



Il metodo Feuerstein e la sindrome di Rett: protocollo di applicazione dello strumento del Pas Basic “Riconosci l’emozione”

The Feuerstein Method and Rett syndrome: a protocol of application of Instrumental Enrichment Basic Program “Identifying emotions”

Paola Puggioni (Author)

Università degli studi di Roma Tor Vergata; Unirett Onlus - paolapuggioni.tnpee@mail.com

Co-authors

Marta E. Santarone

Università degli studi di Roma Tor Vergata - martasantarone@gmail.com

Roberta Bombardieri

Università degli studi di Roma Tor Vergata - r.bomba@libero.it

Gisella Prezezzi

Trainer metodo Feuerstein Mediation A.R.R.C.A. - gisella.prezezzi@alice.it

Cinzia Galasso

Università degli studi di Roma Tor Vergata - cinzia.galasso@uniroma2.it.

ABSTRACT*

Rett syndrome (RTT) is a severe X-linked neurological disorder that affects almost exclusively in females and only a small percentage of males. It is characterised by a developmental regression in the motor and speech–language domains. Until now, studies relating to working with children with RTT have focused on activities promoting “how to do” rather than “how to be,” with proposals of structured activities and maintaining the girls in learning situations for repetitiveness, which minimises the possibility of unexpected events and errors, without the possibility of empowerment. Adaptation of the tool “Identifying Emotions” of the “Instrumental Enrichment – Basic Program” (IE–B) was born from the desire to try to overcome the simple basic tasks of labelling and discrimination. The aim was to try to eliminate some operation deficits with providing Mediated Learning Experience (MLE), based on Reuven Feuerstein’s Theory of Structural Cognitive Modifiability (SMC). MLE has been organised according to the phase-specific cognitive needs of each child, experiences that are not usually proposed for this degree of mental retardation and speech impairment.¹

La sindrome di Rett (RTT) è una patologia neurologica progressiva di origine genetica, X linked, che colpisce quasi esclusivamente il sesso femminile. Presenta la concomitanza di disturbi percettivi, motori e cognitivi che determinano l’impossibilità o la difficoltà di interazione con l’ambiente circostante con conseguenti distorsioni dello sviluppo cognitivo ed affettivo -relazionale.

Fino ad oggi gli studi, relativi al lavoro con bambine affette da RTT, si sono concentrati su attività di stimolo al “saper fare” piuttosto che al “saper essere”, con proposte di attività strutturate che, mantenendo i soggetti in situazioni di apprendimento per ripetitività di alcune mansioni o abilità, riducono al minimo la possibilità di imprevisti e di errori. Questi percorsi, riducendo al minimo la possibilità di nuove scoperte e di sperimentare percorsi alternativi, non generano alcun incremento di sviluppo.

La rielaborazione dello Strumento del Pas Basic “Riconosci le emozioni” del metodo Feuerstein nasce dalla volontà di cercare di superare la semplice attività di base di etichettatura e discriminazione attualmente proposta all’interno dei training cognitivi. L’intervento mira all’eliminazione dei deficit di funzionamento fornendo alcune Esperienze di Apprendimento Mediato (EAM) organizzate tenendo conto dei bisogni cognitivi fase-specifici di ogni bambina, esperienze a cui non vengono mai sottoposte dato il grado del loro ritardo mentale e le loro difficoltà di comunicazione e linguaggio.

KEYWORDS

Feuerstein, Rett Syndrome, Emotions, Modifiability, Speech Impairment

Feuerstein, Sindrome di Rett, Emozioni, Modificabilità, difficoltà di linguaggio e comunicazione

* Attribuzione interna delle parti: Galasso C, Introduzione; Bombardieri R. §1; Santarone M. E. §2; Puggioni P. § 3, 3.3, 3.2, 3.3, 3.4, Conclusioni; Puggioni P. e Prezezzi G. §4.

Introduzione

La sindrome di Rett (RTT) è un disturbo progressivo del neurosviluppo, di origine genetica, che interessa quasi esclusivamente il sesso femminile con una incidenza di 1/10.000 nuove nate (Briggs, 2014). La forma classica è causata da una mutazione, *X linked*, del gene MECP2 (Amir, 1999).

