

DUCHENNE E BECKER
FAMIGLIE PARENT
NETWORK
PROJECT COSA
OBIETTIVI
RAGGIUNTI
SCUOLA
AMICI
REGISTRO
DMD/BMD
EDUCAZIONE E
SENSIBILIZZAZIONE
COMUNITÁ DUCHENNE
FACCIAMO
TRATTAMENTI
INTEGRAZIONE

*Linee guida per
l'integrazione scolastica
nella distrofia muscolare
Duchenne/Becker*

LINEE GUIDA

**INTEGRAZIONE
SCOLASTICA**

Parent Project Onlus

Parent Project onlus è un'associazione di genitori con figli affetti da distrofia muscolare di Duchenne/Becker. Dal 1996 lavora per migliorare il trattamento terapeutico, la qualità della vita e le prospettive a lungo termine per tutti quelli che sono affetti dalla patologia attraverso il finanziamento della ricerca, l'educazione, la formazione e la sensibilizzazione.

Per sostenere le famiglie e informare e diffondere le corrette procedure di trattamento, dal 2002 è attivo il Centro Ascolto Duchenne, contattabile al numero verde 800 943 333.

La distrofia di Duchenne è una malattia rara che colpisce 1 su 3.500 maschi. È la forma più grave delle distrofie muscolari, si manifesta in età pediatrica e causa una progressiva perdita della funzione muscolare. La distrofia muscolare di Becker è una variante più lieve della distrofia di Duchenne.

Oggi non esiste una cura, ma il trattamento multidisciplinare e una presa in carico globale, permettono di migliorare le condizioni generali e raddoppiare le aspettative di vita.

*Per maggiori informazioni:
tel 06.66.18.28.11 - www.parentproject.it*

PREMESA

Nel nostro Paese la partecipazione alla vita scolastica e sociale in generale, si fonda sui principi dell'integrazione e dell'inclusività da ormai oltre 30 anni. Essa si realizza mediante la valorizzazione delle potenzialità e nel rispetto dei bisogni, grazie a un delicato equilibrio tra momenti di specializzazione per sostenere i bisogni e momenti di normalizzazione per valorizzare i punti di forza.

I bambini e ragazzi affetti dalla Distrofia Muscolare Duchenne e Becker presentano una sensibile diminuzione della loro capacità motoria e dell'autonomia proprio durante l'età scolastica (la perdita della deambulazione e della stazione eretta può avvenire tra i 9 e i 15 anni).

La scuola, che si trova a essere fortemente coinvolta nella loro vita e soprattutto nella scommessa di renderla qualitativamente migliore, è spesso impreparata ad accoglierli e a sostenerli a partire dalle conoscenze fondamentali necessarie.

Ciò può dipendere da diversi fattori come la rarità di questa condizione (che è comunque la più comune tra le malattie rare) e la conseguente scarsità di informazioni.

Crediamo che questo documento possa essere utile per quanti si trovano a confrontarsi con le esigenze poste dal processo di integrazione degli alunni affetti da distrofia muscolare di Duchenne e Becker e come modello per tutte le problematiche legate ai disordini motori.

Il lavoro è stato suddiviso in tre sezioni che procedono progressivamente da un contenuto a carattere maggiormente teorico e nozionistico a uno più operativo.

Si invitano coloro che lo utilizzeranno a non porre attenzione solamente ai suggerimenti strategici e operativi, ma prima di questi ai contenuti teorici che, seppur nella loro stringatezza e semplicità, consentono di orientare in modo migliore le scelte e di garantire qualità all'intervento.

Grazie al Progetto "Scuola – Famiglie Duchenne in rete. Sperimentazione di un modello di intervento per l'integrazione scolastica dei minori con distrofia muscolare" che è stato finanziato con i fondi della Legge 383/2000 art. 12 / c. 3 del Ministero del Lavoro e delle Politiche Sociali Annualità 2009, nell'anno scolastico 2010-2011 in sei regioni (Lombardia, Marche, Lazio, Puglia, Calabria e Sicilia), in diverse scuole si è potuta avviare un'attività di consulenza allo scopo di realizzare una fattiva collaborazione tra le famiglie, le scuole e gli specialisti. Attraverso questo nuovo modello di partecipazione, sono state sviluppate alcune attività sperimentali per favorire un reale percorso di sostegno e accompagnamento nel processo d'integrazione. Il presente documento è il risultato di questo lavoro. Ci auguriamo che possa essere, in futuro, un modello da seguire anche per altre disabilità motorie.

3 1. La DMD/BMD come modello per le problematiche legate ai disordini motori

- a. *Diagnosi ed evoluzione della patologia*
- b. *Problematiche cognitive e i disturbi dell'apprendimento*
- c. *Disturbi del comportamento*
- d. *Disturbi dell'umore nella distrofia di Duchenne e Becker*

8 2. L'approccio

- a. *Metodologia della presa in carico: l'approccio ecologico globale*
- b. *Rapporti scuola e famiglia: adeguate modalità di comunicazione*
- c. *Rapporti scuola e servizi socio-sanitari*
- d. *Rapporti scuola e associazioni di pazienti*

14 3. L'intervento a scuola

- a. *Un modello collaborativo: il protocollo di osservazione*
- b. *Accoglienza*
- c. *Indicazioni didattico-educative generali*
- d. *Continuità e orientamento*
- e. *Viaggi di istruzione e uscite didattiche*
- f. *Azioni di supporto*

26 Glossario

27 Allegato A

1. La DMD/BMD come modello per le problematiche legate ai disordini motori

a. *Diagnosi ed evoluzione della patologia*

La Distrofia Muscolare di Duchenne (DMD) è la più grave e frequente tra le numerose distrofie muscolari. È una patologia genetica rara che colpisce 1 su 3500 bambini maschi nati vivi, la sua trasmissione è legata al cromosoma X. Possono esistere delle bambine che manifestano una forma simile alla Duchenne, in realtà si tratta di portatrici fortemente sintomatiche.

La Duchenne comincia a manifestarsi in età infantile (2 – 6 anni) e a volte (1 caso su 3) rappresenta una mutazione “de novo”, cioè si verifica senza una storia familiare precedente. Rispetto alla Duchenne la variante Becker (BMD) può manifestarsi più tardi e spesso ha anche un decorso più lieve o più lento.

In Italia, stimiamo possano esserci circa 5000 persone con DMD/BMD tuttavia i dati non sono precisi poiché non esiste un database accurato ed aggiornato su scala nazionale.

Questo disordine, descritto per la prima volta dal medico di cui porta il nome, Duchenne de Boulogne, già nel 1868, è determinato dall’alterazione di un gene che contiene tutte le informazioni necessarie alla costruzione della distrofina, una proteina essenziale deputata ad assolvere due compiti basilari:

- conservare l’elasticità della fibra muscolare;
- controllare funzionalmente la permeabilità della membrana delle fibre muscolari.

Questo gene, essendo il più grande che si conosca, è statisticamente più soggetto a mutazioni che portano alla produzione di distrofina non funzionale o alla sua totale assenza.

L’assenza di distrofina determina il passaggio incontrollato, dall’esterno all’interno della cellula e viceversa, di diverse sostanze che in questo modo favoriscono la distruzione della fibra muscolare. A questo processo segue la reazione del sistema immunitario che ripulisce la zona del muscolo interessata ed incrementa così il danno.

Col tempo il tessuto muscolare non riesce più a rigenerarsi e viene sostituito pian piano da tessuto connettivo che contribuisce a diminuire ulteriormente la vascolarizzazione e, quindi, il grado di salute del muscolo.

I primi sintomi della Duchenne si manifestano generalmente fra i 2 e i 6 anni con una debolezza ai muscoli profondi delle cosce e delle anche che genera una caratteristica andatura dondolante. I bambini tendono a camminare sulle punte per la progressiva retrazione dei tendini deputati al controllo della posizione del piede, si rialzano da terra con fatica, non riescono a correre, a saltare, hanno difficoltà nel salire le scale, si affaticano facilmente, non riescono ad andare in

bicicletta.

Con l'età si assiste ad una degenerazione progressiva del tessuto muscolare e i bambini mettono in atto diverse compensazioni per garantire equilibrio e movimento a livello della colonna vertebrale; fra le prime compensazioni è caratteristica la lordosi (curva lombare del rachide) per bilanciare lo spostamento in avanti delle anche.

Nel periodo che precede la perdita della capacità di camminare abbiamo frequenti cadute, generalmente in avanti, che, generando paura, accelerano spesso la perdita funzionale.

