

MULTIPLE-COMPLEX DEVELOPMENTAL DISORDER: CARATTERISTICHE CLINICHE DI UN GRUPPO DI SOGGETTI

Multiple-complex Developmental Disorder: clinical features of a group of subjects

R. Siracusano
E. Germanò
A. Magazù
A. La Torre
M. Boncoddò
G. Ilardo
T. Calarese
G. Tortorella
A. Gagliano

Unità Operativa Complessa di Neuropsichiatria Infantile,
Università di Messina

RIASSUNTO

Il termine Multiple-complex Developmental Disorder (McDD) viene utilizzato per descrivere un disturbo dello sviluppo contrassegnato da peculiari caratteristiche cliniche: alterazione nella modulazione degli affetti, relazioni interpersonali bizzarre o disturbate, scarse competenze sociali, disturbi del pensiero. Dalla maggior parte dei ricercatori tale disturbo viene collocato all'interno della categoria DPS NAS, tuttavia alcuni lo includono tra i disturbi psicotici. Scopo di questa ricerca è contribuire alla definizione delle caratteristiche dell' McDD, confrontando un gruppo di soggetti con diagnosi di McDD con pazienti con diagnosi di DPS NAS. Cinque soggetti con diagnosi di McDD (4 M, 5 F) sono stati confrontati con 5 pazienti con diagnosi di DPS-NAS (4 M, 1 F). Tutti i pazienti sono stati sottoposti ad un *assessment* che prevedeva la valutazione attraverso strumenti finalizzati sia all'osservazione di comportamenti propri dello spettro autistico (ADI: *Autism Diagnostic Interview*, ADOS: *Autism Diagnostic Observation Schedule*), sia alla valutazione di sintomi psichiatrici (C-GAS: *Children's Global Assessment Scale*, CBCL: *Child Behavior Checklist*, BPRS: *Brief Psychiatric Rating Scale*). Dal confronto tra i due gruppi sono emerse talune differenze significative. I soggetti con McDD risultano più aggressivi, più ansiosi, e mostrano maggiore sospettosità, pensiero psicotico e oppositività rispetto ai bambini con DPS-NAS. I comportamenti manierati, i rituali e le compulsioni contrassegnano maggiormente i soggetti con McDD. I pazienti con McDD sembrano avere una maggiore compromissione del funzionamento globale rispetto ai bambini con disturbo pervasivo. L'area del linguaggio e della comunicazione, infine, appare deficitaria in entrambi i gruppi, ma con caratteristiche qualitative differenti. L'utilizzo di strumenti diagnostici per l'autismo appare utile per l'identificazione delle caratteristiche cliniche dei pazienti con McDD. I sintomi presenti nell'McDD sembrano in gran parte sovrapporsi a quelli del DPS-NAS. Il Multiple-complex Developmental Disorder potrebbe comunque rappresentare un disturbo collocabile all'interno dello spettro autistico seppure distinguibile sulla base del cluster sintomatologico e delle traiettorie di sviluppo.

SUMMARY

Multiple-complex Developmental Disorder (McDD) is a developmental disorder characterized by peculiar clinical features: affective dysregulation, consistent impairments in social behavior and sensitivity, impaired cognitive processing (thought disturbance). Usually McDD is included in Pervasive Developmental Disorders not otherwise specified (PDD NOS); however, for some authors McDD should be included among the psychotic disorders. The aim of our study is to describe the behavioural features of McDD compared to PDD-NOS. Five McDD subjects (4 M, 1 F) were compared to five PDD NOS patients (4 M, 1 F). All children were examined by Autism Diagnostic Interview (ADI), Autism Diagnostic Observation Schedule (ADOS), Child Behavior Checklist (CBCL), Brief Psychiatric Rating Scale (BPRS) and Children's Global Assessment Scale (CGAS) to explore either the autistic features or the psychotic symptoms. The comparison between group with McDD and PDD NOS allows us to notice significant differences between some of the parameters examined. McDD children are different from PDD NOS subjects in that they are more aggressive, more anxious, and show more psychotic thinking, suspiciousness and odd interactions than autistic children. Compulsions, manierisms and ritual behaviours are more frequent in McDD group. McDD patients have a more severe global impairment compared with PDD NOS. Finally, communication and language skills were impaired in both groups, but there is significant difference for what concerns the quality of non verbal communication. The diagnostic instruments for autism can be helpful to better define the clinical features of patients with McDD. The McDD symptoms appear largely overlap those for PDD NOS. It might be argued that Multiple-complex Developmental Disorder (McDD) represents a distinct group within the autistic spectrum based on symptomatology and development path.

PAROLE CHIAVE

Autismo - Multiple-complex Developmental Disorder -
MCDD - DPS-NAS

KEY WORDS

Autism - Multiple-complex Developmental Disorder -
MCDD - DPS-NAS

INTRODUZIONE

Il termine *Multiple-complex Developmental Disorder* (McDD) è utilizzato per descrivere una popolazione di bambini ed adolescenti caratterizzata da fluttuazione nella regolazione degli affetti, alti livelli di ansia, scarse competenze sociali e transitori disturbi del pensiero^{1,2}.

Il quadro clinico è contrassegnato da deficit funzionali in diverse aree. Per ciò che riguarda l'area delle relazioni interpersonali si descrivono un ridotto interesse sociale con alterazioni nella reciprocità, alti gradi di ambivalenza nei confronti delle figure di riferimento con alternanza di comportamenti adesivi ed ipercontrollanti e comportamenti aggressivi. Ansia, irritabilità, paure o fobie insolite e bizzarre, episodi ricorrenti di panico, transitoria disorganizzazione comportamentale si possono frequentemente osservare come segno di alterazione dello stato affettivo. L'aspetto peculiare è sicuramente dato dalla presenza di disturbi del pensiero, che si manifestano come intrusione di idee bizzarre, irrazionalità, pensiero magico, confusione tra realtà e fantasia, perplessità, deliri o fantasie bizzarre, preoccupazioni paranoiche. I sintomi si presentano in maniera fluttuante, con ampie oscillazioni nell'espressività. Si apprezzano, infatti, regressioni delle abilità di controllo comportamentale e del funzionamento mentale che possono durare per ore o giorni, alternate a fasi di migliore funzionamento. Il quadro clinico è evidente prima dei cinque anni.

Cohen e et al.¹ proposero criteri euristici descrittivi del disturbo al fine di favorire l'introduzione dell'McDD nel DSM-IV come nuova entità nosografica all'interno dei Disturbi Pervasivi dello Sviluppo (DPS), ma ciò non è avvenuto. Neanche nel DSM-IV-TR esiste una categoria diagnostica che riesce a cogliere le caratteristiche specifiche di questi bambini e, pertanto, essi vengono comunemente inquadrati all'interno della categoria dei DPS-NAS. Tuttavia un simile quadro clinico è contemporaneamente evocativo dello spettro schizofrenico e tali pazienti sono stati talora inquadrati all'interno di entità nosografiche eterogenee, talora appartenenti allo spettro dei disturbi psicotici come "sindrome borderline dell'infanzia", "bambini schizotipici", "personalità schizoide dell'infanzia"³, "disturbo schizoaffettivo"⁴. Allo stato attuale i criteri di Buitelaar e Van der Gaar,

formulati in una seconda versione nel 1998, rappresentano la descrizione più utilizzata dalla maggior parte dei ricercatori e dei clinici (Tab. I).