Si manifesta, tra 6-18 mesi e i 2 anni di vita, attraverso una regressione neurologica che, con la concomitanza di disturbi percettivi, motori e cognitivi, determina la perdita di abilità precedentemente acquisite causando una grave difficoltà di interazione con l'ambiente circostante. La progressione dei sintomi clinici viene delineata, per la forma classica, dai seguenti stadi che variano secondo l'età delle bambine: 1) stagnazione precoce, 2) regressione rapida, 3) stadio pseudo-stazionario e 4) deterioramento motorio tardivo (Hagberg B., 2002).

Una caratteristica residua fondamentale delle bambine Rett è rappresentata dal contatto visivo che, nel tempo, viene utilizzato come forma primitiva di comunicazione in sostituzione al linguaggio verbale (Bartolotta, Zipp, Simpkins & Glazecki, 2011).

1. Emozioni e Sindrome di Rett

Alla nascita le emozioni possono essere definite come esperienze, connesse con la sopravvivenza, che influenzano ogni individuo. A livello cerebrale la funzione del tronco encefalico e alcune competenze corticali sono strettamente correlate con queste esperienze (Damasio et al., 2010; Catani, Dell'Acqua & Thiebaut de Schotten, 2013). Nelle bambine Rett il tronco encefalico è immaturo: funziona allo stesso livello di quello di un neonato e può rimanere immaturo per tutto l'arco della vita (Kerr & Witt Engerström, 2001).

A livello generale, le espressioni del viso rappresentanti le emozioni non solo tendono ad essere riconosciute universalmente ma giocano un ruolo cruciale nel comportamento sociale e nelle relazioni interpersonali: esiste, infatti, una relazione tra i processi emotivi, la capacità di prendere decisioni e un'altra funzione cognitiva del lobo frontale, detta memoria di lavoro (Bechara, Damasio H. & Damasio A. R., 2000). Nella disabilità come nel normale sviluppo, le emozioni creano un vero supporto per la comprensione di come comportarsi a livello sociale e per la costruzione di un significato individuale interno (Damasio A.R., 2010).

A causa delle continue stereotipie, il grave ritardo mentale e le difficoltà di comunicazione, il pensiero comune sulle bambine Rett è che difficilmente possano avanzare oltre la fase senso-motoria, descritta da Piaget come il periodo tra la nascita e il diciottesimo mese di vita (Olsson B. & Rett A., 1990). Nonostante ciò, è stato dimostrato come, attraverso opportuni training, queste bambine abbiano la possibilità di comprendere gli stati mentali propri e altrui, abilità strettamente connesse con la Teoria della Mente (ToM). Fra questi il compito, di Antonietti et al., che insegna, attraverso esercizi di ripetizione, a discriminare ed etichettare tre emozioni fondamentali manifestate dalla madre (felicità, tristezza, rabbia) e a generalizzarle ad altre figure di riferimento (padre, insegnante, educatore). Dallo studio è emerso che alcune bambine possono essere in grado di discriminare le tre emozioni di base e di riconoscere le espressioni emotive espresse dalle principali figure di accudimento dimostrando di possedere una vera e propria Teoria della mente (ToM) (Antonietti A., Castelli I., Fabio R. A. & Marchetti A., 2008).

2. Materiali e metodi

Scopo dello studio è quello di testare la validità, per le bambine Rett, di un approccio di ri-abilitazione neurocognitiva di tipo dinamico attraverso la somministrazione dello strumento del *Pas Basic* "Riconosci l'emozione".

Allo studio hanno partecipato tre bambine (A, B, C), di età compresa tra gli 8 e i 12 anni, affette da sindrome di Rett con mutazione del gene *MECP2*. Al momento della somministrazione due di esse si trovavano nello stadio pseudo-stazionario (III stadio) ed una nello stadio di deterioramento motorio tardivo (IV stadio).

