

Strategie comunicative per allievi con Sindrome di Angelman: aspetti educativi e didattici

Saverio Fontani

Abstract – *In Angelman Syndrome (SA) are presents communicative deficits, with impairment of understanding and production of verbal language. In this paper is presented a review of the educational and teaching strategies based on systems of Augmentative Alternative Communication (AAC), which present opportunities for the development of the communication skills of students with SA.*

Riassunto – *Nella Sindrome di Angelman (SA) sono presenti deficit comunicativi, con compromissione delle competenze di comprensione e produzione del linguaggio verbale. Nel presente contributo viene presentata una rassegna delle strategie educative e didattiche fondate sui sistemi di Comunicazione Aumentativa Alternativa (CAA), che presentano opportunità per lo sviluppo delle competenze comunicative degli allievi con SA.*

Keywords – Augmentative Alternative Communication, Angelman Syndrome, Special Education, social participation, inclusion

Parole chiave – Comunicazione Aumentativa Alternativa, Sindrome di Angelman, educazione speciale, partecipazione sociale, inclusione

Saverio Fontani (Firenze, 1965) psicopedagogista, insegna presso il corso di laurea in Scienze della Formazione Primaria all'Università degli Studi di Firenze. I suoi principali ambiti di ricerca sono riconducibili alla Pedagogia e alla Didattica Speciale, con particolare riferimento alla facilitazione dei processi comunicativi nei Disturbi dello Spettro Autistico e nelle sindromi a base genetica. Tra le sue recenti pubblicazioni: *Il Disturbo da Deficit di Attenzione e Iperattività. Modelli teorici, strumenti diagnostici e programmi di intervento* (Pisa, ETS, 2012); *La Sindrome di Williams. Dalla ricerca all'intervento psicoeducativo* (Bergamo, Junior, 2012); *I Disturbi dello Spettro Autistico. Percorsi per la didattica inclusiva* (Pisa, ETS, 2014).

1. Premessa

Quella di Angelman è una sindrome evolutiva complessa a base genetica, descritta per la prima volta dal pediatra Angelman nel 1965 in base all'osservazione di tre bambini che presentavano caratteristiche fisiche e comportamentali simili. I bambini osservati da Angelman avevano il volto allungato e mandibola prominente, ed erano caratterizzati da una tipica andatura atassica con scatti improvvisi, tratti che indussero l'autore a utilizzare il termine *Puppet Children*¹. Erano presenti improvvise esplosioni di risa, associate a un'espressione sorridente,

¹ Cfr. H. Angelman, *Puppet children. A report of three cases*, in "Developmental Medicine and Child Neurology", n. 7/1965, pp. 681-688.

con capacità linguistiche estremamente ridotte e un marcato ritardo nello sviluppo cognitivo. L'utilizzo del termine è stato progressivamente abbandonato a causa dell'evidente connotazione negativa, per essere sostituito dal nome dell'autore che lo descrisse per la prima volta².

Le caratteristiche della sindrome descritta da Angelman (SA) portarono all'identificazione di casi simili, e furono descritte altre caratteristiche somatiche distintive della sindrome, come la macroglossia e la microcefalia, i denti radi e la zona occipitale appiattita³. Nonostante tali alterazioni, il loro volto dei bambini non presenta caratteristiche di estrema differenziazione da quello del bambino a sviluppo tipico⁴, e questo dato è verosimilmente responsabile della difficoltà di identificazione precoce. La relativa rarità della sindrome viene confermata dall'identificazione di solo quindici casi tra il 1965 e il 1987. Attualmente l'incidenza del disturbo viene stimata tra 1:12000 e 1:20000, con pari frequenza tra maschi e femmine⁵.

I fondamenti genetici della sindrome sono stati oggetto di interesse per i genetisti a partire dagli anni Ottanta. Nel 1987 Kaplan *et alii* identificarono nel cromosoma 15q11-13 una delezione a derivazione materna osservabile nel 70% dei casi. La delezione, sebbene a derivazione paterna, è osservabile nella stessa regione anche nella sindrome di Prader-Willy, e tale dato ha indotto i genetisti a ipotizzare una relazione particolare tra le due sindromi⁶.

Nel 30% dei casi di SA non sono però osservabili apprezzabili alterazioni genetiche, e questo dato ha indotto alla ricerca di altri geni candidati per lo sviluppo della SA⁷.

2. Profilo cognitivo e sociale

La SA è generalmente associata a grave deficit cognitivo, con Quoziente Intellettivo inferiore a 25⁸. L'età mentale media del soggetto adulto corrisponde a quella di un bambino a sviluppo tipico di circa due anni⁹. Le competenze linguistiche risultano estremamente compromesse, come segnalato da Clayton-Smith già nel 1993: secondo l'Autore la maggioranza dei

² Cfr. J. Clayton-Smith, L. Laan, *Angelman syndrome: a review of the clinical and genetic aspects*, in "Journal of Medical Genetics", n. 40/2003, pp. 87-95.

³ Cfr. J. Clayton-Smith, *Clinical research on Angelman Syndrome in the United Kingdom: observations on 82 affected individuals*, in "American Journal of Medical Genetics", n. 46/1993, pp. 12-15; E. M. Dykens, R. M. Hodapp, B. M. Finucane, *Genetics and Mental Retardation Syndromes. A New Look at Behavior and Intervention*, Baltimore, Brookes, 2000; C. Williams, M. Daniel, J. Driscoll, I. Aditi, *Clinical and genetic aspects of Angelman syndrome*, in "Genetics in Medicine", n. 12/2010, pp. 385-395.

⁴ Cfr. C. A. Williams, A. L. Beaudet, J. Clayton-Smith, *Angelman syndrome 2005: updated consensus for diagnostic criteria*, in "American Journal of Medical Genetics", n. 140/2006, pp. 413-418.

⁵ Cfr. A. M. Larson, J. E. Shinnick, E. A. Shaaya, E. A. Thiele, R. L. Thibert, *Angelman syndrome in adulthood*, in "American Journal of Medical Genetics", n. 2/2015, pp. 331-344.

⁶ Cfr. C. Williams, M. Daniel, J. Driscoll, I. Aditi, *Clinical and genetic aspects of Angelman syndrome*, cit.

⁷ Cfr. J. Clayton-Smith, L. Laan, *Angelman syndrome: a review of the clinical and genetic aspects*, cit.

⁸ Cfr. S. U. Peters, J. Goddard-Finegold, A. L. Beaudet, N. Madduri, M. Turcich, C.A. Bacino, *Cognitive and adaptive behavior profiles of children with Angelman syndrome*, in "American Journal of Medical Genetics", n. 128/2004, pp. 110-113.

⁹ Cfr. C. Williams, M. Daniel, J. Driscoll, I. Aditi, *Clinical and genetic aspects of Angelman syndrome*, cit.

soggetti con SA usa da una a tre parole, e un terzo di essi non conosce neppure una parola¹⁰. Il dato, confermato da ricerche più recenti¹¹, testimonia i bisogni comunicativi complessi associati alla sindrome, e la corrispondente necessità di risposte educative adeguate da parte dei sistemi formativi. Sul piano comportamentale uno degli aspetti più significativi e caratteristici della sindrome è rappresentato dall'aspetto sorridente e dalle improvvise esplosioni di risate, frequentemente non correlate al contesto. Sono presenti massive carenze dei processi di attenzione, che rappresentano ostacoli ai tentativi di apprendimento. Sono comuni stereotipie motorie simili a quelle dei Disturbi dello Spettro Autistico a bassa funzionalità cognitiva, come il frequente battito delle mani¹².

Tra le stereotipie risultano comunemente osservabili anche tentativi di afferrare persone o oggetti e movimenti della bocca caratteristici. Sono presenti disturbi del sonno con risvegli frequenti e difficoltà di addormentamento, riconducibili all'attivazione cognitiva associata all'iperattività¹³. In una quota consistente dei casi è inoltre presente epilessia, che può condizionare negativamente la vita del bambino e dei suoi familiari¹⁴.