Nel tentativo di definire il McDD come un disturbo con caratteristiche cliniche ben definite, alcuni studi ipotizzano anche che esso sarebbe sostenuto da una vulnerabilità neurobiologica peculiare e differente rispetto agli altri disturbi dello spettro autistico. Van der Gaag, ad esempio, ha evidenziato una maggiore frequenza di alterazioni elettroencefalografiche nei pazienti con McDD rispetto ai pazienti con autismo⁶. Lincoln et al.⁷ hanno rilevato differenze nel processamento uditivo dei Potenziali Evento Correlati Uditivi. Altre ricerche hanno trovato una ridotta produzione di cortisolo in risposta allo stress sociale nei soggetti con McDD^{8,9}.

Allo stato attuale esistono ancora pochi studi in letteratura che confrontano le caratteristiche cliniche dei bambini con McDD con quelle dei bambini con diagnosi di disturbo autistico e ancor meno con diagnosi di DPS-NAS.

Secondo Van de Gaag i bambini con McDD hanno in comune con i bambini autistici difficoltà linguistiche-comunicative, ritardo delle competenze motorie e segni neurologici minori, mentre differiscono da questi per la presenza di una compromissione del pensiero, con sospettosità ed atteggiamenti aggressivi. Lo stesso autore evidenzia che i bambini con McDD hanno un esordio dei sintomi più tardivo rispetto ai bambini con autismo e presentano, rispetto a questi ultimi, un QI verbale più elevato e una più alta incidenza di patologie psichiatriche tra i familiari^{6,10-12}. Più tardi, lo stesso Van de Gaag, mettendo a confronto bambini con McDD e bambini affetti da autismo ad alto funzionamento, ADHD, Disturbi d'ansia e bambini normali, afferma che i disturbi del pensiero, evidenti come pensiero illogico ed allentamento dei nessi associativi, tanto nei bambini con autismo che nei bambini con McDD, riflettono un deficit delle competenze comunicative e della comprensione sociale, piuttosto che essere segni precoci di schizofrenia¹³.

Più recentemente De Bruin et al.¹⁴ hanno confrontato pazienti con diagnosi di McDD e pazienti con diagnosi di DPS-NAS ed hanno evidenziato che le peculiarità caratterizzanti i soggetti McDD sono l'ansia, il comportamento dirompente ed il disordine psicotico del

pensiero. Di contro i soggetti autistici avrebbero una maggiore difficoltà di relazione sociale.

Nel complesso i dati di letteratura appaiono ancora deboli, poco sistematici e organici per consentire di definire in modo accurato il disturbo, ma nel contempo sufficienti ad affermarne l'esistenza come quadro nosograficamente distinguibile da quelli già noti.

OBIETTIVO DELLO STUDIO

Scopo di questa ricerca è descrivere il profilo clinico di bambini con McDD, evidenziandone analogie e differenze rispetto al profilo clinico di soggetti in età evolutiva con disturbi dello spettro autistico, in modo da fornire un contributo alla definizione delle caratteristiche peculiari di questo gruppo di soggetti. In particolare ci è sembrato interessante confrontare i soggetti con diagnosi di McDD con pazienti con diagnosi di DPS-NAS piuttosto che con soggetti con disturbo autistico, dal momento che questi ultimi presentano un fenotipo cognitivo e comportamentale

evidentemente diverso da quello dell'McDD. Secondo gli attuali sistemi nosografici, l'McDD andrebbe infatti collocato all'interno della categoria DPS-NAS ed è pertanto rispetto a questo gruppo eterogeneo di quadri che occorre sia riconosciuto come distinto e peculiare.

SOGGETTI

Sono stati inclusi nello studio 10 bambini, 5 con diagnosi di Multiple-complex Developmental Disorder (4 maschi ed 1 femmina, di età compresa tra 8 e 13 anni, età media 9,6 e DS 2,2) e 5 con Disturbo Pervasivo dello Sviluppo (4 maschi e 1 femmina, di età compresa tra 8 e 13 anni, età media 10,8 e DS 2,1). Questi ultimi avevano ricevuto la diagnosi di DPS-NAS (assenza del numero minimo di criteri per la diagnosi di Disturbo Autistico o di Disturbo di Asperger, in accordo alle categorie del DSMIV). La diagnosi di McDD è stata posta in accordo con i criteri di Buittelaar 1998 (Tab. I).

Tab. I. Criteri diagnostici (da Buittelaar et al., 1998⁵, mod.).

<p>1) Regolazione dello stato affettivo (ansia, panico, aggressività)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ansia generalizzata, irritabilità, tensione, inusuali paure e fobie peculiari • Ricorrenti episodi di panico e terrore • Episodi di disorganizzazione del comportamento o di regressione con l'emergenza di comportamenti marcatamente immaturi, primitivi e/o auto-aggressivi • Ampie e significative variazioni emozionali con o senza eventi precipitanti • Reazioni ansiose idiosincratice come periodi di risate o piroette incontrollate o manierismi "sciocchi" inappropriati al contesto
<p>2) Comportamenti sociali e sensibilità interpersonale compromessi</p> <ul style="list-style-type: none"> • Disinteresse sociale, evitamento, ritiro e (a volte) scarso uso di atteggiamenti di aggancio sociale, particolarmente con gli adulti • Più spesso i comportamenti sociali possono apparire amichevoli e cooperativi, ma in modo molto superficiale, basati primariamente sul soddisfacimento di bisogni materiali • Inabilità a iniziare o mantenere relazioni sociali con i pari • Legami di attaccamento disturbati con elevato grado di ambivalenza nei confronti dell'adulto, particolarmente nei confronti dei genitori e dei caregivers, come manifestato da adesività, esagerato controllo, comportamenti di richiesta e allontanamento o aggressività, oppositività nei confronti dei genitori, degli insegnanti, dei terapeuti • Profonda limitazione nella comprensione empatica e nella lettura delle emozioni altrui
<p>3) Disturbi cognitivi (disordini del pensiero)</p> <ul style="list-style-type: none"> • I disturbi del pensiero che sono sproporzionati all'età mentale, includono irrazionalità, improvvise intrusioni sul normale flusso del pensiero, pensiero magico, neologismi o parole non-senso ripetute molte volte, pensiero delirante, idee vistosamente bizzarre e illogiche • Confusione tra realtà e fantasia • Perplessità e facile confusione (difficoltà con la comprensione degli avvenimenti sociali e nel ritenere corretti i pensieri degli altri) • Deliri, incluse fantasie di onnipotenza, preoccupazioni paranoiche, eccesso di coinvolgimento con figure fantastiche, fantasie di grandiosità o di poteri speciali ed idee di riferimento

Il quoziente intellettivo (QI) di tutti i bambini è stato valutato con la scala Wechsler (WISC-III). I bambini con diagnosi di McDD presentavano un QI medio di 59,8 (DS 14,8), con un QI verbale di 66,2 (DS 7,6) e un QI di performance di 65 (DS 18,2). Il gruppo di pazienti con DPS-NAS presentava un QI medio di 62,2 (DS 8,6), con un QI verbale di 62,2 (DS 10,3) e un QI di performance di 69,8 (DS 11,2). I due gruppi risultavano equiparati per età, distribuzione di genere e livello intellettivo, come emerge dal confronto tra le medie che non risulta statisticamente diverso (Tab. II).

Tutti i soggetti selezionati erano outpatients della Clinica di Neuropsichiatria Infantile dell'Università di Messina. Hanno partecipato allo studio dopo firma di consenso informato da parte dei genitori. Tutti i soggetti erano stati sottoposti in precedenza ad un ampio protocollo di studio biologico che prevedeva esami biomorali, genetici, neurofisiologici e neuroradiologici. Tutti gli esami organici risultavano negativi.

METODI

Tutti i pazienti sono stati sottoposti ad un *assessment* che prevedeva l'uso di diversi strumenti, alcuni dei quali utilizzati esclusivamente per l'osservazione di comportamenti legati ai DPS (ADI, ADOS), altri atti a valutare la presenza di sintomi psichiatrici (C-GAS, CBCL, BPRS).

