

***LA
LOGOPEDIA
E LA
SINDROME DI
WOLF-HIRSCHHORN***

P. Cippone*

P. Rezzoli**

S. Pizzamiglio**

* Osp. Maggiore-Policlinico, Clinica O.R.L. I° di
Milano

❖ ** C.T.L.A. Centro di Terapia Logopedica e
Audiometrica, Milano.

LA LOGOPEDIA

La logopedia si occupa della riabilitazione del linguaggio e dei disturbi cognitivi.

E' un percorso alternativo basato sull'oralismo e sul potenziamento di percezione e attenzione e dei prerequisiti essenziali alla relazione.

E' determinante intervenire con un precoce inquadramento e un tempestivo trattamento riabilitativo.

E' POSSIBILE DARE UN'OPPORTUNITA' IN PIU'?

Con la logopedia si può.

PERCHE' PRECLUDERE A PRIORI UN PLURALISMO DI METODOLOGIE CHE POSSONO COESISTERE E INTEGRARSI?

E' giusto fornire al soggetto più chance che selezionarne una a priori. **La logopedia nei bambini sindromici ha un approccio plurisensoriale**, con essa vengono stimulate la percezione tattile, l'osservazione visiva, l'attenzione globale e selettiva, la capacità di ascolto, la coordinazione occhio mano, la capacità di rendersi conto che l'interlocutore gli si rivolge. La logopedia **potenzia** la comprensione verbale ed extraverbale in situazioni ludiche, spontanee e libere.

Valuta gli antecedenti cognitivi a livello di gioco osserva il bambino nel momento dell'esplorazione dell'oggetto e della manipolazione (ci sono bambini che toccano gli oggetti ma non li manipolano, li spostano li fanno rotolare, ma non giocano non usano e non provocano "lo scambio dell'oggetto con l'altro").

Naturalmente anche l'aspetto linguistico viene valutato stimolato e potenziato.

Nelle patologie sindromiche i tempi evolutivi spontanei sono enormemente dilatati pertanto è determinante iniziare prima possibile questo tipo di lavoro.

Avremo così la possibilità di osservare come l'attivazione delle aree percettive e cognitive di sviluppo **potenzino e maturino** le funzioni osservative, associative, categoriali e cognitive che al contrario se non sollecitate non evolverebbero mai.

La riabilitazione logopedica non può sussistere senza la viva e partecipe collaborazione dei genitori i quali vengono **coinvolti** nel programma di esercizi da svolgere anche a casa.

E' determinante che vi sia una continuità del trattamento affinché il bambino non acquisisca ciò che gli viene insegnato come una sorta di addestramento meccanico, **ma impari ad usare il linguaggio, a capire, a manifestare le proprie esigenze e a entrare in relazione con i genitori.**

Il bambino non è un ripetitore di procedure e parole ma è il soggetto della rieducazione.

I genitori sono importantissimi in quanto forniscono, se bene guidati, un ambiente ricco e stimolante non troppo ripetitivo che favorisce l'interazione. Nella relazione del bambino con i genitori esistono momenti importanti e facilitanti a livello affettivo e relazionale all'interno dei quali gli stimoli linguistici percettivi e attenzionali sono privilegiati e quindi **si può fare molto anche nella quotidianità.**

QUANDO INTERVENIRE?

Il prima possibile, non appena il bambino è stato inquadrato dal punto di vista medico **contemporaneamente** può partire l'inquadramento e la riabilitazione logopedica che potrà giovare di un intervento precoce, che **evita e impedisce** la fissazione di meccanismi patologici dando al bambino un'importante possibilità di comunicazione.

Ogni individuo pur avendo una grave patologia può dare e recuperare numerose capacità comunque importanti per la propria qualità di vita.

SINDROME DI WOLF-HIRSCHHORN E PROBLEMA ALIMENTARE

Un dato spesso evidente nella storia naturale dei pazienti con SWH è la presenza di grossi problemi alimentari soprattutto per quanto concerne l'assunzione spontanea degli alimenti e la coordinazione suzione deglutizione che possono addirittura sfociare in prolungati periodi di nutrizione enterale.

Per alcune sindromi la diagnosi, la valutazione e il trattamento vertono inizialmente sulle funzioni, respiratoria, alimentare e deglutitoria che in termini di qualità di vita o per la sopravvivenza sono prioritarie.

