGHT ON HANDS AND KNEES	0	1	2	3	41.
* 42.	4 POINT: REACHES FORWARD WITH R ARM, HAND ABOVE SHOULDER LEVEL	0	1	2	3	42.
* 43.	4 POINT: REACHES FORWARD WITH L ARM, HAND ABOVE SHOULDER LEVEL	0	1	2	3	43.
* 44.	4 POINT: CRAWLS OR HITCHES FORWARD 1.8m (6')	0	1	2	3	44.
* 45.	4 POINT: CRAWLS RECIPROCALLY FORWARD 1.8m (6')	0	1	2	3	45.
* 46.	4 POINT: CRAWLS UP 4 STEPS ON HANDS AND KNEES/FEET	0	1	2	3	46.
47.	4 POINT: CRAWLS BACKWARDS DOWN 4 STEPS ON HANDS AND KNEES/FEET	0	1	2	3	47.
* 48.	SIT ON MAT: ATTAINS HIGH KN USING ARMS, MAINTAINS, ARMS FREE, 10 SECONDS	0	1	2	3	48.
49.	HIGH KN: ATTAINS HALF KN ON R KNEE USING ARMS, MAINTAINS, ARMS FREE, 10 SECONDS	0	1	2	3	49.
50.	HIGH KN: ATTAINS HALF KN ON L KNEE USING ARMS, MAINTAINS, ARMS FREE, 10 SECONDS	0	1	2	3	50.
* 51.	HIGH KN: KN WALKS FORWARD 10 STEPS, ARMS FREE	0	1	2	3	51.

TOTAL DIMENSION C

Item	D: STANDING	SCORE				NT
* 52.	ON THE FLOOR: PULLS TO STD AT LARGE BENCH	0	1	2	3	52.
* 53.	STD: MAINTAINS, ARMS FREE, 3 SECONDS	0	1	2	3	53.
* 54.	STD: HOLDING ON TO LARGE BENCH WITH ONE HAND, LIFTS R FOOT, 3 SECONDS	0	1	2	3	54.
* 55.	STD: HOLDING ON TO LARGE BENCH WITH ONE HAND, LIFTS L FOOT, 3 SECONDS	0	1	2	3	55.
* 56.	STD: MAINTAINS, ARMS FREE, 20 SECONDS	0	1	2	3	56.
* 57.	STD: LIFTS L FOOT, ARMS FREE, 10 SECONDS	0	1	2	3	57.
* 58.	STD: LIFTS R FOOT, ARMS FREE, 10 SECONDS	0	1	2	3	58.
* 59.	SIT ON SMALL BENCH: ATTAINS STD WITHOUT USING ARMS	0	1	2	3	59.
* 60.	HIGH KN: ATTAINS STD THROUGH HALF KN ON R KNEE, WITHOUT USING ARMS	0	1	2	3	60.
* 61.	HIGH KN: ATTAINS STD THROUGH HALF KN ON L KNEE, WITHOUT USING ARMS	0	1	2	3	61.
* 62.	STD: LOWERS TO SIT ON FLOOR WITH CONTROL, ARMS FREE	0	1	2	3	62.
* 63.	STD: ATTAINS SQUAT, ARMS FREE	0	1	2	3	63.
* 64.	STD: PICKS UP OBJECT FROM FLOOR, ARMS FREE, RETURNS TO STAND	0	1	2	3	64.

