

L'USO DI NUOVE TECNOLOGIE MOBILI E DI GIOCO PER LA VALUTAZIONE E LA RIABILITAZIONE DELLE PERSONE CON ATASSIA



Guido Bellomo¹, Eleonora Lacorte¹, Nicola Vanacore¹ e Paola Piscopo²
¹Centro Nazionale Prevenzione delle Malattie e Promozione della Salute, ISS
²Dipartimento di Neuroscienze, ISS

RIASSUNTO - Attualmente non esistono trattamenti farmacologici in grado di modificare il corso della malattia relativo alle atassie ereditarie croniche, pertanto è cruciale stabilire strategie riabilitative efficaci per migliorare i sintomi e, di conseguenza, la qualità della vita. Il Centro Nazionale Prevenzione delle Malattie e Promozione della Salute dell'Istituto Superiore di Sanità (ISS), in collaborazione con il Dipartimento di Neuroscienze, ha condotto una revisione delle evidenze disponibili nei database PubMed, Web of Science e Cochrane sull'utilizzo di videogiochi, *exergame* e applicazioni per la riabilitazione, la diagnosi e la valutazione delle persone con atassie. Nonostante il numero esiguo di studi, tutti riportavano miglioramenti di valori motori e qualità della vita, evidenziando come l'uso di queste tecnologie per il trattamento dell'atassia sia estremamente promettente.

Parole chiave: atassia; videogiochi; riabilitazione

SUMMARY (*Use of new mobile and gaming technologies for the assessment and rehabilitation of persons with ataxia*) - Currently, there are no available disease-modifying pharmacological treatments for most ataxias. Thus, effective rehabilitative strategies are crucial to help improve symptoms and quality of life. The National Center for Disease Prevention and Health Promotion of the Italian National Institute of Health, in collaboration with the Department of Neurosciences, performed a review of the evidence on PubMed, Web of Science, and the Cochrane databases, on the use of videogames, exergames, and apps for the rehabilitation, diagnosis, and assessment of people with ataxias. Despite the small number of trials, all evidence reported an improvement of motor outcomes and quality of life, showing how promising these technologies are in the treatment of ataxias.

Key words: ataxia; videogames; rehabilitation

eleonora.lacorte@iss.it

L'atassia, definita come deficit o progressiva perdita della coordinazione muscolare volontaria, ha una prevalenza complessiva di circa 26 casi su 100.000 nella popolazione pediatrica europea (1), 8,4 casi su 100.000 (IC 95% da 7,2 a 11,6) per atassia cerebellare idiopatica a esordio tardivo (Late Onset Cerebellar Ataxia, LOCA) e 1,8 casi per 100.000 (IC 95% da 0,8 a 2,7) per LOCA ereditaria (2). Sulla base della popolazione residente in Europa, si possono stimare circa 525.000 casi in tutte le età (1.300 nella popolazione pediatrica e 431.200 e 92.500 rispettivamente per LOCA idiopatica ed ereditaria) (<https://ec.europa.eu/eurostat>).

L'atassia è un sintomo neurologico comune, che potrebbe essere dovuto a diverse condizioni neurologiche, inclusi tumori cerebrali, lesioni cerebrali, ictus, infezioni, intossicazioni o cause genetiche. La sua evoluzione può essere acuta, subacuta, episodica o cronica, con quest'ultima che include forme sia progressive che non progressive. La diagnosi della causa sottostante è un passaggio cruciale, che può, in alcuni casi, essere un processo lungo in caso di atassie croniche o episodiche, a causa della rarità e complessità di queste condizioni. L'atassia cerebellare è tra le più frequenti forme di atassia cronica con sintomi che causano limitazioni delle capacità motorie, dei movimenti oculari, dell'equilibrio e della coordinazione, ►

influenzando in modo significativo le attività della vita quotidiana (Activities of Daily Living, ADL). In alcune condizioni ereditarie, l'atassia è associata ad altri sintomi multi-sistemici, che possono includere disabilità intellettiva e/o altri sintomi neurologici, deformità della colonna vertebrale - come la scoliosi - e/o altri disturbi a carico di diversi organi (ad esempio, cardiomiopia, cataratta congenita, atrofia del nervo ottico, distrofia retinica e sordità).

