

EVENTO FORMATIVO

"Caso clinico connotato da iperfagia: il cibo come droga"
15/01/2015 NOCSAE Baggiovara.

Problematiche psicologiche nella
relazione psicoterapeutica con
un paziente affetto da SPW

Rossana Grossi
Psicologa Associazione PWS
Emilia Romagna
biseross@libero.it

COORDINATE DELLA SINDROME

- La Sindrome di Prader-Willi (SPW) è una malattia genetica rara a carico del cromosoma 15 descritta nel 1956
- Raramente ereditaria colpisce entrambi i sessi con uguale frequenza, senza distinzione etniche ed ha un'incidenza tra 1/15 000 e 1/25 000

Le anomalie genetiche

- La condizione presente nel 70% dei casi è la delezione della regione 15q11-q13 di origine paterna. Alcuni geni del tratto cromosomico mancante sono correlati alla funzionalità dell'ipotalamo, struttura impegnata nei controlli endocrini e comportamentali
- Nel 25% dei casi è presente disomia uniparentale: i due cromosomi 15 vengono ereditati dalla madre e manca totalmente il contributo paterno
- In casi rarissimi(< 5%), si hanno mutazioni del centro dell'imprinting che regola l'espressione dei geni circostanti di origine paterna con un effetto finale analogo a quello della delezione o della disomia
- Circa l'1% dei casi è dovuto a traslocazioni che interessano il cromosoma 15 nella regione 15q11-q13.

Le fasi del quadro clinico

- Ipotonia fetale con riduzione dei movimenti fetali
- Alla nascita ipotonia generalizzata, pianto flebile e ridotta capacità di suzione. Presenza frequente di alcuni segni dismorfici (fronte prominente, occhi a mandorla, labbro superiore sottile, micrognazia, acromicria, criptorchidismo, ipoplasia clitoridea)
- Tra 2 e 6 anni ipotonia e ritardo psicomotorio, instabilità della temperatura corporea, elevazione della soglia del dolore, saliva densa e vischiosa, problemi ortopedici (disfunzioni endocrine con deficit di GH)
- Tra i 6 e 12 rallentato lo sviluppo puberale e sessuale, iperfagia con obesità centrale
- Dopo i 13 anni difficoltà cognitive, più rilevanti i disturbi comportamentali e l'instabilità emotiva, bassa statura, ipogonadismo
- In età adulta frequenti malattie metaboliche (diabete mellito di tipo II, compromissioni cardio-polmonari)

... ma da dove nascono tutte queste condizioni?

- È opinione comune che gran parte della sintomatologia della PWS sia riconducibile ad una alterazione di numerose funzioni ipotalamiche
- L'iperfagia deriverebbe dal malfunzionamento del sistema regolatore della sazietà nell'ipotalamo
- Numerose altre strutture cerebrali sembrano coinvolte :
 - le regioni fronto-talamiche nelle manifestazioni psichiatriche della PWS
 - la capsula interna nell'ipotonia "centrale"
 - le regioni limbiche e paralimbiche, con un particolare interessamento dell'amigdala nelle difficoltà di regolazione delle emozioni

DIMENSIONI DELLA SFERA INTELLETTIVA

- Buona la memoria a lungo termine e debole quella a breve termine
- Carenti il pensiero astratto, il ragionamento logico-deduttivo e la capacità di elaborazione sequenziale
 - *rigidità e incapacità di comprendere l'ordine degli eventi e di adattarsi ai cambiamenti*
- L'ipotonìa, ostacolando i normali passaggi esplorativi della fase sensorio-motoria, rallenta l'evoluzione dello sviluppo cognitivo
- Buona l'integrazione degli stimoli visivi
- QI in media di 40 punti inferiore alla popolazione generale
(R.M. da lieve a grave)

LINGUAGGIO

- Frequenti i ritardi e le anomalie nello sviluppo del linguaggio che si risolvono spesso con un precoce e adeguato trattamento logopedico
- Rari i gravi deficit nel linguaggio verbale
- Fondamentale l'intervento logopedico sullo sviluppo del linguaggio come sostegno alle limitate abilità narrative che rendono problematiche le relazioni sociali e lavorative

La fragilità emotiva e le difficoltà nella gestione dei rapporti interpersonali

- La condizione di vulnerabilità emotiva generata dall'alterazione cromosomica predispone allo sviluppo di comportamenti problematici e di disturbi emotivi di varia gravità
- Conseguenza: ripercussioni importanti sulla qualità di vita dei soggetti e delle loro famiglie

