



Notiziario della Associazione Italiana Sindrome di Williams

E' questo il secondo numero del Notiziario dell'AISW. In questi sei mesi si sono verificate tante novità positive quali il successo del convegno del 10 giugno, la risonanza che ha avuto sulla stampa nazionale, l'organizzazione della nuova sede con l'attivazione di una linea telefonica, la preparazione della nuova partecipazione alla campagna Telethon '97, la stampa delle "Linee guida per gli insegnanti di sostegno", ed infine l'organizzazione di due nuovi incontri, il 6 dicembre a Roma ed il 23 gennaio a Napoli. In questi 6 mesi è aumentato del 30% il numero delle famiglie che ci hanno contattato, ma la cosa importante è che ci hanno telefonato neuropsichiatri, psicologi, terapisti, insegnanti di sostegno ed anche studenti (per tesi di specializzazione), per saperne di più riguardo la Sindrome di Williams. E' stato inoltre costituito il Comitato Scientifico: ne fanno parte il professor Bruno Dallapiccola (Università Tor Vergata - Roma), dott.ssa Chiara Gagliardi (Istituto la Nostra Famiglia - Como), dottor Aldo Giannotti (Ospedale Bambino

Gesù - Roma), dott.ssa Letizia Sabbadini (Istituto di Psicologia C.N.R. - Roma), dottor Angelo Selicorni (Clinica De Marchi - Milano) dottor Stefano Vicari (Ospedale Bambino Gesù - S. Marinella, Roma), dott.ssa Virginia Volterra (Istituto di Psicologia C.N.R. - Roma), e il dottor Marco Pissarello, rappresentante del Comitato Direttivo dell'AISW. Il Comitato Scientifico ha già tenuto due riunioni e la prossima è in programma per la prima metà di febbraio. Tutti gli sforzi intrapresi per una maggiore divulgazione delle conoscenze sulla Sindrome di Williams e delle problematiche ad essa legate stanno cominciando a dare i loro frutti.

DAL MONDO DELLA SCIENZA

LE ABILITA' LINGUISTICHE DEI BAMBINI CON SINDROME DI WILLIAMS

V. Volterra, O. Capirci, G. Pezzini, L. Sabbadini e S. Vicari

Studi recenti americani ed europei (inglesi, tedeschi e francesi) sulle abilità linguistiche di soggetti con Sindrome di Williams (SW) hanno ottenuto risultati discordanti: alcuni hanno rilevato un linguaggio molto evoluto, raramente osservato in bambini con pari ritardo mentale dovuto ad altre cause (ad esempio la Sindrome di Down), mentre altri non hanno evidenziato differenze significative tra le prestazioni in ambito visuo-spaziale e quelle in ambito linguistico. Partendo da queste premesse si è quindi deciso di analizzare le abilità linguistiche dei bambini italiani con SW e rispondere a due importanti quesiti:

- le abilità linguistiche dei bambini con SW italiani sono peggiori, uguali o migliori di quelle di bambini con assenza di patologia e con un Q.I. nella norma?

- I bambini con SW, rispetto ad una lingua così complessa come l'italiano, mostrano tutti un'unica "configurazione" grammaticale caratteristica?

Sono state analizzate le prestazioni linguistiche di 17 bambini con SW (9 femmine ed 8 maschi) di età compresa tra i 4 anni e 10 mesi e i 15 anni e 3 mesi; l'età mentale media del gruppo era di 5,2 anni (range 3,8 - 6,8). Le prestazioni linguistiche di questi bambini sono state confrontate con quelle di 116 bambini con assenza di patologia e con un Q.I. nella norma, la cui età cronologica corrisponde all'età mentale dei nostri soggetti con SW. I tests di linguaggio analizzati prevedevano prove in comprensione e produzione linguistica grammaticale e lessicale: tests statistici hanno permesso di comparare le prestazioni linguistiche nei due gruppi di soggetti (WS e