Approccio riabilitativo e fisioterapico

Attualmente non esistono trattamenti farmacologici in grado di modificare il corso della malattia per la maggior parte delle atassie ereditarie croniche, quindi è cruciale stabilire strategie abilitative/riabilitative efficaci per migliorare i sintomi e, di conseguenza, la qualità della vita.

A oggi le sperimentazioni cliniche sugli interventi abilitativi/riabilitativi e fisioterapici per il trattamento di persone con diverse atassie sono sempre più frequenti. Studi precedenti hanno dimostrato che trattamenti basati su esercizi di deambulazione ed equilibrio possono aumentare la stabilità posturale e portare a ridurre la dipendenza dei pazienti dagli ausili per la deambulazione, aumentando così la loro indipendenza nelle ADL.

Uso dei videogiochi, *exergame* e applicazioni per il trattamento delle atassie

Alcuni studi recenti hanno dimostrato che l'uso di console per videogiochi può risultare efficace per il trattamento di persone con atassie progressive (3). Negli ultimi anni, il mercato dei videogiochi ha aumentato sensibilmente l'offerta di *exergame*, videogiochi progettati per essere utilizzati come strumenti di allenamento più facili e più divertenti rispetto ad alcuni programmi di esercizio tradizionali. L'*exergaming* viene definito come attività fisica guidata dalla tecnologia, in cui si richiede all'utente di essere fisicamente attivo per poter giocare (4).

Una revisione sistematica relativamente recente (5) ha sottolineato l'efficacia della riabilitazione nel migliorare la funzione motoria, i sintomi atassici e l'equilibrio nei pazienti con atassie croniche. Di solito, gli *exergame* includono elementi di coordinazione ed equilibrio, ma possono essere adattati a specifici



obiettivi sia di training che riabilitativi. L'uso in ambito riabilitativo di *exergame* si è dimostrato efficace nel migliorare i sintomi motori e cognitivi in diverse malattie neurologiche e neurodegenerative (6, 7). Gli *exergame* sono specificamente strutturati per massimizzare la partecipazione e il coinvolgimento del giocatore e quindi, dal momento che la riabilitazione per le persone con atassia può essere impegnativa, questo tipo di giochi potrebbe rivelarsi uno strumento estremamente utile per migliorare gli interventi riabilitativi nei pazienti (8). In quest'ottica, l'uso terapeutico di *exergame* disponibili in commercio e di applicazioni per smartphone e tablet può anche avere un impatto positivo sulla qualità della vita, preservando importanti aspetti sociali e riducendo al minimo la percezione della disabilità, specialmente in pazienti di giovane età.

Considerato, inoltre, che gli *exergame* risultano facilmente reperibili, poco costosi e, solitamente, estremamente divertenti e di facile utilizzo (tanto da non richiedere la presenza costante di un trainer per monitorare l'attività), includere questo tipo di giochi nel programma di riabilitazione potrebbe anche aiutare a spostare interamente l'intervento, o parte di esso, da un contesto clinico a un ambiente domestico, aiutando a trasformare una sessione di riabilitazione in attività più piacevoli, in particolare nei bambini. In quest'ottica, l'utilizzo degli *exergame* potrebbe aiutare a raggiungere un numero maggiore di pazienti, riducendo sia i costi che l'accesso alle strutture del sistema sanitario.

