

DISABILITÀ FISICA E DISABILITÀ PSICHICA IN PAZIENTI PEDIATRICI AFFETTI DA MIELOLIPOMA E SPINA BIFIDA: CARATTERISTICHE A CONFRONTO

Physical and psychic disability in paediatric patients with spina bifida and spinal lipoma: comparing the distinctive features

M. Gatta, S. Zanato, G. Aste, C. Acconcia, P. Drigo

Dipartimento Salute della Donna e del Bambino, Università di Padova

RIASSUNTO

Negli ultimi anni è stata posta molta attenzione alle caratteristiche psico-sociali della vita di soggetti con disabilità. Mentre si evidenziano numerosi studi che hanno indagato tali aspetti nella spina bifida, scarsa è la letteratura sul rischio psicopatologico associato alla patologia da lipoma spinale. L'esperienza di malattia induce nella vita del bambino e della sua famiglia mutamenti psico-affettivi che trasformano il clima emotivo, i ruoli e le dinamiche familiari, e che possono influenzare l'evoluzione del percorso di individuazione-separazione fondamentale per lo sviluppo psichico di ogni individuo. È ipotizzabile che elementi quali la gravità della clinica e la scarsa prevedibilità dell'evoluzione di malattia influenzino lo stato psicologico del soggetto.

Il presente lavoro confronta due popolazioni con malattia cronica: il lipoma spinale e la spina bifida aperta, indagando l'esistenza di eventuale sintomatologia psicopatologica e valutando la presenza o meno di correlazione con le condizioni cliniche, utilizzando i dati raccolti dalla somministrazione dei questionari di Achenbach (CBCL) attraverso un'analisi statistica bivariata e un'analisi descrittiva delle caratteristiche cliniche delle due popolazioni. Le due situazioni di malattia cronica analizzate (l'una evolutiva, l'altra più stabile nel suo decorso) manifestano delle differenze nello sviluppo di un possibile rischio psicopatologico, e questo permette di riflettere sulla necessità di una differente presa in carico globale del paziente.

SUMMARY

In recent years much attention has been paid to the psycho-social characteristics of life of individuals with disabilities. While there are several studies that have investigated these aspects in spina bifida, literature on the psychopathological risk associated with the pathology of spinal lipoma is lacking. The experience of illness induces psycho-affective changes that transform the emotional climate in child and his family's life, the roles and family's dynamics, and the evolution of the individuation-separation process, so critical to the psychological development. It is possible that factors such as the severity of the clinical aspects and the lack of predictability about evolution can affect the psychological state of the subject. This paper compares two populations with chronic illness: the spinal lipoma and spina bifida, investigating the existence of any psychopathological symptoms and evaluating eventual correlation with clinical conditions. Data was collected by administration of Child Behavior Checklist (CBCL) and analyzed by both descriptive and bivariate analysis. The two analyzed situations of chronic disease (one with a more evident progress, the other more stable in its course) show some differences in the development of a possible psychopathological risk, and this allows us to reflect on the need for a different overall care of the patient.

PAROLE CHIAVE

Lipomi spinali - Spina bifida - Psicopatologia

KEY WORDS

Spinal lipoma - Spina bifida - Psychopathology

INTRODUZIONE

I lipomi spinali sono disrafismi che vengono diagnosticati sempre più frequentemente rispetto al passato grazie anche alla possibilità di diagnosi prenatale con ecografia e a metodiche di neuro-imaging sempre più avanzate. Il lipoma spinale (LS) è una malattia cronica che spesso si manifesta alla nascita con un quadro di "normalità" funzionale, ma responsabile di possibili ed eventuali deficit neuromotori progressivi dovuti all'ancoraggio midollare. Tale andamento clinico distingue nettamente i lipomi spinali da altri tipi di disrafismi, come la Spina Bifida aperta (SB), i cui deficit funzionali sono più evidenti alla nascita. Entrambe le patologie portano a compromissione motoria a carico degli arti inferiori e a problemi sfinterici; nel LS essi possono verificarsi nel tempo, costituendo una costante minaccia che incombe sulla vita del paziente e della sua famiglia, mentre nella SB tali problemi sono presenti fin dalla nascita, già abbastanza definiti. Nella SB, inoltre, sono presenti idrocefalo e caratteristiche di sviluppo psico-intellettuale diverse che nel LS.

Il bambino o adolescente affetto da lipoma spinale può passare da una situazione di "normalità motoria" a una situazione di deficit neuromotorio, minimo o tale da limitare lo spostamento o comportare un'incontinenza vescicale, rendendo parti del corpo precedentemente ben integrate, vissute come anormali e difficilmente riconoscibili, non più accettate ed estranee. Ciò che ne può risultare è l'immagine di un corpo danneggiato, che non funziona come prima, che diviene fonte di paure per sé, per i genitori e per il gruppo dei pari.