Tra i 9 e i 14 anni solitamente i ragazzi iniziano a muoversi con la sedia a rotelle e, più tardi, con la carrozzina elettrica.

Successivamente e progressivamente possono cominciare a manifestarsi sintomi cardiaci, aumenta la debolezza dei muscoli respiratori – intercostali e diaframma – e nei casi più gravi è necessario ricorrere, verso i 16 anni, alla ventilazione assistita. Per gli assistenti ed i familiari diventa importante conoscere le metodologie idonee ad aumentare l'efficacia della tosse (tosse assistita, spinta sottodiaframmatica, in-exsufflator).

b. Problematiche cognitive e i disturbi dell'apprendimento

Le ultime ricerche hanno evidenziato come nei ragazzi affetti da DMD e BMD possono presentarsi difficoltà relative al funzionamento cognitivo, allo sviluppo del linguaggio e ai processi di apprendimento, tuttavia i risultati non sono definitivi e dovrebbero essere condotte ulteriori indagini.

Alcuni studi hanno evidenziato un ritardo cognitivo nel 30% delle persone affette da DMD. Nelle persone affette da BMD le indagini sono meno approfondite, tuttavia è stato dimostrato che i pazienti con BMD hanno un fenotipo cognitivo meno omogeneo rispetto a quanto osservato nella DMD. Nei ragazzi affetti dalla Duchenne il quoziente intellettivo (QI) e i punteggi di rendimento scolastico si attestano su livelli più bassi dei coetanei anche confrontando le loro performance con dati rilevati su studi comparati con i fratelli non affetti da DMD o con ragazzi affetti da altri disturbi neuromuscolari.

Tuttavia, dobbiamo considerare che, anche fra i ragazzi con DMD sono state registrate notevoli differenze per cui possiamo dire che, per i dati forniti dalla ricerca, se un 30-35% presenta ritardo mentale, la maggior parte raggiunge un punteggio nella norma.

Importante sottolineare come il livello cognitivo inferiore alla media della popolazione non registri un declino graduale anzi è dimostrato che i punteggi di QI, soprattutto verbale, possono migliorare con il passare degli anni e grazie all'apprendimento, se ben condotto. Anche nella BMD è stata evidenziata una maggiore incidenza di problematiche di apprendimento rispetto alla popolazione normale.

Per quanto riguarda invece le capacità visive e di percezione, queste sembrano risultare intatte e comunque non sono considerate associate alla patologia.

Poiché questi dati sono forniti da studi effettuati soprattutto in ambito anglosassone, non possiamo trascurare la possibilità che le persone con DMD italiane presentino un minor

grado di incidenza delle problematiche connesse ai disturbi di apprendimento, in particolare relativi alla lettura, grazie alla struttura sillabica della lingua italiana nonché alla sua costanza fonologica.

In considerazione di quanto descritto risulta fondamentale svolgere delle valutazioni multidisciplinari che vadano ad indagare ed approfondire lo sviluppo cognitivo, del linguaggio e, successivamente all'entrata nella scuola elementare, degli apprendimenti, al fine di attivare percorsi riabilitativi specifici, per affrontare e superare tali difficoltà.

Il funzionamento cognitivo e le abilità relative al linguaggio e agli apprendimenti possono variare sensibilmente nei ragazzi affetti da DMD, tuttavia è dato certo che la persona con distrofia può presentare, seppur con entità diversa, questi problemi. Nello specifico sono state evidenziate:

- difficoltà nella capacità di elaborazione fonologica, in particolare quando le informazioni hanno una complessità e una lunghezza maggiore; ciò si riscontra quando viene richiesto ai ragazzi con DMD/BMD di eseguire una ripetizione immediata di materiale verbale (ricordare numeri, storie e frasi); in questa situazione essi tendono ad avere prestazioni inferiori rispetto ai coetanei, indicando pertanto anche problematiche a livello di memoria uditivo/verbale a breve termine (MBT), detta anche memoria di lavoro. La velocità d'apprendimento delle informazioni, come anche la memoria a lungo termine (MLT) sembrano invece rientrare nei limiti della norma;
- difficoltà ad eseguire consegne complesse e articolate;
- difficoltà di linguaggio espressivo e recettivo. Le difficoltà di linguaggio espressivo si configurano in un ritardo dell'acquisizione del linguaggio (ritardo nella produzione della prima parola e successivamente nella costruzione della frase), mentre le difficoltà del linguaggio recettivo si configurano come difficoltà nell'elaborazione dell'informazione;
- difficoltà nell'attenzione volontaria rispetto a quella automatica nella quale non sono state riscontrate differenze rispetto al resto della popolazione normale.

I ragazzi con DMD/BMD possono avere difficoltà nell'acquisizione delle abilità di lettura e di calcolo a causa di una ridotta capacità di acquisizione del volume d'informazioni, alla quale spesso sono da aggiungere problematiche riguardo alla velocità d'elaborazione di queste informazioni e anche alla capacità di attenzione complessa.

c. Disturbi del comportamento

Le ultime ricerche condotte hanno evidenziato che l'incidenza dei disturbi del comportamento è riscontrabile nel 35-40% delle persone affette dalla patologia di Duchenne, anche se i risultati non sono da ritenersi definitivi ed ulteriori indagini dovrebbero essere condotte. Gli studi hanno indagato i vissuti dei familiari, dei ragazzi e dei fratelli attraverso la somministrazione di interviste strutturate e/o semi-strutturate affiancate dall'ausilio del colloquio clinico.

Si è ipotizzato che tali difficoltà possano essere correlate all'etologia di base della patologia stessa ma anche essere risposte reattive al decorso graduale della patologia e alle conseguenti fasi di cambiamento.

Nello specifico sono stati individuati problemi legati al comportamento sociale che possono variare da condotte oppositivo-provocatorie, che sfociano a volte in aggressività, a iperattività associata a deficit dell'attenzione fino alla presenza di tratti autistici come scarso interesse nei rapporti sociali, basso livello di interessi condivisi, limitata reciprocità emotiva e sociale.

Generalmente, i tratti autistici corrispondono al 4-19% dei casi e comunque, attuando un intervento riabilitativo adeguato, tendono a migliorare con il passare degli anni.

Si può dunque affermare che, in generale, nei pazienti con DMD l'adattamento psicosociale è difficile e può sfociare in veri e propri disturbi che tuttavia possono essere compensati con un buon intervento specialistico ed educativo.

d. Disturbi dell'umore nella distrofia di Duchenne e Becker

Non possiamo trascurare il fatto che una patologia così grave possa determinare severi disturbi dell'umore come angoscia e/o depressione.

Problemi della sfera affettiva ed emozionale, quali disturbi dell'umore, sembrano interessare dall'8% al 50% dei ragazzi con DMD.

I sintomi d'angoscia emotiva quali depressione e/o ansia sembrano essere legati alle metodologie e strategie usate dai genitori che si trovano ad affrontare la patologia e a gestire le sue conseguenze in solitudine, senza le corrette informazioni e i dovuti supporti.

Non si può trascurare l'impatto che una patologia come la Distrofia Muscolare di Duchenne possa avere su tutta la famiglia; lo stato emotivo di ogni suo membro ne viene necessariamente influenzato condizionando a sua volta quello degli altri. Tuttavia, quando le famiglie ricevono un adeguato sostegno psicologico e supporto socio-sanitario, i ragazzi affetti da DMD possono non presentare problemi emotivi a carattere patologico. Addirittura, dalle ricerche è emerso che questi ragazzi, in generale, presentano un sano atteggiamento verso la vita e possono non mostrare, necessariamente, vissuti depressivi a causa della loro condizione.

Ogni persona affetta da distrofia muscolare aspira e desidera una qualità di vita migliore di quella pensata da chi li assiste, e ciò vale sia per i bambini che per i ragazzi più grandi. Il giudizio sulla qualità della vita, infatti, è soggettivo e si basa sul livello di soddisfazione personale.

Nel momento in cui un ragazzo con DMD/BMD si trova ad affrontare una fase delicata di passaggio – come la perdita della deambulazione – può vivere un momento di stress emotivo che può portare a una progressiva introversione caratterizzata da cattivo umore e tendenza all'isolamento sociale.

Gli insegnanti dovrebbero sempre affiancare la famiglia, soprattutto nei momenti critici. In caso di un'improvvisa variazione nel comportamento e nello stato emotivo dell'alunno, la prima cosa da fare è confrontarsi con la famiglia per verificare che tale variazione sia già stata oggetto di un approfondito esame da parte del centro di riferimento. Nel caso in cui queste modificazioni siano passate inosservate, è opportuno creare un momento di condivisione convocando il Gruppo di Lavoro sull'Handicap Operativo (GLHO).