Le bambine si accomunano per non aver mai seguito alcun programma specifico riguardante la dimensione delle emozioni e per essere impegnate da alcuni anni in un training generale di ri-abilitazione cognitiva al fine di favorire la comunicazione non verbale.

L'assessment, supportato da osservatori esterni e videoregistrazioni, consiste sia in una valutazione psicometrica che dinamica.

La valutazione psicometrica è stata effettuata attraverso la somministrazione delle *Vineland Adaptive Behavior Scales* (VABS) (Sparrow S.S., 1984), della *Gross Motor Function Measure-88* (GMFM-88) (Russell D.j., Rosenbaum P.L., Avery L.M. & Lane M., 1989), e dalla *Childhood Autism Rating Scale* (CARS) (Schopler E., Reichler R.J., De Vellis R.F. & Daly K., 1980)

VABS <i>Total score</i>	GMFM-88 <i>Total score</i>	CARS <i>Total score</i>
161	27,1%	27,5
325	56,3%	25
209	32,8%	30

Tav. 1 - Risultati della valutazione psicometrica

La valutazione dinamica invece è stata effettuata attraverso la somministrazione di checklist e/o nuovi strumenti modificati quali:

- 1. Prova di comprensione sintattica** - il test si compone di due parti: la prova di etichettatura iniziale e la prova di comprensione sintattica (Stella G., 2007). Il test è stato modificato per la somministrazione binaria (target/distrattore). Le risposte vengono date attraverso l'indicazione di sguardo e ogni item (33 tavole) viene proposto per tre volte non consecutive (99 somministrazioni) alternando il target dx/sx. Dato che il test è stato modificato il risultato non è standardizzato e viene espresso in percentuale di risposte esatte.
- 2. Working Memory Test (WMT)** - Consiste nella lettura di una breve storia in immagini (Gallagher, H. L. et al., 2000). Successivamente, per poter valutare gli indici mnesici, vengono somministrate 8 domande con relativi stimoli su presentazione binaria (target/distrattore), le cui risposte vengono date su indicazione di sguardo. La risposta viene considerata esatta quando vengono dati tre riscontri positivi su tre.
- 3. Prova della Teoria della Mente (ToM)** - La prova consiste nel rappresentare sul

concreto l'esperimento di Anne e Sally (Baron-Cohen S., Leslie A.M. & Frith U., 1985; Camaioni L., 2011). Il test è superato se alla domanda finale, alternando il target (dx-sx) viene data la risposta esatta su indicazione di sguardo per tre volte consecutive.

	SCT <i>Total score</i>	WMT <i>Total score</i>	ToM <i>Total score</i>
A	100%	8/8	3/3
B	100%	8/8	3/3
C	100%	8/8	3/3

Tav. 2 – Risultati della valutazione dinamica

3. Adattamento dello strumento “Riconosci l’emozione”

Lo strumento originale “Riconosci l’emozione” è composto da una copertina e 21 schede, tre per ogni emozione: sorpresa, tristezza, disgusto, paura, dolore, rabbia e felicità. Le schede vengono proposte senza un ordine preciso, sulla base delle necessità e del livello funzionale di ognuno. Ogni pagina contiene la fotografia di una persona descrivente un’emozione e quattro vignette: tre situazioni scatenanti l’emozione target e un distrattore.

Per rendere la somministrazione più agevole per le bambine Rett lo strumento viene modificato come segue: 1) la copertina viene adattata utilizzando il set di simboli in uso dalle bambine; 2) le immagini contenute in ogni scheda vengono fotocopiate ingrandite, plastificate e ritagliate; 3) il lavoro di ogni scheda viene suddiviso in 11 fasi.

A causa della grande variabilità clinica delle bambine, è necessario effettuare un lavoro preliminare per verificare la capacità di ognuna di riconoscere le emozioni: un baseline che corrisponde alle prime 6 fasi del compito. Le ultime 5 fasi corrispondono all’intervento educativo proposto nello strumento originale.

In questo studio sono state prese in considerazione tre emozioni di base (felicità, tristezza, rabbia) e una complessa (sorpresa).

