



Nuove vie

Un 2020 nel segno del cambiamento

Pandemia. Autunno 2020. Ci risiamo.

All'inizio dell'estate un sospiro di sollievo, tutto è passato. La gente usciva dal letargo pensando che fosse come prima. Milano sembrava ancora addormentata, qualche negozio non ha più riaperto, non si vedevano turisti per le strade, gli alberghi chiusi. Ma il senso di libertà, l'impressione di essere usciti finalmente da un tunnel, ci dava un senso di euforia malgrado le prospettive non certo rosee che ci venivano continuamente somministrate. È arrivato l'autunno e, come previsto da molti, il male è tornato, aggressivo, violento, e ci siamo trovati, ancora una volta, a fronteggiare l'invisibile nemico.

Con il lockdown siamo stati chiamati, volenti o nolenti, ad accettare dei cambiamenti: di stile di vita, di rapporti con gli altri, di modo di lavorare. Quello che i nostri medici, gli infermieri, gli ospedali hanno fatto e stanno facendo ora è sotto gli occhi di tutti, ma quello che ci viene illustrato riguarda spesso solo il panorama degli adulti colpiti da Covid. Gli ammalati, con altre patologie, ancorché gravi, spesso sono abbandonati. Recentemente un workshop organizzato dalla Fondazione Mariani ha evidenziato, invece, come le strutture pediatriche e riabilitative siano riuscite a organizzare le loro attività durante l'emergenza sanitaria in modo che i piccoli pazienti potessero essere sempre seguiti. Il bambino ammalato non può e non deve essere abbandonato.

Telemedicina, teleassistenza, insostituibili consulenze telefoniche che rassicuravano le famiglie, terapia riabilitativa a distanza con nuovi sistemi telematici. Modalità di servizio sanitario che hanno aiutato il personale, stimolato dalla necessità, a non tralasciare le cure per le patologie non-Covid, a seguire quotidianamente i bambini in terapia, senza costringerli a un ricovero rischioso: un servizio che ha maggiormente coinvolto i genitori rendendoli più partecipi alla cura del proprio figlio. Nello scenario difficile che ci circonda, questo approccio al paziente in remoto è certamente un aspetto positivo.

In Fondazione, dopo il primo momento di preoccupazione per non potere far fronte ai programmi stabiliti, di timore per dover affrontare una modalità di lavoro diversa, ci si è organizzati. Abbiamo superato tutti, con la volontà e l'impegno che ci è proprio, ogni perplessità. È stato attivato lo smart working e si sono tenute frequenti riunioni telematiche. Per le giovani leve niente di nuovo, per i diversamente giovani, qualcosa di alieno. C'è stata comunque da parte di tutti una forte volontà di continuare al meglio il nostro lavoro anche in una quotidianità diversa.

Ci sono mancati lo scambio di idee, di consigli, lo stare insieme per confrontarci, ma i risultati sono stati più che positivi. La professionalità di ciascuno è emersa più chiaramente. Ognuno nel proprio campo ha mostrato una maggiore responsabilità. Lontano dal confronto con gli altri e dall'a-

aiuto reciproco, tutti hanno acquisito maggiore sicurezza e determinazione. Se il primo lockdown quindi ci ha fatto crescere, il secondo, pur nel suo obbligato silenzio, ha stimolato la Fondazione a gettare le basi per nuovi programmi, a sperimentare nuove vie, o nuovi modi di agire, nelle sue molteplici attività.

Abbiamo rivisto il nostro sistema assistenziale inaugurando altri tre Centri Fondazione Mariani, coprendo così, con il nostro nome, la cura di differenti patologie infantili. Nella ricerca ci siamo proposti di finanziare progetti di più ampio respiro con tematiche di impatto innovativo, che possano includere tutto il territorio nazionale. Abbiamo affrontato le difficoltà e incognite di organizzare il XXXII Corso di aggiornamento annuale in neurologia infantile in modalità FAD (Formazione A Distanza). E abbiamo ripetuto l'esperienza con successo.

Confesso che per noi, abituati da più di 30 anni ai super congressi nelle maggiori città, con grande partecipazione di pubblico, è stato un po' uno shock. Ma mi rendo conto che, se la Fondazione vuole essere sempre al passo con i tempi, deve saper offrire, con lo stile che ha sempre dimostrato, una formazione professionale più consona alle esigenze attuali. La pandemia quindi non ci ha limitati, anzi, ci ha stimolato a rinnovarci!

Confesso che per noi, abituati da più di 30 anni ai super congressi nelle maggiori città, con grande partecipazione di pubblico, è stato un po' uno shock. Ma mi rendo conto che, se la Fondazione vuole essere sempre al passo con i tempi, deve saper offrire, con lo stile che ha sempre dimostrato, una formazione professionale più consona alle esigenze attuali. La pandemia quindi non ci ha limitati, anzi, ci ha stimolato a rinnovarci!

Luisa Bonora
Vicepresidente Fondazione Mariani



Sommario

- 2 Nasce il Centro FM per il Bambino Fragile
- 3 Piattaforme-registri multicentrici per la Neurologia infantile
- 4 La Neuromusic Community si apre al mondo virtuale e virtuoso della rete
- 5 Cefalee primarie nel bambino e nell'adolescente
- 6-7 Telemedicina, passione e creatività
- 7 Pubblicazioni
- 8 Prendete nota: cosa c'è di nuovo!