*ADI-R (Autism Diagnostic Interview-Revised)*¹⁵: è uno strumento diagnostico per la valutazione del disturbo autistico complementare all'ADOS. Consiste in un'intervista semistrutturata destinata ai genitori. Si focalizza sull'osservazione sistematica e standardizzata delle tre

aree pregnanti in senso diagnostico per i disturbi dello spettro autistico (secondo ICD-10 e DSM-IV): Linguaggio e comunicazione, Interazione sociale reciproca, Comportamenti stereotipati ed interessi ristretti. L'ADI è articolata secondo un protocollo di intervista che consta di 93 Items suddivisi in 8 sezioni principali: primo sviluppo, acquisizione e perdita di linguaggio e altre capacità, funzionamento del linguaggio e della comunicazione, sviluppo sociale e gioco, interessi e comportamenti, comportamenti generali. La decodifica di questa scala produce due algoritmi: *Algoritmo diagnostico*, il cui scopo è la formulazione della diagnosi formale, ma anche la stima complessiva della gravità della patologia; *Algoritmo del comportamento attuale* che rispecchia le problematiche in atto del paziente.

*ADOS (Autism Diagnostic Observation Schedule)*¹⁶: è uno strumento di valutazione standardizzato e semi-strutturato che valuta la comunicazione, l'interazione sociale, il gioco e l'uso immaginativo di materiali per individui affetti da disturbi dello spettro autistico. L'ADOS consta di attività standardizzate che permettono all'esaminatore di osservare quei comportamenti che sono importanti per la diagnosi di disturbo dello spettro autistico in differenti età cronologiche e per differenti livelli di sviluppo. L'ADOS comprende quattro diversi Moduli in funzione del livello di linguaggio espressivo del soggetto. I punteggi sono organizzati in riferimento a cinque principali gruppi: "A. Linguaggio e comunicazione", "B. Interazione sociale reciproca", "C. Immaginazione", "D. Comportamenti stereotipati ed interessi ristretti" e "E. Altri comportamenti anormali". Fornisce punteggi *cut-off* sia per le diagnosi dello spettro autistico, che dell'autismo.

Tab. II. Media, deviazioni standard e Mann-Whitney test nei gruppi.

Caratteristiche demografiche	DPS-NAS Media DS	McDD Media DS	Mann-Whitney U	Z	p
Età media in anni	10,8 ± 2,1	9,6 ± 2,2	12,0	-,106	,916
Percentuali di maschi	80%	80%			
QI V	62,8 ± 10,3	66,2 ± 7,6	9,00	-,742	,458
QI P	69,8 ± 11,26	65,0 ± 18,2	10,0	-,529	,597
QI T	62,2 ± 8,6	59,8 ± 14,8	10,0	-,525	,599
Età prima osservazione psichiatrica in anni	6,8 ± 1,5	4,6 ± 1,6	4,00	-1,832	0,067*

* = tende alla significatività

C-GAS (*Child global assessment scale*) è una scala utilizzata per valutare il funzionamento globale di bambini di età inferiore ai 18 anni. L'esaminatore valuta il punteggio su uno score che va da 0 (bisogno di assistenza 24 ore al giorno) a 100 (funzionamento superiore in tutti gli ambiti). È uno strumento indipendente dalla diagnosi¹⁷.

CBCL (*Child Behavior Check-List*)¹⁸ esplora le competenze sociali e i problemi comportamentali di soggetti in età evolutiva con età compresa tra i 4 e i 18 anni. È strutturata sotto forma di questionario che viene compilato dai genitori. Oltre la valutazione della presenza di una o più di queste problematiche, la scala ci permette di ottenere degli indici globali sul comportamento del bambino attraverso un punteggio totale, un punteggio di Internalizzazione e un punteggio di esternalizzazione.

BPRS (*Brief Psychiatric Rating Scale*) rappresenta uno strumento rapido ed efficiente di valutazione della sintomatologia di pazienti psichiatrici fornendo una descrizione e valutazione delle caratteristiche dei principali sintomi. È una scala utilizzata dal clinico volta ad esplorare aree sintomatologiche relative ai disturbi affettivi, ansiosi e psicotici¹⁹.

I risultati ottenuti attraverso i diversi strumenti sono stati esaminati mediante i calcoli statistici descrittivi e i due gruppi sono stati confrontati con il Mann-Whitney Test.

RISULTATI

Il confronto dei dati emersi dall'applicazione degli strumenti diagnostici al gruppo di bambini con McDD e a quello con diagnosi di DPS-NAS mostra significative differenze tra i due gruppi.

Una prima differenza si può osservare nell'età media della prima osservazione, come è evidente nella tabella II (dati demografici). Infatti, seppure la differenza tra i due gruppi nelle medie dell'età della prima osservazione non raggiunga la piena significatività statistica, mostra una tendenza alla significatività ($p = 0,067$). Tale dato suggerisce che i soggetti con McDD giungono all'osservazione clinica più precocemente (4,6 anni, DS 1,6) rispetto ai bambini con DPS-NAS (6,8 anni, DS 1,5) (Tab. II).

Nella Tabella III sono riportate le medie, le DS e le differenze statistiche rilevate nelle scale specifiche per la

valutazione dei comportamenti dello spettro autistico. Tutti i bambini con diagnosi di McDD raggiungono il *cut-off* per l'autismo o lo spettro autistico, secondo la classificazione ADOS-G (l'80% *cut-off* per l'autismo). Nel gruppo dei DPS-NAS l'80% ottiene una diagnosi ADOS-G di autismo o di appartenenza allo spettro autistico (60% *cut-off* per l'autismo). L'area del dominio *Linguaggio e Comunicazione* risulta essere maggiormente compromessa nei bambini con diagnosi di McDD, si evidenzia infatti una significativa differenza ($p < 0,05$) tra i due gruppi. I punteggi dei sub-items di questo dominio relativi a *utilizzo di parole e frasi idiosincratiche e stereotipate* ($p < 0,05$) e ad *uso di gesti descrittivi, convenzionali strumentali o informativi* ($p < 0,05$) mostrano significative differenze, con punteggi maggiori nei bambini con McDD. Questi ultimi pertanto appaiono maggiormente compromessi rispetto ai DPS-NAS nel dominio *Linguaggio e Comunicazione*. I punteggi relativi agli altri principali domini dell'ADOS-G, quali *Interazione sociale reciproca, Immaginazione/creatività*, non mostrano significative differenze tra i due gruppi. Il dominio *Comportamenti stereotipati ed interessi ristretti* nel complesso non mostra differenze tra i due gruppi, se però consideriamo i *sub-items* di quest'area, emergono differenze significative negli *interessi sensoriali insoliti* ($p < 0,05$), nei *manierismi delle mani* ($p < 0,05$) e nei *rituali e compulsioni* ($p < 0,05$), con score più alti nei dei bambini con diagnosi di McDD.

In entrambi gli algoritmi della scala ADI-R, sia quello diagnostico che quello del comportamento attuale, non emergono differenze significative nelle principali aree: *Linguaggio e comunicazione, Interazione sociale reciproca, Comportamenti stereotipati ed interessi ristretti*. Considerando però i *sub-items*, nell'algoritmo del comportamento attuale, all'interno del dominio del *Linguaggio e comunicazione*, si evidenzia una differenza significativa nell'item relativo a *assenza o ritardo di linguaggio e difficoltà a compensare attraverso l'uso di gesti* ($p < 0,001$). I bambini con diagnosi di DPS-NAS ottengono infatti punteggi maggiori. Score maggiori nei pazienti con McDD sono apprezzabili nel sub-item *preoccupazione per parti di oggetti o elementi non funzionali dei materiali* ($p < 0,05$), all'interno del dominio dei *Comportamenti stereotipati ed interessi ristretti*.