3.1. Baseline

Fase I – Presentazione dell’emozione su immagini reali. Il mediatore presenta e spiega, in ogni dettaglio, l’immagine di un volto umano non familiare (target I) che esprime l’emozione mettendone in evidenza i tratti somatici.

Fase II – Presentazione dell’emozione su immagini fumetto. Il mediatore presenta e spiega l’immagine fumetto di un volto (target II), che esprime l’emozione presentata nella fase I, comparando i tratti somatici delle due immagini.

Fase III – Ricostruzione del target II sulla base del target I. Il mediatore mantiene su un leggio il target I. Il target II, scomposto in tre pezzi (capelli, occhi, bocca), viene presentato in ogni sua parte con un distrattore (target/distrattore) al fine di ricomporre l’immagine.

Fase IV – Presentazione di immagini reali di situazioni che rappresentano l’emozione. Il mediatore presenta 4 immagini situazionali scatenanti l’emozione

che, insieme al mediato, si attaccano sulla scheda corrispondente del “quaderno delle tracce dell’emozione”.

Fase V – Classificazione delle immagini presentate. In somministrazione binaria (target/distrattore) si effettua una classificazione che parte dall’immagine con la situazione che suscita l’emozione più forte fino a ciò che non rappresenta l’emozione in esame.

Fase VI – Applicazione passiva del codice colore. Insieme al mediato, dopo ogni scelta, si applica ogni immagine al codice colore, incollandola sopra la relativa scheda del “quaderno delle tracce dell’emozione”.

3.2. Protocollo per l’applicazione dello strumento “Riconosci l’emozione”

Fase VII – Presentazione immagine reale dell’emozione proposta dalla scheda originale e sua ricostruzione. Il mediatore spiega l’immagine che esprime l’emozione della scheda originale del metodo. L’immagine, precedentemente scomposta in tre pezzi (capelli, occhi, bocca), viene presentata in ogni parte con un distrattore al fine di ricomporre l’immagine.

Fase VIII – Presentazione delle vignette proposte sulla scheda originale. Ogni vignetta viene presentata singolarmente e ad ognuna viene abbinata una piccola stringa realizzata con il set di simboli in uso dalle bambine.

Fase IX – Classificazione delle vignette presentate. Al mediato, attraverso la scelta in somministrazione binaria, viene richiesto di riconoscere il distrattore, poi ciò che suscita l’emozione più forte ed infine di ricercare le vignette con il grado di emozione intermedio.

Fase X – Applicazione passiva del codice colore. Si effettua insieme al mediato l’applicazione di ogni vignetta al codice colore, attaccandole insieme sulla scheda corrispondente del “quaderno delle tracce dell’emozione”.

Fase XI – Generalizzazione dei contenuti. Il mediatore al termine del lavoro effettua una piccola generalizzazione del concetto trattato avvalendosi di una piccola stringa realizzata con il set di simboli in uso dalla bambina.

3.3. La griglia di osservazione

Per seguire l’attività di mediazione e le fasi di lavoro raggiunte e acquisite dalle bambine, è stata creata una scheda di osservazione. La scheda presenta:

- 1. Prerequisiti di base:** valutazione del canale comunicativo utilizzato più agevolmente dalle bambine
- 2. Funzioni cognitive emergenti.** Si valuta se: non ci sono; ci sono ma non sono espresse; ci sono ma si esprimono in modo deficitario o ci sono ma non sono stabili.
- 3. Distanza della mediazione.** Utilizzo di una tabella per stabilire il tipo e la quantità di mediazione. Il livello (basso, medio o alto) viene definito con un punteggio che va da 0 a 9 (Feuerstein R., Feuerstein R.S. & Falik L., 2009).
- 4. Tabella delle fasi del compito:** stabilisce il livello del lavoro e se questo è stato interiorizzato. Le fasi possono essere ripetute in sessioni consecutive se necessario.
- 5. Valutazione delle risposte.** Il punteggio è organizzato nel seguente modo: 1) risposta esatta: +; 2) risposta errata: -. Le performance vengono ulteriormente valutate attraverso parametri di coordinazione oculo-manuale come segue (Antonietti A., Castelli I., Fabio R.A. & Marchetti A., 2008):