TOTAL DIMENSION D

Item	E: WALKING, RUNNING & JUMPING	SCORE				NT
* 65.	STD, 2 HANDS ON LARGE BENCH: CRUISES 5 STEPS TO R.....	0	1	2	3	65.
* 66.	STD, 2 HANDS ON LARGE BENCH: CRUISES 5 STEPS TO L.....	0	1	2	3	66.
* 67.	STD, 2 HANDS HELD: WALKS FORWARD 10 STEPS.....	0	1	2	3	67.
* 68.	STD, 1 HAND HELD: WALKS FORWARD 10 STEPS.....	0	1	2	3	68.
* 69.	STD: WALKS FORWARD 10 STEPS.....	0	1	2	3	69.
* 70.	STD: WALKS FORWARD 10 STEPS, STOPS, TURNS 180°, RETURNS.....	0	1	2	3	70.
* 71.	STD: WALKS BACKWARD 10 STEPS.....	0	1	2	3	71.
* 72.	STD: WALKS FORWARD 10 STEPS, CARRYING A LARGE OBJECT WITH 2 HANDS.....	0	1	2	3	72.
* 73.	STD: WALKS FORWARD 10 CONSECUTIVE STEPS BETWEEN PARALLEL LINES 20cm (8") APART.....	0	1	2	3	73.
* 74.	STD: WALKS FORWARD 10 CONSECUTIVE STEPS ON A STRAIGHT LINE 2cm (3/4") WIDE.....	0	1	2	3	74.
* 75.	STD: STEPS OVER STICK AT KNEE LEVEL, R FOOT LEADING.....	0	1	2	3	75.
* 76.	STD: STEPS OVER STICK AT KNEE LEVEL, L FOOT LEADING.....	0	1	2	3	76.
* 77.	STD: RUNS 4.5m (15'), STOPS & RETURNS.....	0	1	2	3	77.
* 78.	STD: KICKS BALL WITH R FOOT.....	0	1	2	3	78.
* 79.	STD: KICKS BALL WITH L FOOT.....	0	1	2	3	79.
* 80.	STD: JUMPS 30cm (12") HIGH, BOTH FEET SIMULTANEOUSLY.....	0	1	2	3	80.
* 81.	STD: JUMPS FORWARD 30 cm (12"), BOTH FEET SIMULTANEOUSLY.....	0	1	2	3	81.
* 82.	STD ON R FOOT: HOPS ON R FOOT 10 TIMES WITHIN A 60cm (24") CIRCLE.....	0	1	2	3	82.
* 83.	STD ON L FOOT: HOPS ON L FOOT 10 TIMES WITHIN A 60cm (24") CIRCLE.....	0	1	2	3	83.
* 84.	STD, HOLDING 1 RAIL: WALKS UP 4 STEPS, HOLDING 1 RAIL, ALTERNATING FEET.....	0	1	2	3	84.
* 85.	STD, HOLDING 1 RAIL: WALKS DOWN 4 STEPS, HOLDING 1 RAIL, ALTERNATING FEET.....	0	1	2	3	85.
* 86.	STD: WALKS UP 4 STEPS, ALTERNATING FEET.....	0	1	2	3	86.
* 87.	STD: WALKS DOWN 4 STEPS, ALTERNATING FEET.....	0	1	2	3	87.
* 88.	STD ON 15cm (6") STEP: JUMPS OFF, BOTH FEET SIMULTANEOUSLY.....	0	1	2	3	88.

TOTAL DIMENSION E

Was this assessment indicative of this child's "regular" performance? YES NO

COMMENTS:

GMFM RAW SUMMARY SCORE

DIMENSION	CALCULATION OF DIMENSION % SCORES		GOAL AREA <small>(indicated with ✓ check)</small>
A. Lying & Rolling	Total Dimension A 51	= $\frac{51}{51} \times 100 =$ _____ %	A. <input type="checkbox"/>
B. Sitting	Total Dimension B 60	= $\frac{60}{60} \times 100 =$ _____ %	B. <input type="checkbox"/>
C. Crawling & Kneeling	Total Dimension C 42	= $\frac{42}{42} \times 100 =$ _____ %	C. <input type="checkbox"/>
D. Standing	Total Dimension D 39	= $\frac{39}{39} \times 100 =$ _____ %	D. <input type="checkbox"/>
E. Walking, Running & Jumping	Total Dimension E 72	= $\frac{72}{72} \times 100 =$ _____ %	E. <input type="checkbox"/>
TOTAL SCORE = $\frac{\%A + \%B + \%C + \%D + \%E}{\text{Total \# of Dimensions}}$			
= $\frac{\quad + \quad + \quad + \quad + \quad}{5} = \frac{\quad}{5} =$ _____ %			
GOAL TOTAL SCORE = $\frac{\text{Sum of \% scores for each dimension identified as a goal area}}{\text{\# of Goal areas}}$			
= _____ = _____ %			

GMFM-66 Gross Motor Ability Estimator Score ¹	
GMFM-66 Score = _____	_____ to _____ 95% Confidence Intervals
previous GMFM-66 Score = _____	_____ to _____ 95% Confidence Intervals
change in GMFM-66 = _____	
<small>¹ from the Gross Motor Ability Estimator (GMAE) Software</small>	

TESTING WITH AIDS/ORTHOSES

Indicate below with a check (✓) which aid/orthosis was used and what dimension it was first applied. (There may be more than one).

AID	DIMENSION	ORTHOSIS	DIMENSION
Rollator/Pusher.....	<input type="checkbox"/> _____	Hip Control.....	<input type="checkbox"/> _____
Walker.....	<input type="checkbox"/> _____	Knee Control.....	<input type="checkbox"/> _____
H Frame Crutches.....	<input type="checkbox"/> _____	Ankle-Foot Control.....	<input type="checkbox"/> _____
Crutches.....	<input type="checkbox"/> _____	Foot Control.....	<input type="checkbox"/> _____
Quad Cane.....	<input type="checkbox"/> _____	Shoes.....	<input type="checkbox"/> _____
Cane.....	<input type="checkbox"/> _____	None.....	<input type="checkbox"/> _____
None.....	<input type="checkbox"/> _____	Other.....	<input type="checkbox"/> _____
Other.....	<input type="checkbox"/> _____	(please specify)	