2. L'approccio

a. Metodologia della presa in carico: l'approccio ecologico globale

Le specificità poste dalla distrofia muscolare di Duchenne e di Becker, come accade peraltro nelle altre patologie neuromuscolari progressive che si manifestano durante l'età evolutiva, aggiungono complessità al processo di integrazione per i numerosi cambiamenti che si manifestano *in itinere*, spesso in modo imprevisto.

Per quanto affermato è evidente che la distrofia muscolare, in particolare la Duchenne, sia una patologia che, più di altre, coinvolge non solo la persona affetta ma tutto il sistema famiglia e richieda l'intervento integrato di enti sanitari, scolastici e delle pubbliche amministrazioni locali.

Pertanto, la costruzione del progetto di vita della persona con distrofia muscolare si basa su interventi polifunzionali e multidisciplinari che debbono essere progettati, organizzati e verificati puntualmente e con continuità, spesso ri-orientandoli e riprogettandoli, e che ricadano, in modo diretto o indiretto, in tutti i contesti socio-ambientali nei quali la persona interagisce o è situata.

Tale approccio è di tipo:

- *ecologico* in quanto si basa sul principio per cui, esercitando azioni coerenti e omogenee nelle diverse relazioni di contesto del soggetto in età evolutiva, si producono cambiamenti efficaci e costanti nell'intero sviluppo della persona;
- *integrato* perché l'intervento ecologico è possibile solamente se la presa in carico coinvolge, in modo organico e sinergico, la famiglia e tutti i numerosi operatori che, con diverse competenze, intervengono nel percorso del bambino distrofico attivando un'efficace processo di corresponsabilità.

Considerata la complessità della patologia, questa rete deve possedere un alto livello di specializzazione, ottenuta mediante conoscenze e competenze ampie e approfondite e che siano oggetto di costante aggiornamento, ciascuna in relazione al proprio ruolo funzionale.

Nell'ambito scolastico, oltre alle capacità peculiari di accomodamento e flessibilità di ogni ruolo funzionale, dobbiamo distinguere fra conoscenze e competenze di carattere generale e specifico:

- **CONOSCENZE E COMPETENZE GENERALI**
 - conoscenze relative alla patologia (tipologia, caratteristiche, evoluzione e prognosi, stato della ricerca e possibili sviluppi ...);
 - competenze comunicative e relazionali basate su un ascolto attivo e partecipativo;
 - competenze metodologiche con particolare riferimento al *cooperative learning*.

- CONOSCENZE E COMPETENZE SPECIFICHE DEI RUOLI FUNZIONALI
 - * **DIRIGENTE:**
 - competenza normativa con particolare riferimento a quella vigente in tema di barriere architettoniche, istruzione domiciliare e a distanza, somministrazione dei farmaci a scuola.
 - * **DOCENTE CURRICULARE NON SPECIALIZZATO:**
 - conoscenze relative alla complessità della patologia;
 - competenza relativa all'uso di tecniche facilitanti, compensative e dispensative per la didattica.
 - * **DOCENTE CURRICULARE SPECIALIZZATO PER IL SOSTEGNO:**
 - conoscenze ampie relative alle caratteristiche della patologia e alle implicazioni che queste caratteristiche possono avere sul funzionamento individuale;
 - ampia conoscenza e competenza metodologico-didattica per modulare e regolare, in modo flessibile, le richieste scolastiche alle esigenze del ragazzo;
 - competenza specifica relativa ad alcuni interventi necessari a tutelare la salute del ragazzo (es. tecnica di assistenza alla tosse...);
 - competenza nell'uso delle tecnologie.
 - * **COLLABORATORE SCOLASTICO:**
 - conoscenze relative alle caratteristiche della patologia e alle implicazioni che queste caratteristiche possono avere sul funzionamento individuale;
 - abilità nelle tecniche di supporto e assistenza fisica.
 - * **ASSISTENTE EDUCATIVO:**
 - conoscenze ampie relative alle caratteristiche della patologia e alle implicazione che queste caratteristiche possono avere sul funzionamento individuale;
 - competenza specifica relativa ad alcuni interventi necessari a tutelare la salute del ragazzo (es. tecnica di assistenza alla tosse...);
 - competenza nell'uso delle tecnologie.

b. Rapporti scuola e famiglia: adeguate modalità di comunicazione

Per le implicazioni che la diagnosi di distrofia muscolare - in particolare di Duchenne - comporta, è necessario porre massima attenzione alla modalità comunicativa utilizzata.

Fra i soggetti coinvolti si includono la famiglia e tutte le persone che si relazionano con il bambino, dunque anche gli insegnanti quando questo fa il suo ingresso a scuola o se già la frequenta, ma soprattutto il bambino stesso che, ricevendo informazioni in modo chiaro e semplice, può affrontare meglio la propria situazione.

In questa complessa rete comunicativa molti soggetti alternano la funzione di soggetto attivo nel processo a quello di soggetto passivo, ricevente.

■ **L'informazione al bambino, sulla diagnosi e sulle sue fasi progressive, spetta al genitore.**

Parlare con i propri figli è difficile e doloroso ma aiuta a ridurre il carico emotivo che grava sui genitori.

Il "mantenere un segreto", che peraltro si trasmette comunque ai bambini attraverso i canali comunicativi non verbali, non aiuta ad aumentare la resilienza del gruppo famiglia (genitori e bambino e/o altri figli) che invece va costantemente rinforzata.

Il silenzio è infatti raramente confortante in situazioni difficili, inoltre si corre il rischio che i bambini possano scoprire casualmente ciò che si vorrebbe mantenere nascosto, rimanendo confusi e in ansia.

Le migliori modalità comunicative da utilizzare con il bambino si basano sull'uso di parole semplici al fine di spiegare i sintomi iniziali senza fornire informazioni premature sugli sviluppi futuri, sul perché degli accertamenti medici e degli eventuali interventi riabilitativi da mettere in atto. Questa modalità deve essere mantenuta *in itinere*.

■ **L'informazione agli operatori scolastici, sulla diagnosi e sulle sue fasi progressive, spetta al genitore.**

In considerazione di quanto scritto risulta oltremodo importante avviare una comunicazione costante anche con le persone che circondano il bambino e si relazionano con lui, come appunto il personale scolastico e i compagni di classe.

Anche in questo caso è la famiglia che deve "informare" della condizione del proprio figlio gli operatori scolastici in modo che questi possano ulteriormente documentarsi, confrontarsi fra loro e con gli specialisti coinvolti nel protocollo di riabilitazione e cura.

Lo specialista in ambito sanitario svolge comunque un ruolo complementare a quello della famiglia, fornendo le necessarie informazioni tecniche.

La scuola deve tuttavia porsi sempre in un atteggiamento di ascolto attivo perché, soprattutto il momento della comunicazione, è quello di maggior rilevanza per costruire una solida alleanza, per il futuro, con la famiglia.

■ **La comunicazione al gruppo dei pari relativamente alla condizione del proprio compagno spetta ai docenti.**

Dalle ultime ricerche condotte si è evidenziato come i bambini che ricevono informazioni sulle difficoltà del proprio compagno riducono i comportamenti denigratori verso di lui e incrementano lo spirito di solidarietà.

Perché è importante che siano gli insegnanti a parlare con i propri alunni?

Perché l'insegnante viene riconosciuto come un punto di riferimento, inoltre la quotidianità del rapporto permette di riprendere l'argomento in vari momenti nel corso dell'anno scolastico. La comunicazione, soprattutto di una diagnosi nuova che coinvolge solitamente bambini in età prescolare o della scuola primaria, deve essere attuata attraverso percorsi programmati di sensibilizzazione alla diversità, finalizzati al riconoscimento delle differenze presenti in ciascuno e all'educazione al rispetto dell'altro diverso da noi e alla tolleranza.

In base all'età e ai cambiamenti che sopravvengono è poi necessario informare i compagni di classe sui bisogni specifici anche in vista di momenti di *tutoring* e *peer education*. Le caratteristiche comunicative sono le stesse utilizzate per il bambino: semplici e limitate all'area di interesse evitando il delicato ambito della prognosi.

■ La comunicazione *in itinere* fra scuola e genitore

Altro aspetto rilevante della problematica comunicativa è quella che si determina fra docente e genitore:

- nella fase di *screening* precoce per cui un insegnante ha rilevato un sospetto che necessita di approfondimento diagnostico;
- quando un alunno ha ricevuto la diagnosi.