Le immagini pubblicate in questo numero del *neurofoglio* sono tratte dal libro *I tre porcellini* illustrato da Lorenzo Sangiò - ©2019 Carthusia Edizioni. Si ringraziano la casa editrice e l'illustratore per la gentile concessione.





Riflettori su

Nasce il Centro FM per il Bambino Fragile

Il direttore, dr. Angelo Selicorni, illustra attività e prospettive del nostro nuovo centro di alta specializzazione per i bambini con malattie genetiche sindromiche rare

A partire da settembre 2016 presso la UOC di Pediatria della ASST Lariana sono state progressivamente messe in campo una serie di attività diagnostiche assistenziali coordinate a favore di bambini affetti da patologie costituzionali, geneticamente determinate, frequentemente associate a ritardo psicomotorio/disabilità intellettiva oltre che ad altre comorbidità neurologiche. La logica unitaria di queste attività è quella di fungere da riferimento territoriale ed extra territoriale per i pazienti "fragili", sia nella fase di inquadramento diagnostico che nella altrettanto importante fase di presa in carico assistenziale. Il percorso è spesso condiviso con numerose associazioni di genitori di pazienti affetti da malattia rara.

Tali attività si fondano su un gruppo di lavoro dedicato a questa categoria di pazienti, che lavora in stretta ed efficace collaborazione con l'equipe della UOC di Pediatria, a sua volta ricca di competenze pediatriche specialistiche. Pur non essendo la ASST Lariana un *Children Hospital*, la UOC di Pediatria può inoltre contare sulla collaborazione di numerosi specialisti ospedalieri extra reparto in grado di fornire prestazioni preziose per la gestione assistenziale dei pazienti. In questo modo è possibile offrire ai pazienti consulenze multidisciplinari ambulatoriali, prestazioni in regime di Day Hospital o di ricovero ordinario e/o accessi in urgenza tramite il soccorso pediatrico.

Nel corso degli anni sono stati resi disponibili i seguenti servizi, che sono attualmente attivi e forniscono un ventaglio di opportunità per bambini con patologia complessa:

- ambulatorio diagnostico di Genetica Clinica Pediatrica, che ha lo scopo di fornire un inquadramento diagnostico eziologico al bambino con sospetta sindrome genetica e valuta centinaia di bambini all'anno. Il nostro ambulatorio è inserito nel progetto Telethon "Malattie senza diagnosi" e ne rappresenta tutt'oggi uno dei punti di riferimento clinico;
- attività di follow-up assistenziale dei bambini con malattie genetiche sindromiche complesse, coordinata da una infermiera dedicata, con un pediatra dedicato che sviluppa l'intervento con prestazioni ambulatoriali spesso multispecialistiche organizzate in un'unica giornata;
- giornate dedicate a singole patologie sindromiche (*Syndrome Day*), molte delle quali riferite a condizioni in cui la disabilità intellettiva è parte integrante del quadro clinico. In tali giornate i pazienti, affetti dalla medesima condizione sindromica, vengono valutati da più specialisti e hanno la possibilità di incontro/confronto con altri genitori/pazienti affetti dalla medesima condizione. Spesso questa attività è sviluppata in collaborazione con le specifiche associazioni di genitori;
- sono stati attivati un ambulatorio di Gastroenterologia e Nutrizione del bambino con Disabilità/Malattia Rara e un ambulatorio di Pneumologia e Fisioterapia respiratoria;
- è attivo il progetto "Emergenza Bambini Fragili", che ha lo scopo di fornire a tutti i pazienti con condizione rara una "scheda di emergenza" che aiuti i medici del primo soccorso a comprendere lo stato del bambino e le sue potenziali criticità in relazione alla condizione di base. Per i pazienti residenti nel comasco questa scheda di emergenza è condivisa con la centrale operativa di AREU permettendo un collegamento elettivo e strutturato con gli erogatori del servizio di emergenza-urgenza;

- è attivo il progetto "Linea Diretta Fragilità Pediatrica", che favorisce una comunicazione privilegiata con le famiglie di bambini con particolare criticità/instabilità sanitaria e complessità assistenziale attraverso una interfaccia web integrata nel sistema informatico aziendale. Tale interfaccia si è rivelata di grande utilità pratica nel recente lockdown;
- viene fornito un servizio infermieristico di training e supporto ai bambini del territorio portatori di device sanitari (gastrostomia, sondino naso gastrico, tracheostomia, port a chat);
- è stato attivato un iniziale sforzo di "Multi Task Anestesia" in collaborazione con il servizio di Anestesia e Rianimazione, Chirurgia Maxillo Facciale e Endoscopia, attraverso il quale cerchiamo di fornire al bambino che ne ha necessità procedure diagnostiche terapeutiche multiple attraverso un'unica sedazione;
- siamo il primo (e al momento unico) reparto pediatrico italiano (con PS pediatrico incluso) completamente attrezzato in CAA (Comunicazione Aumentativa Alternativa), scelta che intende esprimere un atteggiamento di accoglienza verso i bambini con disabilità intellettiva / disturbi dello spettro autistico che fanno uso quotidiano di tale strumento.

Tutte queste attività si sono sviluppate grazie all'interazione tra specialisti interni e professionisti sostenuti negli anni da progetti finanziati da Fondazione Mariani (pediatra part-time, dietista, infermiera full time case manager, ora assunta dalla nostra Azienda). È maturata così la proposta di costituire un centro dedicato al "bambino fragile" in partnership con la Fondazione.