DIMENSIONI DELLA SFERA COMPORTAMENTALE

- Ricerca ossessiva di cibo
- Testardaggine e opposizione al cambiamento
- Ripetitività nel porre domande o ritornare sullo stesso argomento
- Accessi d'ira (temper tantrum)
- Facile stancabilità
- Pizzicare o grattare la pelle (skin picking)
- Comportamento ossessivo-compulsivo
(raccogliere, ordinare, controllare, bisogno di chiedere e ripetere)
- Comportamento distruttivo e autolesionismo
- Comportamento manipolatorio e tendenza a mentire

CONDIZIONI DI SALUTE MENTALE

- Problemi psichiatrici rari prima dei 12- 13 anni
- Circa la metà di adolescenti e adulti presentano rischio di depressione, ansietà e disordini ossessivo-compulsivi
- Si osservano psicosi in circa il 10% dei soggetti (>60% casi con disomia uniparentale UPD)
- Si presentano crisi epilettiche in più del 10% dei pazienti (in maggioranza nei casi con delezione)
- I soggetti con UPD presentano più spiccata sintomatologia autistica

*... ma è anche molto diffuso
un soddisfacente benessere emotivo!*

A proposito di fragilità emotiva...

Tipica è la fragilità emotiva di tutti i soggetti e la conseguenza più importante di questa condizione è la difficoltà nella gestione dei rapporti sociali, nel mettersi cioè in relazione con gli altri in modo appropriato partendo dalla consapevolezza e dalla gestione delle proprie emozioni.

Risulta spesso molto difficile per un soggetto PW mettersi nei panni dell'altro, immaginare quali sono i suoi pensieri, le sue emozioni
... e regolarsi di conseguenza.

Un test molto utile per esemplificare questa criticità è quello proposto da Leslie e Baron-Cohen (1985) nell'ambito della teoria della mente.

Il test di Anne e Sally

(Leslie, Baron-Cohen)

... dove cercherà
la sua palla Sally?



solo UNA VOLTA
la risposta è
stata corretta

Cosa significa nascere e crescere con la sindrome di Prader Willi?

- Nascere senza la forza di piangere, di respirare a pieni polmoni, di succhiare il latte della mamma
- Essere travolti, di solito prima dei cinque anni, da un impulso incontrollabile a cercare il cibo ed ad alimentarsi senza mai sentirsi sazi e appagati
- Fare i conti con un corpo con regole tutte sue, sempre in lotta con la bilancia, spesso poco collaborante nella coordinazione dei movimenti, poco sensibile al dolore e con reazioni inaspettate alle infezioni e ai farmaci
- Avere bisogno di un mondo sempre prevedibile e rassicurante per riuscire a sopportare la prigione d'ansia in cui la fragilità cognitiva ed emotiva obbliga spesso ad abitare
- Provare tutti i giorni la sensazione di essere speciali, ma diversi; avere tanto entusiasmo, ma pensarsi inadeguati
- Sentire la fatica di capire se stessi, spiegarsi le cose, e subire la frustrazione di non trovare le parole e i modi per comunicare i propri bisogni, dire le proprie ragioni ed esprimere i propri sentimenti

*...ma tutto questo senza mai perdere
l'entusiasmo e la curiosità per le cose del mondo...*

Farmacologia e psicoeducazione

Il trattamento farmacologico è finalizzato a contenere e ridurre stati di aggressività, comportamenti autolesivi, movimenti stereotipati e cura di disturbi psichiatrici (DOC, psicosi...).

Gli interventi psicoeducativi sul comportamento sono rivolti alla riduzione delle condotte disadattative e all'insegnamento di abilità sociali più funzionali tramite training specifici che comprendono la gestione delle emozioni.

Con un'appropriata gestione comportamentale e ambientale, solo il 30% degli adulti e il 15% dei bambini con SPW necessitano del trattamento psicofarmacologico (Brice, 2000)

Possibili complicazioni:

- **possibilità di risposte esagerate, prolungate e paradossali ai farmaci (preferibile la monoterapia)**
- **reazioni anomale in caso di anestesia per interventi chirurgici**
- **molti psicofarmaci favoriscono l'obesità (TCA, neurolettici classici, olanzapina, acido valproico, etc.)**

Quale approccio nella presa in carico?