Nel primo caso gli insegnanti debbono evitare di nominare la patologia, non debbono assolutamente avanzare ipotesi diagnostiche, sono tenuti a usare parole semplici e rassicuranti cercando di stabilire, attraverso la famiglia e mai direttamente e autonomamente, contatti con il pediatra di famiglia con il quale confrontarsi e consigliarsi. Nel secondo caso è necessario che la comunicazione si basi su un ascolto attivo, massima disponibilità ma anche trasparenza e chiarezza.

Si deve tenere presente che i genitori sono sempre consapevoli, anche quando tacciono, della situazione del proprio figlio inclusa la presenza di eventuali comorbilità, pertanto al docente spetta il compito di interrompere un pericoloso silenzio senza imporre la comunicazione.

c. Rapporti scuola e servizi socio-sanitari

I rapporti che la scuola deve mantenere sia con la sanità che con gli enti locali per quanto concerne le problematiche poste dalla distrofia muscolare, soprattutto di Duchenne, sono costanti e continui a causa della progressività della patologia quindi dei cambiamenti continui che questa determina.

Per quanto riguarda i rapporti con gli operatori sanitari questi debbono rimanere costanti, non

limitati alla fase diagnostica clinico-funzionale iniziale.

In particolare le figure del fisioterapista insieme allo psicologo, al neurologo o al neuropsichiatra infantile, assumono un ruolo determinante che dovrebbe concretizzarsi in una collaborazione basata sulla responsabilità condivisa.

I servizi sociali ed educativi sono direttamente coinvolti nel fornire il personale per l'assistenza, sia a scuola che a casa, ma anche per garantire eventuali adeguamenti architettonici in tempi utili al ragazzo e/o strumenti per favorire la buona partecipazione alla vita scolastica, nel garantire i trasporti fra casa e scuola e nelle occasioni didattiche che richiedono spostamento.

In particolare:

- la competenza per la sistemazione strutturale spetta sempre ai Comuni per la Scuola del I Ciclo e alla Provincia per la Scuola Secondaria di II Grado;
- per l'assistenza educativa e i trasporti la competenza dipende da quanto prescritto dalle normative regionali. In mancanza di norme regionali specifiche, rimane quanto affermato per la sistemazione strutturale.

Poiché la maggior parte dei servizi di competenza degli enti locali riguarda direttamente la scuola è necessario che le modalità di collaborazioni fra questa e gli enti locali siano ben definite e costanti sulla base dei principi di buona amministrazione.

d. Rapporti scuola e associazioni di pazienti

Le associazioni di pazienti e familiari rappresentano una risorsa essenziale per chiunque voglia comprendere i bisogni reali degli alunni con disabilità. Questo è ancora più importante nel caso di patologie rare e complesse come la DMD/BMD.

Se il principio che deve guidare il percorso d'integrazione scolastica è quello secondo cui una stretta collaborazione scuola-famiglia è condizione imprescindibile per il successo dell'integrazione scolastica e sociale. In questo modo la famiglia da soggetto portatore di bisogni (cioè da tutelare), si trasforma in un soggetto attivo, ossia in una risorsa. In quest'ottica le associazioni di pazienti e familiari sono lo strumento fondamentale per impostare questa collaborazione.

Le associazioni sono infatti catalizzatori e diffusori di informazioni altrimenti spesso disperse nel territorio. Partendo dalle esperienze quotidiane, le associazioni spesso costruiscono un patrimonio di nozioni, esperienze, informazioni specialistiche e sistematizzate al quale è bene che la scuola, e non solo il genitore, attinga nel momento in cui si trova a dover pianificare il percorso di integrazione dell'alunno.

Molte associazioni hanno banche dati, consulenti, servizi di informazione a cui rivolgersi.

Il Centro Ascolto Duchenne per famiglie e specialisti

Nel caso dell'alunno con DMD/BMD, Parent Project onlus rappresenta sicuramente una risorsa utile.

Dal 2002 ha attivato il Centro Ascolto Duchenne (CAD), un servizio gratuito rivolto alle famiglie, agli associati e aperto a medici, specialisti e operatori del Servizio Sanitario Nazionale interessati ad approfondire le proprie conoscenze.

Il CAD, presente in diverse regioni italiane, risponde al Numero Verde 800 943 333 e fornisce un programma di orientamento per le famiglie e informazioni generali sulle diverse attività dell'associazione. Il CAD, inoltre, si occupa di aggiornare un database che in questi anni è diventato uno strumento indispensabile per monitorare gli sviluppi epidemiologici della patologia.

Oggi segue oltre seicento famiglie che si rivolgono all'associazione per ricevere informazioni sui trattamenti specialistici, sui Centri di Riferimento o sugli ausili. Chiamando il numero verde è possibile usufruire di un servizio di orientamento legale e di consulenza psicologica.

3. L'intervento a scuola

a. Un modello collaborativo: il protocollo di osservazione

La gravità e la complessità di una patologia come la distrofia di Duchenne e l'importanza, rispetto alle aspettative e alla qualità di vita, di un intervento che possa iniziare il prima possibile, mettono in evidenza la necessità di una diagnosi precoce e precisa.

Tale aspetto coinvolge in modo significativo la scuola e la impegna ad acquisire conoscenze di base su questa patologia indipendentemente dalla presenza o meno di casi.

Al fine di definire con chiarezza il ruolo della scuola, alla luce della delicatezza che un sospetto diagnostico simile riveste, è necessario un breve *excursus* su come la patologia possa essere riconosciuta. Inoltre proponiamo un modello collaborativo basato su un protocollo di osservazione operativo che possa essere utile per promuovere l'individuazione precoce dei casi.

Lo screening precoce dei casi coinvolge in particolare gli educatori degli asili nido e gli insegnanti delle Scuole dell'Infanzia ma è bene che anche i docenti della Scuola Primaria, soprattutto nel primo biennio, siano attenti a rilevare nei bambini comportamenti motori non adeguati rispetto alla media dell'età, come quelli elencati di seguito:

- solleva la testa con difficoltà e/o ha i muscoli del collo più deboli;
- inizia a camminare dopo i 15 mesi;
- corre e/o sale scale con difficoltà;
- non riesce a saltare;
- ha qualche difficoltà a parlare;
- ha bisogno di aiuto per alzarsi da terra;
- appoggia le braccia sulle cosce per sollevare il tronco;
- ha i polpacci più grossi dei coetanei;
- cammina con le gambe un po' divaricate;
- cammina sulle punte dei piedi;
- cammina oscillando un po' (dondolio);
- cammina o mantiene la stazione eretta spingendo un po' avanti la pancia rispetto alle spalle;
- si lamenta spesso per stanchezza alle gambe.

Tuttavia, si deve tenere presente che non è la presenza di un solo parametro che deve indurre gli insegnanti a suggerire alla famiglia un accertamento diagnostico ma la combinazione di alcuni dei sintomi elencati osservati secondo un protocollo di osservazione condotto a scuola per un periodo di almeno un mese.

Rimane inteso, per la gravità della patologia, l'importanza di essere tempestivi ma, considerato l'impatto che anche un solo sospetto può avere sull'equilibrio psicologico di una famiglia, occorre agire con grande cautela nella consapevolezza che la diagnosi è stretta competenza del medico.

È importante attivare un confronto con la famiglia per valutare se sia già stato avviato un percorso di accertamento.

La diagnosi viene effettuata dal medico di riferimento e si basa su una valutazione clinica e su alcuni test di laboratorio:

- analisi del sangue per testare il livello di CPK e altri enzimi;
- biopsia muscolare per testare il livello di distrofina;
- analisi del DNA per approfondire la diagnosi molecolare.

Di fronte ad un bambino che presenta alcuni comportamenti motori anomali rispetto a soggetti della stessa età, è necessario attivare un'osservazione sistematica eventualmente integrata da un'osservazione descrittivo/narrativa (allegato A).

Ricordiamo che l'osservazione descrittivo/narrativa presenta difficoltà di generalizzazione e significatività. Pertanto, si suggerisce di:

- annotare sempre, per ogni osservazione, i seguenti parametri: momento, luogo, durata dell'osservazione;
- fornire indicazioni sul contesto (durante che tipo di attività si effettua l'osservazione, chi sono i soggetti coinvolti);
- dedicare alle osservazioni non più di 20';
- utilizzare un linguaggio oggettivo, non di giudizio nella descrizione dedicando eventualmente uno spazio per le riflessioni (mai usare "è..." ma "sembra che...").