Nasce dunque nel novembre 2020, con la firma di una convenzione tra ASST Lariana e Fondazione Mariani e la collaborazione di S.I.L.V.I.A onlus, storica alleata della UOC, il "Centro Fondazione Mariani per il Bambino Fragile". Lo scopo è realizzare un centro che sia punto di riferimento qualificato, di alta specializzazione nella diagnosi e cura del bambino con patologia complessa, mediante strategie di assistenza globale. Una sfida che raccogliamo con entusiasmo, come naturale prosecuzione del cammino intrapreso sin dal 2016.

Angelo Selicorni
ASST Lariana, Como



Piattaforme-registri multicentrici per la Neurologia infantile

Sviluppare tali piattaforme in Italia è l'ambizioso proposito del Bando Ricerca FM 2020. Attesi a breve i risultati dei progetti vincitori

È scattato il countdown per l'annuncio dei progetti vincitori dell'ultimo Bando Ricerca FM, che saranno comunicati a inizio 2021. Focus di questa edizione "Lo sviluppo di piattaforme-registri multicentrici sulle malattie neurologiche infantili" al fine di promuovere la creazione di casistiche condivise e omogenee che comportino un valore aggiunto per il miglioramento delle conoscenze

cliniche, epidemiologiche, eziopatogenetiche e di storia naturale delle malattie neuropediatrie. Del Bando e delle sue prospettive ci parla la prof.ssa Enza Maria Valente, presidente del Comitato Scientifico – Ricerca della Fondazione Mariani.



Lo sviluppo di reti è diventato negli ultimi anni un obiettivo centrale delle politiche di salute pubblica. Mettere in rete strutture diverse che, a livello nazionale o internazionale, si occupano delle stesse patologie consente di uniformare le modalità di raccolta dei dati utilizzando linguaggi, documenti e regole comuni, e di condividere dati clinici, strumentali e genetici dei pazienti reclutati in centri diversi. Questo porta nel tempo allo sviluppo e popolamento di registri armonizzati, che rappresentano una risorsa preziosissima per la ricerca traslazionale, fornendo informazioni essenziali relative all'epidemiologia, alla storia naturale, all'eziopatogenesi e alla risposta alla terapia delle malattie studiate.

Tutto questo è ancora più importante nel caso delle malattie genetiche rare. In questi casi, soltanto la condivisione tra numerosi centri diversi consente di raggiungere casistiche sufficienti per l'avanzamento delle conoscenze scientifiche che, in ultima istanza, possano tradursi in un miglioramento della qualità della vita dei pazienti e delle loro famiglie. La Comunità Europea sta fortemente promuovendo la creazione di reti, e in questa ottica ha istituito gli *European Research Networks* (ERN) per connettere i vari centri che, negli stati europei, si occupano di specifiche patologie (es. EPICARE per le epilessie, oppure ITHACA per le malformazioni congenite e disabilità intellettuali rare). Tuttavia, queste enormi reti risentono di notevoli complessità organizzative, e al momento non rappresentano un efficace strumento di condivisione.

In Italia esistono alcune realtà eccellenti, come ad esempio il registro dei pazienti con malattie neuromuscolari, nato dall'alleanza di numerose associazioni di pazienti con Fondazione Telethon/UIIDM, e il registro internazionale accademico per l'atrofia muscolare spinale che raccoglie dati longitudinali armonizzati di pazienti in Italia, negli Stati Uniti e nel Regno Unito. Tuttavia, moltissime malattie neuropediatrie rare sono comprese in

registri, e la raccolta dei dati clinici e strumentali resta limitata al centro cui il paziente afferisce o a un limitato network di collaboratori. La mancanza di registri standardizzati che possano raccogliere in modo sistematico, retrospettivo e prospettico le informazioni cliniche, genetiche e strumentali dei pazienti disponibili rappresenta un enorme limite nella conoscenza e nella ricerca scientifica. La maggior parte degli studi è infatti basata sull'utilizzo di database cartacei o in formato Excel, che richiedono enormi sforzi di compilazione e mantenimento, sono difficilmente consultabili e confrontabili tra centri diversi, e spesso non rispettano il GDPR (*General Data Protection Regulation*) europeo sulla protezione dei dati. Questo rappresenta una perdita enorme di dati per futuri studi scientifici, soprattutto per le rare patologie genetiche, per la comprensione delle quali ogni singolo paziente è prezioso.

La Fondazione Mariani riconosce la grande importanza dello sviluppo di reti nazionali per le malattie neuropediatrie e già da alcuni anni si è impegnata in questa direzione, supportando registri per specifiche malattie rare, come ad esempio il registro italiano sulla sindrome da deficit di GLUT1. Con l'edizione 2014 del suo Bando Ricerca la Fondazione ha ulteriormente promosso la creazione e lo sviluppo di 5 progetti di rete focalizzati su aspetti specifici di patologie neuropediatrie acquisite e genetiche, e dal 2019 tali reti sono coinvolte in un progetto di potenziamento triennale. L'obiettivo è favorire l'attività di collegamento, privilegiando la collaborazione tra centri e operatori con competenze diverse e promuovendo conoscenze e ricerca sul territorio nazionale.

Questo percorso è stato ulteriormente supportato nel Bando Ricerca 2020, focalizzato esclusivamente sullo "sviluppo di piattaforme-registri multicentrici sulle malattie neurologiche infantili". In risposta al bando sono stati presentati 11 progetti, sui quali il Comitato Scientifico ha svolto una attenta riflessione. A breve saranno resi noti i progetti vincitori, che saranno realizzati nel corso del biennio 2021-2022.

