**The International OMS Study Group**

**Guida educazionale per le famiglie**

***Una guida per la scuola per sostenere i bambini e adolescenti con diagnosi di Sindrome Opsoclono Mioclono Atassia (anche conosciuta come Sindrome degli Occhi Danzanti).***

**Cos’è l’Opsoclono Mioclono Atassia (OMA)?**

L’ Opsoclono Mioclono Atassia (OMA), anche nota come Sindrome degli Occhi Danzanti (DES), è una rara malattia autoimmune che colpisce il cervello. Le malattie autoimmuni fanno sì che il sistema immunitario del corpo reagisca contro sé stesso, attaccando il proprio tessuto sano. Nell’ OMA / DES, il sistema immunitario reagisce contro alcuni componenti del cervello, in particolare, l'obiettivo principale dell'attacco è considerato il cervelletto. Questo attacco è ciò che provoca i sintomi della sindrome OMA. Inizialmente questi sintomi possono essere gravi, e comprendono movimenti anormali spontanei e caotici degli occhi (opsoclono), spasmi involontari e casuali degli arti (mioclono), e incoordinazione (atassia). Sebbene questi sintomi fisici possano risolversi, fino al 70% dei pazienti può presentare deficit cognitivi e comportamentali residui, come problemi nel linguaggio e nell’ articolazione delle parole e aggressività. Altri sintomi residui possono includere difficoltà di lettura, disregolazione emotiva ed ansia.

**OMA/DES: dati demografici**

* L’esordio dell’OMA Pediatrico / DES (l'età in cui compaiono i sintomi) si verifica nella maggior parte dei pazienti prima dei 3 anni di età.
* L'età media di insorgenza in età pediatrica dell’OMA / DES è di circa 18 mesi.
* L’OMA / DES è spesso associato con il neuroblastoma, un tipo di cancro che appare più spesso nei neonati e nei bambini piccoli.
* Alcuni bambini hanno un singolo episodio della malattia (decorso monofasico), ma la maggior parte dei bambini sperimentano una o più recidive. Altri bambini hanno quello che viene chiamato un decorso recidivante-remittente, il che significa che i sintomi vanno e vengono per un tempo prolungato.

**OMA/DES: i sintomi**

Ogni studente con OMA / DES è unico. Tuttavia, gli studenti con OMA / DES possono presentare sintomi fisici, cognitivi ed emotivi. Questi sintomi possono essere lievi o gravi, a seconda della severità della malattia.

Inoltre, essi possono fluttuare in gravità nel tempo, con le variazioni della condizione di base.

**Sintomi neurologici**

* Opsoclono - rapidi movimenti involontari degli occhi. Questo sintomo è più spesso visto nella fase acuta della malattia, tuttavia la ricomparsa del disturbo può segnalare una ricaduta di malattia.
* Mioclono - movimenti muscolari involontari. Questi movimenti involontari possono apparire agli arti, alle spalle, o al tronco del bambino.
* Atassia - Instabilità. I bambini che presentano atassia possono avere difficoltà a stare in piedi, camminare, correre e mantenere l'equilibrio.
* Tremore
* Vertigini
* Disturbi del comportamento e dell'umore, compresi episodi di rabbia.
* Disturbi del sonno - Gli studenti possono sembrare affaticati, a causa della perdita di sonno o del sonno interrotto.

**Sintomi cognitivi**

I bambini con OMA / DES sono estremamente predisposti a problematiche cognitive e difficoltà di apprendimento. Questi sintomi cognitivi sono simili ai sintomi osservati in altre condizioni che comportano lesioni al cervelletto, e possono verificarsi anche se il bambino non ha sintomi neurologici e fisici apparenti o rilevabili di OMA / DES. Gli studenti con OMA / DES dovrebbero essere valutati singolarmente, allo scopo di determinarne i punti individuali di forza e di debolezza nell’apprendimento. Una volta che questi vengono identificati, possono essere attuate strategie di insegnamento individualizzato per fornire agli studenti con OMA / DES un supporto accademico adeguato. Alcune delle più comuni difficoltà di apprendimento che gli studenti con OMA / DES possono incontrare sono le seguenti:

* apprendimento verbale e memoria:

Lo studente può avere difficoltà a ricordare o a recuperare informazioni che aveva precedentemente appreso. Questo potrebbe diventare più evidente quando le richieste diventano più impegnative, soprattutto in matematica e altre materie fondamentali. Questi studenti possono beneficiare della ripetizione frequente di informazioni e dell’uso sia di supporti visivi che verbali.