I criteri diagnostici consensuali per la sindrome sono stati sviluppati dal Comitato scientifico della *USASF-U.S. Angelman Syndrome Foundation*¹⁵. La sindrome non può essere diagnosticata prima di un anno di età, e spesso sono necessari vari anni prima che venga assegnata la diagnosi corretta. L'aspetto fisico è generalmente normale, e i parametri di peso corporeo, circonferenza cranica e struttura encefalica rientrano nella norma. La diagnosi viene quindi emessa sulla base di alterazioni del comportamento e sul ritardo dello sviluppo cognitivo, che appare evidente già a 2-3 anni di età. In particolare, la diagnosi si basa sull'assenza del linguaggio e sui disturbi del movimento, caratterizzati da problemi di equilibrio, da deambulazione atassica con scatti e tremori. Anche l'aspetto apparentemente allegro e l'apparente disponibilità alla felicità rappresentano un criterio per la diagnosi che può essere rilevato entro i 3-4 anni di vita del bambino¹⁶. Le competenze espressive del volto e della comunicazione non verbale risultano carenti e l'aspetto comportamentale è caratterizzato dalla iperattività motoria; la disponibilità all'apprendimento è minima, e risulta influenzata da elevati livelli di distraibilità.

¹⁰ Cfr. J. Clayton-Smith, *Clinical research on Angelman Syndrome in the United Kingdom: observations on 82 affected individuals*, cit.

¹¹ Cfr. C. A. Williams, A. L. Beaudet, J. Clayton-Smith, *Angelman syndrome 2005: updated consensus for diagnostic criteria*, cit.; C. Williams, M. Daniel, J. Driscoll, I. Aditi, *Clinical and genetic aspects of Angelman syndrome*, cit.

¹² Cfr. S. U. Peters, J. Goddard-Finegold, A. L. Beaudet, N. Madduri, M. Turcich, C. A. Bacino, *Cognitive and adaptive behavior profiles of children with Angelman syndrome*, cit.

¹³ Cfr. S. Miano, O. Bruni, V. Leuzzi, M. Elia, E. Verrillo, R. Ferri, *Sleep polygraphy in Angelman Syndrome*, in "Clinical Neurophysiology", n. 115/2004, pp. 938-945; N. C. Walz, D. Beebe, K. Byars, *Sleep in individuals with Angelman syndrome: parent perceptions of patterns and problems*, in "American Journal of Mental Retardation", 110/2005, pp. 243-252.

¹⁴ Cfr. A. M. Larson, J. E. Shinnick, E. A. Shaaya, E. A. Thiele, R. L. Thibert, *Angelman syndrome in adulthood*, cit.

¹⁵ Cfr. C. A. Williams, A. L. Beaudet, J. Clayton-Smith, *Angelman syndrome 2005: updated consensus for diagnostic criteria*, cit.

¹⁶ Cfr. C. Williams, M. Daniel, J. Driscoll, I. Aditi, *Clinical and genetic aspects of Angelman syndrome*, cit.

Non sono presenti oggetti di interesse specifico come nei Disturbi dello Spettro Autistico, ma i bambini risultano attratti dall'acqua e dagli oggetti lucenti come specchi o elementi di plastica e vetro. I bambini con SA sembrano mostrare inoltre una particolare attrazione verso oggetti che emettono rumore fruscante, come la carta o la plastica¹⁷.

È inoltre comune la tendenza a mettere in bocca qualsiasi oggetto e questo comportamento può esporre il bambino al rischio di ingoiare corpi estranei. Alcuni aspetti comportamentali, come quelli relativi alle stereotipie motorie e all'affaccendamento con gli oggetti fruscianti, presentano evidenti punti di contatto con i Disturbi dello Spettro Autistico. L'approccio sociale dei bambini con SA è però apprezzabile, poiché la ricerca della socialità è presente in una quota consistente dei soggetti; l'assenza del ritiro sociale facilita la differenziazione dalle alterazioni dello Spettro Autistico¹⁸.

L'iperattività motoria e la frequenza delle crisi epilettiche diminuiscono generalmente con l'età; i sintomi epilettici, in genere, tendono ad attenuarsi dopo i 10 anni. Dopo questa età diminuiscono significativamente anche i disturbi del sonno, e i bambini presentano minori alterazioni del ciclo sonno-veglia¹⁹. I criteri per la diagnosi, che permettono di identificare i modelli comportamentali tipici della SA, sono riassunti nella seguente tabella.

Ritardo evolutivo

Le competenze cognitive possono essere sottostimate a causa della mancanza del linguaggio, della iperattività e dei disturbi dell'attenzione. Possono distinguersi da altri bambini con gravi disabilità cognitive a causa della loro capacità di comprendere alcune lingue. Per la vita adulta è necessario un supporto ambientale

Disturbi del movimento e dell'equilibrio

Il 10% non è in grado di camminare. Iniziano deambulazione autonoma tra 3 e 6 anni. Andatura atassica con scatti, tremori e rigidità; iperattività motoria con difficoltà di addormentamento

Comportamenti caratteristici

Aspetto apparentemente allegro e sorridente, che può essere utilizzato anche per esprimere emozioni negative, come la rabbia, la tristezza o il dolore fisico. Elevata eccitabilità, con risate frequenti e improvvise. Sbattimento delle mani

Deficit linguistico e comunicativo

Le competenze non verbali e ricettive sono migliori delle competenze verbali. I Sistemi di Comunicazione Aumentativa Alternativa possono migliorare la comunicazione

Tabella 1 – Caratteristiche di base della Sindrome di Angelman (adattato da C. A. Williams, A. L. Beaudet, J. Clayton-Smith, *Angelman syndrome 2005: updated consensus for diagnostic criteria*, in "American Journal of Medical Genetics", n. 140/2006, pp. 413-418).

¹⁷ Cfr. S. U. Peters, J. Goddard-Finegold, A. L. Beaudet, N. Madduri, M. Turcich, C. A. Bacino, *Cognitive and adaptive behavior profiles of children with Angelman syndrome*, cit.

¹⁸ Cfr. E. Molinari, *Clinica psicologica in sindromi rare. Aspetti genetici e riabilitativi*, Torino, Bollati Boringhieri, 2002; T. Zappaterra, *Special Needs. Pedagogia e didattica inclusiva per bambini con disabilità*, Pisa, ETS, 2010.

¹⁹ Cfr. N. C. Walz, *Parent report of stereotyped behaviors, social interaction, and developmental disturbances in individuals with Angelman syndrome*, in "Journal of Autism and Developmental Disorders", n. 37/2007, pp. 940-947.

I soggetti con SA presentano uno stato di salute generale relativamente buono, e per questo motivo possono presentare una speranza di vita paragonabile a quella delle persone a sviluppo tipico²⁰. Deve quindi essere considerato il dato relativo alla Qualità della Vita nei soggetti adulti, poiché molti soggetti possono raggiungere età relativamente avanzate.

In relazione a questo dato, dovrebbe essere considerato che la variabilità nella stima dell'incidenza è verosimilmente attribuibile alla difficoltà di identificazione precoce della sindrome, dato che l'aspetto fisico dei bambini e degli adulti non presenta particolari dismorfismi; è quindi verosimile che alcuni soggetti adulti istituzionalizzati siano affetti da SA non diagnosticata²¹. Sebbene le competenze adattive dei bambini e degli adulti con SA presentino elevata variabilità, è presumibile che molti soggetti siano in grado di raggiungere l'autonomia personale nell'alimentazione e nell'igiene personale²². Il dato potrebbe indurre alla ricerca di interventi educativi modellati sulle competenze conservate e su quelle compromesse, allo scopo di migliorare la Qualità della Vita del bambino e dell'adulto con SA.

In base a tale motivazione vengono presentate le strategie di Didattica Speciale più adeguate, derivate dai criteri consensuali e dalle Linee Guida per l'intervento Educativo²³, che potrebbero essere comprese nel Progetto Educativo Individualizzato del bambino a partire dal suo ingresso nella Scuola Primaria.

3. Tecniche di intervento riabilitative e educative

L'analisi delle caratteristiche comportamentali comunemente associate alla sindrome permette di evidenziare le necessità educative speciali dell'allievo, che possono corrispondere alle competenze cognitive e sociali deficitarie e a quelle conservate²⁴.

Le competenze sociali risultano parzialmente conservate e questo dato potrebbe favorire la partecipazione dell'allievo alle attività del gruppo classe attraverso l'implementazione di strategie didattiche derivate dai principali modelli di educazione inclusiva²⁵. I bambini non presentano elementi di ritiro sociale, e l'aspetto sorridente può apparentemente favorire la relazione con i compagni. Sebbene gli allievi con SA siano orientati verso la relazione sociale, i principali ostacoli ai processi inclusivi possono derivare dalla labilità dell'attenzione e dalla compromissione delle competenze comunicative.