Ritengo che lo sviluppo di reti nazionali per le malattie neuropediatrie rare sia da considerarsi una risposta promettente ai limiti che l'attività clinica e di ricerca in questo campo ha incontrato fino ad oggi. Condividere i dati dei propri pazienti non significa solo condividere conoscenze, ma creare connessioni, far circolare idee, progettare protocolli condivisi, favorendo lo sviluppo di percorsi diagnostico-terapeutici specifici e personalizzati, armonizzati a livello nazionale. Significa anche migliorare la gestione dei pazienti e permettere la raccolta di dati omogenei, promuovendo la qualità della ricerca. Creare una rete nazionale per le malattie neuropediatrie significa dunque creare un circolo virtuoso, dove attività clinica e ricerca traslazionale si intersecano col fine ultimo di migliorare la qualità della vita dei piccoli pazienti e delle loro famiglie.

Enza Maria Valente
Università di Pavia



La Neuromusic Community si apre al mondo virtuale e virtuoso della rete

Spunti dal "Virtual Neuromusic Gathering" organizzato dalla FM

Il 19 giugno 2020 – giorno in cui si sarebbe dovuto aprire ad Aarhus in Danimarca il convegno internazionale "The Neurosciences and Music VII" – si è tenuto il meeting online "Neuromusic Virtual Gathering" che ha coinvolto circa 50 partecipanti che provenivano da vari paesi e fusi orari. L'evento si è aperto con il benvenuto di **Peter Vuust**, direttore del *MIB - Center for Music in the Brain* di Aarhus, che ha ringraziato tutti, esprimendo il rimpianto per non aver potuto ospitare il congresso a causa della pandemia, riprogrammato per il giugno 2021 (cfr. pag. 8). La prima presentazione, intitolata "Conference formats to improve sustainability and documentation", è stata curata da **Richard Parncutt**, direttore del Centro di Musicologia Sistemica dell'Università di Graz. Il prof. Parncutt ha sottolineato la necessità di intervenire con un taglio delle attività ad alto impatto in termini di emissioni di CO₂, citando i dati emersi nell'*Intergovernmental Panel on Climate Change* del 2018 e le recenti risoluzioni del Parlamento EU (conquista della neutralità climatica entro il 2050).

Una possibile riduzione della cosiddetta carbon footprint si potrebbe realizzare con la riduzione dei voli aerei, che costituiscono il 6% del riscaldamento totale e il 3% delle emissioni totali di CO₂. Secondo alcuni calcoli, una percentuale che va da un terzo a un mezzo della CO₂ emessa dal mondo accademico deriva dai voli aerei presi per partecipare ai convegni, per questa ragione il prof. Parncutt ha invitato ciascuno a fare la sua parte. Successivamente, è passato a esaminare come un tale cambiamento di linea potrebbe favorire l'inclusione di persone che di solito rimangono escluse dai meeting internazionali per status socio-economico, provenienza da regioni a basso reddito o per una disabilità. La Fondazione Mariani nei suoi convegni ha sempre avuto un occhio di riguardo nel favorire, attraverso un sistema di borse di studio, la partecipazione di studenti, soprattutto se provenienti da regioni a basso reddito. Tuttavia è chiaro che, per quanto siano inclusivi i bandi, non possono raggiungere tutti i possibili interessati.

A seguire **Renee Timmers**, presidente di ESCOM - *European Society for the Cognitive Sciences of Music* e direttrice del centro di ricerca Music Mind Machine a Sheffield, ha fatto un'analisi dei vantaggi e svantaggi delle varie tipologie di conferenze, con crescente componente a distanza. Ad esempio, l'organizzazione del meeting "ESCOM 2018" ha visto in contemporanea hub con numerosi partecipanti posizionati fra Austria (n=300), Argentina (n=100), Australia (n=50) e Canada (n=115). Fra i partecipanti è stata condotta una survey per valutare il gradimento verso la proposta e, pur con una certa variabilità fra i vari hub, in generale la platea ha dato una risposta positiva. La Timmers ha citato pure l'esperienza della successiva conferenza di ESCOM del luglio 2019, con hub situati in Azerbaijan, Colombia, Polonia, India, Lituania, Sud Africa e Regno Unito.

Melanie Wald-Fuhrmann (Max-Planck-Institut für empirische Ästhetik, Frankfurt am Main) ha poi riferito la

sua esperienza di conferenza virtuale, incentrata proprio sulla ricerca sulla musica all'epoca del Covid. Mentre **Enrico Glearan**, *staff scientist* alla Aalto University, esperto di *big data* e neuroscienze, ha raccontato l'organizzazione nel 2017 della prima "Twitter conference" nel settore delle neuroscienze, denominata *#BrainTC_2017*. Nello stesso periodo altre conferenze di neuroscienze si sono avvalse della stessa modalità: *#neuromatch2020*, *#Hackatons*, *@TheBrainWeb*, e la prossima conferenza OHBMx che si terrà a primavera 2021.

L'intervento di Glearan ha suscitato molto interesse, perché potrebbe diventare un format per sviluppare situazioni miste in cui alcuni contenuti, come i poster o gli extra delle presentazioni, potrebbero essere messi su Twitter e resi disponibili per una audience più vasta. Le persone potrebbero infatti partecipare a porzioni di convegni, anche in modalità asincrona, considerando che la piattaforma di Twitter è pubblica rispetto ad altre forme di meeting virtuali. In confronto a una conferenza tradizionale, sicuramente la "Twitter conference" può essere considerata "verde" e "lockdown friendly", tra l'altro non comporta costi di infrastruttura ed è gratis sia per i relatori che per i partecipanti. D'altra parte alcuni svantaggi possono essere individuati: non tutti i ricercatori hanno Twitter, per cui non è detto che si tratti di una scelta completamente inclusiva, e le presentazioni, se destinate a un pubblico generale, potrebbero perdere di specificità.