- guarda esatto; tocca esatto: G+, T+ = +
- guarda errato; tocca esatto: G-, T+ = -
- guarda esatto; tocca errato: G+, T- = +
- guarda errato; tocca errato: G-, T- = -

G+, T- viene considerata una risposta positiva a causa dell'importante deficit a livello motorio nella RTT: queste bambine hanno una grande difficoltà nel muovere volontariamente le loro mani e nel coordinare il movimento delle mani con lo sguardo. Per questo è molto importante, e viene preso come riferimento, l'uso corretto dello sguardo come modalità di comunicazione non verbale. In alcune bambine la coordinazione oculo-manuale può essere assente: in questo caso le performance andranno valutate solo attraverso il puntamento di sguardo.

6. Diario della sessione

3.4. Il quaderno delle tracce dell'emozione

Per la realizzazione del quaderno delle tracce dell'emozione è stato scelto il set di simboli utilizzato dalle bambine che hanno partecipato allo studio: il Picture Communication Symbols (PCS). Nel caso di bambine che si trovino ad un livello di comunicazione inferiore o utilizzino un sistema simbolico differente il quaderno dovrà essere adattato conseguentemente.

Il quaderno, utilizzato orizzontalmente, si compone di una copertina e di 14 schede che seguono le diverse fasi di lavoro. La copertina originale è tradotta in simboli per renderla più comprensibile alle bambine.

4. Risultati

Il pre-training (Fase I – VI) è stato concluso dalle bambine in diverse sessioni di lavoro: A in 5 sessioni, B in quattro sessioni e C in tre sessioni.

I risultati, espressi dai grafici (Fig. 1 e 2), evidenziano, sessione dopo sessione, gradualmente sia una diminuzione della frequenza delle stereotipie che un aumento dell'attenzione focalizzata e selettiva ai target presentati.

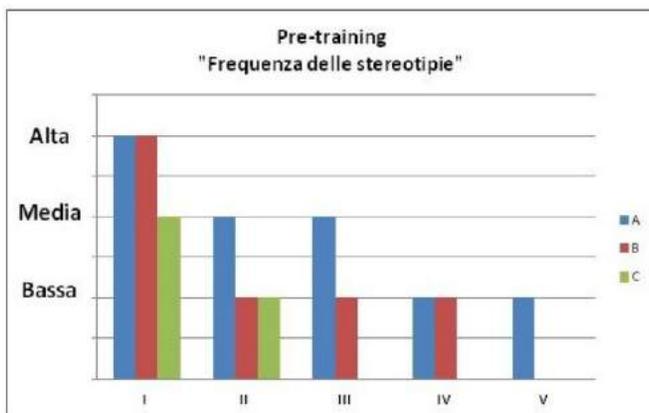


Fig. 1 – Pre-training: frequenza delle stereotipie

La frequenza delle stereotipie (Fig.1) è stata valutata attraverso tre parametri come segue: 1) bassa = assenti; 2) media = incostanti; 3) alta = sempre presenti.

Il livello di attenzione focalizzata e selettiva (Fig. 2) è stato valutato secondo tre parametri, espressi in percentuale di tempo della sessione, come segue: 1) bassa = <30%; 2) media = 30-70%; 3) alta = >70%.

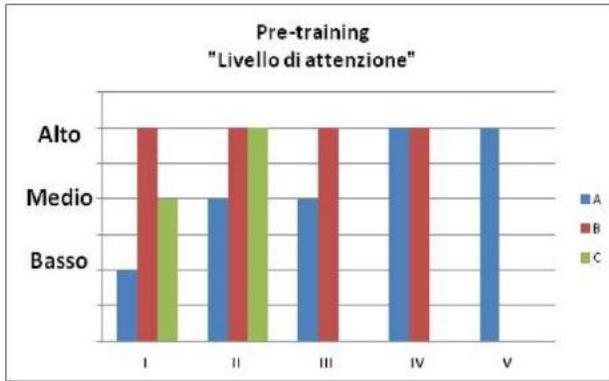


Fig. 2 – Pre-training: attenzione focalizzata e selettiva

La distanza di mediazione (Fig.3) si localizza ad un alto livello nella prima sessione e diminuisce nel corso delle sessioni ad un livello medio in maniera differente per ogni bambina.