Tab. III. Medie, Deviazioni Standard e Mann-Whitney test nei due gruppi.

Items ADOS	DPS-NAS Media DS	McDD Media DS	Mann-Whitney U	Z	p
ADOS Linguaggio /Comunicazione	3 ± 1,5	5,6 ± 1,8	3,00	-2,003	,045*
ADOS Parole e frasi idiosincratice	0,6 ± 0,5	1,5 ± 0,5	3,000	-1,897	,058*
ADOS Resoconto di Eventi	0,8 ± 0,8	1,2 ± 0,8	9,00	-,775	,439
ADOS Conversazione	1,2 ± 0,8	1,4 ± 0,8	10,50	-,454	,650
ADOS Gestii	0,4 ± 0,5	1,5 ± 0,5	2,00	-2,095	,036*
ADOS Interazione reciproca	8,6 ± 2,7	6,6 ± 1,8	6,00	-1,379	,168
ADOS Contatto oculare	1,2 ± 1	1,2 ± 1	12,50	,000	1,00
ADOS Espressioni facciali	1 ± 0	0,6 ± 0,8	7,500	-1,195	,232
ADOS Insight	1,6 ± 0,5	1,8 ± 0,4	10,00	-,655	,513
ADOS Aperture sociali	1 ± 0	1,2 ± 0,5	7,500	-1,118	,264
ADOS Risposte sociali	1 ± 0,7	1,4 ± 0,5	8,500	-,956	,339
ADOS Comunicazione sociale reciproca	1,4 ± 0,8	1,4 ± 0,5	11,50	-,231	,817
ADOS Qualità relazione	1,4 ± 0,5	1,4 ± 0,5	12,50	-,000	1,00
ADOS Comunicazione-inter.soc.recipr.	11,6 ± 3	13 ± 3	9,000	-,754	,451
ADOS Immaginazione/creatività	1,6 ± 1,1	4,4 ± 8,1	10,00	-,542	,588
ADOS Stereotipie/ interessi ristretti	1,2 ± 0,8	3 ± 3	9,000	-,745	,456
ADOS Interessi sensoriali insoliti	0 ± 0	0,6 ± 0,5	5,000	-1,964	,050*
ADOS Manierismi delle mani	0 ± 0	0,6 ± 0,5	5,000	-1,964	,050*
ADOS Interessi insoliti	0,8 ± 0,4	2 ± 1,2	4,500	-1,741	,082
ADOS Ritualii /Compulsioni	0,4 ± 0,5	1,7 ± 0,5	1,000	-2,324	,020*
ADI AA diff. uso di comp. non verb. A1	1,2 ± 1,3	2 ± 1,4	8,500	-,873	,382
ADI AA diff. relaz. coetani A2	2,8 ± 2,3	1,8 ± 1,4	9,500	-,671	,502
ADI AA diff. condivisione divert. A3	2,6 ± 1,9	1,6 ± 0,8	8,500	-,945	,345
ADI AA diff. Reciprocità socioemot.A4	2,8 ± 0,8	3 ± 1,4	11,00	-,335	,737
ADI AA Interazione sociali reciproca	9,4 ± 6	7,8 ± 3,4	11,00	-,317	,751
ADI AA ass./ ritardo ling. diff.gesti B1	2,6 ± 1,8	0 ± 0	,000	-2,795	,005***
ADI AA diff. vari. giochi imit. B4	3 ± 2,6	3 ± 1,7	4,000	-,232	,817
ADI AA diff. Iniz. convers reciproca B2	2,4 ± 0,5	1,8 ± 0,4	6,000	-1,678	,093
ADI AA verbalizz. sterot. rip. idiosB3	2,6 ± 1,1	3 ± 2,1	11,500	-,215	,830
ADI AA Comunicazione	10 ± 3,6	6,6 ± 2,9	5,000	-1,576	,115
ADI AA preocc. circ. o mod.lim.int. C1	1,6 ± 0,5	2,4 ± 1,1	7,000	-1,243	,214
ADI AA adesione comp.a routine C2	2 ± 1,5	2,4 ± 1,3	10,500	-,430	,667
ADI AA stereotip. del corpo C3	0,8 ± 0,8	1,6 ± 0,5	5,500	-1,565	,118
ADI AA preocc. Parti ogg.non funz.C4	0,6 ± 0,5	1,4 ± 0,5	4,500	-1,897	,058*
ADI AA Stereotipie/compert. ripetitivi	5 ± 2,9	7,8 ± 1,9	4,500	-1,681	,093
ADI AD diff. uso di comp. non verb. A1	2,8 ± 1,6	3 ± 2,4	12,500	,000	1,000
ADI AD diff. relaz. coetani A2	4,6 ± 2	6 ± 1,8	8,000	-,955	,340
ADI AD diff. condivisione divert. A3	3,6 ± 1,8	4 ± 1,8	11,500	-,219	,827
ADI AD diff. reciprocità socioemot.A4	4,4 ± 1,1	6,8 ± 1,7	3,000	-2,015	,044*
ADI AD Interazi. soci. reciproca	15,6 ± 5,4	19,8 ± 4,9	6,000	-1,366	,172
ADI AD ass./ ritardo ling. diff.gesti B1	3,8 ± 2,3	0,4 ± 0,5	1,000	-2,463	,014
ADI AD diff. vari. giochi imit. B4	4,6 ± 0,5	3,8 ± 1,4	7,000	-1,201	,230
ADI AD diff. Iniz. convers reciproca B2	3,4 ± 0,8	3 ± 1,2	10,000	-,565	,572
ADI AD verbalizz. sterot. rip. idiosB3	3,4 ± 2	5,2 ± 1,9	6,500	-1,265	,206
ADI AD Comunicazione	15,2 ± 4,2	12,4 ± 2,6	7,500	-1,078	,281
ADI AD preocc. circ. o mod.lim.int. C1	2,4 ± 1,1	3 ± 2,2	10,000	-,532	,595
ADI AD adesione comp.a routine C2	1,8 ± 1,4	2,8 ± 1,3	7,500	-1,074	,238
ADI AD stereotip. del corpo C3	1,6 ± 0,8	2,2 ± 1,4	8,500	-,945	,345
ADI AD preocc. parti ogg.non funz.C4	0,8 ± 0,8	1,6 ± 0,5	5,500	-1,5655	,118
ADI AD Stereotipie/compert. ripetitivi	6,6 ± 3,5	9,2 ± 2,2	7,000	-1,156	,248

ADI AA = ADI Algoritmo del comportamento attuale; ADI AD = ADI algoritmo diagnostico p < ,001 *** , p < ,01 ** , p < ,05 *

I *sub-items* nell'algoritmo diagnostico non mostrano differenze significative tranne che per *difficoltà nella reciprocità socio-emotiva*, area dell'*interazione sociale reciproca*, dove si apprezzano punteggi maggiori nei bambini con McDD ($p < 0,05$).

I risultati della comparazione tra i due gruppi effettuata attraverso strumenti valutativi propri dei sintomi psichiatrici (CBCL e BPRS) è riassunta nella Tabella IV.

La CBCL non mette in luce significative differenze

in nessuno dei comportamenti problematici con essa valutati (Fig.1). Invece la BPRS evidenzia che i sintomi affettivi, ansiosi e psicotici risultano maggiormente presenti nei soggetti con McDD rispetto al secondo gruppo (Fig. 2). Significative differenze emergono infatti in diversi items di questa scala. In particolare, score elevati nel gruppo degli McDD sono evidenziabili nelle sub-scale dell'ansia ($p < 0,055$), della disorganizzazione concettuale ($p < 0,008$), della tensione motoria ($p < 0,008$), dei

Tab. IV. Medie, Deviazioni Standard e Mann-Whitney test nei due gruppi.