"RICETTA"

- ✓ COSTANTE CONTROLLO AMBIENTALE E PREVENZIONE DELLE SITUAZIONI ANSIOGENE
- ✓ DISTRAZIONE
- ✓ CREATIVITÀ
- ✓ AUMENTO DELL'AUTOSTIMA E DELL'AUTONOMIA
- ✓ CONSAPEVOLEZZA DEL RUOLO D'ALLEATI DI GENITORI, FIGLI E OPERATORI CONTRO IL VULNUS DELLA MALATTIA
- ✓ COSTRUZIONE E MANTENIMENTO DI UNA RETE ATTIVA SUL TERRITORIO TRA FAMIGLIA E OPERATORI DI OGNI CONTESTO COINVOLTO

Un esempio di pianificazione del comportamento

- La **Token Economy** (economia simbolica) è una tecnica psicologica di riabilitazione applicata sulla base della psicologia comportamentale.
- Consiste in una forma di "contratto educativo" stipulato con un accordo esplicito tra operatore e ragazzo: per ogni comportamento corretto indicato nel contratto quest'ultimo riceverà un token (oggetto simbolico, es. un bollino) mentre ne sarà privato di uno o non ne riceverà alcuno per ogni violazione commessa (comportamento problema). Il raggiungimento di un numero stabilito di token permetterà lo scambio con il premio pattuito e scritto sul contratto.
- Questa tecnica è utilizzata in contesti educativi e lavorativi con utenti di tutte le abilità.

con
CHIARA, CECILIA, MARCO, FABIO, JOSÉ

LUNEDÌ

- VASCA IDROMASSAGGIO 5 p
- COMPUTER 2 p
- AMMINISTRAZIONE 7 p

MARTEDÌ

- LABORATORIO 6 p
- COMPUTER 2 p
- AMMINISTRAZIONE 7 p

MERCOLEDÌ

- FATTORIE 13 p
- CURA DEL PARCO 6 p
- AMMINISTRAZIONE 7 p
- COMPUTER 2 p
- DIVISE 6 p

GIOVEDÌ

- PALESTRA 20 p
- AMMINISTRAZIONE 4 p
- USCITA CON NAPOLEONE 12 p
- DIVISE 6 p
- INNAFFIARE 7 p

VENEDÌ

- INNAFFIARE 7 p
- RIGRODINO 5 p
- COMPUTER 2 p
- BIDONI 6 p
- PISCINA 15 p

SABATO

- COMPUTER 2 p
- VASCA IDROMASSAGGIO 5 p
- BIDONI SACCHI CAFFÈ 6 p
- USCITA CON NAPOLEONE 12 p
- INNAFFIARE 7 p



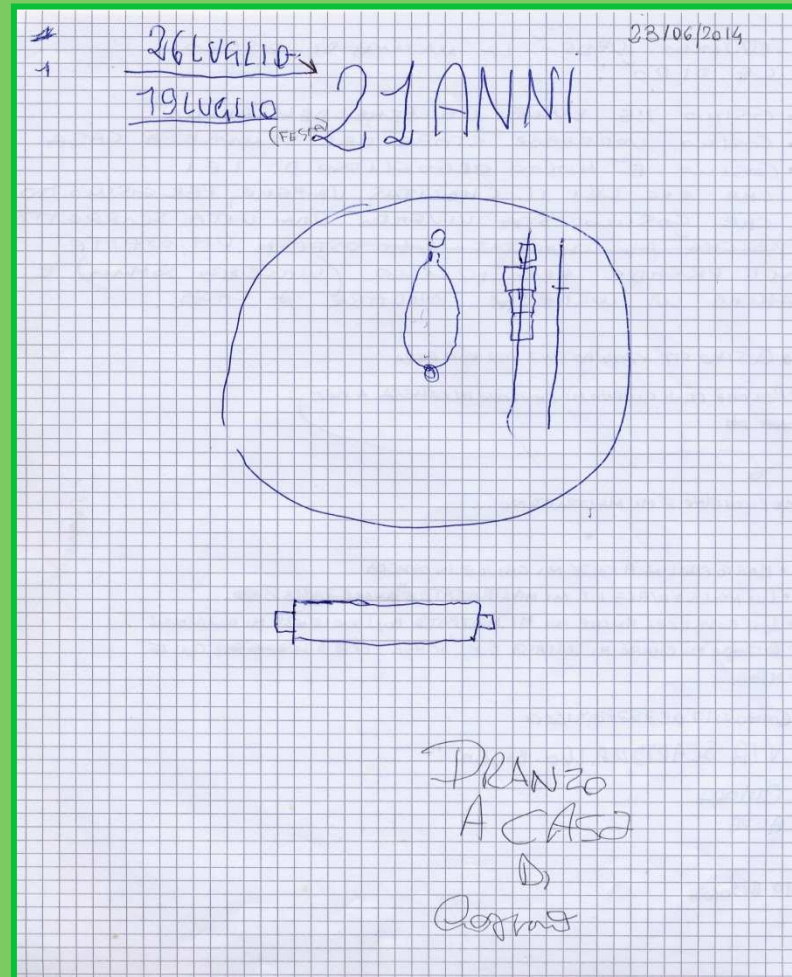
E la psicoterapia?