La diagnosi di "lipoma spinale" è forse, almeno inizialmente, più rassicurante e meno traumatica per la famiglia rispetto ad una diagnosi di Spina Bifida aperta; tuttavia la peculiarità di una condizione congenita come il lipoma spinale, che avrà un decorso clinico poco prevedibile, rende la comunicazione meno precisa e più vaga, quindi fonte di insicurezza e preoccupazione. Tale clima di attesa e di incertezza rispetto all'andamento clinico e al futuro, i periodici accertamenti ai quali i giovani pazienti devono essere sottoposti nel corso della loro crescita, le possibili "nuove comunicazioni" da parte dell'équipe medica

con risvolti non solo medici e neurochirurgici, ma anche affettivo-relazionali, possono sicuramente incidere sulla qualità di vita delle famiglie e del bambino-adolescente malato.

Se sono note ed evidenti le conseguenze psicologiche di una malattia fisica (angoscia, paura, depressione), meno conosciuta è l'incidenza a lungo termine di psicopatologia associata a malattia organica. La letteratura è concorde nell'indicare un aumento di incidenza di psicopatologia nella popolazione di soggetti affetti da patologia organica. La prevalenza di turbe psichiatriche nei bambini affetti da una malattia cronica sembra più alta che nella popolazione generale (15% contro il 6%)¹.

L'esperienza di malattia induce nella vita del bambino e della sua famiglia mutamenti psico-affettivi che trasformano il clima emotivo, i ruoli e le dinamiche familiari, e che prima di tutto possono compromettere lo sviluppo del senso d'identità, fondamentale nello percorso di individuazione-separazione essenziale per ogni individuo².

Negli ultimi anni è stata posta molta attenzione sulla dimensione psicologica e psicopatologica di soggetti con disabilità. Numerosi sono gli studi che hanno indagato tali aspetti nella spina bifida, mentre scarsa è la letteratura sul rischio psicopatologico nel lipoma spinale.

Le ricerche effettuate su pazienti affetti da MMC e lipoMMC valutati come popolazioni cliniche indipendenti oppure a confronto, suggeriscono che in generale esiste un disagio psicologico in questi soggetti, senza però esserci una relazione lineare con il grado di disabilità fisica; inoltre, a fronte di una differenza significativa tra i due gruppi in termini di compromissione fisica, non esiste una differenza significativa in termini di disagio psichico^{3,4}. Recenti studi di correlazione tra qualità di vita e disabilità in bambini e adolescenti affetti da disrafismo spinale^{5,6} hanno evidenziato come la disabilità fisica si associ direttamente ad una compromissione degli aspetti fisici della qualità di vita e inversamente agli aspetti mentali: i pazienti con basso grado di disabilità presentano più problemi emozionali rispetto ai pazienti con disabilità severa. Gli autori concludono che esiste una correlazione lineare ed inversa tra disabilità e psicopatologia e che i pazienti con minor grado

di disabilità necessitano di un supporto psicologico maggiore rispetto ai soggetti con disabilità severa.

SCOPO

Lo scopo del presente lavoro, inserendosi nel contesto sopra delineato, è quello di confrontare due situazioni simili, di cui si sono tuttavia delineate le differenze, di malattia cronica: il lipoma spinale e la spina bifida aperta, indagando l'esistenza di eventuale sintomatologia psicopatologica in queste due popolazioni e valutando la presenza di eventuale correlazione con le condizioni cliniche (grado di disabilità). L'ipotesi iniziale è che le due situazioni di malattia cronica, evolutiva nel caso del lipoma spinale e stabile nel caso della Spina Bifida, comportino delle differenze nello sviluppo di un possibile disagio psico-affettivo, relazionale e comportamentale, con richiesta dunque di un differente approccio per quel che riguarda la presa in carico globale del paziente. È ipotizzabile che elementi quali la gravità della clinica e la scarsa prevedibilità dell'evoluzione di malattia, influenzino il rischio di sviluppo di psicopatologia nel soggetto malato.

MATERIALI E METODI

Dal registro dei pazienti affetti da Disrafismo Spinale, seguiti presso il Centro Multidisciplinare della Pediatria di Padova, sono stati selezionati, sulla base dell'età, 44 pazienti tra i 5 e i 18 anni.

Dei 44 soggetti, 34 sono stati contattati telefonicamente per spiegare le finalità della ricerca e anticipare l'invio dei questionari e del consenso da firmare. I restanti 10 soggetti selezionati non sono stati raggiunti telefonicamente o per numero inesatto o per mancanza di risposta a vari tentativi. Tutti i pazienti contattati hanno restituito i questionari loro spediti, compilati correttamente e con allegato il consenso informato alla ricerca.

L'età media è di 9,6 anni (range: 5-18 anni).