I partecipanti al "Neuromusic Virtual Gathering" si sono così confrontati sulle varie esperienze illustrate e hanno fornito suggerimenti che saranno tenuti presenti per l'organizzazione del Convegno "The Neurosciences and Music VII" del giugno 2021. L'orientamento è mantenere il format originale con la massima partecipazione in presenza realizzabile con sicurezza, ma integrandovi anche le evoluzioni apprese nel 2020 sui benefici degli incontri a distanza, studiando l'aggiunta di una componente virtuale che possa garantire una partecipazione ampia e sostenibile, e offrire varie opportunità di interazione anche attraverso incontri virtuali.

Luisa Lopez

Scientific Coordinator del settore Neuromusic





Scelto
per voi

Cefalee primarie nel bambino e nell'adolescente

Prescrivere un farmaco per la profilassi: le considerazioni dei prof. Balottin e Termine, direttori dell'ultimo Corso di aggiornamento FM

Prescrivere un farmaco a un bambino o a un adolescente che soffre di cefalea primaria è un compito complesso e difficile. Tale difficoltà è strettamente connessa con alcune precise ragioni. I trial controllati effettuati sui farmaci finora disponibili per l'età evolutiva sono molto limitati e spesso riportano risultati negativi. Vi è una risposta elevata al placebo per ragioni ancora ignote. Inoltre le nostre conoscenze sulla patogenesi dell'emicrania e della cefalea tensiva in età evolutiva, così come quelle di farmacodinamica, risultano ancora molto incerte. La nostra agenzia del farmaco, infatti, non ha approvato alcun farmaco per la cura delle cefalee primarie eccetto il pizotifene, che tuttavia non ha dimostrato efficacia nei trial sin qui effettuati e che non è più reperibile in Italia. Ne consegue che la prescrizione dei farmaci in età evolutiva in questo particolare settore della neuropsichiatria infantile non può che essere *off label*. Un terreno questo che si colloca al limite tra l'appropriatezza terapeutica e l'errore terapeutico.

Prescrivere un farmaco *off label* richiede la soddisfazione di alcune condizioni: (1) non siano disponibili farmaci *label*, (2) si ottenga un consenso informato scritto dai genitori e dal ragazzo stesso e (3) si prescriba in modo appropriato seguendo le regole della medicina dell'evidenza e la documentazione di efficacia e sicurezza. Risulta dunque necessario esaminare con attenzione i dati della letteratura dell'evidenza e, in particolare, i dati relativi ai trial randomizzati e controllati e alle metanalisi e linee guida disponibili. Ricordiamo a questo proposito le linee guida dell'*American Academy of Neurology* pubblicate nel 2019, la metanalisi di Locker del 2020 e quella di El-Chammas del 2013 pubblicate entrambe su *Jama Pediatrics* (IF 2019: 13,9). Volendo riassumere i dati in modo sintetico si potrebbe affermare che vi è una limitata evidenza di efficacia per topiramato e trazodone e una buona efficacia del placebo (El-Chammas 2013), oppure limitata efficacia a breve termine per propanololo e topiramato e nessun farmaco efficace a lungo termine (Locker 2020). Da notare che la prima metanalisi sopracitata (El-Chammas 2013) analizza soltanto 13 *trial* controllati con placebo. L'efficacia dei due farmaci rispetto al placebo è molto limitata: alla dodicesima settimana riduzione di -0,71 episodi di cefalea per mese con topiramato e -0,60 cefalee per mese con trazodone. Gli stessi autori inoltre rilevano che i pazienti che hanno assunto il placebo sperimentano una riduzione delle cefalee da 5,6 episodi per mese a 2,9 per mese.

Occorre inoltre aggiungere che esiste un unico lavoro controllato sul trazodone (Battistella, 1993), mentre si considerano necessari almeno due lavori controllati per poter documentare l'efficacia di un farmaco, e il lavoro pubblicato risale al 1993. È ben noto come in quel periodo i trial che avevano risultati negativi per un farmaco non venivano pubblicati. A questo proposito segnaliamo che negli anni 80 una collega molto esperta e rigorosa, operante nella clinica di Neuropsichiatria Infantile dell'Università di Pavia, avendo completato con grande fatica e impegno un trial controllato e randomizzato sul

farmaco pizotifene, non aveva trovato significativa differenza rispetto al placebo e non aveva pubblicato i dati.