²⁰ Cfr. A. M. Larson, J. E. Shinnick, E. A. Shaaya, E. A. Thiele, R. L. Thiber, *Angelman syndrome in adulthood*, cit.

²¹ Cfr. J. Clayton-Smith, *Clinical research on Angelman Syndrome in the United Kingdom: observations on 82 affected individuals*, cit.

²² Cfr. A. M. Larson, J. E. Shinnick, E. A. Shaaya, E. A. Thiele, R. L. Thibert, *Angelman syndrome in adulthood*, cit.

²³ Cfr. C. A. Williams, A. L. Beaudet, J. Clayton-Smith, *Angelman syndrome 2005: updated consensus for diagnostic criteria*, cit.

²⁴ Cfr. L. Trisciuzzi, *Manuale per la formazione degli operatori per le disabilità*, Pisa, ETS, 2005; L. Trisciuzzi, T. Zappaterra, *La psicomotricità tra biologia e didattica*, Pisa, ETS, 2004.

²⁵ Cfr. C. Fratini, *La terza via della Pedagogia Speciale*, in F. Cambi, C. Fratini, G. Trebisacce (a cura di), *La ricerca pedagogica e le sue frontiere. Studi in onore di Leonardo Trisciuzzi*, Pisa, ETS, 2008, pp. 46-63.

L'allievo con SA, in altri termini, può ricercare attivamente la relazione con i coetanei, ma non riesce a comunicare con loro a causa della evidente compromissione delle competenze linguistiche. Le competenze ricettive sembrano invece maggiormente sviluppate, come si evince anche dai criteri consensuali elaborati dalla USASF²⁶. Appare indicato, in questa prospettiva, il ricorso ai sistemi di Comunicazione Aumentativa Alternativa²⁷, che potrebbero favorire il superamento almeno parziale del deficit comunicativo comunemente associato alla SA attraverso il potenziamento delle capacità espressive del bambino.

Il dato potrebbe essere considerato anche in relazione alla Qualità della Vita nel soggetto adulto; i soggetti che hanno usufruito di adeguati interventi educativi dalla prima infanzia sono in grado di sviluppare rapporti amicali e di esprimere un repertorio relativamente articolato di emozioni e desideri. Nell'età adulta diviene possibile la partecipazione alla vita comunitaria, sono presenti competenze che possono favorire lo sviluppo dell'autonomia personale. Il deficit cognitivo associato alla sindrome implica comunque la necessità di un supporto ambientale permanente, anche se in forma attenuata. Il 52% dei soggetti in età adulta presenta ancora episodi autolesivi. Nonostante la diminuzione degli episodi epilettici rispetto all'età infantile, inoltre, una quota significativa dei giovani adulti con SA si configura come una popolazione a elevato rischio di incidenza per l'epilessia²⁸.

Se vengono considerati i rischi di ipertonia/ipertonica muscolare, associati alla elevata incidenza di scoliosi e di obesità, risulta evidente la necessità di interventi orientati alla gestione dei processi di deambulazione, di coordinazione della motricità fine e alla prevenzione del rischio di artrosi delle articolazioni²⁹. Per questo motivo una consistente quota degli interventi riabilitativi risulta fondata sulla *fisioterapia* e sulla *terapia occupazionale*³⁰.

Gli interventi di ordine fisioterapeutico hanno come obiettivo primario l'acquisizione delle competenze di deambulazione autonoma: è degno di riflessione il dato presentato da Larson³¹, derivato dallo studio di 110 giovani adulti con età media di 24 anni, secondo il quale solo il 68% dei soggetti adulti con SA è in grado di deambulare autonomamente. Analogamente, il 50% dei soggetti presenta complicazioni fisiche a carico della colonna vertebrale, interessata da scoliosi. Risulta evidente la necessità di attività fisioterapeutiche orientate alla gestione della motilità volontaria e al mantenimento delle competenze di locomozione autonoma. La re-

²⁶ Cfr. C. A. Williams, A. L. Beaudet, J. Clayton-Smith, *Angelman syndrome 2005: updated consensus for diagnostic criteria*, cit.

²⁷ Cfr. D. R. Beukelman, P. Mirenda, *Augmentative and Alternative Communication. Supporting Children and Adults with Complex Communication Needs*, Baltimore, Brookes, 2013.

²⁸ Cfr. A. M. Larson, J. E. Shinnick, E. A. Shaaya, E. A. Thiele, R. L. Thibert, *Angelman syndrome in adulthood*, cit.

²⁹ Cfr. C. Williams, M. Daniel, J. Driscoll, I. Aditi, *Clinical and genetic aspects of Angelman syndrome*, cit.

³⁰ Cfr. L. Trisciuzzi, *Manuale per la formazione degli operatori per le disabilità*, cit.; T. Zappaterra, *Special Needs. Pedagogia e didattica inclusiva per bambini con disabilità*, cit.

³¹ Cfr. A. M. Larson, J. E. Shinnick, E. A. Shaaya, E. A. Thiele, R. L. Thibert, *Angelman syndrome in adulthood*, cit.

lazione con il fisioterapista permette anche il controllo dei processi di alimentazione, dato di rilevante interesse se viene considerato l'elevato rischio di sovralimentazione e di obesità³².

Analogo rilievo è presentato dagli interventi di ordine occupazionale, poiché essi permettono sia lo sviluppo delle competenze di coordinazione motoria generale, sia lo sviluppo delle competenze di motricità fine. Interventi fondati sulla manipolazione, sulla colorazione e sul ritaglio di sagome possono favorire lo sviluppo del controllo volontario sulla motricità fine e sulla coordinazione oculomanuale. Le competenze di coordinazione motoria vengono favorite invece dagli interventi di ordine idroterapico, che risultano particolarmente apprezzati dai bambini a causa della fascinazione per l'acqua. Anche la musicoterapia sembra esercitare effetti positivi sulle competenze di coordinazione della motricità motoria.

Gli interventi fondati sulla facilitazione dei processi comunicativi assumono comunque un ruolo primario nell'intervento pedagogico integrato orientato all'allievo con SA, a causa delle difficoltà comunicative dovute all'assenza del linguaggio verbale e alla parziale conservazione delle competenze ricettive. Per questo motivo appare indicato il riferimento alla facilitazione dei processi espressivi dell'allievo attraverso il sostegno offerto dai sistemi di Comunicazione Aumentativa Alternativa (CAA).

Il ricorso ai sistemi di CAA, considerati come una forma di tecnologia assistiva in grado di aumentare e di facilitare le opportunità comunicative dell'allievo con SA, risulta infatti un elemento sempre più ricorrente nella letteratura internazionale³³.

Nonostante l'assenza di evidenze sulla efficacia dei processi di CAA, il ricorso a questa forma di tecnologia assistiva appare indicato in tutti i deficit comunicativi, come quelli associati ai Disturbi dello Spettro Autistico³⁴ e, più in generale, alle disabilità cognitive evolutive³⁵.

Risulta significativa, in questa prospettiva, la raccomandazione relativa agli interventi di CAA presente in tutti i sistemi di Linee Guida Nazionali e Internazionali per l'intervento nei Disturbi dello Spettro Autistico³⁶. Di interesse analogo risulta anche l'esplicito riferimento ai si-

³² Cfr. C. A. Williams, A. L. Beaudet, J. Clayton-Smith, *Angelman syndrome 2005: updated consensus for diagnostic criteria*, cit.

³³ Cfr. S. N. Calculator, T. Black, *Validation of an inventory of best practices in the provision of augmentative and alternative communication services to students with severe disabilities in general education classrooms*, in "American Journal of Speech and Language Pathology", n. 18/2009, pp. 329-342; S. N. Calculator, T. Black, *Parents' priorities for AAC and related instruction for their children with Angelman Syndrome*, in "Augmentative Alternative Communication," 26/2010, pp. 30-40; S. N. Calculator, *Use and acceptance of AAC systems by children with Angelman syndrome*, in "Journal of Applied Research for Intellectual Disabilities", n. 26(6)/2013, pp. 557-567.

³⁴ Cfr. P. Mirenda, T. Iacono, *Autism Spectrum Disorders and Augmentative Alternative Communication*, Baltimore, Brookes, 2009.

³⁵ Cfr. AAIDD-American Association on Intellectual and Developmental Disabilities, *Intellectual disability: Definition, classification and systems of support*, Washington, AAIDD, 2010.