Comportamenti problematici, sintomi affettivi, ansiosi e psicotici	DPS-NAS Media DS	McDD Media DS	Mann-Whitney U	Z	p
C-GAS	44,40 ± 3,3	32,4 ± 1,6	,000	-2,619	,009**
CBCL Ritiro	5,75 ± 3,2	5,2 ± 3,6	8,0	,000	1,000
CBCL Somatizzazione	4,25 ± 2,0	2,7 ± 3,4	5,50	-,749	,454
CBCL Ansia/Depressione	12,2 ± 7,6	8,5 ± 5,0	5,50	-,726	,468
CBCL Problemi sociali	5,2 ± 4,7	5,7 ± 3,2	8,00	,000	1,000
CBCL Disturbo del pensiero	4,0 ± 2,5	5,5 ± 4,5	6,50	-,436	,663
CBCL Attenzione	11,7 ± 6,6	12,2 ± 4,8	8,00	,000	1,000
CBCL Comp.delinquenziale	1,5 ± 0,5	2,7 ± 1,5	4,00	-1,222	,222
CBCL Comp. aggressivo	8,2 ± 4,9	16,2 ± 8,3	2,50	-1,597	,110
CBCL Indice Totale	64,0 ± 9,2	63,5 ± 12,6	7,00	-,290	,772
CBCL Esternalizzante	52,0 ± 7,1	59,2 ± 10,5	4,50	-1,016	,309
CBCL Internalizzante	71,0 ± 8,5	66,0 ± 10,8	5,00	-,866	,386
BPRS Preoccupazioni somatiche	1,6 ± 0,8	2,4 ± 1,3	8,00	-1,017	,309
BPRS Ansia	2,6 ± 1,8	5,0 ± 1	3,500	-1,921	,055*
BPRS Inibizione Emotiva	3,8 ± 1,9	4,6 ± 0,8	9,500	-,651	,515
BPRS Disorganizzazione concettuale	2,6 ± 1,1	6,2 ± 0,8	,000	-2,635	,008**
BPRS Sentimenti di colpa	1,4 ± 0,8	2,0 ± 1	8,000	-1,076	,282
BPRS Tensione	2 ± 1	6 ± 0,7	,000	-2,660	,008**
BPRS Manierismi e posture	1,8 ± 1	4,4 ± 1,5	2,000	-2,300	,021*
BPRS Grandiosità	1 ± 0	4,6 ± 1,5	,000	-2,805	,005**
BPRS Depressione	2,4 ± 1,3	2,8 ± 1	10,500	-,454	,650
BPRS Ostilità	1,2 ± 0,4	4,4 ± 1,9	,000	-2,730	,006**
BPRS Sospettosità	2 ± 0,7	3,4 ± 2	7,500	-1,085	,278
BPRS Allucinazioni	1 ± 0	3 ± 1,8	2,500	-2,362	,018*
BPRS Rallentamento motorio	2,4 ± 1,3	1 ± 0	5,000	-1,936	,050*
BPRS Mancanza di Cooperazione	1,4 ± 0,5	5,4 ± 1,5	,000	-2,660	,008**
BPRS Contenuto insolito del pensiero	3 ± 1	6,2 ± 1	,000	-2,668	,008**
BPRS Insensibilità affettiva	3,6 ± 0,8	3,8 ± 0,8	12,000	-,118	,906
BPRS Eccitamento	1,4 ± 0,5	6 ± 0	,000	-2,835	,005**
BPRS Disorientamento	1,8 ± 1,7	4,6 ± 0,5	3,500	-2,012	,044*

$p < ,001$ ***, $p < ,01$ **, $p < ,05$ *

manierismi e posture ($p < 0,021$), della grandiosità ($p < 0,005$), dell'ostilità ($p < 0,006$), delle allucinazioni ($p < 0,018$), della mancanza di cooperazione ($p < 0,008$), e del contenuto insolito

del pensiero ($p < 0,008$). I bambini con DPS-NAS risultano avere punteggi significativamente più elevati nell'item che valuta il rallentamento motorio ($p < 0,05$).

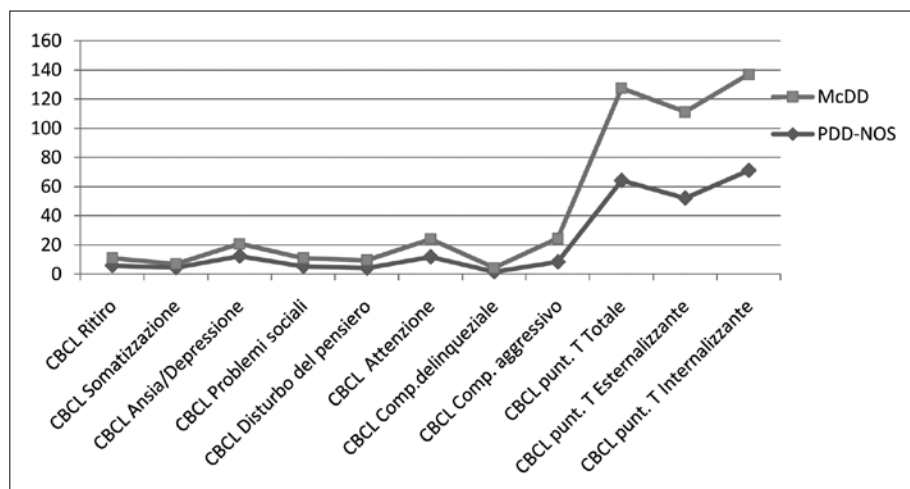


FIG. 1. Confronto tra DPS-NAS e McDD nei punteggi ottenuti nella *Child Behavior Check-list (CBCL)*.

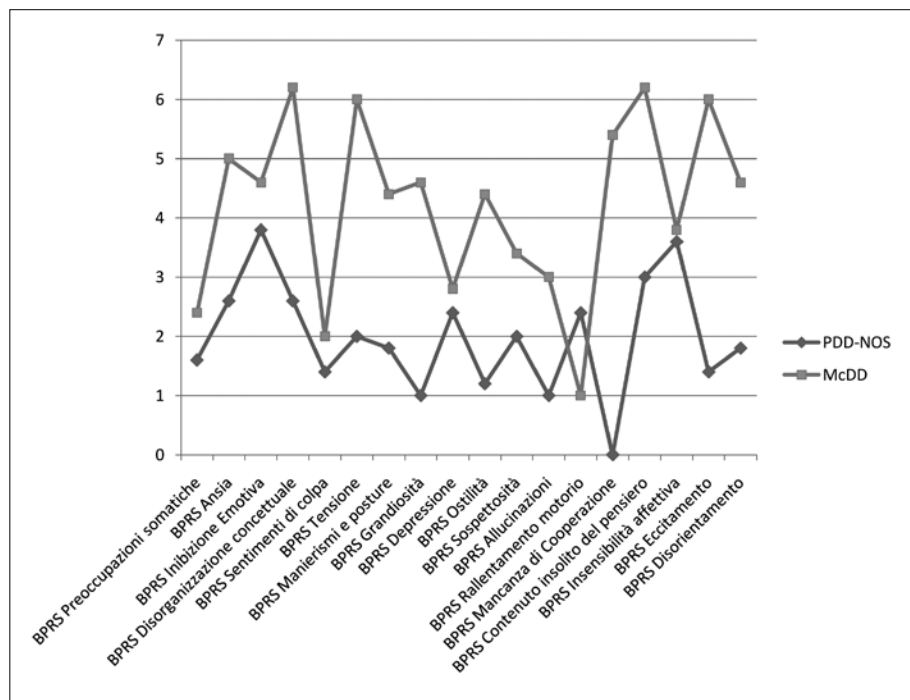


FIG. 2. Confronto tra DPS-NAS e McDD nei punteggi ottenuti nella *Brief Psychiatric Rating Scale (BPRS)*.