Per entrambe le modalità di osservazione, sono da individuare i contesti specifici maggiormente significativi, relativi ai diversi comportamenti che saranno oggetto di osservazione (per es. se osserviamo il camminare, saltare, ecc. attiveremo l'osservazione durante attività ludiche...).

Terminata l'osservazione, se gli indicatori compaiono tutti o quasi tutti, è bene suggerire alla famiglia, con estrema cautela (senza formulare sospetti di diagnosi), un approfondimento diagnostico offrendo la possibilità di fornire al medico la relazione delle proprie osservazioni che non deve essere corredata – si ribadisce – da alcuna ipotesi diagnostica.

b. Accoglienza

La scuola è tenuta a informarsi se la famiglia ha già avviato il percorso di accertamento diagnostico presso il centro di competenza. In caso contrario, è tenuta a informare la famiglia sulla procedura da attivare al fine di ottenere il sostegno scolastico.

Il sostegno scolastico è fondamentale per cercare di stimolare il bambino, in modo corretto e adeguato, sia per quanto riguarda la motricità che per gestire le eventuali difficoltà di linguaggio e/o apprendimento.

Il sostegno permette di avviare queste procedure in fase precoce e di costituire una rete integrata di supporto in una fase della patologia ancora poco impegnativa, favorendo così conoscenza,

integrazione e coordinamento degli operatori coinvolti.

Via via che le autonomie motorie e personale si riducono, alla figura del docente specializzato per il sostegno si affianca, la figura di un assistente-educatore ed aumenta il coinvolgimento del collaboratore scolastico.

La quantità di risorse erogate deve essere tempestiva e correlata agli effettivi bisogni del bambino; proprio per la progressività che caratterizza la patologia, si può suggerire inizialmente la presenza in classe del solo docente di sostegno per un rapporto indicativo di 1:2, cioè un docente ogni 2 alunni disabili che eventualmente può essere anche incrementata.

La figura dell'assistente-educatore va inserita per un numero minimo di ore da incrementare alla perdita della deambulazione e, successivamente, in concomitanza all'avvicinarsi di altre perdite funzionali, fino al massimo consentito dalla disponibilità dall'Ente Locale che eroga il servizio.

Tale scelta rientra nel progetto educativo individualizzato (PEI) e quindi deve essere oggetto di attenta progettazione e non casuale.

Una volta che un bambino riceve la diagnosi è necessario:

- acquisire tutte le informazioni possibili sulla patologia (non dare mai per scontate le proprie conoscenze). Parent Project onlus attraverso i CAD può fornire le informazioni necessarie;
- acquisire informazioni sulla normativa locale per la tutela dei diritti di questi malati e/o in generale dei disabili;
- effettuare una lettura e un'analisi approfondita dei documenti sanitari del ragazzo;
- effettuare un colloquio con il medico pediatra o con il neuropsichiatra infantile o comunque con gli esperti sanitari che hanno in cura il bambino (si ricorda che, per la DMD/BMD, le figure del fisioterapista e, successivamente, del medico specialista per la respirazione e il cardiologo sono molto importanti);
- prevedere colloqui con i genitori, perché dalla famiglia si possono ricevere preziose informazioni sui punti di forza e di debolezza del ragazzo. I genitori sono spesso ben consapevoli, fin dalla tenera età, dei problemi del proprio figlio. Per favorire il senso di accoglienza dei genitori, è consigliato utilizzare sempre tecniche di ascolto attivo, evitando di scrivere appunti e informazioni di fronte al genitore stesso;
- prevedere colloqui con gli insegnanti se il bambino proviene da altro grado di scuola per acquisire preconoscenze dell'alunno;
- verificare le condizioni strutturali per l'inserimento (l'aula al pian terreno vicina ai servizi più utilizzati...);
- se necessario, attivare l'adeguamento logistico delle strutture scolastiche, per rendere possibile l'inserimento (una rampa se manca l'ascensore...);
- informare i collaboratori scolastici e i docenti di tutto ciò che è necessario per fare in modo che l'alunno viva un'esperienza scolastica positiva. I genitori e le associazioni di ragazzi e familiari possono collaborare già nella fase di attivazione di servizi o in caso di confronto con gli enti locali;
- predisporre un protocollo di intervento per le assistenze fondamentali;

- progettare le attività educativo-didattiche per sostenere il bambino nei suoi bisogni e favorirlo nelle sue potenzialità nel modo il più possibile integrato con la classe;
- prevedere l’eventuale possibilità di momenti di lezione individualizzata di recupero all’aumentare della complessità della prestazione scolastica.

Tutte le informazioni relative alla patologia e alla situazione specifica del bambino/ragazzo debbono essere possedute da tutti i docenti del consiglio di classe; il docente specializzato per il sostegno svolge un ruolo di coordinamento anche rispetto al flusso di informazioni ai soggetti interessati e funge da mediatore della comunicazione fra famiglia e consiglio di classe e all’interno della rete integrata socio-sanitaria.

La scuola deve elaborare un protocollo d’uso accessibile ad ogni persona coinvolta nella presa in carico, direttamente o indirettamente (per es. un docente che effettua una sostituzione). Tale documento deve essere:

- inserito nel fascicolo del ragazzo, così da essere trasmesso nei passaggi di grado e ordine di scuola;
- accessibile nei luoghi dove si svolge l’attività di apprendimento;
- aggiornato al soprallungo di cambiamenti significativi e contenere tutte le indicazioni necessarie per aiutare l’alunno e intervenire in caso di emergenza.

L’attenzione alla struttura e alla logistica assumono sempre maggior rilevanza man mano che la patologia procede così come il rapporto di collaborazione con il medico che si occupa della respirazione (di solito pneumologo o rianimatore) e con il cardiologo.

c. Indicazioni didattico-educative generali

Nell’effettuare la presa in carico di un alunno con DMD/BMD non si deve pensare a un intervento “assistenziale”, condizionato dal fatto che ancora non sia stata individuata una cura e che la patologia sia fortemente invalidante, ma si deve pianificare un intervento che si ponga come obiettivo il progetto di vita.

È assolutamente improduttivo, soprattutto per le autonomie sociali e gli apprendimenti, che ogni grado di scuola ripeta le stesse attività; nei progetti educativi individualizzati annuali deve essere ravvisabile il filo conduttore che conduce al traguardo dell’inserimento nel mondo del lavoro e nella vita sociale di questi ragazzi.

Gli interventi e le azioni previste nei Progetti Educativi Individualizzati annuali, nei diversi gradi e ordini di scuola, dall’infanzia alla scuola secondaria di II Grado fino all’università, non debbono essere a sé stanti ma prevedere, in ogni stadio, l’acquisizione di conoscenze, abilità e autonomie propedeutiche a quelle dello stadio successivo per la realizzazione del progetto di vita della persona.

Il ruolo del docente specializzato, che coordina l’intervento a livello scolastico, è cruciale sia per il raggiungimento degli obiettivi formativi sia per garantire il successo sociale.

È dunque di assoluta rilevanza che questi sappia quando *non* aiutare il ragazzo e quando invece intervenire; è necessario infatti che i ragazzi commettano errori, sia per quanto riguarda il loro lavoro didattico sia nei rapporti con i coetanei. Devono provare a fare tutto ciò che i compagni di classe fanno durante le lezioni o la ricreazione per incoraggiare il loro senso di indipendenza e promuovere la loro autostima.

In questo percorso di costruzione del progetto di vita assume grande rilevanza il ruolo dei compagni di classe, purché siano adeguatamente informati e svolgano un'azione di *tutoring* nei confronti del compagno.

■ Indicazioni operative per la scuola dell'infanzia

Durante il periodo compreso fra i 3 e i 6 anni l'intervento sul bambino con DMD/BMD si deve concentrare sul mantenimento della funzione motoria e delle autonomie e sostenere le difficoltà dovute a eventuali ritardi nel linguaggio o nel funzionamento cognitivo.

In particolare si deve lavorare rispetto alle abilità linguistiche, in modo che non evolvano in disturbi di apprendimento gravi in una fase successiva, e a quelle delle strategie cognitive.

L'intervento in questa fase ha un minimo grado di individualizzazione, poiché la maggior parte delle attività didattico-educative previste per tutti i bambini della Scuola dell'Infanzia è finalizzata ai medesimi obiettivi.