La valutazione fatta su un gruppo di pazienti con SWH ha evidenziato che il 65% dei pazienti si alimenta con modalità orale **ma con assunzione di alimenti a consistenza semisolida**, in quanto i problemi di gestione del cibo legati a una fase di preparazione orale deficitaria o completamente assente ostacolano l'assunzione di cibi solidi.

Il lavoro riabilitativo svolto su alcuni pazienti ha evidenziato la possibilità, seppur a piccoli passi, di un miglioramento, **è pertanto importante affrontare il più precocemente possibile anche il problema alimentare così da non precludere una possibilità di recupero.**

TESTIMONIANZA DI UN GENITORE

Io come genitore quando ho capito che Silvia non era una bambina normale mi sono rivolta ai reparti di endocrinologia per sapere quale sindrome Silvia potesse avere.

Quando è stato accertato o quanto meno sospettato che Silvia avesse la sindrome di Silver Russel ho cercato qualche consiglio, ma non ho avuto nessun riscontro nella nostra società.

Nel contempo Silvia ha frequentato il nido e successivamente la scuola materna, sempre con un sostegno richiesto da noi.

Comunque non ho avuto nessun indirizzo da alcun medico o struttura ospedaliera a cui mi sono rivolta per i vari controlli clinici.

Silvia ha avuto uno sviluppo molto lento e molto disordinato infatti i primi denti sono stati i molari e successivamente sono spuntati gli altri, la crescita fisica molto lenta, il linguaggio relativo a sole due-tre parole (grazie-mamma-papà-ecc.) però pronunciate correttamente mentre per comunicare con noi o con qualsiasi altra persona utilizzava una mimica di gesti molto comprensiva. Questo pronunciare poche parole, ma correttamente mi ha sempre creato molti dubbi **sul fatto che Silvia non parlasse**, perchè secondo molte persone Silvia **non parlava perchè era pigra!**

Solo quando S. aveva sette anni e frequentava la prima elementare, consigliata dal medico della scuola, ho portato la bambina per una visita audiometrica, anche se ero molto scettica sul fatto che non sentisse: infatti è risultato che Silvia sentiva ma **presentava un'aprassia e difficoltà articolatorie e pertanto non poteva parlare se non veniva stimolata da interventi riabilitativi.**

Così sono approdata presso il centro di logopedia dove ho cominciato la riabilitazione ottenendo piano piano sempre qualche miglioramento.

Sucessivamente a seguito di suggerimenti dei vari neuropsichiatri ho fatto fare a Silvia anche la psicomotricità, anche se non ho ottenuto dei risultati soddisfacenti, forse anche dovuto al fatto che per queste terapie non sono mai stata fatta partecipe di quanto e come veniva fatta questa riabilitazione.

Mentre ho constatato che per la terapia logopedica era necessario collaborare collaborare anche fuori dalle lezioni; aiutata dalla logopedista e con la collaborazione degli insegnanti ho ottenuto dei validi risultati. Si poteva discutere, provare e se non si otteneva il risultato voluto si provava a scegliere un'altra possibile strada per far sì che Silvia potesse apprendere e dare perciò tutto quello che fosse possibile al suo livello.

Solo nel 1998 si è scoperto che Silvia non era affetta da sindrome di Silver Russel ma bensì dalla sindrome di Wolf-Hirschhorn, che mi hanno indicato come una sindrome molto più problematica.

Comunque posso dire a chi come me ha una bambina con dei problemi di **non arrendersi mai ai tentativi falliti e di cercare sempre di provare e riprovare** ancora, anche se si viene sconsigliati nel fare terapie di logopedia e di ciò non ho capito il perché?, Cercare di trovare la persona adatta e disponibile a collaborare con la famiglia ed ottenere sempre e comunque **qualche piccolo passo avanti.**

Milena Rossi Bolciaghi

Per informazioni sull'intervento logopedico rivolgersi a:

- ❖ P. Cippone Osp. Maggiore-Policlinico, Clinica O.R.L. I° di Milano
Tel. 02/55035212
- ❖ P. Rezzoli S. Pizzamiglio C.T.L.A. Centro di Terapia Logopedica e
Audiometrica, Milano.
- ❖ AISiWH Associazione Italiana sulla Sindrome di Wolf-Hirschhorn Via dei
Mille,17 20090 Pantigliate (Mi) Tel./fax 02/90600166. e-mail:
asiwh@hotmail.com [Http://www.aisiwh.IT](http://www.aisiwh.IT) CCP 41709205
C.F.97216930152.