Normali). I risultati hanno mostrato come i soggetti con SW ottengono prestazioni simili a quelle di bambini normali la cui età cronologica corrisponde all'età mentale dei soggetti con SW: risulta peggiore la comprensione grammaticale e la produzione lessicale, mentre solo la fluidità fonologica risulta migliore. Concludendo si può rispondere al primo quesito dicendo che il linguaggio prodotto dai bambini con SW (per la fascia di età analizzata) è stato coerente con le loro capacità intellettive. Per quanto riguarda il secondo quesito, il linguaggio prodotto dai soggetti con SW è risultato inconsueto: la loro parlata è apparsa fluente e sono risultati buoni conversatori ma il contenuto dei loro discorsi si è rivelato spesso incoerente. Sono state comunque notate importanti differenze individuali: alcune di queste differenze sono certamente dovute alla diversa gravità del quadro patologico della sindrome, ma sicuramente sono state influenzate anche dall'età in cui è stata effettuata la diagnosi, dal coinvolgimento della famiglia, dal tipo di intervento riabilitativo seguito dal bambino. Concludendo, questa ricerca mette in dubbio l'affermazione che il linguaggio segua strade evolutive indipendenti dall'evoluzione cognitiva, mentre al contrario sembra essere strettamente collegato alle potenzialità intellettive.

Per chi volesse leggere integralmente questo articolo il riferimento bibliografico è: "Linguistic abilities in italian children with Williams Syndrome" V. Volterra, O. Capirci, G. Pezzini, L. Sabbadini e S. Vicari (1996) Cortex, 32, 663-677

Altre segnalazioni bibliografiche:

"Identificazione e caratteristiche della Sindrome di Williams" G. Calamandrei, A. Queyras, O. Capirci, C. Digilio, S. Vicari, A. Giannotti, V. Volterra e E. Alleva (1997) *Rapporti ISTISAN* 97/20

"Cognitive, adaptive and behavioral characteristics of Williams Syndrome" M. Greer, F. Brown III, G. Pai, S. Choudry e A. Klein (1997) *American Journal of Medical Genetics* 74: 521-525

"Independence and adaptive behavior in adults with Williams Syndrome" M. Davied, P. Howlin e O. Udwin (1997) *American Journal of Medical genetics* 70: 188-195

"The Williams Syndrome: an italian collaborative study" P. Franceschini, A. Guala, MP. Vardeu, F. Signorile, D. Franceschini, P. Mastroiacovo, A. Giannotti, E. Livini, F. Lalatta, A. Selicorni, G. Andria, G. Scarano, M. Della Monica, R. Rizzo, L. Zelante, M. Stabile, O. Gabrielli, G. Neri (1996) *Minerva Pediatrica* 48 (18): 421-428

"Memory abilities in children with Williams Syndrome" S. Vicari, D. Brizzolara, G.A. Carlesimo, G. Pezzini e V. Volterra (1996) *Cortex*, 32, 503-514

"Short-term memory in children with Williams Syndrome: a reduced contribution of lexical-semantic knowledge to word span" S. Vicari, G.A. Carlesimo D. Brizzolara e G. Pezzini (1996) *Neuropsychologia*, 34 (9) 919-925

"Language development in Williams Syndrome: a case study" O. Capirci, L. Sabbadini, V. Volterra (1996) *Cognitive Neuropsychology*, 13 (7) 1017-1039

"Multidisciplinary evaluation of pediatric patient with Williams Syndrome" A. Giannotti MC. Digilio, M. Cappa, B. Marino, B. Dallapiccola (1995) *Genetic Counseling* 6, 2: 187-188

"Analysis of the elastin gene in 60 patients with clinical diagnosis of Williams Syndrome" A. Mari, F. Amati, R. Mingarelli, A. Giannotti, G. Sebastio, V. Colloridi, G. Novelli, B. Dallapiccola (1995) *Human Genetics* 96:444-448

"L'intervento precoce nei bambini con sindrome di Williams" Sabbadini L., Volterra V., Capirci O. in S. Frasson e L. Lena (a cura di) *Diagnosi precoce e prevenzione dei disturbi del linguaggio e della comunicazione. Procedure e metodi di trattamento nei disordini della comunicazione.* Pisa, Edizioni Del Cerro (in stampa)

"Children with Williams Syndrome: is there a unique neuropsychological profile?" G. Pezzini, S. Vicari, V. Volterra, L. Milani e M.T. Ossella (in stampa) *Developmental Neuropsychology*

NOTIZIE DALLA AISW

Come associarsi all'AISW: il conto corrente bancario a cui fare riferimento per eventuali adesioni, offerte, donazioni ed altro è: c/c 84412, presso la B.N.L. Agenzia di Roma- Bissolati 6300, codice ABI 1005 - codice CAB 3200. Per chi è interessato ad associarsi, la quota da versare annualmente mediante C/C è di lire 50.000.