Ecco alcuni esempi:

- infilare perline, pasta;
- manipolare la creta, la pasta di sale, la pasta di pane, la pizza...;
- colorare con le dita, con i pennelli, con pennarelli grossi;
- eseguire esercizi sensoriali con materiali e parti del corpo diversi (es. i piedi per camminare sulla sabbia, per fare impronte...);
- cantare e fare giochi linguistici (es. "Arriva un bastimento carico di", filastrocche...), di ritmo;
- ascoltare fiabe e racconti letti dall'insegnante associati a attività visive di comprensione (es. riconosci fra queste immagini chi è...);
- eseguire esercizi per sostenere l'attenzione;
- svolgere tutte le attività relative all'autonomia personale (lavarsi le mani, indossare abiti, scarpe...);
- svolgere tutte le attività relative a *routine*, regole del vivere in comune che esercitano un'azione preventiva sui disturbi del comportamento e dell'umore.

Queste azioni, che rappresentano l'aspetto normalizzante del processo educativo e didattico, dovrebbero essere integrate con esercizi di recupero/prevenzione che il fisioterapista fa già effettuare in ambulatorio al bambino (fase speciale del processo didattico-educativo) magari adattandole in forma ludica e proponendole a tutti i bambini ai fini dell'integrazione.

Indicazioni operative per le autonomie

Dopo la scuola dell'infanzia l'attenzione alle autonomie diventa sempre più speciale poiché per i ragazzi con DMD/BMD aumenta la degenerazione neuromotoria che comporta perdite funzionali, via via sempre più importanti.

Dopo i 7/8 anni occorre pensare e predisporre l'aula in modo che il ragazzo possa partecipare nel modo più possibile autonomo alle attività:

- banchi ergonomici regolabili e sedie dotate di braccioli;
- collocazione del banco vicino agli armadi dei materiali da usare;
- zaino non sovraccarico (es. i libri del ragazzo rimangono a casa mentre in classe si tiene una copia fornita dal rappresentante);
- tappetini di gomma che blocchino il piatto/bicchiere (può andare bene anche un foglio di carta da cucina bagnato), bicchieri con due manici, posate con il manico più grosso per favorire la prensione (si possono utilizzare quei nastri per le manopole dei motorini), bicchieri con tappo per bere con la cannuccia alla mensa scolastica;
- penne e matite con un'impugnatura più grossa;
- piccolo bordo rialzato (pochi cm) lateralmente al banco per non far cadere accidentalmente gli oggetti e poter essere facilitati nella prensione;
- abbigliamento con chiusure che facilitino l'autonomia del ragazzo (pantaloni tipo tuta, scarpe con il velcro...) sia per andare ai servizi che nello spogliatoio della palestra.

Alla scuola secondaria, soprattutto dopo i 14 anni, è bene mettere a disposizione dell'alunno un elaboratore di testi e dei software tipo Dragon, che prevedano la dettatura dei testi da utilizzare anche per prendere appunti in classe così come è necessario considerare la possibilità di utilizzare libri digitali (le case editrici sono disponibili a fornirli) e anche lavagnette elettroniche se e quando comunicare diventa veramente difficoltoso.

E' necessaria anche un'attenzione alla struttura scolastica e all'eventuale necessità di adeguarla al mutare dei bisogni individuali; è importante ricordare che non sempre sono necessarie modifiche strutturali, a volte piccole modifiche logistiche e organizzative sono sufficienti.

Per esempio, prima di predisporre ascensori (pratica che richiede lunghe fasi burocratiche con possibile disagio per il ragazzo) si può pensare di riorganizzare la distribuzione dei locali scolastici.

In generale, è importante che la scuola non operi in emergenza, solo al presentarsi del bisogno, (es. trasporti per uscite...) ma si adoperi con adeguato anticipo per la presa in carico di un ragazzo con DMD/BMD.

Indicazioni operative per la scuola primaria

Fermo restando quanto affermato nel paragrafo precedente in relazione alle autonomie, in questo periodo la massima attenzione va rivolta alla prevenzione delle difficoltà di

apprendimento e di comportamento.

Queste ultime potrebbero assumere maggior rilevanza verso i 10/11 anni, in coincidenza con la perdita della deambulazione.

Per gli apprendimenti esistono numerose tecniche e soluzioni didattico-metodologiche che di solito sono utili nei casi di disturbi dell'apprendimento; la maggior parte di queste attività è inseribile nel programma della classe perché ha il vantaggio di svolgere un'azione di consolidamento/potenziamento anche per alunni senza problemi specifici e di favorire la costruzione dell'integrazione.

In particolare, si suggerisce:

- **AREA LINGUISTICA E ANTROPOLOGICA**

- utilizzare, nella fase di apprendimento della lettura – scrittura, il metodo sillabico e/o misto inserendo esercizi di rinforzo fonologico e metafonologico che risultano utili per tutta la classe;
- utilizzare esercizi multisensoriali per l'apprendimento della lettura – scrittura (lettere con diverse dimensioni, in rilievo, lettere di plastica...);
- fornire supporto all'abilità di decodifica fornendo indicazioni ortografiche;
- utilizzare software per l'esercitazione fonologica e metafonologica;
- prevedere, magari in piccoli gruppi, momenti di lettura collettiva per migliorare il lessico e la comprensione;
- utilizzare la scrittura stampata maiuscola, evitando il corsivo;
- privilegiare il canale verbale nella fase di spiegazione dell'insegnante (es. anticipo l'argomento spiegando che cosa faremo, dove lo troveremo, facciamo sfogliare il libro per una lettura veloce...);
- abituare il ragazzo a fare *previsioni* su ciò che sarà scritto nel testo che stiamo per affrontare (dopo averlo scorso velocemente per 5' circa);
- utilizzare materiali vari per la lettura, come testi con fumetti o libri parlati;
- inserire, dopo la III classe, attività settimanali finalizzate all'apprendimento del metodo di studio: l'uso di semplici mappe concettuali per la ripetizione orale o la rielaborazione scritta dei contenuti, già predisposte dall'insegnante; l'uso di semplici tecniche di comprensione di base (es. regola delle 5W, elenchi, *check list*...), l'uso di adeguate tecniche di sottolineatura; l'uso di tecniche di selezione delle informazioni;
- inserire esercizi per l'acquisizione delle tecniche di lettura analitica – lenta, veloce, a salti – e della loro consapevolezza funzionale (quando e perché usarle).

- **AREA LOGICO - MATEMATICA**

- garantire ampio spazio all'apprendimento di tecniche di calcolo mentale;
- svolgere esercizi per la corrispondenza 1:1, la correlazione fra elementi differenti ma equipotenti, la numerazione associandola a immagini o altro per favorire la memorizzazione (anche software per le tabelline);
- predisporre tavole pitagoriche, scale di misura per le equivalenze, schemi di risoluzione dei problemi e tutti gli strumenti compensativi che si utilizzano per le difficoltà negli

apprendimenti;

- affrontare la risoluzione di problemi partendo il più possibile dal concreto;
- garantire ampio spazio alla comprensione del testo dei problemi (anche con giochi di manipolazione del testo) e alla scrittura dei dati;
- insegnare tecniche di risoluzione dei problemi basati sulla tecnica del top down.

- **AREA TRASVERSALE**

Ai suggerimenti operativi per aree di intervento didattiche specifiche, vanno aggiunte altre indicazioni riguardanti sia l'area del comportamento che quella cognitiva trasversale.

Per l'area del comportamento è importante per esempio, favorire le attività in piccolo gruppo cooperativo ma anche quelle di *tutoring*, così come inserire attività scolastiche per l'acquisizione e il rispetto delle regole sociali basate magari sulla *token economy* integrata con tecniche di *cooperative learning*. Per l'area cognitiva suggeriamo di:

- ridurre le consegne a casa per favorire le capacità di attenzione/concentrazione;
- insegnare l'uso del computer fino a quando è presente l'autonomia motoria;
- dilatare i tempi di esecuzione delle consegne a scuola;
- utilizzare per le consegne frasi brevi e chiare (es. non dire "Dopo che avete messo via l'astuccio e il libro di lettura sotto il banco prendete il quaderno che vi serve per..." ma dire "Mettete l'astuccio e il libro nello zaino dopo prendete il quaderno di...");
- verificare, prima di procedere all'attività, che l'alunno abbia compreso realmente, magari sollecitandolo a ripetere con parole proprie le istruzioni/consegne ricevute;
- fornire poche consegne alla volta;
- snellire i contenuti.

Inoltre, durante il periodo della scuola primaria, è bene porre massima attenzione all'osservazione dell'alunno rispetto ai disturbi dell'apprendimento o al ritardo cognitivo lieve o ad altre problematiche del comportamento che potrebbero essere passate inosservate.