Revisione sistematica delle evidenze

Il Centro Nazionale Prevenzione delle Malattie e Promozione della Salute dell'Istituto Superiore di Sanità (ISS), in collaborazione con il Dipartimento di Neuroscienze, sulla base delle evidenze pregresse e considerando la mancanza di revisioni sistematiche e meta-analisi sull'efficacia di questo tipo di tecnologia nei pazienti con atassie croniche, ha condotto una revisione con l'obiettivo di raccogliere, valutare qualitativamente e sintetizzare, sia narrativamente che attraverso una meta-analisi, i risultati di tutte le evidenze a oggi disponibili sull'uso di videogiochi, *exergame* e applicazioni per tablet e smartphone per la diagnosi, la riabilitazione e la valutazione delle persone con diverse forme di atassia.

A seguito di una ricerca strutturata sui principali database di letteratura biomedica, nella revisione sistematica sono stati inclusi 6 studi - 4 studi sperimentali (trial) e 2 di tipo diagnostico - che arruolavano un numero totale di partecipanti compreso tra 9 e 28 nei trial e tra 70 e 248 negli studi diagnostici.

Gli studi inclusi sono stati valutati qualitativamente utilizzando checklist standardizzate e la qualità complessiva è risultata medio-bassa. Il motivo di tale valutazione, così come dell'ampia variabilità nella numerosità dei campioni arruolati, risiede nel fatto che la maggior parte erano studi di piccole dimensioni, non randomizzati e non condotti in doppio cieco. Tali problemi metodologici, tuttavia, pur costituendo una limitazione all'affidabilità delle prove, sono legati alla natura del contesto in cui sono condotti gli studi in esame. Le atassie croniche, infatti, sono malattie rare, pertanto riuscire ad arruolare un gran numero di partecipanti può risultare una sfida estremamente impegnativa. Inoltre, il fatto che numerose sindromi atassiche possano presentarsi con fenotipi molto differenti, che determinano sintomi multisistemici decisamente rilevanti anche con gravi livelli di disabilità, può limitare in modo considerevole il numero di soggetti eleggibili per un trattamento basato sui videogiochi, che richiedono un'interazione attiva con la console. Ciò a scapito di una generalizzabilità dei risultati ottenuti.

Nel campo delle malattie rare, infatti, esistono numerose problematiche che limitano la conduzione di studi clinici e, in particolare, di sperimentazioni. Una delle barriere principali è la difficoltà di reclutare

partecipanti a causa della rarità delle patologie e, di conseguenza, della dispersione dei pazienti in aree geografiche anche molto lontane tra loro. Inoltre, a oggi, la conoscenza delle caratteristiche e della storia naturale di molte di queste malattie rare è ancora limitata. Per lo stesso motivo, riuscire a raggiungere una diagnosi accurata è spesso ancora un processo complesso, così come avere a disposizione misure affidabili e appropriate per valutare i risultati degli interventi (ad esempio, scale cliniche e biomarcatori) (9, 10). A causa di queste difficoltà più della metà dei trial registrati vengono interrotti o non arrivano a produrre risultati o a essere pubblicati (11). Questo dato ha spinto la comunità scientifica a supportare la definizione di iniziative e network globali, come l'International Rare Diseases Research Consortium - IRDiRC (<https://irdirc.org/>), per coordinare l'arruolamento multicentrico di pazienti con malattie rare e facilitare così la conduzione di sperimentazioni essenziali per garantire ai pazienti la possibilità di identificare cure sicure ed efficaci (9, 11). La presenza di registri e network di patologie rare potrebbe costituire una risorsa preziosa, consentendo di raccogliere dati clinici uniformi e, di conseguenza, facilitare la definizione di misure di esito condivise, nonché il coinvolgimento e la comunicazione tra clinici e stakeholder (10).

Nonostante tali limitazioni metodologiche, gli studi inclusi nella revisione della letteratura hanno univocamente mostrato l'efficacia degli interventi riabilitativi con *exergame* nel migliorare i sintomi motori e, più in generale, la qualità della vita. In particolare, i risultati sono stati misurati con alcune ►





scale specifiche, come: la Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA) per la misurazione di andatura, posizione seduta, uso della parola, movimenti alternati veloci; la Berg Balance Scale (BBS), un test clinico che mira a valutare l'equilibrio statico e dinamico; il Dizziness Handicap Inventory (DHI), utilizzato per la valutazione della qualità della vita nei pazienti con vertigini acute; e la 36-Item Short Form Health Survey (SF-36), utilizzata per valutare lo stato di salute globale.