³⁶ Cfr. SIGN-Scottish Intercollegiate Guidelines Network, *Autism spectrum disorders. A booklet for parents and careers*, Edinburgh, SIGN, 2007; ISS-Istituto Superiore della Sanità. Sistema Nazionale per le Linee Guida, *Il trattamento dei Disturbi dello Spettro Autistico nei bambini e negli adolescenti*, Roma, ISS, 2011.

stemi di CAA nelle linee guida consensuali per l'intervento sulla sindrome di Angelman delineate dalla USASF³⁷.

In base a tali motivazioni, considerata la relativa facilità di implementazione dei sistemi di CAA nei contesti didattici dei sistemi formativi della Scuola Primaria e Secondaria, vengono presentate le opportunità da essi presentate nei confronti dello sviluppo delle competenze espressive degli allievi con SA.

4. Il ruolo dei sistemi di Comunicazione Aumentativa Alternativa

La Comunicazione Aumentativa Alternativa può essere considerata come un approccio educativo didattico basato sulla facilitazione dei processi comunicativi e sulla moltiplicazione delle occasioni di scambio comunicativo assistito nei confronti di allievi con disabilità della sfera linguistica³⁸. Le origini dell'approccio possono essere rintracciate nel contesto statunitense del secondo dopoguerra, quando il processo di sensibilizzazione dell'opinione pubblica nei confronti dei diritti dei soggetti appartenenti alle minoranze etniche iniziò a coinvolgere anche i soggetti con disabilità³⁹. Il processo culminò nel 1961 con l'emissione, durante la presidenza di Kennedy, del *Panel on Mental Retardation*, grazie al quale erano evidenziati i bisogni di integrazione sociale dei soggetti con disabilità fisiche e intellettive.

In questo contesto maturarono le prime esperienze relative all'utilizzo di tabelle comunicative cartacee con simboli dal significato intuitivo, che venivano utilizzate nell'ospedale di Jowa City per l'indicazione degli spazi e della scansione temporale della giornata. Le prime tabelle comunicative basate su simboli erano rivolte a bambini con disabilità comunicative derivate dalle paralisi cerebrali Infantili. I risultati ottenuti grazie all'utilizzo di questa forma di facilitazione dei processi di comunicazione erano evidenziati dalle maggiori capacità di orientamento dei bambini e soprattutto dalle opportunità espressive fornite dai sistemi, che permettevano ai piccoli pazienti di segnalare i propri desideri ed emozioni attraverso l'indicazione dei corrispondenti simboli⁴⁰.

I risultati derivati da queste esperienze generarono un clima di generale apprezzamento che contribuì allo sviluppo delle applicazioni dei sistemi di CAA. Il dato era supportato dall'esigenza di rispondere alle esigenze comunicative del crescente numero dei bambini che sopravvivevano a interventi chirurgici complessi, a causa del progressivo aumento dell'efficacia

³⁷ Cfr. C. A. Williams, A. L. Beudet, J. Clayton-Smith, *Angelman syndrome 2005: updated consensus for diagnostic criteria*, cit.

³⁸ Cfr. D. R. Beukelman, P. Mirenda, *Augmentative and Alternative Communication. Supporting Children and Adults with Complex Communication Needs*, cit.

³⁹ Cfr. J. Hourcade, T. Pilotte, E. West, P. Parette, *A history of Augmentative and Alternative Communication for individuals with severe and profound disabilities*, in "Focus on Autism and other Developmental Disabilities", n. 19/2004, pp. 235-244.

⁴⁰ Cfr. D. R. Beukelman, P. Mirenda, *Augmentative and Alternative Communication. Supporting Children and Adults with Complex Communication Needs*, cit.

degli interventi chemioterapici e chirurgici⁴¹. In questo contesto furono elaborate le prime esperienze strutturate di CAA, rivolte a bambini con disabilità comunicative complesse. Si configurano pionieristiche, in questo contesto, le esperienze condotte dal gruppo di Toronto nel 1971, che favorì la realizzazione dei primi corsi di formazione per operatori⁴². Risulta ascrivibile ai contributi del gruppo canadese la formazione di un network internazionale di operatori e di utenti che, nel 1983, si costituì ufficialmente nella società ISAAC (*International Society of Augmentative and Alternative Communication*), espressamente orientata alla ricerca applicata sulla CAA.

I primi codici comunicativi utilizzati erano quelli derivati dal Codice Bliss, che per le sue caratteristiche di elevata complessità e di bassa trasparenza ostacolava la fruizione dei sistemi comunicativi da parte dei bambini con gravi disabilità comunicative⁴³. Per questi motivi il codice fu progressivamente sostituito da sistemi basati su simboli di maggiore trasparenza, come quelli rappresentati dai codici PCS (*Picture Communication Symbols*) della Mayer-Johnson. Le linee di ricerca della ISAAC hanno favorito l'ampliamento degli utenti dei sistemi di CAA, permettendo la fruizione della tecnologia assistiva anche ai soggetti con disabilità cognitive e comunicative complesse⁴⁴. L'adozione di codici comunicativi più trasparenti, oltre a favorire l'espansione del bacino di utenza, ha anche permesso lo sviluppo della prospettiva basata sul controllo dei comportamenti disadattivi attraverso la facilitazione delle componenti espressive. La comprensione della possibilità di effettuare richieste per esprimere i propri bisogni o desideri esercita generalmente effetti positivi sulla diminuzione dei comportamenti non adattivi anche nelle disabilità evolutive più complesse, come quelle rappresentate dai Disturbi dello Spettro Autistico e dalle gravi disabilità intellettive⁴⁵.

Il concetto di *Potere della Comunicazione* introdotto da Light⁴⁶ rappresenta una significativa linea guida per gli interventi basati sui sistemi di CAA. La comprensione della possibilità di avanzare richieste per soddisfare le proprie necessità o i propri desideri attraverso l'indicazione dei simboli corrispondenti renderebbe marginale il ricorso ai comportamenti non adattivi, come quelli rappresentati dal pianto, dalle grida e dalle stereotipie motorie⁴⁷.

⁴¹ Cfr. J. Hourcade, T. Pilotte, E. West, P. Parette, *A history of Augmentative and Alternative Communication for individuals with severe and profound disabilities*, cit.

⁴² Cfr. C. Zangari, L. Lloyd, B. Vicker, *Augmentative and Alternative Communication. An historical perspective*, in "Augmentative and Alternative Communication", n. 10/1994, pp. 27-59.

⁴³ Cfr. J. Hourcade, T. Pilotte, E. West, P. Parette, *A history of Augmentative and Alternative Communication for individuals with severe and profound disabilities*, cit.

⁴⁴ Cfr. H. Cockerill, D. Elbourne, E. Allen, D. Scrutton, E. Will, C. Fairhurs, G. Baird, *Speech, communication and use of augmentative communication in young people with cerebral palsy. The SH & PE population study*, in "Child: Care, Health & Development", n. 40/2014, pp. 149-157.

⁴⁵ Cfr. P. Mirenda, T. Iacono, *Autism Spectrum Disorders and Augmentative Alternative Communication*, cit.; AAIDD-American Association on Intellectual and Developmental Disabilities, *Intellectual disability: Definition, classification and systems of support*, cit.

⁴⁶ Cfr. J. Light, *Communication is the essence of human life*, in "Augmentative Alternative Communication", 13/1997, pp. 61-70 (tr. it. *La comunicazione è l'essenza della vita umana*, in "Argomenti di CAA", n. 3/2006, pp. 2-11).

⁴⁷ Cfr. P. Mirenda, T. Iacono, *Autism Spectrum Disorders and Augmentative Alternative Communication*, cit.

La presentazione ripetuta di esperienze di modificazione dell'ambiente e di soddisfacimento dei propri desideri attraverso la possibilità di avanzare richieste con l'indicazione dei simboli sulle tabelle comunicative o sui dispositivi a elevata tecnologia eserciterebbe quindi influenze positive sulla diminuzione dei comportamenti disadattivi tipici del bambino con disabilità comunicative complesse⁴⁸.

Lo schema di partenza di ogni training di CAA è rappresentato dall'apprendimento della sequenza *Io + voglio + oggetto desiderato*, che può essere rappresentata da tre simboli di base: il simbolo del bambino, eventualmente rappresentato dalla sua fotografia, il simbolo Voglio che nel sistema PCS corrisponde a due mani tese, e il simbolo dell'oggetto desiderato, selezionato tra gli oggetti o i giocattoli di interesse per il bambino⁴⁹.