Internet. Il sito Internet dell'AISW 50.000.

Internet. Il sito Internet dell'AISW è da ricercarsi all'interno di quello della WSA, ed è: <http://www.wsf.org> ; è già riportato l'annuncio dell'incontro del 23 gennaio a Napoli.

Incontri. Il 6 dicembre 1997 si terrà a Roma, presso il Residence Parco

Tirreno, via Aurelia 480, la I^a Giornata delle Famiglie: si potranno porre quesiti agli esperti che parteciperanno e che inoltre ci informeranno circa le ultime novità in campo scientifico. Per chi è interessato, è possibile prenotare presso l'AIWS la video cassetta con la registrazione della Giornata, a L. 15.000.

Il 23 gennaio 1998 si terrà a Napoli, presso l'Auditorium della Casa di Riposo San Giuseppe, viale Colli Aminei 94, il Convegno "La Sindrome di Williams: aspetti medici, genetici, psicologici e riabilitativi". Il convegno si tiene in collaborazione con l'AIAS, l'Ospedale Bambino Gesù e l'Università degli Studi di Napoli "Federico II" -Dipartimento Assistenziale di Pediatria-, e con il patrocinio dell'Assessorato alla Sanità Regione Campania, del Provveditorato agli Studi di Napoli e del Gruppo Anziani Alfa Romeo - Avio.

In libreria. Riportiamo alcuni titoli di libri in lingua italiana che affrontano il problema della sindrome:

- "Il bambino con sindrome di Williams". A cura di A. Giannotti e S. Vicari. Franco Angeli Editore

- I bambini con sindrome di Williams. di S. Vicari e V. Volterra. In "Manuale di Neuropsicologia dell'Età Evolutiva" a cura di G. Sabbadini. Zanichelli Editore

- "Guida alla riabilitazione neuropsicologica cognitiva" L. Sabbadini e G. Sabbadini, Franco Angeli Editore

- Sindrome di Williams: il mondo in pezzi. In "Psicoterapia psicoanalitica e deficit cognitivo" di L. Fattori e G. Benincasa. Raffaello Cortina Editore

Sulla stampa. Salute, allegato de La Repubblica del 26 giugno 1997, pubblica a Pag. 11 l'articolo "Come si puo' riconoscere la Sindrome di Williams". L'articolo riporta la notizia del convegno tenutosi il 10 giugno presso l'Ospedale Bambino Gesù, fornendo inoltre informazioni mediche circa la sindrome, e sottolinea l'importanza di un intervento educativo mirato e precoce, che risulta di fondamentale importanza per un migliore sviluppo delle competenze cognitive e sociali dei bambini con SW. Riporta infine i dati dell'AIWS.

Il Corriere della Sera di mercoledì 11 giugno 1997, riferisce e commenta il convegno tenutosi il 10 giugno presso l'Ospedale Bambino Gesù.

RUBRICA APERTA

L'indirizzo della redazione alla quale potete inviare la corrispondenza è:

Associazione Italiana Sindrome di Williams, presso Gran Priorato di Roma S.M.O.M.,
piazza Cavalieri di Malta 4, 00153
Roma

E' stato attivato il numero di telefono della nuova sede 06 - 5741342 dove è in funzione una segreteria telefonica: lasciate il vostro numero di telefono e verrete richiamati al più presto. Inoltre è sempre in funzione il giovedì dalle 10 alle 15 lo 0338 - 8873359 (L.790 al minuto).

Avete rinnovato l'iscrizione all'AIWS per il 1998? Se non l'avete ancora fatto, provvedete subito!