(please specify)

RAW SUMMARY SCORE USING AIDS/ORTHOSES

DIMENSION	CALCULATION OF DIMENSION % SCORES	GOAL AREA <small>(indicated with ✓ check)</small>
F. Lying & Rolling	$\frac{\text{Total Dimension A}}{51} = \frac{\quad}{51} \times 100 = \quad\% $	A. <input type="checkbox"/>
G. Sitting	$\frac{\text{Total Dimension B}}{60} = \frac{\quad}{60} \times 100 = \quad\% $	B. <input type="checkbox"/>
H. Crawling & Kneeling	$\frac{\text{Total Dimension C}}{42} = \frac{\quad}{42} \times 100 = \quad\% $	C. <input type="checkbox"/>
I. Standing	$\frac{\text{Total Dimension D}}{39} = \frac{\quad}{39} \times 100 = \quad\% $	D. <input type="checkbox"/>
J. Walking, Running & Jumping	$\frac{\text{Total Dimension E}}{72} = \frac{\quad}{72} \times 100 = \quad\% $	E. <input type="checkbox"/>
TOTAL SCORE =	$\frac{\%A + \%B + \%C + \%D + \%E}{\text{Total \# of Dimensions}}$	
	$= \frac{\quad + \quad + \quad + \quad + \quad}{5} = \frac{\quad}{5} = \quad\% $	
GOAL TOTAL SCORE =	$\frac{\text{Sum of \% scores for each dimension identified as a goal area}}{\text{\# of Goal areas}}$	
	$= \frac{\quad}{\quad} = \quad\% $	

GMFM-66 Gross Motor Ability Estimator Score ¹	
GMFM-66 Score = _____	_____ to _____
	95% Confidence Intervals
previous GMFM-66 Score = _____	_____ to _____
	95% Confidence Intervals
change in GMFM-66 = _____	
¹ from the Gross Motor Ability Estimator (GMAE) Software	

ALLEGATO 3: Level Sitting Scale

SCALA DI VALUTAZIONE LEVEL OF SITTING SCALE (LSS)

- 1.** Non controllo
- 2.** Controlla se supportato dalla testa (spinta dal capo)
- 3.** Controlla se supportato dalle spalle o dal tronco (prono appoggiato sui gomiti o mani)
- 4.** Controlla se supportato dalla pelvi
- 5.** Mantiene la posizione seduta ma non si muove
- 6.** Muove il tronco in avanti e torna diritto
- 7.** Muove il tronco in laterale e torna diritto
- 8.** Muove il tronco in dietro e torna diritto

BIBLIOGRAFIA

1. "Spasticity in children and young people with non-progressive brain disorders: management of spasticity and co-existing motor disorders and their early musculoskeletal complications" – National Collaborating Centre for 12 Women 's and Children 's Health & NICE, March 2012
2. "Spasticity in under 19s: management" – NICE Clinical Guideline n.145, 25 July 2012
3. "Selective dorsal rhizotomy for spasticity in cerebral palsy" – NICE Interventional Procedure Guidance n.373, 15 December 2010
4. "Clinical commissioning policy statement: Selective Dorsal Rhizotomy (SDR)" – NHS Commissioning Board, April 2013
5. "Spasticity in children and young people overview" - NICE Pathways, 23 November 2020
6. McLaughlin J, Bjornson K, Temkin N, Steinbok P, Wright V, Reiner A, Roberts T, Drake J, O'Donnell M, Rosenbaum P, Barber J, Ferrel A "Selective dorsal rhizotomy: meta-analysis of three randomized controlled trials." – Dev Med Child Neurol. 2002 Jan;44(1):17-25.
7. Tedroff K., Hagglund G., Miller F. – "Long-term effects of selective dorsal rhizotomy in children with cerebral palsy: a systematic review" – Dev Med Child Neurol. 2020, 62: 554–562
8. Ates F., Brandenburg J.E., Kaufman K.R. – "Effects of Selective Dorsal Rhizotomy on ankle joint function in patients with Cerebral Palsy" – Frontiers in Pediatrics, feb 2020, 8 (article 75)
9. Josenby A., Westbom L. – "No support that early selective dorsal rhizotomy increase frequency of scoliosis and spinal pain – a longitudinal population-based register study from four to 25 years of age" – BMC Musculoskeletal Disorders (2020) 21:782
10. Wang K.K., Munger M.E., Chen, B.P.J., Novacheck T.F. – "Selective dorsal rhizotomy in ambulant children with cerebral palsy" – J Child Orthop 2018; 12:413-427