La seguente tabella riassume gli elementi della sequenza comunicativa di base:

Io (fotografia dell'allievo)

Voglio (simbolo con mani tese)

Oggetto desiderato (simbolo dell'oggetto o dell'attività)

L'apprendimento della sequenza comunicativa deve essere immediatamente seguito dalla presentazione dell'oggetto o dell'attività richiesti. Ogni training di CAA prevede l'apprendimento delle possibilità di influenzamento dell'ambiente attraverso la presentazione ripetuta della sequenza, generalmente composta da simboli plastificati che possono essere disposti nell'ordine desiderato su un supporto di velcro. I simboli possono essere custoditi nel book comunicativo dell'allievo, composto da un album rigido con cartelle a tasche trasparenti nelle quali possono essere inseriti i simboli conosciuti.

Deve essere considerato il dato relativo all'efficacia della comunicazione fondata sullo *scambio di immagini*⁵⁰, che attualmente rappresenta uno dei modelli di intervento educativo evidence based più accreditati per il trattamento dei Disturbi dello Spettro Autistico, e che presenta evidenti punti di derivazione con i sistemi di CAA. La metodologia PECS prevede una procedura guidata basata sullo scambio di simboli, nella quale il bambino viene guidato da due partner comunicativi a staccare il simbolo dal book, a presentarlo e a lasciarlo nella mano del partner per ottenere l'oggetto desiderato. L'apprendimento precoce della procedura esercita effetti positivi sulla diminuzione dei comportamenti disadattivi del bambino anche nei Disturbi dello Spettro Autistico con funzionalità cognitiva molto bassa⁵¹.

⁴⁸ Cfr. H. Cockerill, D. Elbourne, E. Allen, D. Scrutton, E. Will, C. Fairhurst, G. Baird, *Speech, communication and use of augmentative communication in young people with cerebral palsy. The SH & PE population study*, cit.

⁴⁹ Cfr. D. R. Beukelman, P. Mirenda, *Augmentative and Alternative Communication. Supporting Children and Adults with Complex Communication Needs*, cit.

⁵⁰ Cfr. A. Bondy, L. Frost, *A picture's worth. PECS and other communication strategies in Autism*, Bethesda, Woodbine House, 2002.

⁵¹ Cfr. G. Porter, J. M. Cafiero, *Pragmatic Organization Dynamic Display (PODD) communication books: A promising practice for individuals with autism spectrum disorders*, in "Perspectives on Augmentative and Alterna-

Se vengono considerate le significative compromissioni comunicative associate alla Sindrome di Angelman, dovrebbero risultare intuibili le opportunità presentate dall'approccio di CAA per lo sviluppo delle competenze comunicative⁵² e dei comportamenti adattivi⁵³.

5. Sindrome di Angelman e sistemi di CAA: evoluzione storica

In analogia alla ricerca dei punti di contatto tra le opportunità comunicative promosse dai sistemi di CAA e il profilo cognitivo dell'allievo con Disturbi dello Spettro Autistico⁵⁴, possono essere individuate anche le corrispondenze con i bisogni comunicativi del bambino con SA⁵⁵.

Tra i primi risultati relativi all'applicazione dei sistemi di CAA nei soggetti con Sindrome di Angelman devono essere considerati quelli presentati da Clayton-Smith⁵⁶, che descriveva gli effetti di un training strutturato al quale era stata sottoposta una ragazza di 19 anni totalmente priva di competenze linguistiche. L'utilizzo di tabelle comunicative basate sui simboli della CAA aveva favorito l'apprendimento di circa 60 simboli, attraverso l'indicazione dei quali la ragazza riusciva a comunicare i propri bisogni di base e i propri stati d'animo.

La presentazione di risultati di questo ordine favorì, a partire dagli anni Novanta, lo sviluppo dell'interesse verso le opportunità promosse dai sistemi di CAA nei confronti del peculiare profilo cognitivo e sociale comunemente associato alla sindrome⁵⁷. Una testimonianza dell'interesse verso i sistemi di CAA può essere rintracciata nel numero speciale di *Augmentative and Alternative Communication* del 1995, espressamente dedicato all'utilizzo della tecnologia assistiva per la Sindrome di Angelman. Nel volume comparivano espliciti suggerimenti orientati al precoce coinvolgimento dei genitori nell'intervento fondato sulla CAA, attraverso l'introduzione di facilitazioni comunicative fondate sulla ripetuta presentazione di oggetti reali e delle loro fotografie in età prescolare, in funzione degli interessi prevalenti del bambino⁵⁸.

Attraverso l'utilizzo di tali ausili comunicativi veniva auspicata l'introduzione dell'insegnamento di gesti indicativi e di espliciti incoraggiamenti all'esplorazione dei giocattoli e delle persone da parte del bambino, allo scopo di orientarlo verso l'apprendimento dei gesti di diniego

ive Communication", n. 18/2009, pp. 121-129; P. Mirenda, T. Iacono, *Autism Spectrum Disorders and Augmentative Alternative Communication*, cit.

⁵² Cfr. S. N. Calculator, *Use of enhanced natural gestures to foster interactions between children with Angelman syndrome and their parents*, in "American Journal of Speech Lang. Pathol", 11/2002, pp. 340-355.

⁵³ Cfr. S. N. Calculator, *Use and acceptance of AAC systems by children with Angelman syndrome*, cit.

⁵⁴ Cfr. P. Mirenda, T. Iacono, *Autism Spectrum Disorders and Augmentative Alternative Communication*, cit.

⁵⁵ Cfr. S. N. Calculator T., Black, *Validation of an inventory of best practices in the provision of augmentative and alternative communication services to students with severe disabilities in general education classrooms*, cit.

⁵⁶ Cfr. J. Clayton-Smith, *Clinical research on Angelman Syndrome in the United Kingdom: observations on 82 affected individuals*, cit.

⁵⁷ Cfr. B. L. Armstrong, *Angelman syndrome: augmentative/alternative communication*, in "Communication Outlook", 14/1992, pp. 14-21.

⁵⁸ Cfr. L. W. Miller, *Angelman Syndrome. A parent's guide*, Angelman Syndrome Foundation, Gainesville, 1995.

/accettazione, di scelta, di saluto e di inizio dell'interazione⁵⁹. Solo a partire dai 6-7 anni veniva indicato l'utilizzo di semplici tabelle comunicative che, in analogia alla metodologia fondata sullo scambio di immagini, potevano fondarsi su un ristretto vocabolario di simboli custoditi in un book comunicativo⁶⁰. Era sottolineata, in particolare, la necessità di integrare l'utilizzo dei simboli comunicativi con la comunicazione non verbale del bambino: il compito dei genitori era quello di modellare i segnali comunicativi non verbali del bambino verso modalità comprensibili anche a persone estranee al contesto familiare⁶¹.

In una delle prime rassegne esaustive sul tema⁶², il tema del modellamento dei segnali comunicativi e indicativi non verbali veniva infatti considerato in funzione del ruolo dei genitori, che spesso rivestono il ruolo di traduttori delle richieste del bambino (ad esempio guardare un giocattolo e gridare per chiederlo). I genitori possono modellare le richieste del bambino verso modalità non verbali più comprensibili attraverso l'uso delle competenze imitative, che nella sindrome sembrano maggiormente conservate rispetto ai Disturbi dello Spettro Autistico; in base all'esempio precedentemente illustrato, il bambino potrebbe essere invitato a indicarlo invece di gridare⁶³. In seguito il comportamento indicativo potrebbe essere rivolto al simbolo corrispondente, in assenza del giocattolo, che deve subito dopo essere presentato al bambino.

Una simile strategia di modellamento della comunicazione non verbale viene facilitata dal profilo cognitivo e sociale dell'allievo, generalmente caratterizzato da curiosità e da apertura all'interazione sociale, in contrapposizione ai deficit interattivi tipici dello Spettro Autistico⁶⁴.