Complessivamente i soggetti con diagnosi di McDD mostrano una compromissione del funzionamento globale maggiore rispetto a quelli con DPS-NAS. Una differenza significativa emerge infatti nella C-GAS ($p < 0,001$).

DISCUSSIONE

Un primo rilievo di interesse riguarda l'età della diagnosi che risulta, nel nostro gruppo di pazienti con McDD, più bassa rispetto ai soggetti con DPS-NAS. Il dato potrebbe suggerire che i bambini con McDD hanno un maggior grado di compromissione funzionale oppure, in alternativa, che presentano sintomi maggiormente evidenti (si pensi alla disregolazione affettiva ed ai disturbi del pensiero) e favorevoli un accesso più precoce alla valutazione diagnostica. Di contro, i soggetti con DPS-NAS arriverebbero all'osservazione solo al momento dell'ingresso a scuola, coincidente con l'incremento delle richieste di adeguatezza sociale che non riescono a soddisfare. Negli studi precedenti⁶⁻¹² veniva descritta una differenza nell'età della prima osservazione tra McDD e soggetti con Disturbo autistico a favore di questi ultimi. Mettendo insieme tale rilievo con quanto emerso dal nostro studio si potrebbe inferire che, rispetto all'epoca dell'identificazione del disturbo, i tre diversi quadri nosografici emergano in progressione: i soggetti con Disturbo Autistico

risultano identificati più precocemente, seguono i soggetti con McDD e infine quelli con DPS-NAS. Dai dati della C-GAS, che descrivono una compromissione funzionale globale degli McDD significativamente maggiore di quella dei DPS-NAS, si potrebbe inferire che ad una più precoce espressività corrisponda una maggiore gravità del quadro. Pertanto, non solo i sintomi dei pazienti con McDD sono più precocemente evidenti, ma appaiono anche più limitanti sul funzionamento generale. Sembrerebbe pertanto che, come intuitivamente atteso, l'emergenza più precoce sia legata al più elevato impairment funzionale.

Un altro dato coerente con i precedenti è che tutti i soggetti con diagnosi di McDD del gruppo studiato risultano rientrare pienamente all'interno della classificazione ADOS-G per l'autismo o per lo spettro autistico, diversamente da quelli del gruppo con DPS-NAS che rientrano solo in ragione dell'80%. Anche questo potrebbe suggerire una condizione di maggiore gravità ma soprattutto induce a collocare, in senso tassonomico, l'McDD all'interno dello spettro autistico, rilievo degno di attenzione dal momento che la collocazione tassonomica del disturbo è ancora oggetto di discussione. Alcuni autori sostengono che i bambini con McDD presentano i segni e sintomi dell'autismo in maniera meno marcata rispetto a bambini con diagnosi di autismo¹⁰. De Bruin et al.¹⁴, confrontando un gruppo di bambini con McDD con un gruppo di bambini con DPS-NAS, rilevano che i primi presentano difficoltà nella relazione sociale meno marcate rispetto ai bambini con DPS-NAS e per questo soddisfano i criteri ADOS-G in minor misura rispetto a questi; di contro, un certo numero di McDD non rientra nei criteri per la diagnosi di DPS-NAS. L'autore ipotizza che questo dato è riconducibile alla modalità di selezione del campione. Infatti i pazienti con McDD vengono selezionati rispetto ad un ampio e generico campione di pazienti afferenti al centro di salute mentale, non già estrapolandoli da un campione che ha già ricevuto la diagnosi di DPS. Tale modalità di selezione permette il reclutamento di soggetti con McDD che non soddisfano i criteri di DPS-NAS. Ciò, secondo l'autore avvalorerebbe la tesi che l'McDD rappresenta un'entità clinica a sé. Il nostro punto di partenza coincide con quello di De Bruin, infatti anche il nostro campione è stato selezionato indipendente-

mente dalla presenza della diagnosi di DPS. Tuttavia, valutando i nostri pazienti con i criteri ADOS-G, siamo portati a considerarli pienamente incardinati all'interno dello spettro autistico, dal momento che il 100% dei soggetti raggiunge il *cut-off* ADOS-G, a differenza dei DPS-NAS che non appaiono sempre chiaramente inquadrabili all'interno dello spettro. La differenza tra il nostro risultato e quello di De Bruin potrebbe risiedere in una differenza nel livello di *impairment* cognitivo dei campioni valutati. I soggetti di De Bruin hanno infatti, in entrambi i gruppi, un livello cognitivo più alto rispetto quello dei pazienti da noi studiati e questo potrebbe avere in parte condizionato la risposta agli items dell'ADOS. Con riferimento al funzionamento intellettuale generale, abbiamo constatato che né i criteri per la diagnosi di McDD di Buitelaar e Van der Gaag⁵ né quelli di Cohen¹ fanno esplicito riferimento al livello intellettuale come parametro da considerare per porre diagnosi di McDD. Peraltro appare plausibile che i soggetti con McDD, stanti le caratteristiche di bizzarria del pensiero e del comportamento e la ridotta capacità di adeguamento alle richieste del setting diagnostico, ottengano dei punteggi di QI non esattamente descrittivi del loro funzionamento cognitivo. Vogliamo a tal proposito sottolineare che un riferimento più esplicito al funzionamento cognitivo generale dovrebbe essere previsto nella formulazione di criteri per una diagnosi nosografica, essendo probabilmente una variabile altamente discriminante.

Parimenti importante, in vista della formulazione di criteri nosografici per porre diagnosi di McDD, è prevedere una più precisa descrizione dei comportamenti di tipo autistico. Ciò anche al fine di definire la collocazione del disturbo all'interno dello spettro autistico o piuttosto dei disturbi psicotici. Il nostro studio ha voluto offrire un contributo in tal senso, con l'inserimento nel protocollo di studio delle scale ADOS e ADI, non utilizzate invece nella maggior parte degli studi di confronto con altri disturbi, se si eccettua l'ultimo lavoro di De Bruin et al.¹⁴. D'analisi dei comportamenti propri dello spettro autistico, studiati attraverso specifiche scale valutative, è possibile inferire elementi utili a determinare quanto il profilo fenotipico degli McDD sia prossimo a quello degli altri DPS.

Esaminando i soggetti del nostro studio, un primo rilievo di interesse riguarda le abilità linguistiche. Il

