



## **Argomento del Gruppo di Esperti: Follow-up e cure post-dimissione**

### **Valutazione della funzionalità visiva**

Ortibus E, van Wassenaer-Leemhuis A, Wolke D, Termote J, Cassiman C, Geldof C

#### ***Chi beneficia dello standard***

I bambini nati molto pretermine o con fattori di rischio ed i loro genitori

#### ***Chi applica lo standard***

Professionisti sanitari, reparti di neonatologia, ospedali, team di follow-up e servizi sanitari

#### ***Dichiarazione dello standard***

La valutazione visiva standardizzata viene effettuata dai 3 anni e mezzo ai 4 anni e poi dai 5 ai 6 anni, età alla quale si pone ulteriore attenzione ai disturbi di elaborazione dell'informazione visiva.

#### ***Razionale***

L'obiettivo è quello di valutare lo sviluppo della funzione visiva e della elaborazione dell'informazione visiva, al fine di identificare i bambini che potrebbero beneficiare di un ulteriore sostegno. I bambini nati pretermine hanno un rischio maggiore di disfunzione visiva, in particolare quelli con danno cerebrale grave e quelli che hanno sofferto di retinopatia della prematurità (ROP) grave e/o trattata.

Il follow-up a lungo termine ha mostrato che è possibile riscontrare un outcome oftalmologico avverso (OOA) (ridotta acuità, strabismo, miopia elevata, alterazioni del colore o del campo e/o anomala sensibilità al contrasto) nel 25-50% dei bambini nati pretermine con un peso <1500 g. (1,2) I bambini che hanno sofferto di encefalopatia ipossica-ischemica di grado II-III o di meningoencefalite hanno un rischio maggiore di deficit visivo (centrale) (7-11% e 17%, rispettivamente). (3,4) I deficit riguardano le funzioni visive sensoriali, oculomotorie e percettive (come il riconoscimento di oggetti e l'elaborazione spaziale). Sia le disfunzioni visive sensoriali che visuo-percettive hanno un effetto negativo sull'outcome neuro-psicologico e sulle capacità scolastiche, quali lettura, scrittura e apprendimento della matematica.

I gravi difetti visivi sensoriali e quelli della motilità oculare sono per lo più evidenti precocemente. Tuttavia, lo screening visivo è più affidabile all'età di 3,5-4 anni. Da 5 a 6 anni, si evidenziano la maggior parte dei problemi visivi sensoriali e quelli della motilità oculare. Se si sospettano disfunzioni percettive visive, è possibile effettuare esami standardizzati a partire dai 5 anni di età.

L'errore di rifrazione può spesso essere corretto. L'ambliopia strabica deve essere corretta in una fase precoce con l'applicazione di patch. Il trattamento, o il supporto dei deficit visuo-percettivi, mira a offrire al bambino il miglior ambiente per migliorare la sua funzione visiva e apprendere strategie per far fronte ai suoi deficit specifici.

#### ***Benefici***

##### ***Benefici a breve termine***

N/A



### *Benefici a lungo termine*

- La diagnosi precoce della disabilità visiva permette interventi tempestivi (9)
- Favorisce il formarsi di aspettative realistiche nei soggetti con grave compromissione (consensus)
- Favorisce il percorso per il supporto scolastico e di apprendimento (consensus)
- Fornisce feedback ai servizi perinatali e neonatali e ai curanti (consensus)
- Riduce il rischio di diagnosi errate (ad es. difficoltà di lettura) (consensus)
- Migliora l'interazione genitore-bambino, adattata all'abilità visiva (consensus)
- Migliora il risultato accademico (10)
- Migliora l'integrazione sociale e la qualità della vita (2)
- Riduce il carico sociale ed i costi (consensus)