Per quanto riguarda poi i risultati relativi al topiramato, per il quale vi è concordanza su una limitata efficacia nelle due metanalisi, è da notare che il grado di evidenza è non solo basso ma assai incerto. Inevitabile citare Powers, che nel 2017 pubblica su *New England Journal of Medicine* (IF 37,9) un trial controllato e randomizzato molto rigoroso e convincente. Nello studio, previa randomizzazione, viene somministrato a un totale di 488 ragazzi di età compresa fra 8 e 17 anni amitriptilina (1 mg/Kg/ die), topiramato (2 mg/k/die) e placebo. Durante un periodo di 24 settimane non si rilevano differenze statisticamente significative con i farmaci nei confronti del placebo quanto a riduzione della frequenza di cefalea o di disabilità correlata alla cefalea. Per contro la somministrazione di farmaci attivi si associa a una più alta frequenza di eventi avversi. Affaticamento (30% vs 14%), secchezza delle fauci (25% vs 12%) nel gruppo amitriptilina e parestesie (31% vs 8%), perdita di peso (8% vs 0%) nel gruppo topiramato. Infine 4 casi di disturbo grave con amitriptilina (3 disturbo dell'umore, 1 sincope), e 1 con topiramato (tentativo di suicidio). In conclusione, la prescrizione di farmaci in questo campo risulta scarsamente appoggiata su dati della medicina dell'evidenza. I dati in nostro possesso attualmente suggeriscono di riservare i farmaci a un uso *off label* e a situazioni cliniche di grande gravità. Risulta infatti necessario valutare con attenzione il rapporto rischi/ benefici. E in questa particolare condizione clinica – emicrania in età evolutiva – i benefici sono tutt'altro che certi, mentre è certa la presenza di effetti collaterali più probabili con l'uso dei farmaci che con il placebo.

Umberto Balottin, Università degli Studi di Pavia

Cristiano Termine, Università degli Studi dell'Insubria e ASST dei Sette Laghi, Varese





La parola a

Telemedicina, passione e creatività

Ecco come i Servizi NPI hanno fronteggiato le sfide poste dal lockdown

A novembre si è tenuto il Workshop online "Esperienze di interventi assistenziali e riabilitativi per i bambini con patologie neuropsichiche e le loro famiglie durante la pandemia Covid-19". La dr.ssa Ermellina Fedrizzi, direttore del meeting, riferisce quanto emerso e traccia un primo bilancio.

Il workshop si proponeva di rispondere all'esigenza di confrontarsi e riflettere sulle modalità di riorganizzazione delle attività di assistenza e riabilitazione per i bambini con disturbi neuropsichici e le loro famiglie, adottate in un contesto completamente cambiato dalla pandemia. Gli operatori infatti hanno dovuto rimodulare i loro interventi per rispondere a una doppia necessità: in primo luogo garantire la sicurezza di bambini, famiglie e operatori stessi, poi assicurare la continuità assistenziale a bambini affetti in prevalenza da patologie neuropsichiche croniche e quindi particolarmente fragili.

Il primo provvedimento, adottato dai reparti ospedalieri nella fase iniziale della pandemia, fu la riduzione dei ricoveri ai casi urgenti e la chiusura degli ambulatori. Così anche la maggior parte delle attività di diagnosi e riabilitazione nei Servizi ospedalieri e territoriali vennero interrotte e il personale convertito allo smart-working con la telemedicina. La conversione alla telemedicina nelle sue varie accezioni (televisite, teleriabilitazione, colloqui online con bambini e famiglie, video tutorial per i genitori, ecc.) ha rappresentato la risposta che ha garantito, oltre alla sicurezza, la continuità assistenziale ai bambini, il supporto emotivo e tecnico alle famiglie e ha costituito una sfida eccezionale per gli operatori di tutte le discipline. La prima relatrice del workshop, la dr.ssa **Antonella Costantino** (direttore della UO NPI del Policlinico di Milano e presidente della Società Italiana di Neuropsichiatria Infantile) ha sottolineato che lo spostamento in modalità telematica delle attività dei Servizi ha comportato la rimodulazione di ogni intervento in base al tipo di nucleo familiare, degli spazi, delle persone presenti e delle diverse dinamiche. Ha concluso che la risposta data dai professionisti per mantenere la funzionalità della rete dei Servizi ha consentito di generare forme nuove e incoraggianti di risposta ai bisogni di bambini e famiglie.

In merito alla riorganizzazione dei Servizi territoriali di NPI di Milano la dr.ssa **Paola Vizziello** (Policlinico di Milano) ha riportato la complessità dell'immenso lavoro svolto su più fronti: il contatto serrato con le famiglie e i piccoli pazienti per le attività da svolgere da remoto, che ha richiesto molta creatività; la capacità di valutare il livello di partecipazione dei genitori alla costruzione di nuovi progetti di intervento; l'attività di sostegno alla scuola; la creazione e la raccolta di testi e video per la riabilitazione e di tutorial per genitori e insegnanti, questionari per il gradimento ecc.; e infine il lavoro con gli operatori attraverso discussioni da remoto per concordare le modalità dei setting di teleriabilitazione.

La prof.ssa **Elisa Fazzi** (direttore UONPIA, Spedali Civili di Brescia) ha riferito sull'esperienza di telemedicina che comprende: teleriabilitazione, teleassistenza, teleconsulto e servizi a distanza, che implicano l'uso di varie tecnologie. In particolare la teleriabilitazione si è dimostrata un intervento efficace, flessibile e personalizzato, per il quale i pazienti hanno riportato un alto livello di soddisfazione. Inoltre i call center hanno fornito consulenza psicologica a bambini e famiglie, che durante la pandemia hanno presentato alti livelli di stress e ansia.

L'esperienza condotta in una struttura ospedaliera come la Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Besta di Milano è stata riportata dal dr. **Nardo Nardocci**, direttore della UO NPI, dalla dr.ssa **Tiziana Granata** per i pazienti con epilessia, dal dr. **Riccardo Masson** per i bambini con SMA e dalla dr.ssa **Sara Bulgheroni** per i bambini con disturbi dello spettro

autistico: le attività di ricovero e ambulatoriali sono state riservate ai casi urgenti e sono state sostituite dalla telemedicina, sia come televisite che come teleriabilitazione.