Il campione è stato diviso in due gruppi in base alla patologia di base: un primo gruppo di soggetti affetti da lipoma spinale e un secondo gruppo di soggetti affetti da mielomeningocele: 21 soggetti (48%) risul-

tavano affetti da lipoma spinale e 23 soggetti (52%) risultavano affetti da mielomeningocele. Un'ulteriore suddivisione all'interno dei due gruppi è stata fatta in base all'età: un sottogruppo di soggetti di età compresa tra i 5 anni e i 10 anni 6 mesi e un secondo sottogruppo di soggetti di età compresa tra i 10 anni 7 mesi e i 18 anni.

Criterio di esclusione dal campione è stata la presenza di $QI < 70$.

All'intero campione sono stati somministrati i seguenti questionari⁷:

- CBCL (*Child Behavior Checklist for ages 1½-5*, Achenbach 2000), da compilare da parte dei genitori dei bambini in età prescolare;
- CBCL (*Child Behavior Checklist for ages 6-18*, Achenbach 2001), da compilare da parte dei genitori dei bambini in età scolare.

I questionari sono stati inviati a domicilio accompagnati da una lettera di presentazione con il modulo di consenso informato, previo contatto telefonico per spiegare il progetto e le sue finalità; sono stati inclusi i pazienti e le famiglie che hanno dato il consenso.

I dati socio-anagrafici e le caratteristiche cliniche dei pazienti sono stati ricavati dalle cartelle cliniche, inseriti in un data base e sottoposti ad analisi statistica.

Analisi statistica

Il database è stato creato e gestito utilizzando Microsoft Excel. Per l'analisi descrittiva e bivariata si è utilizzato il software SPSS 14.0 (SPSS Inc., Chicago, IL, USA). L'analisi descrittiva ha incluso il calcolo delle frequenze osservate e delle rispettive percentuali per ciascuna variabile presa in esame. Successivamente si è passati ad una analisi bivariata per analizzare le eventuali associazioni tra coppie di variabili. L'uso del Chi Quadrato è stato possibile per il confronto di proporzioni in tabelle $m \times n$, mentre il test esatto di Fisher è stato utilizzato quando le frequenze attese avevano numerosità inferiore a 5. Si è considerato significativo $p < 0,05$.

RISULTATI

Dati socio-anagrafici e caratteristiche cliniche

Il campione è suddiviso in 2 gruppi: il primo costituito da 21 soggetti affetti da lipoma spinale (LS) (48%) e il

secondo con 23 soggetti affetti da mielomeningocele (MMC) (52%).

Dei soggetti affetti da LS, 14 (67%) presentavano un'età inferiore a 10 anni e 6 mesi, 7 (33%) un'età superiore o uguale a 10 anni e 7 mesi; dei soggetti affetti da MMC, 14 (61%) presentavano un'età inferiore a 10 anni e 6 mesi, 9 (39%) un'età superiore o uguale a 10 anni e 7 mesi.

La distribuzione per genere prevede nel gruppo LS 11 maschi (52%) e 10 femmine (48%), nel gruppo MMC 9 maschi (39%) e 14 femmine (61%).

Circa alcuni dati di contestualizzazione scolare e socio-familiare: nel sottogruppo LS il 52% frequenta un istituto di scuola primaria, il 26% un istituto di scuola secondaria di II grado, il 13% un istituto di scuola secondaria di I grado e il 9% la scuola dell'infanzia. Nel sottogruppo di pazienti affetti da spina bifida il 38% frequenta un istituto di scuola primaria, il 33% la scuola dell'infanzia, il 19% un istituto di scuola

secondaria di I grado e il 10% un istituto di scuola secondaria di II grado.

Per quel che riguarda la situazione coniugale dei genitori, tra i LS le coppie genitoriali sono sposate o conviventi nel 100% dei casi; tra i MMC le coppie genitoriali sono sposate o conviventi nel 78% dei casi e separate o divorziate nel 22% dei casi. Buona parte dei soggetti affetti da LS hanno fratelli o sorelle (87%), mentre il 13% sono figli unici. Dei soggetti MMC il 57% hanno fratelli o sorelle, mentre il 43% sono figli unici.

Le più rilevanti caratteristiche cliniche dei soggetti studiati (complicanze neurologiche, funzione dello sfintere vescicale, deambulazione dei soggetti nei due gruppi (Lipoma spinale vs Spina bifida)) sono riportate in Tabella I.

I risultati relativi alla valutazione di eventuali comportamenti psicopatologici, attuata attraverso la CBCL (scale sindromiche e dei problemi) sono riassunti in Tabella II.

TAB. I. Distribuzione secondo le caratteristiche cliniche ed anagrafiche: frequenze osservate, percentuali e Chi square p-value.