Anche l'introduzione di semplici tabelle comunicative viene facilitata dal profilo cognitivo tipico della Sindrome di Angelman, e in particolare dalle competenze di condivisione dell'attenzione che si presentano generalmente conservate. Mentre nei Disturbi dello Spettro Autistico le capacità di attenzione congiunta sono frequentemente deficitarie, nella SA la loro conservazione permette a genitori, a educatori e compagni di svolgere compiti di lettura condivisa di libri illustrati e di collezioni di immagini e fotografie. Anche la particolare fascinazione del bambino con SA verso le foto favorisce la costruzione di semplici storie figurate, basate sulle foto del bambino, dei suoi familiari e dei compagni. In analogia ai tradizionali sistemi di CAA, l'uso delle fotografie può essere integrato con simboli del codice PCS e del codice PECS⁶⁵.

⁵⁹ Cfr. K. A. Penner, J. Johnston, B. H. Faircloth, P. Irish, C. A. Williams, *Communication, cognition and social interaction in the Angelman Syndrome*, in "American Journal of Medical Genetics", 46/1993, pp. 29-34.

⁶⁰ Cfr. L. W. Miller, *Angelman Syndrome. A parent's guide*, cit.

⁶¹ Cfr. S. M. Calculator, J. L. Bedrosian, *Communication assessment and intervention in adults with mental retardation*, Boston, College Hill, 1988.

⁶² Cfr. S. N. Calculator, *Use of enhanced natural gestures to foster interactions between children with Angelman syndrome and their parents*, cit.

⁶³ Cfr. S. N. Calculator, T. Black, *Validation of an inventory of best practices in the provision of augmentative and alternative communication services to students with severe disabilities in general education classrooms*, cit.

⁶⁴ Cfr. S. N. Calculator, *Use and acceptance of AAC systems by children with Angelman syndrome*, cit.

⁶⁵ Cfr. A. Bondy, L. Frost, *A picture's worth. PECS and other communication strategies in Autism*, Bethesda, Woodbine House, 2002.

Diviene così possibile la realizzazione delle prime tabelle comunicative, che possono essere conservate nell'apposito book ed essere utilizzate attraverso l'indicazione manuale. Le tabelle permettono anche lo sviluppo di elementari *agende temporali* fondate sull'acquisizione dei concetti di *prima* e *dopo*⁶⁶. Le agende comunicative, oltre a permettere la comprensione delle routines quotidiane dell'allievo, presentano il vantaggio di contribuire allo sviluppo del vocabolario. L'inserimento di un nuovo simbolo concernente attività o oggetti già noti all'allievo potrebbe favorire il loro riconoscimento, con la conseguente introduzione nel book comunicativo⁶⁷.

Recenti rassegne curate da Calculator⁶⁸ illustrano come la maggioranza dei bambini e dei giovani adulti con SA utilizzino forme di CAA a bassa tecnologia, come quelle rappresentate da fotografie, da simboli e tabelle comunicative in forma cartacea.

Solo una minoranza dei soggetti considerati nel campione è in grado di utilizzare sistemi ad alta tecnologia, anche se nell'ultima rassegna viene registrato un incremento significativo di dispositivi VOCAs e di apps comunicative.

In particolare, Calculator riferisce come, in un campione di 122 famiglie con un figlio che presenta SA, la maggioranza degli allievi non sia stata adeguatamente supportata in base alle più avanzate conoscenze sull'implementazione della CAA.

Analogamente, la maggioranza dei genitori intervistati ha riferito come i figli siano stati educati attraverso forme di tecnologia non assistita, come la comunicazione non verbale e gestuale, e come l'utilizzo dei sistemi di CAA a elevata tecnologia sia stato utilizzato solo nel 5% dei casi, a fronte del 16% che non aveva mai utilizzato dispositivi più sofisticati dell'avvisatore vocale Big Mac e del 30% che si era limitato all'uso di dispositivi in grado di generare pochi messaggi preregistrati. È ipotizzabile un ruolo non marginale dei genitori nel rifiuto o nell'accettazione dei sistemi di CAA ad alta o bassa tecnologia⁶⁹.

In analogia con gli interventi previsti per i Disturbi dello Spettro Autistico, è auspicabile che i familiari e gli insegnanti vengano informati sulle opportunità educative fornite dalle strategie di CAA evidence based nei confronti degli allievi con SA; la mancata fruizione di tali interventi durante la Scuola Primaria potrebbe infatti privare gli allievi delle opportunità derivate dalla stimolazione delle loro potenziali competenze comunicative, con riflessi negativi sullo sviluppo delle capacità di autonomia personale nella vita adulta.

⁶⁶ Cfr. D. R. Beukelman, P. Mirenda, *Augmentative and Alternative Communication. Supporting Children and Adults with Complex Communication Needs*, cit.

⁶⁷ Cfr. S. N. Calculator, T. Black, *Parents' priorities for AAC and related instruction for their children with Angelman Syndrome*, cit.

⁶⁸ Cfr. S. N. Calculator, *Use and acceptance of AAC systems by children with Angelman syndrome*, cit.; S. N. Calculator, *Parents' perceptions of communication patterns and effectiveness of use of augmentative and alternative communication systems by their children with Angelman syndrome*, in "American Journal of Speech and Language Pathology", n. 23/2014, pp. 562-573.

⁶⁹ Cfr. S. N. Calculator, *Use and acceptance of AAC systems by children with Angelman syndrome*, cit.

6. Dalle tecniche riabilitative all'intervento educativo e didattico

I Sistemi di CAA presentano rilevanti opportunità educative per ogni allievo con disturbi della comunicazione, poiché possono essere facilmente inseriti nel contesto didattico rappresentato dagli ambienti formativi della Scuola Primaria. Le attività riconducibili ai sistemi possono essere comprese tra quelle comunemente esperite nella relazione tra l'allievo e l'insegnante di sostegno; l'uso della CAA può inoltre essere esteso ai compagni, con evidenti ricadute positive sulla partecipazione sociale dell'allievo alle attività della classe⁷⁰.

Gli elementi di base dell'intervento di CAA possono essere adattati alle esigenze educative specifiche di ogni allievo in base al suo deficit comunicativo, e potrebbero essere inseriti nella redazione del Piano Educativo Individualizzato dell'allievo con SA. La sindrome rappresenta un caso prototipico di compromissione quasi totale delle competenze comunicative, e per questo motivo l'intervento deve iniziare con la condivisione dei simboli di base tra insegnante di sostegno e l'allievo⁷¹. Potrebbe quindi risultare produttiva la presentazione dei simboli relativi alle attività quotidiane dell'allievo (simbolo delle attività di lettura, simbolo del pranzo, simbolo del ritorno a casa), allo scopo di favorire la composizione di un'agenda che possa orientarlo nella comprensione della sua routine quotidiana. L'agenda deve essere integrata dai simboli dell'allievo e dell'insegnante, rappresentati dalle rispettive fotografie: il posizionamento delle foto all'inizio dell'agenda implica il riferimento alla costante presenza dell'insegnante, e tal dato ha effetti rassicurativi sull'allievo con SA.

I simboli possono essere applicati su tabelle comunicative con supporti di velcro, oppure stampati su un foglio A4 disposto sul banco. L'indicazione del simbolo dell'attività svolta in quel momento favorisce lo sviluppo di esperienze di orientamento temporale, permette la comprensione dei concetti *prima-dopo*, con la conseguente diminuzione delle difficoltà di orientamento temporale, frequentemente responsabili dei comportamenti disadattivi associati al disturbo⁷².

In seguito all'accertamento della comprensione dei simboli dell'agenda è possibile il passaggio alla *descrizione di eventi quotidiani* attraverso i simboli, attività che permette l'introduzione di nuovi simboli per descrivere aspetti specifici dell'ambiente sociale. In questa fase possono essere ad esempio presentati nuovi simboli per descrivere le caratteristiche fisiche o sociali dei compagni.

Una delle competenze promosse dai sistemi di CAA, direttamente collegata alla diminuzione dei comportamenti non adattivi, è rappresentata dalla capacità di *avanzare richieste all'ambiente* attraverso l'indicazione dei simboli; l'allievo potrebbe essere così invitato a chiedere che l'insegnante o i compagni svolgano assieme a lui le attività desiderate (giocare, vedere assieme un video, sfogliare un libro illustrato) indicando il simbolo corrispondente. La comprensione del *potere comunicativo* esercita generalmente effetti significativi sulla diminu-

⁷⁰ Cfr. D. R. Beukelman, P. Mirenda, *Augmentative and Alternative Communication. Supporting Children and Adults with Complex Communication Needs*, cit.

⁷¹ Cfr. S. N. Calculator, *Use and acceptance of AAC systems by children with Angelman syndrome*, cit.