### *Componenti dello standard*

<b>Componente</b>	<b>Grado di evidenza</b>	<b>Indicatore di conformità allo standard</b>
<b>Per i genitori e la famiglia</b>		
1. I genitori vengono informati dai professionisti sanitari ed invitati a partecipare al programma di follow-up che include le valutazioni visive (vengono fornite informazioni anche sulle età del follow-up e su chi lo esegue) (2)	A (Qualità alta) B (Qualità alta)	Materiale informativo per il paziente
2. I genitori ricevono feedback standardizzati relativi ai risultati degli screening visivi dei loro bambini in un linguaggio a loro accessibile.	B (Qualità alta)	Feedback dai genitori
3. I genitori vengono informati dai professionisti sanitari sulla necessità di interventi precoci e di supporto in caso di deficit visivi.	B (Qualità alta)	Materiale informativo per il paziente
4. Ai genitori viene chiesto il permesso di utilizzare le informazioni mediche ed educative dei propri figli per le misure di outcome.	B (Qualità bassa)	Consenso dei genitori, materiale informativo per il paziente
5. Ai genitori è richiesto il consenso per condividere i risultati dei test di screening visivo dei propri figli con i servizi di istruzione.	B (Qualità moderata)	Consenso dei genitori
<b>Per i professionisti sanitari</b>		
6. Una linea guida di reparto sul programma di follow-up, incluse le valutazioni visive, è seguita da tutti i professionisti sanitari.	B (Qualità alta)	Linea guida



7. La formazione sulle valutazioni visive standardizzate, nei bambini ad alto rischio, sulla base della loro età gestazionale, presenza di ROP e danno cerebrale, viene seguita da tutti i professionisti sanitari coinvolti. (1, 2, 11–13)	A (Qualità alta) B (Qualità alta)	Evidenza documentale della formazione
8. I bambini con ROP di grado $\leq 2$ vengono sottoposti a screening oftalmologico a 3,5-4 anni di età e a valutazione dell'acuità visiva a 4-5 anni; più precocemente, i bambini con segni di alterazione dello sviluppo visivo vengono indirizzati direttamente all'oftalmologo. (1,2,10,13)	A (Qualità alta) B (Qualità alta)	Linea guida
9. I bambini con ROP di grado 3 e 4 (o trattati per ROP di qualsiasi grado) e con gravi danni cerebrali, vengono sottoposti a regolari valutazioni di follow-up, a discrezione dell'oculista, che comprenda almeno lo screening, a 12 mesi, per lo strabismo e per gli errori di rifrazione. (14)	A (Qualità alta)	Linea guida
10. I bambini con sospetto clinico di disfunzione della percezione visiva vengono valutati a partire dai 5 anni di età. (15)	A (Qualità alta)	Report dell'audit
Per il reparto di neonatologia, l'ospedale ed il team di follow-up		
11. Una linea guida sul programma di follow-up, incluse le valutazioni visive, è disponibile e aggiornata regolarmente.)	B (Qualità alta)	Linea guida
12. Un programma di follow-up post-dimissione che includa le valutazioni visive è finanziato e supportato.)	B (Qualità moderata)	Report dell'audit
13. È garantita la formazione sulla valutazione visiva nei neonati ad alto.	B (Qualità alta)	Evidenza documentale della formazione
Per il servizio sanitario		
14. Una linea guida nazionale sul programma di follow-up, incluse le valutazioni visive, è disponibile e aggiornata regolarmente.	B (Qualità alta)	Linea guida
15. Un servizio di follow-up che includa valutazioni visive è specificato, finanziato e monitorato.	B (Qualità moderata)	Report dell'audit