		MMC		LS		p-value
		N	%	N	%	
Tethered-cord	Presente	6	26,0	7	24,0	0,843
	Assente	17	74,0	14	76,0	
Intervento disancoraggio	Nessun intervento	19	83,0	7	33,0	< 0,05
	Un intervento	3	13,0	10	48,0	
	Più di un intervento	1	4,0	4	19,0	
Vescica neurologica	Presente	22	96,0	11	52,0	< 0,0001
	Assente	1	4,00	10	48,0	
Continenza	Continente	3	13,0	13	62,0	< 0,01
	Incontinente	6	26,0	2	10,0	
	Continenza sociale	14	61,0	6	28,0	
Svuotamento vescicale	Minzione volontaria	3	14,0	13	61,0	< 0,0001
	Perdita involontaria	6	26,0	2	10,0	
	Svuotamento cic	10	43,0	4	19,0	
	Svuotamento con auto cic	4	17,0	2	10,0	
Spostamento dentro casa	Autonomo	2	9,00	17	81,0	< 0,0001
	Con tutori e stampelle	17	74,0	4	19,0	
	Con carrozzina	4	17,0	0	0,0	
Spostamento fuori casa	Autonomo	2	9,00	17	81,0	< 0,0001
	Con tutori e stampelle	7	30,0	4	19,0	
	Con carrozzina	14	61,0	0	0,0	

TAB. II. CBCL: Distribuzione di frequenze osservate e percentuali.

Scale sindromiche CBCL		Tot. soggetti		MMC		LS	
		N	%	N	%	N	%
CBCL ansia/depressione	Normale	25	74,0	14	88,0	11	61,0
	Border	8	24,0	1	6,00	7	39,0
	Clinico	1	2,00	1	6,00	0	0,00
CBCL ritiro/depressione	Normale	28	83,0	13	81,0	15	83,0
	Border	1	15,0	0	0,00	1	6,00
	Clinico	5	2,00	3	19,0	2	11,0
CBCL somatizzazione	Normale	24	71,0	11	69,0	13	72,0
	Border	7	20,0	3	19,0	4	22,0
	Clinico	3	9,00	2	12,0	1	6,00
CBCL problemi di socializzazione	Normale	24	82,0	13	87,0	11	79,0
	Border	4	14,0	1	6,50	3	21,0
	Clinico	1	4,00	1	6,50	0	0,00
CBCL problemi del pensiero	Normale	26	90,0	14	93,0	12	86,0
	Border	3	10,0	1	7,00	2	14,0
	Clinico	0	0,0	0	0,00	0	0,00
CBCL problemi di attenzione	Normale	31	91,0	14	88,0	17	94,0
	Border	3	9,00	2	12,0	1	6,00
	Clinico	0	0,00	0	0,00	0	0,00
CBCL comportamento antisociale	Normale	33	97,0	15	94,0	18	100
	Border	1	3,00	1	6,00	0	0,00
	Clinico	0	0,00	0	0,00	0	0,00
CBCL comportamento aggressivo	Normale	34	100	16	100	18	100
	Border	0	0,00	0	0,00	0	0,00
	Clinico	0	0,00	0	0,00	0	0,00
CBCL problemi internalizzanti	Normale	22	65,0	10	63,0	12	67,0
	Border	6	17,5	3	18,5	3	16,5
	Clinico	6	17,5	3	18,5	3	16,5
CBCL problemi esternalizzanti	Normale	29	85,0	14	87,5	15	83,0
	Border	3	9,00	1	6,25	2	11,0
	Clinico	2	6,00	1	6,25	1	6,00
CBCL problemi totali	Normale	19	56,0	7	45,0	12	66,0
	Border	9	26,0	6	37,0	3	17,0
	Clinico	6	18,0	3	18,0	3	17,0
CBCL DSM disturbo affettivo	Normale	29	85,0	13	81,0	16	89,0
	Border	2	6,00	1	7,00	1	5,5
	Clinico	3	9,00	2	12,0	1	5,5
CBCL DSM disturbo d'ansia	Normale	22	65,0	10	62,5	12	67,0
	Border	5	15,0	2	12,5	3	16,5
	Clinico	7	20,0	4	25,0	3	16,5
CBCL DSM disturbo di somatizzazione	Normale	30	88,0	13	81,0	17	94,0
	Border	4	12,0	3	19,0	1	6,00
	Clinico	0	0,00	0	0,00	0	0,00
CBCL DSM ADHD	Normale	33	97,0	15	94,0	18	100
	Border	1	3,00	1	6,00	0	0,00
	Clinico	0	0,00	0	0,00	0	0,00
CBCL DSM disturbo oppositivo/ provocatorio	Normale	34	100	16	100	18	100
	Border	0	0,00	0	0,00	0	0,00
	Clinico	0	0,00	0	0,00	0	0,00
CBCL DSM disturbo della condotta	Normale	34	100	16	100	18	100
	Border	0	0,00	0	0,00	0	0,00
	Clinico	0	0,00	0	0,00	0	0,00