Di grande interesse l'esperienza condotta dalle strutture pediatriche per bambini con sindromi malformative e dismetaboliche riferita dal dr. **Angelo Selicorni** (direttore UOC di Pediatria dell'ASST Lariana a Como) e dalla dr.ssa **Serena Gasperini** (Centro "Fondazione Mariani" per le Malattie Metaboliche, Ospedale San Gerardo di Monza). Nell'ambito del "Progetto Bambino Fragile", già attivo dal 2019 all'Ospedale di Como, durante il lockdown è stato potenziato un servizio di contatto web con le famiglie dei bambini più fragili, che consente una comunicazione diretta, anche quotidiana, tra la famiglia e l'équipe medica attraverso un portale dedicato. Analogamente è stata garantita la continuità assistenziale e il supporto alle famiglie per i bambini con malattie metaboliche ricoverati a Monza, e la consulenza agli altri ospedali tramite telefono.

Il problema della sicurezza per bambini, genitori e personale è stato particolarmente sentito nelle Unità di Terapia Intensiva Neonatale (TIN), di cui ha parlato la dr.ssa **Simona Orcesi** (IRCCS Fondazione Istituto Neurologico Mondino e Università di Pavia). All'interno della TIN del Policlinico San Matteo di Pavia si è cercato, fin dai primi mesi di lockdown, di continuare a promuovere per quanto possibile la presenza dei genitori in reparto, di incoraggiare comunque l'allattamento al seno e il contatto pelle a pelle, facilitando la vicinanza fisica ed emotiva tra i genitori e i loro neonati.

La dr.ssa **Antonia Madella Noja** della Fondazione TOG di Milano ha illustrato come l'intervento da remoto, terapeutico sul bambino, di supporto e di condivisione con la famiglia e di comunicazione con la scuola, sia stato molto positivo. Le dr.sse **Daniela Sarti** ed **Emanuela Pagliano** della UO Neurologia dello Sviluppo dell'Istituto Besta hanno riportato le problematiche e la complessità del trattamento da remoto di bambini con disturbi del linguaggio e dell'apprendimento, e di bambini con paralisi cerebrale: per la collaborazione della famiglia sono stati usati sia video fatti dai genitori che video esemplificativi di proposte terapeutiche, caricati sulla piattaforma istituzionale.

Significativa è stata l'esperienza di teleriabilitazione riferita dalla dr.ssa **Sabrina Signorini** dell'Istituto Mondino di Pavia relativa ai bambini con deficit visivo: l'équipe si è trovata a dover pensare per ogni paziente, in relazione al quadro clinico funzionale, visivo e neurologico, quali materiali poter utilizzare e come personalizzarli, adattandoli sia alle caratteristiche del disordine visivo, sia al contesto di vita quotidiana del bambino, oltre che a ideare degli strumenti ad hoc per far fronte a questa nuova modalità di erogazione terapeutica. Per l'intervento precoce nella fascia d'età 0-3 anni, l'approccio indiretto è risultato quello elettivo:

il diretto e quotidiano coinvolgimento dei genitori come "co-terapeuti", anche nella preparazione del materiale, è sembrato contribuire a una loro maggior consapevolezza dei bisogni, dei punti di forza del bambino e delle strategie e competenze genitoriali più efficaci per sostenere il percorso evolutivo dei loro figli.



[continua a pagina 7]



Prendete nota: cosa c'è di nuovo!

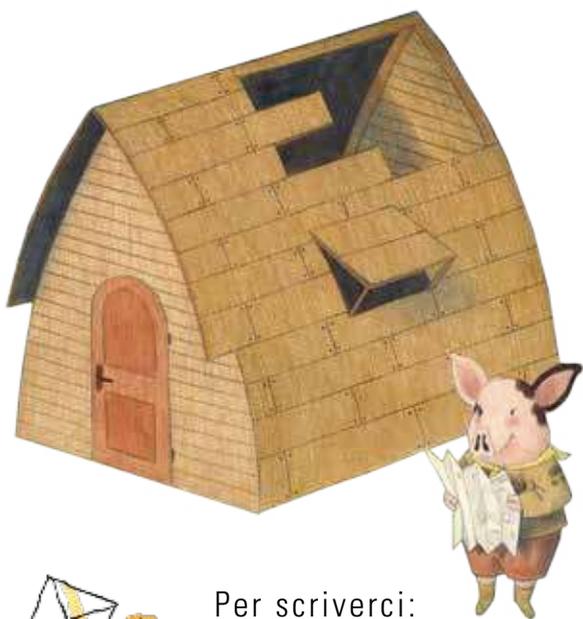
Malattie neurocutanee comuni e rare:
primo update

FAD sincrona

Marzo 2021

Referenti Scientifici: Veronica Saletti
e Martino Ruggieri

In previsione del Corso di aggiornamento in Neurologia infantile "Malattie neurocutanee comuni e rare: come riconoscerle, cosa sapere, come e quando intervenire, come fare rete", previsto per l'anno 2022, è stato organizzato un workshop online diviso in due pomeriggi. Lo scopo è introdurre gli aspetti generali e più specifici delle malattie neurocutanee, soprattutto attraverso la discussione interattiva di casi clinici didattici. Parteciperanno alla discussione gli esperti di ogni singola malattia e i rappresentanti di tutte le associazioni delle famiglie.