linguaggio appare decisamente compromesso in entrambi i gruppi, ma in misura e aspetti diversi. I bambini con McDD ottengono alla scala ADOS punteggi significativamente peggiori dei PDD-NAS nel dominio *linguaggio e comunicazione*. Tale differenza non emerge invece con la scala ADI. Il dato è solo apparentemente incongruente. Infatti se scomponiamo i dati esaminando i sub-punteggi del dominio, osserviamo che gli McDD adoperano più frequentemente rispetto ai PDD-NAS parole e frasi stereotipate e ottengono un punteggio peggiore nell'item *gesti descrittivi, convenzionali, strumentali o informativi*. Proprio per quest'ultimo item, il punteggio viene attribuito non solo in virtù dell'assenza di tali gesti, ma anche se tali gesti vengono usati in modo esagerato nella gamma o nei contesti. Una revisione attenta dei videotapes dei soggetti con McDD ha rivelato l'emissione di una gamma esagerata di gesti che risultavano spesso enfatici e scarsamente aderenti al contesto. Le subscale dell'area della comunicazione dell'ADI misurano invece soltanto la riduzione della gamma, della spontaneità e della appropriatezza dei gesti e la difficoltà nell'uso del gesto con valore di compenso. Nel nostro gruppo sono i bambini con PDD-NAS ad andare peggio in tale area, suggerendo l'ipotesi che proprio l'uso del gesto possa costituire un elemento discriminante tra i due gruppi nell'area della comunicazione. I bambini con PDD-NAS risulterebbero pertanto, secondo i nostri dati, caratterizzati da una compromissione più marcata della comunicazione non verbale, risultando povera la componente mimico-gestuale. I bambini con McDD tendono invece ad utilizzare il gesto in maniera molto enfatica ed esagerata anche se non necessariamente orientata alla comunicazione. Si potrebbe collegare in parte tale pattern gestuale, comunque atipico e qualitativamente compromesso, al rilievo di una maggiore presenza negli McDD di *manierismi delle mani, delle dita e altri manierismi complessi*, comportamento esplorato dall'ADOS all'interno del dominio *Comportamenti stereotipati e interessi ristretti*. Non sempre comunque i gesti e la mimica emotiva osservati negli atti comunicativi dei bambini con McDD appaiono sganciati da un'intenzionalità comunicativa, dal momento che non di rado accompagnano in modo coerente l'enunciato verbale. Nel complesso, in accordo con Van der Gaag, il linguaggio rappresenta anche nel

nostro gruppo, l'area all'interno della quale si osserva una più ampia sovrapposizione tra McDD e disturbi dello spettro autistico⁶, seppure la valutazione più analitica, fornita dalle subscale dell'ADOS e dell'ADI, evidenzia differenze qualitative peculiari e discriminanti. La lettura in chiave cognitiva di tali differenze suggerisce la necessità di studiare più accuratamente il profilo neuropsicologico dei soggetti con McDD, dal momento che l'investimento del linguaggio non verbale nella comunicazione potrebbe essere sotteso da sostanziali differenze nelle abilità pragmatiche, di lettura della mente, di imitazione gestuale e di cognizione sociale.

Un altro dato di interesse che emerge dalla valutazione dei sub-items delle scale ADOS e ADI è che i comportamenti stereotipati e gli interessi ristretti contrassegnano maggiormente i bambini con McDD rispetto ai DPS-NAS. La presenza di comportamenti manierati, rituali e compulsioni, confermata anche tramite la BPRS, è stata già evidenziata da diversi studi^{14 20-21} ed interpretata da alcuni autori come sintomo di psicosi o di disturbo del pensiero¹⁴. Tuttavia, dal momento che, secondo quanto emerge al nostro studio, le parti di oggetti o gli elementi non funzionali dei materiali sembrano interessare più i soggetti con diagnosi di McDD che quelli con DPS-NAS, occorrerebbe, a nostro avviso, esplorare più accuratamente le abilità di coerenza centrale e di integrazione delle informazioni a differenti livelli per la lettura del contesto e l'interpretazione della realtà²² per cogliere analogie e differenze rispetto ai soggetti con disordini dello spettro autistico.

Appare interessante anche considerare la differenza nell'ADI tra l'algoritmo diagnostico e l'algoritmo del comportamento. Gli algoritmi diagnostici dei due gruppi risultano infatti pressoché sovrapponibili, mentre marcate differenze si osservano nell'algoritmo del comportamento attuale. A nostro avviso tale dato va interpretato in senso evolutivo e potrebbe significare che nei primi anni di vita i bambini con McDD sono più simili ai bambini con DPS-NAS, mentre crescendo, i primi tendono a peggiorare soprattutto nei comportamenti ritualistici ossessivi. I secondi risultano invece più compromessi nell'area del linguaggio e, come abbiamo prima sottolineato, nella comunicazione mimico-gestuale. Tale dato potrebbe definire le peculiarità evolutive dei due gruppi di soggetti: nei

DPS-NAS le difficoltà nell'area dell'interazione sociale/comunicazione tenderebbero a rimanere nel tempo qualitativamente invariate, mentre, nei soggetti con McDD si osserverebbe una sostanziale modifica delle caratteristiche comunicative con l'assunzione di comportamenti pragmaticamente più validi, seppure non sempre efficaci in senso comunicativo, verosimilmente a causa della bizzarria e delle atipie comportamentali legate ai disturbi del pensiero.

Nel nostro studio, lo strumento valutativo più sensibile nell'evidenziare le differenze tra McDD e DPS-NAS sembra essere la BPRS, che fornisce una descrizione e valutazione dei sintomi psichiatrici e che rileva differenze statisticamente significative nella maggior parte degli items.

In relazione al fenotipo affettivo, è peculiare nei bambini con McDD la presenza di alti livelli d'ansia, manifestata anche attraverso la presenza di tensione motoria. L'ostilità e la mancanza di cooperazione vanno considerati come espressione di un pattern comportamentale tendente all'oppositività e all'aggressività, proprio di questo disturbo. Quest'ultimo aspetto, insieme alle manifestazioni ansiose, risulta essere l'esito di un'importante fluttuazione nella regolazione degli affetti, chiaramente espressa nei criteri di Buitelaar. La disorganizzazione concettuale, la grandiosità, la presenza di allucinazioni e di contenuto insolito del pensiero rappresentano i sintomi più discussi in letteratura e più chiaramente caratterizzanti questi bambini. Va sottolineato che De Bruin rileva che questi sintomi risultano essere anche i più presenti tra i familiari di bambini con McDD¹⁴. Sempre con riferimento alla BPRS, la differenza emersa nell'item "rallentamento motorio" va a nostro parere interpretata come il risultato di una maggiore iperattività nei bambini con McDD piuttosto che come una riduzione di energia mostrata dai bambini con DPS-NAS⁵⁻⁶⁻¹⁴, dato che riportiamo, con valore puramente euristico, dall'osservazione clinica e dallo studio dei video-tape dei soggetti con McDD del nostro campione.

Anche nel nostro studio, come già segnalato da De Bruin¹⁴, la CBCL non evidenzia differenze statisticamente significative tra i due gruppi e, pertanto, non apporta alcun dato utile a discriminare il pattern comportamentale degli McDD rispetto a quello dei DPS-NAS. Inoltre, diversamente da quanto atteso, nessuno dei

due gruppi evidenzia alla CBCL punteggi significativamente al di sopra del *cut-off* (63 punti), se si esclude una lieve positività (71 punti) nelle medie dei punteggi internalizzanti dei pazienti DPS-NAS. Tale scala non sembra quindi essere uno strumento valido nella discriminazione delle peculiarità dei due disturbi.

CONCLUSIONI E FUTURE LINEE DI RICERCA

Bambini in età prescolare e scolare giungono all'osservazione dei Servizi di Neuropsichiatria Infantile con sintomi simili a quelli dell'autismo, ma con differenze cliniche piuttosto importanti come la presenza di fluttuazione nella regolazione degli affetti, ansia, disturbi del pensiero. Se tali peculiarità possano o meno individuare una diversa entità nosografica è attualmente oggetto di interesse in letteratura. Anche la reale incidenza di tale quadro clinico non è determinabile dal momento che l'acronimo McDD è largamente sottoutilizzato nella pratica clinica e la maggior parte di questi bambini sono attualmente classificati con etichette diagnostiche differenti. Infine le traiettorie di sviluppo appaiono piuttosto indefinite. Secondo alcuni autori la prognosi si rivela negativa con una percentuale piuttosto alta di evoluzione verso un Disturbo schizofrenico o schizofreniforme¹². L'evoluzione sembrerebbe comunque più sfavorevole rispetto ai DPS.