DISCUSSIONE

Vengono analizzati in maniera sistematica dapprima le caratteristiche clinico-anagrafiche, poi i dati ricavati dai questionari di Achenbach, confrontando la popolazione affetta da LS con quella affetta da MMC. Il rapporto maschi/femmine è di 1,1/1 'nella popolazione lipoma spinale' e tale dato si discosta lievemente da quanto riportato in letteratura secondo cui le femmine hanno una maggiore probabilità di sviluppare lipoma spinale rispetto ai maschi in un rapporto di 1,6/1^{8,9}, mentre il rapporto maschi/femmine è di 0,6/1 nella 'popolazione spina bifida' e tale dato concorda con quanto riportato in merito in letteratura (0,6-0,9/1)¹⁰. Le variabili relative al contesto familiare denotano come un maggiore grado di disabilità, legato a maggiore gravità di patologia (MMC vs. LS) possa ripercuotersi in termini di maggiore stress familiare e maggiori difficoltà di tenuta della coppia coniugale (maggiore numero di coppie separate tra i MMC rispetto a LS) oltre che sulla probabilità di mettere al mondo altri figli (minore percentuale di fratelli o sorelle tra i MMC rispetto ai LS).

Confrontando le due popolazioni cliniche l'analisi statistica evidenzia che i soggetti affetti da lipoma spinale sviluppano più frequentemente una sintomatologia legata al problema del midollo ancorato e, di conseguenza, sono sottoposti ad un intervento di disancoraggio midollare ($p < 0,05$). La letteratura internazionale concorda nel ritenere i lipomi spinali una delle più comuni cause di tethered-cord¹¹⁻¹⁷, in particolare l'incidenza di midollo ancorato può arrivare fino al 92% nei pazienti con un difetto occulto¹⁸. Dall'analisi delle autonomie fisiche (spostamento dentro/fuori casa, continenza sfintere vescicale, modalità di svuotamento vescicale) nei due gruppi, emerge che i soggetti affetti da lipoma spinale presentano una vescica neurologica meno frequentemente dei pazienti Spina Bifida (52% vs. 96%). Nel primo caso la complicità neurologica è dovuta al problema del TC e può insorgere nel corso della crescita, comportando importanti modificazioni nella vita quotidiana del bambino e della sua famiglia; nel secondo caso è legata alla patologia di base e presente fin dalla nascita. Per quel che riguarda il problema dell'incontinenza, questo risulta più grave nella 'popolazione spina bifida' rispetto alla 'popolazione lipoma spinale',

essendo il cateterismo vescicale effettuato dal 60% dei soggetti affetti da spina bifida vs. il 29% dei soggetti affetti da lipoma spinale, mentre perdita urinaria involontaria viene riferita dal 26% dei soggetti affetti da spina bifida vs. il 10% dei soggetti affetti da lipoma spinale. A tal proposito va sottolineata l'influenza negativa dell'incontinenza sulla qualità di vita in termini di socializzazione, intimità e sessualità, come più studi su tali tematiche hanno evidenziato¹⁹⁻²¹.

Anche per quanto riguarda lo spostamento, la situazione è maggiormente compromessa nei pazienti affetti da spina bifida rispetto a quelli affetti da lipoma spinale (nella 'popolazione Lipoma spinale' la deambulazione autonoma è presente nel 81% dei soggetti, contro il 9% della 'popolazione spina bifida'). In particolare, l'analisi statistica evidenzia che i soggetti affetti da Spina bifida hanno una maggior probabilità di dover utilizzare ausili quali tutori/stampelle o carrozzina per spostarsi sia dentro che fuori casa, rispetto ai soggetti affetti da lipoma spinale ($p < 0,0001$). Tali dati richiamano i risultati di due studi recenti: quello di Schoenmakers et al. del 2004³ e quello di Tsai et al. del 2002⁴. Il primo studio³ ha utilizzato come campione un gruppo di bambini con Disrafismo spinale: 30 soggetti affetti da MMC e 14 da LipoMMC di età media rispettivamente di 6 anni e di 8 anni e 4 mesi. Per lo studio sono state utilizzate due scale: BSDI (*Bayley Scales of Infant Development and Movement Assessment Battery for Children*) che valuta in particolar modo le capacità motorie (forza muscolare, cammino, performance motorie) e il PEDI (*Pediatric evaluation of Disability Inventory*) che valuta tre domini di performance funzionali nella quotidianità (self-care, mobilità e la funzione/abilità sociale). Dallo studio emerge che al BSID i punteggi sono più bassi nel gruppo MMC rispetto al gruppo LipoMMC, soprattutto per quel che riguarda la forza muscolare e le performance motorie. Riguardo al PEDI non emergono sostanziali differenze tra i due gruppi. I soggetti di entrambi i gruppi e non solo i soggetti MMC che presentano maggiori difficoltà motorie, sembrano necessitare di sostegno psicologico e di un "caregiver assistance" soprattutto per quel che riguarda il controllo e la gestione delle funzioni sfinteriali. L'altro studio⁴ si è proposto di indagare le performance funzionali di un campione di 63 bambini, 26 affetti da MMC di