Conclusioni

Nonostante le criticità metodologiche legate alla difficoltà di condurre sperimentazioni nel campo delle malattie rare e nonostante l'eterogeneità del tipo di giochi e tecnologia adottati negli studi considerati, i videogiochi - in particolare gli *exergame* - non solo si sono dimostrati strumenti sicuri ed efficaci nella riabilitazione dei pazienti con malattia di Parkinson (12), migliorandone l'equilibrio e la fatica (13), e nei bambini con paralisi cerebrale (14), ma sembrano essere strumenti promettenti nella costruzione di interventi riabilitativi per persone con atassie croniche. ■

Dichiarazione sui conflitti di interesse

Gli autori dichiarano che non esiste alcun potenziale conflitto di interesse o alcuna relazione di natura finanziaria o personale con persone o con organizzazioni, che possano influenzare in modo inappropriato lo svolgimento e i risultati di questo lavoro.

Riferimenti bibliografici

1. Musselman KE, Stoyanov CT, Marasigan R, et al. Prevalence of ataxia in children: a systematic review. *Neurology* 2014;82(1):80-9.
2. Muzaimi MB, Thomas J, Palmer-Smith S, et al. Population based study of late onset cerebellar ataxia in South East Wales. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75(8):1129-34.
3. Ilg W, Synofzik M, Brötz D, et al. Intensive coordinative training improves motor performance in degenerative cerebellar disease. *Neurology* 2009;73:1823-30.
4. American College of Sports Medicine. *ACSM information on... exergaming*. USA: Indianapolis; 2013 (<http://healthysd.gov/wp-content/uploads/2014/11/exergaming.pdf>).
5. Milne SC, Corben LA, Georgiou-Karistianis N, et al. Rehabilitation for individuals with genetic degenerative ataxia: a systematic review. *Neurorehabil Neural Repair* 2017;31(7):609-22.
6. Bonnechère B, Jansen B, Omelina L, et al. The use of commercial video games in rehabilitation: a systematic review. *Int J Rehabil Res* 2016;39(4):277-90.
7. Mura G, Carta MG, Sancassiani F, et al. Active exergames to improve cognitive functioning in neurological disabilities: a systematic review and meta-analysis. *Eur J Phys Rehabil Med* 2018;54(3):450-62.
8. Synofzik M, Ilg W. Motor training in degenerative spinocerebellar disease: ataxia-specific improvements by intensive physiotherapy and exergames. *Biomed Res Int* 2014;2014:583507.
9. Bollerman CJ. Common problems in clinical trials for rare diseases. *Clinical Researcher* 2020;34(5).
10. Rath A, Salamon V, Peixoto S, et al. A systematic literature review of evidence-based clinical practice for rare diseases: what are the perceived and real barriers for improving the evidence and how can they be overcome? *Trials* 2017;18(1):556.
11. Rees CA, Pica N, Monuteaux MC, et al. Noncompletion and nonpublication of trials studying rare diseases: a cross-sectional analysis. *PLoS Med* 2019;16(11):e1002966.
12. Garcia-Agundez A, Folkerts AK, Konrad R, et al. Recent advances in rehabilitation for Parkinson's disease with exergames: a systematic review. *J Neuroeng Rehabil* 2019;16(1):17.
13. Ribas CG, Alves da Silva L, Ribas Corrêa M, et al. Effectiveness of exergaming in improving functional balance, fatigue and quality of life in Parkinson's disease: a pilot randomized controlled trial. *Parkinsonism Relat Disord* 2017;38:13-8.
14. Warnier N, Lambregts S, Van De Port I. Effect of virtual reality therapy on balance and walking in children with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Neurorehabil* 2020;23(8):502-18.