- Scarsa letteratura in merito ad interventi di supporto e cura prettamente psicologici e psicoterapeutici
- Concordanza sul fatto che la psicoterapia per pazienti con disabilità intellettiva lieve o moderata possa rappresentare un'esperienza utile in quanto relazione sicura con il terapeuta favorente la conoscenza di sé con aumento dell'autostima, la conoscenza e l'espressione delle emozioni oltre che l'apprendimento di abilità sociali
- Flessibilità del setting
- Obiettivi definiti, realistici e condivisi
- Supporto e collaborazione da parte dei caregivers (familiari e operatori) nel sostenere il percorso terapeutico
- "Il mio psicologo" potrebbe rappresentare uno status symbol (attenzione e ascolto speciali)

Le difficoltà

- Inadeguate abilità di linguaggio e comunicazione (espressione e comprensione)
- Difficoltà nel riconoscimento ed espressione delle emozioni
- Difficoltà nel riconoscere la funzione mediatrice delle emozioni nelle relazioni
- Mantenere l'attenzione e la motivazione

Il lavoro psicoterapeutico con C.



Il nostro percorso

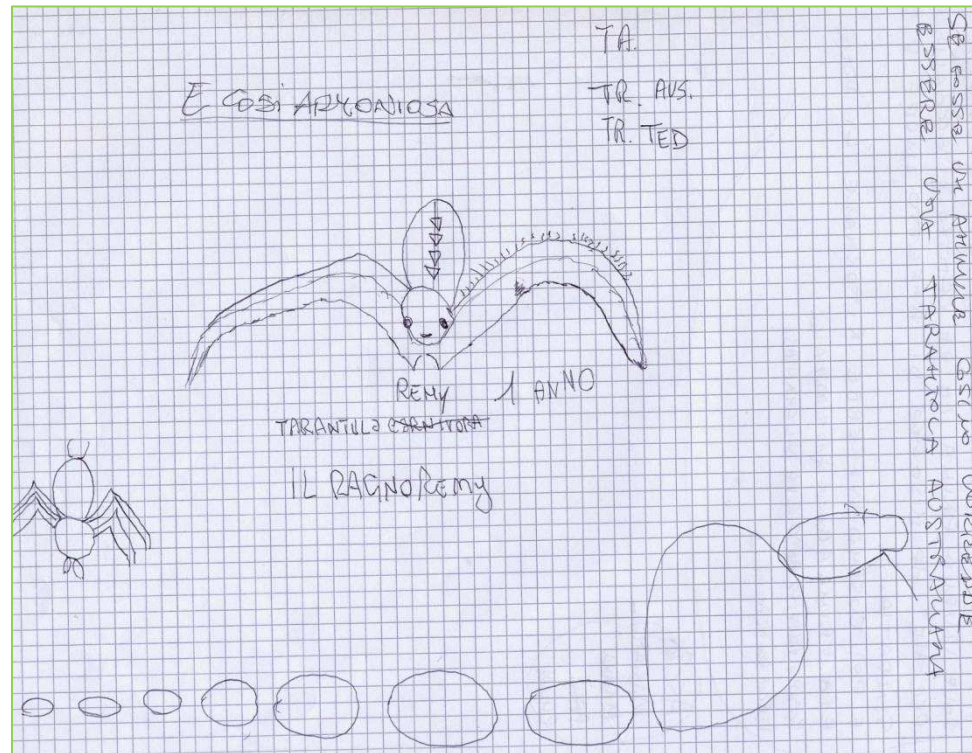
C. stesso ha formulato la sua richiesta:

"avere qualcuno che mi aiuti ad essere meno arrabbiato"

- Definizione del contesto, dei ruoli e delle competenze
- Individuazione delle problematiche più urgenti (comportamenti disadattivi, rapporti con la famiglia, desiderio di tornare a casa)
- Individuazione di uno spazio dedicato in un contesto nuovo
- Ad oggi organizzati 9 incontri mensili presso il MeMo (Multicentro Educativo Sergio Neri di Modena)