età compresa tra i 7 e i 144 mesi e 37 da LipoMMC di età compresa tra i 6 e i 132 mesi, utilizzando il PE-DI. Per quel che riguarda gli aspetti motori, emergono punteggi più bassi nei soggetti affetti da MMC rispetto ai LipoMMC, mentre non ci sono significative differenze tra i due gruppi per quel che riguarda lo stato psicologico riferito buono nel 70% dei LipoMMC vs. 64,7% dei MMC. Tale studio evidenzia che i soggetti affetti da MMC riportano una maggiore compromissione fisica e un grado più severo di disabilità rispetto ai soggetti affetti da LipoMMC; mentre, per quel che riguarda la percezione del proprio stato psicologico (in termini di senso di soddisfazione della propria vita e abilità nelle relazioni sociali), non vi sono importanti differenze tra i due gruppi, e si evidenzia che i soggetti MMC non manifestano un maggiore disagio psicologico rispetto ai soggetti con LipoMMC, pur in presenza di peggiori condizioni fisiche.

Il nostro studio parte dal presupposto che, come i dati della letteratura sembrano suggerire, a fronte della diversa gravità di patologia e di complicanze neurologiche e non nei due sottogruppi, l'andamento dell'instaurarsi delle stesse rivesta un certo ruolo, e a tal proposito si sottolinea come in caso di lipoma spinale l'insorgenza di complicanze organiche accada lungo il percorso di crescita con scarse possibilità di previsione, mentre in caso di spina bifida è presente e prevedibile fin dalla nascita. Così abbiamo ipotizzato che tali caratteristiche e differenze tra le due patologie possano influenzare lo stato psicologico dei pazienti, e per questo sono stati analizzati i dati ricavati da CBCL confrontando la 'popolazione Lipoma Spinale' con la 'popolazione Spina bifida'. I risultati derivanti dalla somministrazione della CBCL indicano che il gruppo LS riporta punteggi significativi (borderline e clinici) in una percentuale minore rispetto al gruppo SB (33% vs. 37%), il gruppo LS riporta punteggi significativi in una percentuale maggiore di casi nella sottoscala dei problemi di socializzazione (21% vs. 13%) e in quella dei problemi del pensiero (14% vs. 7%), mentre il gruppo SB riporta punteggi significativi in una percentuale maggiore di casi nella sottoscala dei problemi di attenzione (12% vs. 6%); per quanto riguarda i problemi esternalizzanti i punteggi riportati nel gruppo LS sono lievemente superiori a quelli riportati nel gruppo SB (17% vs. 13%). Tali differenze, non

significative dal punto di vista statistico, indicano una sofferenza psicologica che si esprime prevalentemente in forma intrapsichica piuttosto che sul piano comportamentale sia nei pazienti affetti da LS che in quelli affetti da SB. Dall'analisi correlazionale tra le sottoscale sindromiche della CBCL e le altre variabili cliniche e neurologiche considerate, emergono invece alcune significatività, di cui vengono citate le più rilevanti.

Nel Lipoma Spinale, la caratteristica di un possibile sviluppo di malattia si esprime in un andamento clinico poco prevedibile e necessitante di continui monitoraggi e/o interventi. In particolare, i pazienti con LS possono essere sottoposti ad intervento neurochirurgico di disancoraggio (spesso più di uno), il che può costituire un fattore stressante e di rischio per lo sviluppo di psicopatologia. A tal proposito sono state correlate le variabili 'intervento di disancoraggio' con quelle definite dalle scale sindromiche della CBCL: è risultato che i soggetti affetti da lipoma spinale sottoposti a più interventi di disancoraggio hanno una maggiore probabilità di presentare una problematica di tipo ansioso-depressivo ($p < 0,05$) e un maggior rischio di sviluppare un disturbo affettivo secondo il DSM IV ($p < 0,01$), rispetto a chi o non viene sottoposto ad intervento neurochirurgico o a chi è sottoposto ad un solo intervento.