* velocità di elaborazione:

Lo studente potrebbe impiegare più tempo dei coetanei per elaborare le informazioni. Questo può essere evidente quando si richiede di copiare o analizzare informazioni visive, prendere appunti, copiare le informazioni dalla lavagna, eseguire esercizi, o "pensare in fretta", in particolare su compiti nuovi o non familiari. Questi studenti possono quindi beneficiare di un tempo maggiore per completare le assegnazioni e le prove richieste, riducendo contemporaneamente il numero di compiti richiesti, e registrando le lezioni dell’insegnante.

* funzioni esecutive (flessibilità cognitiva):

Lo studente potrebbe avere difficoltà nello spostare rapidamente la sua attenzione tra compiti o attività differenti, nel seguire indicazioni sequenziali, o nel dare giusta priorità alle assegnazioni. Questi studenti possono beneficiare della frammentazione dei compiti in piccole unità e dell'uso di diagrammi di flusso o di mappe mentali, insieme all’utilizzo di indicazioni verbali, liste di controllo, e organizzatori grafici.

* capacità di attenzione:

La quantità o “l’ammontare” di informazioni che lo studente è in grado di seguire o processare in una sola volta può essere più limitato rispetto agli altri studenti. Gli studenti possono anche essere facilmente distratti e “scollegarsi” rispetto a quello che sta succedendo in aula. Questi studenti possono beneficiare della riduzione delle distrazioni nel loro ambiente di lavoro, dividendo il loro compito in parti più piccole, chiedendo loro di riassumere oralmente le informazioni che gli sono state presentate, e l'uso di input verbali e non verbali per mantenere l'attenzione.

* percezione visiva e consapevolezza spaziale:

Difficoltà ad elaborare le informazioni apprese attraverso gli occhi (coordinando il movimento con quello che si vede, come nel copiare, nella scrittura o nella presa di una palla). Questi studenti possono beneficiare di più tempo per elaborare le informazioni visive, dell’uso di istruzioni visive, come puntini verdi/rossi per differenziare l’inizio e la fine, di fogli di lavoro adattati, e concentrandosi su brevi ma intense sessioni.

* Leggere

Le difficoltà di lettura possono includere una, alcune o tutte queste difficoltà:

capacità di effettuare rime, di sentire singoli suoni, a pronunciare molte parole, a leggere rapidamente (fluidità), a comprendere ciò che viene letto (comprensione della lettura), a seguire le indicazioni, a ri-raccontare una storia, evitando la lettura ad alta voce. L’intervento precoce è utile. Programmi di lettura basati sulla ricerca (Orton Gillingham, Wilson, Lindamood Bell, Progetto Lettura) possono essere efficaci per aiutare la lettura di un bambino con difficoltà.

* linguaggio recettivo (ad esempio comprensione orale) e linguaggio espressivo (ad esempio capacità di comunicare e parlare):

Un disturbo del linguaggio è una compromissione della capacità di comprendere (linguaggio recettivo) o utilizzare (linguaggio espressivo) parole in maniera adeguata, sia verbalmente che non verbalmente. Alcune caratteristiche includono l'uso improprio delle parole e del loro significato, l’incapacità di esprimere idee, l’uso di modelli grammaticali inappropriati, un vocabolario ridotto, e l'incapacità di seguire le indicazioni e/ o seguire la presentazione di nuovi concetti. Gli studenti con OMA / DES possono beneficiare di informazioni chiare, ripetute o suddivise in parti più piccole, di più tempo per esprimersi, e di istruzioni visive o uditive.

* Disabilità Intellettiva
* Disturbo dello Spettro Autistico (ASD) o tratti autistici (alcune caratteristiche tipiche dell’autismo ma che non sono tali da soddisfare pienamente la diagnosi di ASD)

**In generale…**

Gli studenti che incontrano alcune o tutte queste difficoltà di apprendimento possono comunque riuscire nel loro percorso scolastico. Tuttavia, poiché ogni bambino è unico, non vi è un programma di insegnamento applicabile a tutti gli studenti con OMA / DES; al contrario, le lezioni in classe andrebbero adattate alle esigenze individuali di ogni bambino, ed insieme alle modifiche ambientali, forniranno a tali studenti maggiori opportunità di successo.