Infine si consiglia agli insegnanti di assumere un atteggiamento calmo, incoraggiante, positivo, cercando di utilizzare oltre ai rinforzi cognitivi (es. sottolineature, materiali...) anche quelli affettivi in modo da valorizzare i successi piuttosto che stigmatizzare gli insuccessi. Non si deve mai dimenticare che il progredire della degenerazione motoria aumenta il senso di frustrazione e di insofferenza nel bambino con possibile ricaduta anche sugli apprendimenti.

Indicazioni operative per la scuola secondaria di I e II grado

All'aumentare delle richieste della prestazione scolastica aumentano anche le difficoltà negli apprendimenti, se non adeguatamente supportate.

Nel periodo che va dagli 11 ai 15 anni si deve inserire un percorso per l'acquisizione del metodo di studio autonomo mediante l'utilizzo di tecniche meta-cognitive, possibilmente

per tutta la classe.

Le consegne, sia a scuola che a casa, debbono sempre più essere adeguate alle capacità del ragazzo e alle esigenze organizzative della sua vita.

In particolare si deve considerare che:

- la perdita della funzionalità motoria – che interessa anche le mani – determina un generale rallentamento, per cui ogni attività viene svolta con più fatica e impiegando maggior tempo;
- gli impegni di riabilitazione e cura, costantemente presenti, lo impegnano per ampia parte del tempo libero;
- gli impegni di tempo libero, come la pratica di un'attività sportiva, poiché implica un'assistenza da parte dell'accompagnatore determina una dilatazione dei tempi.

Pertanto, è bene inserire costantemente, anche in assenza di difficoltà specifiche, l'uso di strumenti compensativi (per es. tavola pitagorica, schemi con regole di aritmetica, grammatica, scale numeriche, formulari, tavole delle scomposizioni, schemi di sintesi, calcolatrice, mappe concettuali...) ed eventuali misure dispensative.

In questa fase del percorso formativo, grande attenzione va rivolta al sostegno psicologico del ragazzo che entra in una fase sempre più avanzata della patologia.

In coincidenza di alcune fasi critiche di cambiamento, si dovrebbe cercare di creare nella classe un clima di accoglienza e condivisione, facendo in modo di garantire la partecipazione del ragazzo alle attività previste, seppur con gli ovvi adattamenti.

Potrebbe essere interessante, dopo i 12/13 anni, inserire in classe esperienze di *circle time* rivolgendole a tutti gli alunni, per affrontare tematiche relative alle difficoltà relazionali e psicologiche tipiche dell'adolescenza.

Queste esperienze è bene che siano condotte con la supervisione di uno psicologo.

Inoltre, si deve porre massima attenzione ai linguaggi utilizzati e far sì che ogni attività scolastica sia adattata e adeguata in anticipo sul suo svolgimento, in modo che il ragazzo non colga che è *per lui che si deve fare così*.

Il sostegno all'accettazione dei propri limiti assume poi un ruolo determinante per la serenità e l'integrazione e ad esso vanno dedicati tempo e sforzi.

È importante, in questa fase, che tutti gli insegnanti rivolgano grande attenzione all'individuazione dei punti di forza del ragazzo e al come valorizzarli, anche in vista dell'orientamento scolastico alle scuole superiori e quindi per l'inserimento lavorativo.

La scuola deve sostenere nell'orientamento anche la famiglia che, in alcuni casi, non riesce più a pensare al futuro.

Inoltre, i docenti e i collaboratori scolastici della scuola secondaria di II Grado devono apprendere le tecniche di assistenza alla tosse e aggiornare il protocollo di uso scolastico, perché tutti coloro che sono coinvolti nella presa in carico sono tenuti a sapere sempre *quando, cosa e come fare*.

Le attività scolastiche debbono essere sempre più adeguate nei tempi e nei contenuti alla condizione dei ragazzi; sarà necessario prevedere tempi di riposo fra un'attività e l'altra e

lezioni con rapporto individualizzato, cioè 1:1, per permettere di ottimizzare i percorsi di apprendimento.

■ Indicazioni operative per l'educazione motoria e fisica

È necessario che gli insegnanti di educazione motoria, fisica e specializzati per il sostegno, effettuino le scelte didattico-operative considerando gli effetti dell'attività fisica sul muscolo distrofico. È sempre bene confrontarsi con il fisioterapista che, rispetto a questa attività scolastica, è la figura specialistica di riferimento. Bisogna anche tenere presenti, nei limiti del possibile, i desideri del ragazzo e le sue eventuali paure.

Va evitata comunque la non partecipazione.

Gli insegnanti debbono partire dalla consapevolezza che nella DMD/BMD non è vero il principio secondo cui un muscolo debole si rinforza esercitandolo; gli esercizi aerobici, a basso impatto, svolti nel rispetto della sensazione soggettiva di fatica, sembrano essere la miglior soluzione proponibile. E' da evitare l'eccessiva attività fisica e la contrazione muscolare di tipo eccentrico.

E' necessario che l'insegnante di sostegno e quello di attività motoria uniscano i loro sforzi per individuare nei programmi di disciplina le attività più adattabili, togliendo dal programma quelle alle quali i ragazzi distrofici non possono partecipare.

Esistono strumenti che possono essere utilizzati per le attività in palestra (es. *frisbee* denominati *quad bee*), ma è consigliato sostenere le abilità dei ragazzi piuttosto che cercare sempre nuovi adattamenti che finiscono per aumentare il senso di frustrazione. Perché si possa parlare di integrazione, le scelte debbono tener conto delle esigenze di tutta la classe.

È possibile dividere le due ore settimanali di lezione, tra processo di normalizzazione e attività di recupero concordate con il fisioterapista.

Lo *stretching*, necessario al ragazzo DMD/BMD può essere proposto, con l'opportuno adattamento, anche al resto della classe. Anche l'attività in piscina può essere utile, purché ci si confronti con il fisioterapista che segue il ragazzo.

La pratica degli sport di squadra è fortemente socializzante ed integrante; come sempre occorre confrontarsi con il fisioterapista o con il medico di riferimento.

Esistono alcuni giochi sportivi già adattati, ad esempio il *paddleminton* che è un *badminton* giocato con racchette più corte, su seggiola a rotelle. Una piacevole novità è rappresentata dal *baskin*, ovvero basket integrato (www.sitisolidali.it), forma di pallacanestro integrata, nata a Cremona nel 2001 e diffusa in numerose realtà italiane. Il *baskin* permette la partecipazione di alunni con vari gradi di difficoltà motoria e garantisce ad ogni alunno, disabile e non, la partecipazione secondo le proprie personali capacità e abilità.

d. Continuità e orientamento

La continuità fra un passaggio di grado e ordine e l'altro richiede particolare attenzione. È necessario che fin dall'inizio dell'anno scolastico antecedente al passaggio, il Gruppo di Lavoro Operativo (GLHO) si incontri e valuti con attenzione le scelte e gli adattamenti da fare. Fra le azioni importanti ci sono:

- valutazione logistica e strutturale del nuovo ambiente scolastico;
- aggiornamento del protocollo d'intervento sull'alunno;
- attento e scrupoloso passaggio di consegne ai docenti che erediteranno la presa in carico;
- partecipazione del docente di sostegno ad alcune lezioni, nel nuovo anno scolastico, in compresenza con i nuovi insegnanti.

L'orientamento scolastico ai fini della scelta di inserimento lavorativo o del proseguimento degli studi deve essere altrettanto attento e scrupoloso.

In particolare si debbono conciliare i punti di forza del ragazzo e le sue aspirazioni valutando attentamente la sostenibilità della scelta nel tempo rispetto al progredire della patologia.

È richiesta ampia flessibilità ai docenti; il compito è reso più semplice se fin dai primi anni di scuola sono stati progettati e attuati dei percorsi specifici per la DMD/BMD.

Il supporto all'alunno e alla famiglia che, in queste fasi di cambiamento spesso debbono accettare anche momenti di aggravamento della condizione di salute del ragazzo, è fondamentale; è un vero e proprio accompagnamento.

e. Viaggi di istruzione e uscite didattiche

Le scuole sono tenute a programmare uscite e viaggi accessibili per ogni alunno nel rispetto dei bisogni individuali e ad attivarsi al fine di garantire i necessari adattamenti per la partecipazione di tutti gli alunni.

Nella scelta del viaggio o dell'uscita è necessario considerare la presenza o meno di centri di pronto soccorso vicini o facilmente raggiungibili. Inoltre, è necessario verificare per tempo la possibilità di un trasporto adatto, nel caso l'alunno faccia già uso della carrozzina, e che questo non sia discriminante per il ragazzo.