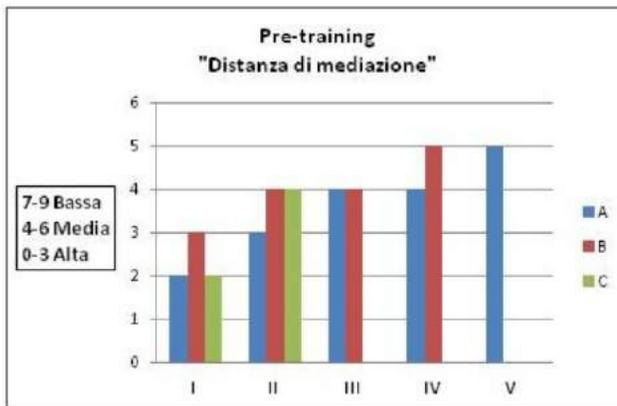


Fig. 3 - Pre-training: distanza di mediazione

Dal baseline si parte per strutturare il piano di intervento (Fase VII-XI). Il programma, composto da quattro schede dello strumento originale modificate rappresentanti emozioni diverse (felicità, tristezza, rabbia, sorpresa), viene completato dalle bambine in quattro sessioni.



Fig. 4 - Training: frequenza delle stereotipie

Nonostante aumenti la difficoltà del lavoro, si riscontra: 1) una diminuzione delle stereotipie (Fig. 4), 2) un aumento dei tempi sia di fissazione al target presentato che di attenzione selettiva (Fig.5) che rimangono alti, secondo i parametri di riferimento per la patologia, per tutte le sessioni di lavoro.

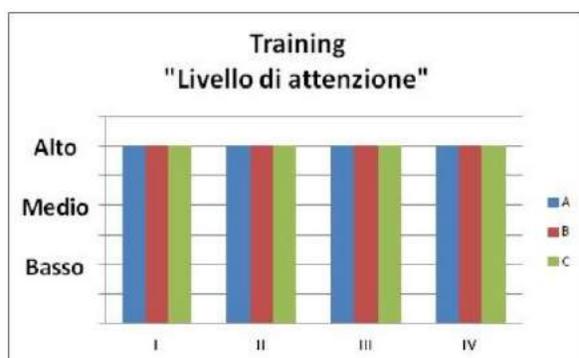


Fig. 5 - Training: livello di attenzione focalizzata e selettiva

Il livello di mediazione (Fig.6), rispetto al pre-training, è diminuito, arrivando ad un livello medio già dalla seconda sessione.



Fig. 6 - Training: distanza di mediazione

Conclusioni

Nel campione esaminato, la spinta motivazionale ha favorito l'elaborazione del compito dando origine a piani capaci di regolare il comportamento, stabilire le priorità e i sistemi di risposte. Si è visto, infatti, come, attraverso adeguate stimolazioni, nelle bambine avvengano processi di autoregolazione: diminuiscono le stereotipie ed aumentano l'attenzione selettiva e sostenuta.

I risultati ottenuti ci inducono a ritenere che le bambine Rett siano in grado di intraprendere, attraverso questo approccio, processi mentali di riconoscimento, astrazione e generalizzazione a conferma di come il potenziale evolutivo residuo esistente si possa discostare molto dal livello manifesto di funzionamento corrente e possa essere ampiamente supportato dalla mediazione che si riceve, allenando la mente ad essere flessibile.

Le bambine sono state tutte capaci di comprendere le situazioni presentate attraverso le immagini e di associarle con il corrispondente stato mentale emotivo, confermando in loro la presenza di una vera e propria Teoria della mente (ToM). Un percorso educativo fondamentale utile sia per favorire la comprensione di ciò che le circonda che a facilitare il processo di socializzazione con le persone a loro vicine.