**Sintomi emotivi**

Alcuni pazienti OMA / DES sperimentano periodi intermittenti o prolungati di accessi di collera. Altri possono essere disregolati emotivamente, avere sintomi ossessivo-compulsivi, o presentare ansia. Questi sintomi possono interferire con la capacità dello studente di accedere al programma di studi e con le loro capacità sociali a scuola e di fare amicizia. Gli studenti che presentano questi disturbi sociali ed emotivi possono beneficiare di una serie di interventi comportamentali sia a scuola che a casa, oppure di farmaci. Può essere utile per un terapista occupazionale (OT) con formazione specifica per l’integrazione sensoriale valutare lo studente e contribuire a ridurre i sintomi sensoriali (sensibilità al rumore, alla luce intensa, agli odori, e al tatto, compresa la sensibilità ai capi di abbigliamento). Una valutazione funzionale del comportamento (FBA) può essere richiesta anche nel caso di difficoltà a mantenere comportamenti appropriati a scuola. La FBA può essere completata sia da un terapista comportamentale scolastico (spesso lo psicologo scolastico) che da un operatore esterno. Il piano comportamentale ha lo scopo di aiutare un bambino a ricevere rinforzi positivi / incentivi per aiutarlo a migliorare il suo comportamento a scuola.

**Le recidive**

Alcuni bambini con OMA / DES presentano una o più recidive. Le ricadute possono essere imprevedibili e molto preoccupanti. Alcuni o tutti i sintomi fisici della malattia possono riapparire, compresi i cambiamenti comportamentali. La recidiva può verificarsi dopo malattie infantili molto frequenti, come l'influenza. Per questa ragione, gli insegnanti e il personale sanitario della scuola del bambino dovrebbero conoscere l’ OMA/ DES e i suoi sintomi, in modo da avvisare ed informare i genitori / tutori in merito alle malattie circolanti scuola ed agire di conseguenza.

**I farmaci nell’OMA / DES**

I bambini con OMA / DES sono in genere trattati all'esordio della malattia e durante le ricadute con la somministrazione quotidiana di steroidi, e in molti casi con trattamenti che si svolgono presso l'ospedale o centri di salute. Di tanto in tanto, questi farmaci possono causare sintomi simil-influenzali, come affaticamento e / o vomito. A volte possono alterare il comportamento del bambino e l'appetito.

**Scuola: assenze e supporto**

I bambini che presentano l’esordio acuto di malattia o una recidiva possono avere una frequenza scolastica discontinua. Essi possono anche perdere la scuola di volta in volta per recarsi a visite mediche o ricevere un trattamento.

**Valutazione e supporto accademico**

I bambini molto piccoli con OMA / DES dovrebbero essere valutati il prima possibile dai servizi territoriali di competenza per l’organizzazione di interventi precoci. Questi servizi possono includere terapia occupazionale/psicomotricità (per sostenere le capacità motorie); fisioterapia (per supportare le abilità motorie), logopedia (per sostenere il linguaggio e le competenze linguistiche ricettive ed espressive), e / o interventi psicoeducativi per favorire l'apprendimento globale.

Gli studenti in età scolare con OMA / DES dovrebbero ugualmente essere valutati il più presto possibile per disturbi di apprendimento o deficit cognitivi e supportati con un piano di formazione che prenda in considerazione le loro esigenze individuali. I genitori / tutori degli studenti con OMA / DES dovrebbero consultarsi con il distretto scolastico e le strutture consultoriali e territoriali di competenza per sviluppare piani di formazione in grado di affrontare e soddisfare le esigenze individuali di questi studenti.

Per ulteriori informazioni, questo sito offre chiarimenti utili sulla organizzazione di un ‘educazione assistita e sui servizi competenti nei paesi europei: <https://www.european-agency.org/>

**Risorse addizionali:**

**Stati Uniti:**

<http://www.ldonline.org>

<http://www.idea.ed.org>

<http://www.omslifefoundation.org>

**United Kingdom:**

<https://www.gov.uk/government/publications/send-guide-for-parents-and-carers>

<http://www.specialneedsuk.org/>

<http://www.ehcplan.co.uk/>

<https://www.european-agency.org/>

<http://dancingeyes.org.uk/>

<http://omslifefoundation.org/>