Per scriverci:

Fondazione Mariani - *il neurofoglio*
Viale Bianca Maria 28
20129 Milano
Tel. 02.795458 - Fax 02.7600.9582
email: info@fondazione-mariani.org

Per richiedere l'invio del *neurofoglio*
vi preghiamo di registrarvi sul nostro sito:
www.fondazione-mariani.org



Fondazione Pierfranco e Luisa Mariani
neurologia infantile
Viale Bianca Maria 28
20129 Milano
Tel. 02.795458 - Fax 02.7600.9582
www.fondazione-mariani.org
email: info@fondazione-mariani.org

Registro delle Persone Giuridiche della Prefettura
di Milano n.72.

Upgrade Disturbi dello spettro
autistico: un approccio globale dalla
diagnosi precoce al trattamento

FAD sincrona

24, 31 marzo e 7 aprile 2021

Referente Scientifico: Sara Bulgheroni

Il Corso sarà un'occasione di aggiornamento e confronto su buone prassi in merito a identificazione precoce, diagnosi e trattamento nei Disturbi dello Spettro Autistico (DSA).

Tre i moduli in programma di mezza giornata. Il primo affronterà il tema della sorveglianza sanitaria e dell'identificazione precoce nell'ambito di programmi promossi dall'ISS, che si confida possano portare a sistema le sinergie tra servizi che si occupano di monitorare lo sviluppo nella prima infanzia, sia in bambini a sviluppo tipico sia in popolazioni a rischio.

Il secondo modulo parlerà del processo diagnostico e dei servizi sanitari e socio-assistenziali che costituiscono la rete curante del bambino e della sua famiglia, a cui spetta la stesura e il costante aggiornamento del progetto terapeutico personalizzato.

Il terzo sarà invece dedicato agli interventi terapeutici educativi e comportamentali, partendo dal presupposto che per rendere il percorso abilitativo il più efficace possibile è necessario partire dalla definizione del profilo funzionale in-

Per consultare i programmi dei corsi e
iscrivervi visitate il sito della Fondazione:
www.fondazione-mariani.org

Consiglio di Amministrazione

Lodovico Barassi, *presidente*
Luisa Bonora, *vicepresidente*
Maria Majno, *vicepresidente*
Adriano Bandera
Ermellina Fedrizzi
Franca Fossati Bellani
Paolo Lazzati
Alberto Predieri
Fabrizio Tagliavini

Direttore Generale

Franco Navone

Revisori dei conti

Domenico Arena, Franco Arosio

Comitato Scientifico

Fabio Sereni - *presidente onorario*

Ricerca

Enza Maria Valente*
Eugenio Mercuri
Alberto Auricchio
Marianna Bugiani
Maria Roberta Cilio
Fabrizio Ferrari
Renzo Guerrini

Assistenza e Formazione

Daria Riva*
Elisa Fazzi
Francesco Longo
Simona Orcesi
Angelo Selicorni

**presidente e coordinatore*

dividuale, e costruire il programma di intervento in relazione alle principali difficoltà cognitive, emozionali e comportamentali riscontrate, ma anche ai possibili punti di forza del bambino.

L'intervento finale si occuperà dei trattamenti farmacologici, ad oggi disponibili, con particolare attenzione alla gestione dei possibili disturbi associati. Il Corso si rivolge a tutti gli operatori sanitari ed educativi coinvolti nella presa in carico del bambino con DSA e della sua famiglia.

The Neurosciences and Music - VII
Connecting with music across the
lifespan

18-21 June 2021

Venue: Concert Hall, Aarhus (Denmark)
with online sessions

The seventh edition of this established series will again gather the main experts from all over the world for the most important conference in the field. The meeting, rescheduled from 2020 due to the pandemic, will basically maintain the original scientific program. Speakers and poster presenters will be consulted on content updates, and scholarships / volunteering opportunities will be honoured. The live meeting will be hosted from 18 to 21 June 2021 in Aarhus in cooperation with MIB - Center for Music in the Brain, according to the appropriate health safety standards. A possibility of online attendance will be introduced in order to foster access and sustainability.

For further details: www.neuromusic.org

Informativa ai sensi degli artt. 13,14 del Regolamento (UE) 679/2016 "Codice in materia di protezione dei dati personali"

La informiamo che i dati personali che La riguardano sono stati acquisiti nel rispetto dalla legge sopra richiamata e saranno utilizzati dal titolare responsabile e dagli incaricati del trattamento ai soli fini dell'invio di nostre comunicazioni, oppure ai fini di elaborare statistiche a esclusivo uso interno. Titolare del trattamento dei dati è la Fondazione Pierfranco e Luisa Mariani, con sede in Milano, viale Bianca Maria 28. La struttura del Titolare è dotata di un Responsabile per la protezione dei dati (Data Protection Officer, di seguito "D.P.O.") ai sensi degli artt. 37-39 del Regolamento. Il D.P.O. di Fondazione Mariani è la dott.ssa

Antonia Lotti dell'azienda AL2 di Antonia Lotti sas.

Ogni interessato potrà esercitare i diritti di cui agli artt. 16-21 del GDPR, in particolare la rettifica, l'integrazione dei dati, ottenerne la cancellazione, opporsi, per motivi legittimi, al trattamento (in tale caso, però, non potrà più ricevere il neurofoglio né altre nostre comunicazioni) rivolgendosi a: Fondazione Pierfranco e Luisa Mariani, viale Bianca Maria n. 28 Milano, email: info@fondazione-mariani.org
Per prendere visione dell'Informativa completa, accedere al sito: www.fondazione-mariani.org