I primi passi:

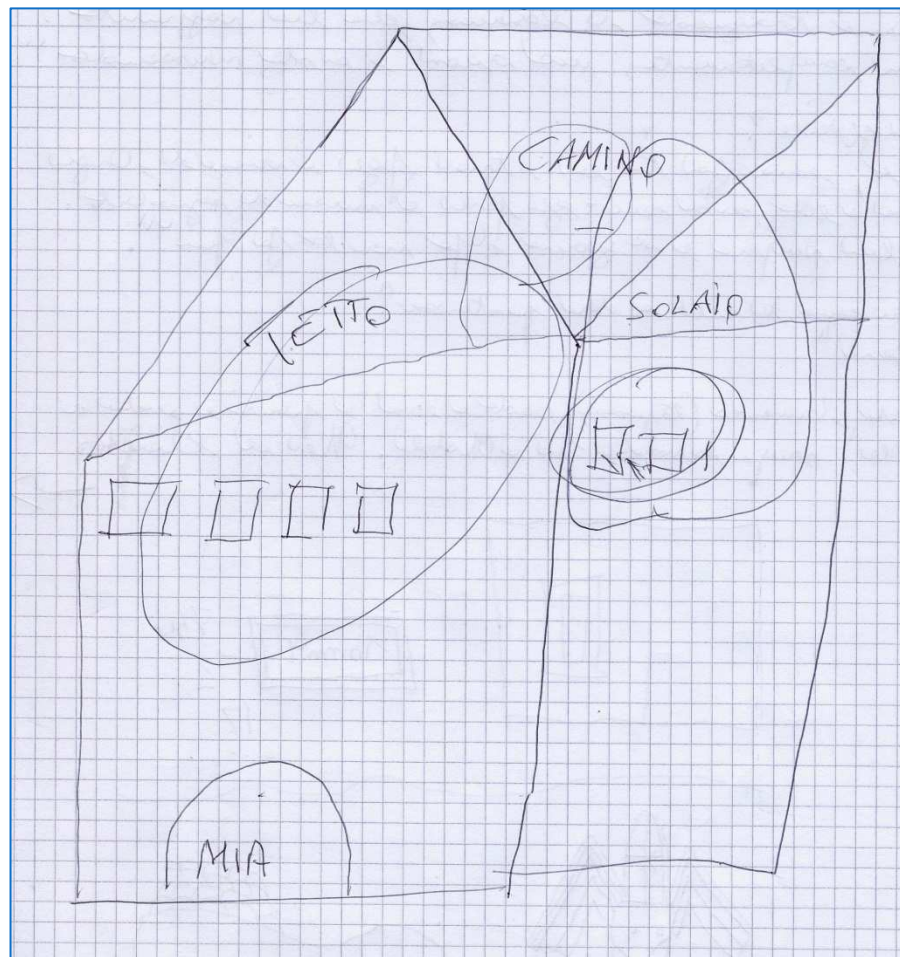
- Costruzione della compliance con ascolto attivo
- Individuazione delle attività preferite
- Lavoro con le foto per la mostra fotografica
- Prime proposte sulla definizione dell'identità
- Letture su argomenti favoriti (ragni e insetti)



Il sentimento della 'casa'...



...elaborato da C.!



... coinvolgendo anche gli altri...



Quali contenuti e scopi?

- Il nostro percorso consiste in una costante esperienza relazionale fatta di racconti, confidenze, attività creative e intellettuali, condivisioni d'interessi, riflessioni, suggestioni e proposte mirate a cercare di migliorare lo sviluppo e la qualità della vita quotidiana di Cosimo e, quindi, a promuoverne la salute mentale.
- È un lavoro costante sull'accrescimento dell'autostima e del senso di adeguatezza.
- È un'opportunità di discutere in modo protetto e riservato su eventi critici e situazioni difficili.
- È un'occasione di sostegno alla riflessione sulle emozioni proprie e altrui e sulle conseguenze delle proprie azioni.
- Ha come scopo principale il sostegno alla costruzione dell'identità personale, della consapevolezza di sé e della motivazione a credere di poter avere un posto nel mondo.



G. Klimt *"L'albero della vita"*

***"Un'illuminazione:
posseggo un destino!
E l'ho in mano!"
(P.Handke)***



Grazie per l'attenzione