⁷² Cfr. B. L. Armstrong, *Angelman syndrome: augmentative/alternative communication*, in "Communication Outlook", n. 14/1992, pp. 14-21.

zione dei comportamenti disadattivi, poiché l'allievo comprende la possibilità di influenzamento dell'ambiente attraverso l'uso del codice comunicativo condiviso, e il comportamento disadattivo (grida, agitazione, iperattività) non risulta più necessario per ottenere l'attenzione degli interlocutori⁷³.

Attività più avanzate, realizzabili con allievi che hanno acquisito la conoscenza dei simboli comunicativi di base, possono essere rappresentate dalla *selezione autonoma* dei simboli che corrispondono a temi di interesse specifico, e dalla *composizione autonoma* di autoistruzioni per lo svolgimento delle attività desiderate. Tipici esempi sono rappresentati dalla scelta guidata dei simboli che indicano l'attività per la composizione della tabella corrispondente. Una tabella può così indicare l'attività desiderata (ad esempio guardare un video con il compagno preferito) con l'uso di tre simboli: la foto dell'allievo, quella del compagno e il simbolo del video.

Una delle attività più avanzate è infine rappresentata dai processi di *riassunto simbolico*, nei quali l'allievo è invitato a riassumere gli eventi ambientali attraverso i simboli. L'insegnante potrebbe ad esempio invitare l'allievo alla descrizione della sua famiglia o dei compagni preferiti; in seguito possono essere inseriti nuovi simboli per la descrizione delle loro caratteristiche e per la descrizione delle attività svolte con loro.

L'insegnante dovrebbe evitare di sottoporre l'allievo alla presentazione casuale e afinalistica dei simboli, che può rappresentare un potenziale fattore di disorientamento. L'introduzione dei nuovi simboli deve essere sempre preceduta dalla valutazione delle capacità di comprensione dell'allievo, a evitare lo sviluppo di sensazioni di disagio o di rifiuto verso il sistema comunicativo.

Per questo motivo risulta necessaria la presentazione ripetuta dei simboli che fanno parte del repertorio comunicativo dell'allievo; il progressivo arricchimento del vocabolario dovrebbe essere orientato dalla presentazione di simboli trasparenti, che aderiscono alle caratteristiche dell'ambiente. Le competenze di astrazione dell'allievo con SA sono infatti limitate dal deficit cognitivo, e la presentazione di simboli che indicano concetti astratti potrebbe indurre disorientamento⁷⁴.

Una ulteriore tappa dello sviluppo delle competenze comunicative basate sui sistemi di CAA è rappresentato dai books comunicativi, dei quali il *PODD-Pragmatic Organization Dynamic Display* rappresenta efficacemente il prototipo⁷⁵. Il sistema, sebbene sviluppato per bambini con Disturbi dello Spettro Autistico, presenta opportunità degne di considerazione anche per i bambini con sindrome di Angelman, dato che permette la generazione di messaggi e storie figurate caratterizzate da *marcatori pragmatici* inseriti prima della frase in grado di orien-

⁷³ Cfr. D. R. Beukelman, P. Mirenda, *Augmentative and Alternative Communication. Supporting Children and Adults with Complex Communication Needs*, cit.

⁷⁴ Cfr. D. R. Beukelman, P. Mirenda, *Augmentative and Alternative Communication. Supporting Children and Adults with Complex Communication Needs*, cit.; S. N. Calculator, *Use and acceptance of AAC systems by children with Angelman syndrome*, cit.

⁷⁵ Cfr. G. Porter, J. M. Cafiero, *Pragmatic Organization Dynamic Display (PODD) communication books: A promising practice for individuals with autism spectrum disorders*, cit.

tare il focus dell'interazione prima dell'emissione del messaggio (ad esempio: *Mi piace... Non mi piace... Voglio andare a... Voglio avere un... Ti voglio dire... Oggi mi sento... Non voglio!*).

I marcatori permettono la contestualizzazione del messaggio, favorendo lo sviluppo di storie figurate semplificate, con evidenti riflessi positivi sulla possibilità di esprimere i propri bisogni ed emozioni. Le possibilità di condivisione dell'attenzione permettono alla coppia insegnante-allievo di sfogliare assieme le pagine del libro in forma cartacea o digitale, e soprattutto di realizzare assieme dei messaggi; tale modalità risulta infatti una delle più efficaci per l'apprendimento di nuovi simboli per l'ampliamento del vocabolario.

Dovrebbero essere infine considerate le opportunità promosse da un adeguato utilizzo della *Lavagna Interattiva Multimediale* (LIM), che permette la fruizione del programma *Board-maker*, basato sui simboli PCS⁷⁶. La possibilità di abbinare il simbolo alla parola corrispondente, eventualmente integrata dalla sintesi vocale, potrebbe rendere favorire lo sviluppo delle capacità di comprensione dell'allievo, in particolare se l'interazione con la LIM viene resa possibile attraverso i tasti del risponditore automatico collegato sul banco.

Le possibilità di partecipazione sociale dell'allievo alla comunicazione con la classe potrebbero così essere implementate, in funzione della maggiore riconoscibilità delle sue scelte. Lo strumento, inoltre, potrebbe favorire la diffusione della conoscenza dei simboli di base della CAA a tutta la classe, favorendo lo sviluppo di opportunità interattive con i compagni. L'utilizzo adeguato della LIM potrebbe inoltre facilitare le esperienze di *apprendimento cooperativo*, attraverso la divisione della classe in piccoli gruppi di studio o di gioco che la utilizzano per la partecipazione alle attività proposte dall'insegnante.

La considerazione dell' utilizzo della LIM nelle strategie di Didattica Speciale elaborate per l'allievo con SA potrebbe favorire lo sviluppo di opportunità partecipative e comunicative, anche se attualmente l'utilizzo adeguato della LIM non risulta diffuso nei sistemi formativi nazionali. Dovrebbe essere sottolineato il rischio di un utilizzo incontrollato dello strumento, dato che l'abbondanza di *elementi visivi seduttivi*⁷⁷ potrebbe indurre disorientamento nell'allievo, invece di attivare i processi partecipativi e metacognitivi potenzialmente promuovibili.

7. Considerazioni conclusive

Le strategie educative sviluppate per favorire la partecipazione e l'apprendimento scolastico degli allievi con Sindrome di Angelman sono fondate sullo sviluppo delle competenze sociali che, nonostante la compromissione delle competenze verbali, rappresentano un'area conservata nel profilo cognitivo associato alla sindrome. L'orientamento alla socialità e la conservazione delle capacità di attenzione congiunta permettono la condivisione dei sistemi di CAA con i compagni e con gli insegnanti⁷⁸. Nonostante lo sviluppo di tale consapevolezza, il

⁷⁶ Cfr. F. Zambotti, *Didattica inclusiva con la LIM. Strategie e materiale per l'individualizzazione con la Lavagna Interattiva Multimediale*, Trento, Erickson, 2009.

⁷⁷ Cfr. A. Calvani, *Teorie dell'istruzione e carico cognitivo*, Trento, Erickson, 2009.

⁷⁸ Cfr. C. Williams, M. Daniel, J. Driscoll, I. Aditi, *Clinical and genetic aspects of Angelman syndrome*, cit.

ricorso ai dispositivi di CAA risulta relativamente limitato. Sono note, a tale proposito, le difficoltà di risposta ai bisogni di apprendimento e partecipazione sociale⁷⁹ degli allievi con deficit complessi da parte dei sistemi formativi⁸⁰.

Per questo motivo è verosimile ipotizzare la necessità della diffusione delle conoscenze e delle opportunità educative presentate dai sistemi di CAA nei confronti di tutti gli educatori impegnati nella relazione educativa rivolta all'allievo con SA.

La rarità dell'incidenza della sindrome non deve indurre a sottostimarne la portata, se viene considerato che i deficit comunicativi complessi, dei quali essa rappresenta un prototipico esempio, rappresentano un bisogno educativo in costante aumento nella popolazione scolastica⁸¹.