11. Graham D, Aquilina K, Cawker S, Paget S, Wilmalasundera N “Single-level selective dorsal rhizotomy for spastic cerebral palsy” – J Spine Surg 2016; 2 (3): 195-201
12. Engsberg JR, Ross SA, Collins DR, Park TS. “Effect of selective dorsal rhizotomy in the treatment of children with cerebral palsy” – J Neurosurg. 2006 Jul;105 (1 Suppl): 8-15
13. Wright FV, Sheil EM, Drake JM, Wedge JH, Naumann S “Evaluation of selective dorsal rhizotomy for the reduction of spasticity in cerebral palsy: a randomized controlled trial.” – Dev Med Child Neurol. 1998 Apr; 40(4):239-247.
14. Steinbok P, Reiner AM, Beauchamp R, Armstrong RW, Cochrane DD, Kestle J “A randomized clinical trial to compare selective posterior rhizotomy plus physiotherapy with physiotherapy alone in children with spastic diplegic cerebral palsy.” – Dev Med Child Neurol. 1997 Mar; 39(3):178-184.
15. Morota N, Ihara S, Ogiwara H – “Neurosurgical Management of Childhood Spasticity: Functional Posterior Rhizotomy and Intrathecal Baclofen Infusion Therapy” – Neurol Med Chir 2015 Ago, 55(8): 624-39
16. Mäenpää H, Salokorpi T, Jaakkola R, Blomstedt G, Sainio K, Merikanto J, von Wendt L. “Follow-up of children with cerebral palsy after selective posterior rhizotomy with intensive physiotherapy or physiotherapy alone.” – Neuropediatrics. 2003 Apr;34(2):67-71.
17. Steinbok P, McLeod K Pediatr “Comparison of motor outcomes after selective dorsal rhizotomy with and without preoperative intensified physiotherapy in children with spastic diplegic cerebral palsy.” – Neurosurg 2002 Mar;36(3):142-7.
18. Graubert C, Song KM, McLaughlin JF, Bjornson KF “Changes in gait at 1 year post-selective dorsal rhizotomy: results of a prospective randomized study.” – J PediatrOrthop. 2000 Jul-Aug;20(4):496-500.
19. McLaughlin JF, Bjornson KF, Astley SJ, Hays RM, Hoffinger SA, Armantrout EA, Roberts TS “The role of selective dorsal rhizotomy in cerebral palsy: critical evaluation of a prospective clinical series.” – Dev Med Child Neurol. 1994 Sep;36(9):755-69.

20. Ghany WAA, Nada M, Mahran MA, Aboud A, and other - “Combined Anterior and Posterior Lumbar Rhizotomy for Treatment of Mixed Dystonia and Spasticity in Children with Cerebral Palsy” – Neurosurgery 0:1-8, 2016
21. Vadivelu S, Stratton A, Pierce W- “Pediatric tone management” – Phys Med Rehabil Clin N Am, 2015 feb, 26 (1): 69-78

RINGRAZIAMENTI

Volevo spendere qualche parola per ringraziare tutte le persone che mi hanno aiutato, supportato e sopportato in questo importante percorso formativo.

Il primo grazie va a tutti i colleghi dell'Istituto Giannina Gaslini di Genova perché mi hanno sostenuto, sia professionalmente sia umanamente.

Un grazie alle mie tutor nei vari tirocini: dott.sa Daniela Spina e dott.sa Carla Ferrari.

Un grazie speciale alla dott.sa Calevo per il supporto nell'analisi statistica dei dati raccolti per l'elaborato finale.

Ma il grazie più grosso va a Francesca, Elena e Marina che hanno saputo starmi accanto nei momenti più faticosi e difficili, senza farmi mai cedere davanti ai vari ostacoli.

Il secondo grazie va a tutti i miei compagni di università che come me hanno deciso di intraprendere questa grandissima avventura, senza sapere che il Covid avrebbe cambiato radicalmente i nostri piani, ma sempre con la voglia di arrivare insieme alla fine.

Ma il grazie più grande va alle socie del "Pino's girls": Bea, Ceci, Mela e Nora.

Grazie per le nostre vacanze su e giù per l'Italia, le nostre chiacchiere notturne, i nostri sfoghi sulle fatiche universitarie e lavorative, i compiti a casa condivisi, il farsi forza prima degli esami e molto altro ancora. Grazie per esserci state e aver condiviso meravigliosi attimi di vita: siete e sarete per sempre il ricordo più bello di questi lunghissimi due anni.

Un grazie, come di consueto, alle amiche di sempre: a voi che ci siete sempre state in tutti i momenti importanti, belli o brutti che fossero, della mia vita!

L'ultimo grazie va infine a chi è entrato nella mia vita un po' a sorpresa ma portando con sé la bellezza e la gioia che mi hanno fatto riscoprire la meraviglia di tutto quello che mi circonda. Grazie per starmi accanto e prenderti cura di me così intensamente.