Questo approccio, inoltre, si è rivelato un supporto prezioso al fine di facilitare la comunicazione attraverso le immagini, generando vere e proprie "conversazioni" tra il mediatore e le bambine migliorando i processi di apprendimento.

Per la validazione dei dati ottenuti è già prevista la somministrazione dello strumento modificato ad un campione più ampio, nonché la somministrazione di altri strumenti del *Pas Basic* modificati.

Riconoscimenti

Questo studio è stato supportato da UNIRETT Onlus (Unione Italiana Rett Onlus).

Riferimenti bibliografici

- Antonietti, A., Castelli, I., Fabio, R. A. & Marchetti, A. (2008). Understanding Emotions and Mental States from Faces and Pictures in Rett Syndrome. In Balconi M. (Eds.) *Emotional Face Comprehension* (pp. 205-232). Nova Science Publishers.
- Amir, R. E., Van den Veyver, I. B. & Wan, M. et al. (1999). Rett syndrome is caused by mutations in X-linked MECP2, encoding methyl – CpG binding protein. *Nature Genetic*, 23, 185–188.
- Baron-Cohen, S., Leslie, A. M. & Frith, U. (1985). Mechanical, behavioural and intentional understanding of picture stories in autistic children. *British Journal of Developmental Psychology*, 4, 113-125.
- Bartolotta, T. E., Zipp, G. P., Simpkins, S. D. & Glazewski, B. (2011). Communication skills in girls with Rett syndrome. *Focus on Autism and Other Developmental Disabilities*, 26(1), 15–24.
- Bechara, A., Damasio, H. & Damasio, A. R. (2000). Emotion, Decision Making and the Orbitofrontal Cortex. *Cerebral Cortex*, 10, 295-307.
- Briggs, A. (2014). Primary care of a child with Rett Syndrome. *Journal of the American Association of Nurse Practitioners*, 26, 471-480.
- Camaioni, L. (2011) *La Teoria della Mente. Origini, sviluppo e patologia*. Editori Laterza.
- Catani, M., Dell'Acqua, F. & Thiebaut de Schotten, M. (2013). Revised limbic system model

for memory, emotion and behavior. *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*, 37, 1724-1737.

- Damasio, A. R. (2010). *Self come to mind. Constructing the conscious brain*. New York: Pantheon Books.
- Damasio, A. R. et al. (2010). Subcortical and cortical brain activity during the feeling of self-generated emotions. *Nature Neuroscience*, 3, 1049-1056.
- Feuerstein, R., Feuerstein, R. S. & Falik, L. (2009). *The Feuerstein Instrumental Enrichment Basic Program-User's Guide*. Jerusalem: ICELP Press.
- Gallagher, H. L. et al. (2000) Reading the mind in cartoons and stories: An fMRI study of Theory of Mind in verbal and nonverbal tasks. *Neuropsychologia*, 38, 11-21.
- Hagberg, B. (2002). Clinical manifestations and stages of Rett Syndrome. *Mental retardation and developmental disabilities research reviews*, 8, 61-65.
- Engerström, K. & Engerström, W. (2001). Rett disorder and the developing brain. New York: Oxford University Press.
- Olsson, B. & Rett, A. (1990). A review of the Rett Syndrome with a theory of autism. *Brain and Development*, 12, 11-15.
- Russell, D.j., Rosenbaum, P. L., Avery, L. M. & Lane, M. (1989). The gross motor function measure: a means to evaluate the effects of physical therapy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 31, 3, 341-352.
- Schopler, E., Reichler, R. J., De Vellis, R. F. & Daly, K. (1980). Toward objective classification of childhood autism: Childhood Autism Rating Scale (CARS). *Journal of Autism Developmental Disorder*, 10(1), 91-103.
- Sparrow, S. S.(1984). *Vineland Adaptive Behavior Scales*. American Guidance Service, Circle Pines, MN.
- Stella, G. (2007). *Prova di comprensione sintattica. Manuale di istruzioni*. Torino: Omega.