8. Bibliografia di riferimento

AAIDD-American Association on Intellectual and Developmental Disabilities, *Intellectual disability: Definition, classification and systems of support*, Washington, AAIDD, 2010

Angelman H., *Puppet children. A report of three cases*, in "Developmental Medicine and Child Neurology", n. 7/1965, pp. 681-688

Armstrong B. L., *Angelman syndrome: augmentative/alternative communication*, in "Communication Outlook", n. 14/1992, pp. 14-21

Beukelman D. R., Mirenda P., *Augmentative and Alternative Communication. Supporting Children and Adults with Complex Communication Needs*, Baltimore, Brookes, 2013

Bondy A., Frost L., *A picture's worth. PECS and other communication strategies in Autism*, Bethesda, Woodbine House, 2002

Booth T., Ainscow M., *Index for Inclusion: developing learning and participation in schools*, Bristol, CSIE, 2002 (tr. it. *L'Index per l'inclusione. Promuovere l'apprendimento e la partecipazione nella scuola*, Trento, Erickson, 2008)

Calculator S. M., Bedrosian J. L., *Communication assessment and intervention in adults with mental retardation*, Boston, College Hill, 1988

Calculator S. N., Black T., *Parents' priorities for AAC and related instruction for their children with Angelman Syndrome*, in "Augmentative Alternative Communication," n. 26/2010, pp. 30-40

Calculator S. N., Black T., *Validation of an inventory of best practices in the provision of augmentative and alternative communication services to students with severe disabilities in general education classrooms*, in "American Journal of Speech and Language Pathology", n. 18/2009, pp. 329-342

⁷⁹ Cfr. T. Booth, M. Ainscow, *Index for Inclusion: developing learning and participation in schools*, Bristol, CSIE, 2002 (tr. it. *L'Index per l'inclusione. Promuovere l'apprendimento e la partecipazione nella scuola*, Trento, Erickson, 2008).

⁸⁰ Cfr. L. d'Alonzo, R. Caldin, *Questioni, sfide e prospettive della pedagogia speciale*, Napoli, Liguori, 2012.

⁸¹ Cfr. T. Zappaterra, *Special Needs. Pedagogia e didattica inclusiva per bambini con disabilità*, cit.

Calculator S. N., *Parents' perceptions of communication patterns and effectiveness of use of augmentative and alternative communication systems by their children with Angelman syndrome*, in "American Journal of Speech and Language Pathology", n. 23/2014, pp. 562-573

Calculator S. N., *Use and acceptance of AAC systems by children with Angelman syndrome*, in "Journal of Applied Research for Intellectual Disabilities", n. 26 (6)/2013, pp. 557-567

Calculator S. N., *Use of enhanced natural gestures to foster interactions between children with Angelman syndrome and their parents*, in "American Journal of Speech Language Pathology", n. 11/2002, pp. 340-355

Calvani A., *Teorie dell'istruzione e carico cognitivo*, Trento, Erickson, 2009

Cambi F., Fratini C. Trebisacce G. *La ricerca pedagogica e le sue frontiere. Studi in onore di Leonardo Trisciuzzi*, Pisa, ETS, 2008

Clayton-Smith J., *Clinical research on Angelman Syndrome in the United Kingdom: observations on 82 affected individuals*, in "American Journal of Medical Genetics", n. 46/1993, pp. 12-15

Clayton-Smith J., Laan L., *Angelman syndrome: a review of the clinical and genetic aspects*, in "Journal of Medical Genetics", n. 40/2003, pp. 87-95

Cockerill H., Elbourne D., Allen E., Scrutton D., Will E., Fairhurst, C., Baird G., *Speech, communication and use of augmentative communication in young people with cerebral palsy. The SH & PE population study*, in "Child: Care, Health & Development", n. 40/2014, pp. 149-157

d'Alonzo L., Caldin R., *Questioni, sfide e prospettive della pedagogia speciale*, Napoli, Liguri, 2012

Dykens E. M., Hodapp R. M., Finucane B. M., *Genetics and Mental Retardation Syndromes. A New Look at Behavior and Intervention*, Baltimore, Brookes, 2000 (tr. it. *Ritardo mentale: sindromi a base genetica. Nuove prospettive nella comprensione del comportamento e nell'intervento*, Bergamo, Edizioni Junior, 2003)

Hourcade J., Pilotte T., West E., Parette P., *A history of Augmentative and Alternative Communication for individuals with severe and profound disabilities*, in "Focus on Autism and other Developmental Disabilities", n. 19/2004, pp. 235-244

ISS-Istituto Superiore della Sanità. Sistema Nazionale per le Linee Guida, *Il trattamento dei Disturbi dello Spettro Autistico nei bambini e negli adolescenti*, Roma, ISS, 2011

Kaplan L. C., Wharton R., Elias E., Mandell F., Donlon, T., Latt S., *Clinical heterogeneity associated with deletions in the long arm of chromosome 15*, in "American Journal of Medical Genetics", n. 28/1987, pp. 45-53

Larson A. M., Shinnick J. E., Shaaya E. A., Thiele E. A., Thibert R. L., *Angelman syndrome in adulthood*, in "American Journal of Medical Genetics", n. 2/2015, pp. 331-344

Light J., *Communication is the essence of human life*, in "Augmentative Alternative Communication", n. 13/1997, pp. 61-70 (tr. it. *La comunicazione è l'essenza della vita umana*, in "Argomenti di CAA", n. 3/2006, pp. 2-11)

Miano S., Bruni O., Leuzzi V., Elia M., Verrillo E., Ferri R., *Sleep polygraphy in Angelman Syndrome*, in "Clinical Neurophysiology", n. 115/2004, pp. 938-945

- Miller L. W., *Angelman Syndrome. A parent's guide*, Angelman Syndrome Foundation, Gainesville, 1995
- Mirenda P., Iacono T., *Autism Spectrum Disorders and Augmentative Alternative Communication*, Baltimore, Brookes, 2009
- Molinari E., *Clinica psicologica in sindromi rare. Aspetti genetici e riabilitativi*, Torino, Bollati Boringhieri, 2002
- Penner K. A., Johnston J., Faircloth B. H., Irish P., Williams C. A., *Communication, cognition and social interaction in the Angelman Syndrome*, in "American Journal of Medical Genetics", n. 46/1993, pp. 29-34
- Peters S. U., Goddard-Finegold J., Beaudet A. L., Madduri N., Turcich M., Bacino C.A., *Cognitive and adaptive behavior profiles of children with Angelman syndrome*, in "American Journal of Medical Genetics", n. 128/2004, pp. 110-113
- Porter G., Cafiero J. M., *Pragmatic Organization Dynamic Display (PODD) communication books: A promising practice for individuals with autism spectrum disorders*, in "Perspectives on Augmentative and Alternative Communication", n. 18/2009, pp. 121-129
- SIGN- Scottish Intercollegiate Guidelines Network, *Autism spectrum disorder. A booklet for parents and careers*, Edinburgh, SIGN, 2007
- Trisciuzzi L., *Manuale per la formazione degli operatori per le disabilità*, Pisa, ETS, 2005
- Trisciuzzi L., Zappaterra T., *La psicomotricità tra biologia e didattica*, Pisa, ETS, 2004
- Ulivieri S. (a cura di) *La formazione della dirigenza scolastica*, Pisa, ETS, 2005
- Walz N. C., Beebe D., Byars K., *Sleep in individuals with Angelman syndrome: parent perceptions of patterns and problems*, in "American Journal of Mental Retardation", n. 110/2005, pp. 243-252
- Walz N. C., *Parent report of stereotyped behaviors, social interaction, and developmental disturbances in individuals with Angelman syndrome*, in "Journal of Autism and Developmental Disorders", n. 37/2007, pp. 940-947
- Williams C. A., Beaudet A. L., Clayton-Smith J., *Angelman syndrome 2005: updated consensus for diagnostic criteria*, in "American Journal of Medical Genetics", n. 140/2006, pp. 413-418
- Williams C., Daniel M., Driscoll J., Aditi I., *Clinical and genetic aspects of Angelman syndrome*, in "Genetics in Medicine", n. 12/2010, pp. 385-395
- Zambotti F., *Didattica inclusiva con la LIM. Strategie e materiale per l'individualizzazione con la Lavagna Interattiva Multimediale*, Trento, Erickson, 2009
- Zangari C., Lloyd L., Vicker B., *Augmentative and Alternative Communication. An historical perspective*, in "Augmentative and Alternative Communication", n. 10/1994, pp. 27-59
- Zappaterra T., *Special Needs. Pedagogia e didattica inclusiva per bambini con disabilità*, Pisa, ETS, 2010

Received December 22, 2015
Revision received January 12, 2016
Accepted January 29, 2016