Nel confronto tra le due popolazioni cliniche, anche le performance e le autonomie fisiche (spostamento dentro casa, spostamento fuori casa, continenza e modalità di svuotamento) risultano correlare significativamente con le variabili definite dalla CBCL: emerge che i soggetti affetti da lipoma spinale che necessitano di ausili quali tutori bassi per una deambulazione autonoma hanno una maggiore probabilità di presentare disturbi di tipo internalizzante (ritiro/depressione, $p < 0,02$ e problemi di somatizzazione, $p = 0,01$) rispetto ai soggetti affetti da spina bifida in carrozzina o che necessitano di tutori e stampelle per una autonoma deambulazione sia dentro casa che fuori casa. Inoltre, sulla base del DSM IV, i soggetti affetti da lipoma spinale che necessitano di ausili quali i tutori bassi per una autonoma deambulazione hanno una maggiore probabilità di sviluppare un disturbo affettivo ($p < 0,02$) rispetto ai soggetti affetti da spina bifida con una situazione dal punto di vista motorio più compromessa e invalidante (uso di carrozzina).

Risultati in linea con quelli appena menzionati sono stati ottenuti dall'analisi statistica di correlazione anche con la variabili 'continenza': emerge che i pazienti affetti da lipoma spinale con problemi di continenza (con una continenza sociale possibile con CIC) hanno una maggior probabilità di presentare disturbi di tipo internalizzante (somatizzazioni, $p < 0,02$) rispetto alla 'popolazione Spina Bifida' con gli stessi problemi. Inoltre, i pazienti con lipoma spinale che utilizzano il cateterismo intermittente per lo svuotamento vescicale hanno una maggior probabilità ($p < 0,01$) di esprimere il loro disagio mediante una sintomatologia di tipo somatoforme rispetto a soggetti con disrafismo con un grado più severo di problema (incontinenza completa).

Tali dati, che evidenziano come a una maggiore compromissione fisica si correli un minor grado di psicopatologia, sono in linea con recenti studi italiani che hanno approfondito la relazione tra qualità di vita e disabilità in pazienti pediatrici affetti da disrafismo spinale^{5 6 22}. I pazienti considerati sono stati valutati con la versione italiana del questionario SF 36 (Medical Outcomes 36 Items Short Form Health Survey, suddiviso in due score principali: PCS-Physical Composite Score e MCS-Mental Composite Score), che misura lo stato generale di salute, e altri test che valutano l'autonomia e le competenze motorie. Gli studi hanno evidenziato come la disabilità fisica si associ direttamente ad una compromissione degli aspetti fisici della qualità di vita (PCS) e, inaspettatamente, inversamente agli aspetti mentali (MCS): i pazienti con basso grado di disabilità presentano più problemi emozionali rispetto ai pazienti con disabilità severa. Gli autori concludono che esiste una correlazione lineare ed inversa tra disabilità e qualità di vita e che i pazienti con minor grado di disabilità ma, ad esempio, con problemi urologici necessitano di un supporto psicologico maggiore rispetto ai soggetti con disabilità severa.

CONCLUSIONI

I risultati relativi ai questionari sulla psicopatologia (CBCL) dimostrano che una percentuale rilevante di soggetti con disrafismo spinale presenta tratti di vulnerabilità psicopatologica. Trattasi soprattutto di problematiche di tipo internalizzante, quali ansia,

depressione e somatizzazione; in minore percentuale di problemi esternalizzanti. Tale dato evidenzia come la disabilità fisica possa influire sulla sofferenza psicologica del soggetto.

Confrontando i soggetti affetti da lipoma spinale con i soggetti con esiti di spina bifida, emerge che i primi mostrano una maggiore probabilità di presentare vulnerabilità ansioso-depressiva rispetto ai secondi, nonostante questi ultimi presentino limitazioni fisiche più compromettenti dal punto di vista motorio e sociale (deambulazione e funzionalità vescicale). Ciò suggerisce che, qualora la malattia cronica procuri handicap significativo e gravi deformazioni stabilizzate nel tempo, sia maggiormente possibile integrare la malattia nell'immagine di sé, senza minare pesantemente l'autostima. Al contrario, più lo scarto tra la norma e lo stato patologico è ridotto e non stabile nel tempo, più esso è fonte di sofferenza, poiché il confronto con la normalità suscita una incessante ed estenuante competizione ansiosa con l'altro "normale", e con la condizione di "normalità" conosciuta precedentemente come propria, ma che può modificarsi improvvisamente nel decorso naturale della malattia LS, con la possibilità di passare da una situazione di normalità ad una di deficit e con maggiore probabilità di ripetuti interventi neurochirurgici. Per tali motivi i soggetti affetti da lipoma spinale, la cui clinica è caratterizzata da una minor compromissione fisica e da una disabilità meno severa, ma meno stabile evolutivamente, sarebbero a maggior rischio di sviluppare problemi affettivo-emozionali rispetto ai soggetti con una più severa disabilità (Spina Bifida). Questo pone l'accento oltre che sulle problematiche relative all'assetto identitario, anche sul possibile ruolo dell'andamento della malattia, con "l'aggravante di una scarsa prevedibilità" rispetto al decorso della malattia stessa. Tali aspetti emersi dal nostro studio confermano quelli presenti in letteratura^{3-6 21 22} e rivestono un ruolo importante in quanto evidenziano una possibile vulnerabilità psicopatologica, con conseguente influenza sullo stato psico-sociale dei soggetti affetti da disabilità, da mettere in relazione non tanto con la gravità della patologia o delle complicanze neurologiche, quanto con l'andamento clinico con cui queste si manifestano, ponendo attenzione alla sofferenza psichica nei soggetti con disabilità fisica, in particolare nei momenti di cambiamento e di passaggio della condizione clinica.