I trasporti sono competenza degli Enti Locali che sono tenuti a erogare il servizio anche nell'ambito delle risorse finanziarie disponibili.

f. Azioni di supporto

Con questo termine si intendono alcune azioni di intervento scolastico che costituiscono una opportunità per garantire la partecipazione alla vita scolastica.

L'istruzione domiciliare e la somministrazione di farmaci a scuola sono fra le azioni di supporto che rientrano nel percorso scolastico e di integrazione del ragazzo con DMD/BMD. L'istruzione domiciliare è possibile per la patologia interessata nel caso di almeno 30 giorni di assenza, anche non continuativa. Deve essere oggetto di progettazione da parte della scuola a partire dalla documentazione sanitaria di supporto e previa autorizzazione della famiglia ad accogliere in casa uno o più docenti.

Il docente non è necessariamente quello specializzato per il sostegno; il personale insegnante coinvolto accetta formalmente l'impegno.

Il progetto deve essere inviato agli Uffici Scolastici Regionali di competenza da parte della scuola.

Nel momento in cui la scuola prevede un percorso di istruzione domiciliare è consigliabile che si organizzi per mettere in atto momenti di formazione a distanza in modo che il ragazzo abbia la possibilità di restare in contatto visivo con i propri compagni.

Le opportunità attuali offerte dalle nuove tecnologie consentono numerose e ampie soluzioni (skype, webcam, facebook e altro...).

All'istruzione domiciliare si aggiunge la possibilità di usufruire del servizio della scuola in ospedale per periodi di degenza prolungati.

Le scuole in ospedale previste fino al I Ciclo (entro la scuola secondaria, di I Grado), fanno parte dell'organico di un'istituzione scolastica del territorio; possono accogliere anche alunni di fatto iscritti in altri istituti previo opportuno accordo fra le scuole interessate.

Per la somministrazione dei farmaci, la scuola deve predisporre un protocollo che indichi chi possa somministrare il farmaco e dove tale somministrazione debba avvenire.

La somministrazione deve avvenire dietro prescrizione medica e su richiesta della famiglia; è possibile solo per farmaci non iniettivi, somministrabili per via orale.

GLOSSARIO

DMD – Distrofia Muscolare Duchenne

BMD – Distrofia Muscolare Becker

DISTROFINA - Proteina delle fibre muscolari il cui difetto o alterazione è causa di un gruppo di patologie chiamate distrofinopatie (le forme più comuni sono la distrofia di Duchenne e quella di Becker).

CPK - (o Creatinfosfochinasi) Enzimi presenti in concentrazioni particolarmente elevate nei muscoli striati e nella muscolatura del miocardio. La misurazione della concentrazione di questi enzimi nel sangue (tasso ematico di CPK) viene utilizzata per valutare la presenza e l'entità di un danno muscolare

MANOVRA DI GOWERS – (o Segno di Gowers) Consiste nell'appoggiare le mani alle cosce per spingere in alto la parte superiore del corpo

IN-EXSUFFLATOR - Ventilatore a pressione positiva/negativa intermittente per la disostruzione delle alte vie aeree.

MBT – Memoria a breve termine

MLT – Memoria a lungo termine

CAD – Centro Ascolto Duchenne

COOPERATIVE LEARNING – Apprendimento Cooperativo

TUTORING - Tecnica di aiuto reciproco

IH – Individuazione di Handicap

POF – Piano Offerta Formativa

GLHO - Gruppo di Lavoro Handicap Operativo (ai sensi della C.M. 258/93 e del D.P.R. 24/2/1994) costituito dalla famiglia, dalla scuola nelle persone dei componenti del consiglio di classe.

GLHI - Gruppo di Lavoro Handicap Istituto

DF - Diagnosi Funzionale

PDF - Profilo Dinamico Funzionale ove non sia stato sostituito dalla sola Diagnosi Funzionale (DF) che è un documento nel quale si individuano i possibili miglioramenti va quindi rinnovato al passaggio da un grado all'altro di scuola (infanzia-primaria-secondaria I grado) oppure, nel caso del bambino con DMD ciò è frequente, quando sopraggiungono significativi cambiamenti sia positivi che negativi;

PE – Progetto Educativo

PEI - Progetto Educativo Individualizzato è annuale e contiene il percorso formativo del bambino includendo anche le attività riguardanti il tempo extrascuola.

Allegato A

Scheda di osservazione per lo screening

La scheda che ti proponiamo serve per condurre un'osservazione seria ed efficace quando incontri un bambino che ha un comportamento motorio diverso dai suoi coetanei.

L'osservazione deve essere svolta costantemente durante momenti diversi delle attività scolastiche per circa 1-2 mesi individuando i docenti responsabili della rilevazione.

Al termine del periodo di osservazione, se risulta confermata la combinazione dei sintomi indicati nella griglia, informa il dirigente e la famiglia invitandola a informare il pediatra ed eventualmente a procedere per un approfondimento diagnostico.

Considerata la gravità della patologia non devi mai avanzare ipotesi diagnostiche.

Allegato A

Situazione osservata: comportamento motorio del bambino

SEZIONE	NOMINATIVO				ETÀ			
Data	Inizio osservazione	Fine osservazione	Attività (durante la quale si svolge l'osservazione)	Indicatori	MAI	QUALCHE VOLTA	SPESO	SEMPRE
				Ha i polpacci più grossi dei coetanei				
				Solleva la testa con difficoltà				
				Appoggia le braccia sulle cosce per sollevare il tronco				
				Cammina con le gambe un po' divaricate				
				Cammina sulle punte dei piedi				
				Ha bisogno di aiuto per alzarsi da terra				
				Cammina oscillando un po' (dondolio)				
				Cammina o mantiene la stazione eretta spingendo un po' avanti la pancia rispetto alle spalle				
				Si lamenta spesso per stanchezza alle gambe				
				Corre con difficoltà				
				Sale le scale con difficoltà				
				Non riesce a saltare				
				Ha difficoltà a parlare				
				Pedala con difficoltà				

ANAMNESI	
Quando ha iniziato a camminare?	
Quando ha cominciato a stare seduto con aiuto?	
Quando ha cominciato a stare seduto senza aiuto?	

Le linee guida sono state curate da:

Loretta Mattioli	Docente specializzato per il sostegno
Emanuela Giulitti	Psicologa Coordinatrice
Filippo Buccella	Centri Ascolto Duchenne Parent Project onlus Presidente Parent Project onlus

Al Progetto hanno partecipato:

Ufficio Scolastico Provinciale di Pesaro e Urbino, Provincia di Pesaro Urbino, Assessorato alle Politiche Sociali del Comune di Vittoria (RG), Cittadinanzattiva, Coordinamento Nazionale Scuola, Provincia di Roma – Dipartimento IX – Servizi Sociali, Asl Roma E, Azienda Ospedaliera Universitaria Consorziale Policlinico di Bari, Assessorato alle Politiche Educative del Comune di Bari, Ufficio Scolastico Provinciale di Bergamo, Per Mano Onlus, Istituto Comprensivo S. Biagio di Vittoria (RG), Scuola Annunziata Cocchetti di Roma, Fondazione Centro San Raffaele del Monte Tabor - Divisione Medicina Rigenerativa di Milano.

DUCHENNE E BECKER
FAMIGLIE PARENT
IN NETWORK
IN TRATTAMENTO
PROJECT COSA
OBIETTIVI RAGGIUNTI
SCUOLA AMICI
REGISTRO DMD/BMD
EDUCAZIONE E SENSIBILIZZAZIONE
TRICERCA INTEGRAZIONE
FACCIAMO COMUNITÀ DUCHENNE

Parent Project Onlus

Genitori contro la Distrofia Muscolare Duchenne e Becker

PARENT PROJECT ONLUS
Via Aurelia, 1299 - 00166 Roma
Tel. 0666182811 - Fax 0666188428

Numero Verde 800 943 333
associazione@parentproject.it

www.parentproject.it



MINISTERO DEL LAVORO
E DELLE POLITICHE SOCIALI

Direzione Generale per il volontariato,
l'associazionismo e le formazioni sociali Div. II

Progetto "Scuola-Famiglie Duchenne in rete.
Sperimentazione di un modello di intervento per l'integrazione
scolastica dei minori con distrofia muscolare" finanziato
dal Ministero del Lavoro e delle Politiche Sociali ai sensi della
lett. f) della L. 383/2000 - Direttiva annualità 2009

INTEGRAZI