Il presente lavoro sottolinea che gli strumenti valutativi propri dell'autismo potrebbero rivelarsi utili nello studio di tale popolazione e, più in generale, nella sottotipizzazione dei disturbi dello spettro autistico. Ciò coerentemente con l'esigenza manifestata da numerosi autori di descrivere più analiticamente le caratteristiche di soggetti i cui fenotipi comportamentali ed affettivi sono difficilmente assimilabili alle forme note di DPS²³. Accanto agli strumenti valutativi per i Disturbi Pervasivi, per l'identificazione dell'McDD, appare importante l'utilizzo di scale che esplorino i sintomi affettivi, ansiosi e psicotici, soprattutto al fine di definire un più specifico programma di intervento.

Inoltre la diagnosi ed il trattamento di questi soggetti non può non tener conto del disturbo formale del pensiero per il quale occorre mettere a punto interventi terapeutici tanto farmacologici che psicoterapici molto specifici. Se consideriamo che un approccio psicoterapico di qualunque orientamento poggia in gran parte su attività lingu-

stiche, potrebbe configurarsi anche per questi pazienti, come per tutti i soggetti dello spettro autistico, una situazione paradossale, secondo quanto sottolineato da Paul et al.²⁴. Essi sostengono infatti che l'uso del linguaggio in terapia, soprattutto se simbolico, può aumentare il disorientamento nei bambini con DPS, anche se ammettono che un intervento sul linguaggio è indispensabile, anche ai fini delle regolazione dell'azione.

In questo senso assume un elevato significato il rilievo, presente in letteratura, di una evoluzione dell'McDD verso una sintomatologia dello spettro schizofrenico negli adulti (fino al 17% dei casi verso una schizofrenia, e nel 60% dei casi verso un Disturbo di personalità schizoide o schizotipica)¹². Gli stessi Autori, in uno studio successivo, sostengono che i disturbi formali del pensiero riflettono, nei bambini con autismo ad alto funzionamento e nei bambini con McDD, un deficit delle competenze comunicative.

Emerge con chiarezza, a nostro avviso, la necessità di definire in modo più dettagliato e non solo in chiave comportamentale ma anche cognitiva, gli aspetti formali e di contenuto del pensiero di questi pazienti per coglierne la relazione con le caratteristiche del linguaggio e della comunicazione. Ci sembra che il fenotipo cognitivo, affettivo e comportamentale dell'McDD possa rappresentare un modello ideale per approfondire le conoscenze in tal senso. Sarebbe opportuno, parallelamente, promuovere la ricerca neurobiologica sia mediante le neuroimmagini e la neurofisiologia, sia attraverso indagini genetiche e metaboliche.

Sicuramente i bambini con McDD rappresentano un'ulteriore sfida per i professionisti della salute mentale dell'età evolutiva, tanto in ragione della necessità di definire le caratteristiche di tale disturbo e di collocarlo nosograficamente, quanto per l'individuazione di strategie mirate di intervento.

BIBLIOGRAFIA

- 1 Cohen DJ, Pani R, Volkmar FR. *Issues in the classification of pervasive and other developmental disorders*. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 1986; 25:213-20.
- 2 Dahl EK, Cohen DJ, Provence S. *Clinical and multivariate approaches to the nosology of pervasive developmental disorders*. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 1986;25:170-80.
- 3 Ad-Dab'bagh Y, Greenfield B. *Multiple complex developmental disorder: The "multiple and complex" evolution of the "childhood borderline syndrome" construct*. Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry 2001;40:954-64.
- 4 Sturm H, Fernell E, Gillberg C. *Autism spectrum disorders in children with normal intellectual levels: associated impairments and subgroups*. Dev Med Child Neurol 2004;46:444-7.
- 5 Buitelaar JK, Van der Gaag RJ. *Diagnostic rules for children with PDD-NOS and multiple complex developmental disorder*. J Child Psychol Psychiatry 1998;39:911-9.
- 6 Van der Gaag RJ. *Multiplex development disorder: an exploration of borderlines on the autistic spectrum*. The Netherlands: Thesis, University of Utrecht 1993.
- 7 Lincoln AJ, Bloom D, Katz M, et al. *Neuropsychological and neurophysiological indices of auditory processing impairment in children with multiple complex developmental disorder*. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 1998;37:100-12.
- 8 Jansen LM, Gispens-de Wied CC, Van der Gaag RJ, et al. *Unresponsiveness to psychosocial stress in a subgroup of autistic-like children, multiple complex developmental disorder*. Psychoneuroendocrinology 2000a;25:753-64.
- 9 Jansen LM, Gispens-de Wied CC, Van der Gaag RJ, et al. *Differentiation between autism and multiple complex developmental disorder in response to psychosocial stress*. Neuropsychopharmacology 2003;28:582-90.
- 10 Van Der Gaag RJ, Buitelaar J, Van Den Ban E, et al. *A controlled multivariate chart review of multiple complex developmental disorder*. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 1995;34:1096-106.
- 11 Van der Gaag R. *Follow-up studies in children with MCDD: persistence and change*. Atti del Congresso della International Society of Child and Adolescent Psychiatry and Allied Professions, Stoccolma 1998.
- 12 Van Engeland H, Van der Gaag RJ. *MCDD in childhood: a precursor of schizophrenic spectrum disorders*. Schizophrenia Research 1994;11:197.
- 13 Van der Gaag RJ, Caplan R, Van Engeland H, et al. *A controlled study of formal thought disorder in children with autism and multiple complex developmental disorders*. J Child Adolesc Psychopharmacol 2005;15:465-76.
- 14 De Bruin EI, De Nijs PF, Verheij F, et al. *Multiple complex developmental disorder delineated from PDD-NOS*. J Autism Dev Disord 2007;37:1181-91.
- 15 Rutter M, Le Couteur A, Lord C. *ADI-R autism diagnostic interview - revised*. Un'intervista per la diagnosi differenziale dei disturbi dello spettro auti-

- stic. Firenze: Organizzazioni Speciali. Giunti 2005.
- ¹⁶ Lord C, Rutter M, Di Lavore PC, et al. *Autism diagnostic observation schedule-WPS (ADOS-WPS)*. Los Angeles, CA: Western Psychological Services 1999.
- ¹⁷ Schaffer D, Gould MS, Brasic J, et al. *A children's global assessment scale (CGAS)*. Arch Gen Psychiatry 1983;40:1228-31.
- ¹⁸ Achenbach TM. *Manual for the child behavior checklist/4-18 and 1991 profile*. Burlington: University of Vermont, Department of Psychiatry 1991.
- ¹⁹ Overall JE, Gorham DR. *The Brief Psychiatric Rating Scale*. Psychol Rep 1962;10:799-812.
- ²⁰ Byerly M, Goodman W, Acholonu W, et al. *Obsessive compulsive symptoms in schizophrenia: Frequency and clinical features*. Schizophrenia Research 2005;76:309-16.
- ²¹ Ganesan V, Kumar TC, Khanna S. *Obsessive-compulsive disorder and psychosis*. Can J Psychiatry 2001;46:750-4.
- ²² Frith U, Happè F. *Autism: beyond "theory of mind"*. Cognition 1994;50:115-32.
- ²³ Mecadante MC, Van der Gaag RJ, Schwartzman JS. *Non-autistic pervasive developmental disorders: Rett syndrome, disintegrative disorder and pervasive developmental disorder not otherwise specified*. Rev Bras Psiquiatr 2006;1:S12-20.
- ²⁴ Paul R, Cohen DJ, Klin A, et al. *Multiple developmental disorders. The role of communication in the construction of a self*. Language Disorders 1999;8:189-202.

Corrispondenza: Antonella Gagliano, Neuropsichiatria Infantile, Policlinico Universitario, via Consolare Valeria, 98125 Gazi (ME) - Tel. +39 090 2212234 - Fax +39 090 2930414 - E-mail: antonella.gagliano@unime.it