BIBLIOGRAFIA

- 1 Pless IB, Nolan T. *Revision, replication and research on maladjustment in chronic illness*. J Child Psychol Psychiatry 1991;32(2):347-65.
- 2 Aliprandi M, Winnicott. *L'emergere dell'esperienza del sé*. In: Pelanda E, ed. *Modelli di sviluppo in psicanalisi*. Milano: Raffaello Cortina 1995.
- 3 Schoenmakers MA, Gulmans VA, Gooskens RH, et al. *Spina Bifida at the sacral level: more than minor gait disturbances*. Clin Rehabil 2004;18:178-85.
- 4 Tsai PY, Yang TF, Chan RC, et al. *Functional investigation in children with spina bifida-measured by the Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI)*. Childs Nerv Syst 2002;18:48-53.
- 5 Padua L, Rendeli C, Rabini A, et al. *Health-related quality of life and disability in young patients with spina bifida*. Arch Phys Med Rehabil 2002;83:1384-8.
- 6 Padua L, Rendeli C, Ausili E, et al. *Relationship between the clinical-neurophysiologic pattern, disability, and quality of life in adolescents with spina bifida*. J Child Neurol 2004;19:952-7.
- 7 Achenbach TM. *Manual for the Child Behavior Checklist 4-18 and the 1991 profile*. Burlington, VT: University of Vermont, Department of Psychiatry 1991.
- 8 Kahn AP, Zerah M, Renier D, et al. *Congenital lumbosacral lipomas*. Childs Nerv Syst 1997;13:298-334.
- 9 El-Ali K, Slator R, Solanki G, et al. *Multidisciplinary management of spinal lipoma*. J Plast Reconstr Aesthet Surg 2009;62:964-8.
- 10 Belloli G, Marcurella A. *Embriogenesi ed eziologia del mielomeningocele*. In: Belloli G, ed. *Sequela e problematiche del bambino e dell'adolescente con spina bifida*. Valdagno: Ed. CEDIV 1992.
- 11 Chapman PH. *Congenital intraspinal lipomas: anatomic considerations and surgical treatment*. Child Brain 1982;9:37-47.
- 12 Xenos C, Sgouros S, Walsh R, et al. *Spinal lipomas in children*. Pediatr Neurosurg 2000;32:295-307.
- 13 Michelson DJ, Ashwal S. *Tethered cord syndrome in childhood: diagnostic features and relationship to congenital anomalies*. Neurol Res 2004;26:745-53.
- 14 Tortori-Donati P, Rossi A, Biancheri R. *Congenital malformations of the Spine and Spinal Cord*. Rivista di Neuroradiologia 2004;17:249-60.
- 15 Yamada S, Knerium DS, Mandybur GM, et al. *Pathophysiology of tethered cord syndrome and other complex factor*. Neurol Res 2004;26:722-6.
- 16 Padmanabhan R. *Etiology, pathogenesis and prevention of neural tube defects*. Congenit Anom 2006;46:55-67.
- 17 Cochrane DD. *Cord untethering for lipomyelomeningocele: expectation after surgery*. Neurosurg Focus 2007;23:1-7.
- 18 Meyrat BJ, Tercier S, Lutz N, et al. *Introduction of a urodynamic score to detect pre and postoperative neurological deficits in children with a primary tethered cord*. Childs Nerv Syst 2003;19:716-21.
- 19 Borjeson MC, Lagergren J. *Life conditions of adolescents with myelomeningocele*. Dev Med Child Neurol 1990;32:698-706.
- 20 Sawyer SM, Roberts KV. *Sexual and reproductive health in young people with spina bifida*. Dev Med Child Neurol 1999;41:671-5.
- 21 Gatta M, Giovanatto C, Drigo P. *Quality of life, psychopathological risks and sexuality in adolescents and young adults with spina bifida: cases report study*. Giorn Neuropsich Evol 2011;31:134-48.
- 22 Gatta M, Giovanatto C, Pertile R, et al. *Adolescents and young adults with spina bifida: psycho-pathological risks and quality of life*. Prevent Res 2012;2:43-59.

CORRISPONDENZA

Michela Gatta, UOC di Neuropsichiatria dell'Infanzia e dell'Adolescenza, via Colli 41, 35143 Padova - Tel. +39 049 8217690 - Fax +39 049 8217708 - E-mail: michela.gatta@unipd.it