### *Dove andare - Sviluppi futuri dell'assistenza*

<b>Sviluppi futuri</b>	<b>Grado di evidenza</b>
<b>Per i genitori e la famiglia</b>	
<ul style="list-style-type: none"><li>• Offrire follow-up visivo fino all'età adulta. (16)</li><li>• Le famiglie sono supportate dal case manager al fine di garantire un programma di follow-up che includa valutazioni visive.</li></ul>	B (Qualità moderata) B (Qualità alta)
<b>Per i professionisti sanitari</b>	
N/A	
<b>Per il reparto di neonatologia ed il team di follow-up</b>	
<ul style="list-style-type: none"><li>• Istituire un sistema elettronico integrato con chi organizza il follow-up per programmare le visite di follow-up visivo.</li></ul>	B (Qualità moderata)
<b>Per l'ospedale ed il team di follow-up</b>	
<ul style="list-style-type: none"><li>• Istituire team multidisciplinari, tra cui l'oftalmologo/neuropsicologo specializzato nella percezione visiva, per valutare i bambini ad alto rischio. (2)</li></ul>	B (Qualità moderata)
<b>Per il servizio sanitario</b>	
<ul style="list-style-type: none"><li>• Supportare lo sviluppo di strumenti affidabili e validi, per valutare i deficit visivi cerebrali, con valori di riferimento specifici per paese; facilitare la diagnosi differenziale. (11,15)</li><li>• Sviluppare una rete nazionale per l'analisi comparativa della qualità del follow-up.</li></ul>	A (Qualità alta) B (Qualità alta) B (Qualità moderata)

### *Per iniziare*

<b>Passi iniziali</b>
<b>Per i genitori e la famiglia</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• I genitori sono stati informati dai professionisti sanitari sui rischi visivi nei neonati critici e sul programma di follow-up.</li></ul>
<b>Per i professionisti sanitari</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Partecipare a training appropriati sulle valutazioni visive standardizzate</li><li>• Stabilire una comunicazione strutturata con altre istituzioni sanitarie che fanno follow-up</li></ul>
<b>Per il reparto di neonatologia ed il team di follow-up</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Sviluppare e implementare delle linee guida sul programma di follow-up che includano le valutazioni visive.</li><li>• Sviluppare materiale informativo per i genitori sull'importanza del follow-up visivo.</li><li>• Stabilire quantomeno un sistema formale di tracciamento delle famiglie.</li><li>• Sviluppare una struttura di follow-up a livello locale.</li></ul>
<b>Per l'ospedale ed il team di follow-up</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Supportare i professionisti sanitari nella partecipazione alla formazione sulle valutazioni visive standardizzate</li><li>• Garantire la presenza di oculisti formati nella gestione degli esiti visivi nei nati ad alto rischio.</li></ul>
<b>Per il servizio sanitario</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Sviluppare e implementare delle linee guida nazionali sul programma di follow-up che comprenda anche le valutazioni visive.</li></ul>



- Adottare una politica secondo cui i servizi di follow-up visivo sono standard di cura per tutti i bambini.

### *Descrizione*

La retinopatia della prematurità (ROP) è un'importante causa di compromissione della vista nel neonato pretermine ed è dovuta ad uno sviluppo vascolare disorganizzato della retina, di solito dopo ischemia retinica conseguente all'esposizione all'ossigeno. I neonati che sviluppano ROP hanno un aumentato rischio di difetti oftalmologici come errore di rifrazione (fino al 64%), ambliopia e strabismo (36-44%). (17) Tuttavia, questi difetti visivi sono presenti anche nei prematuri al di sotto delle 32 settimane di età gestazionale, senza ROP, in cui l'incidenza degli errori di rifrazione è del 26%, dell'ambliopia il 21% e dello strabismo il 16-20%. (11) Nei bambini nati pretermine che frequentano la scuola tradizionale, è stata segnalata una riduzione dell'acuità visiva da due a tre volte più frequente rispetto ai coetanei nati a termine, principalmente dovuta ad errori di rifrazione. La miopia grave e l'anisometropia, in particolare, comportano un rischio aumentato per lo sviluppo di ambliopia e strabismo. Tali riduzioni precoci dell'acuità visiva sono soggette a "recupero" entro i 5 anni di età, se trattati tempestivamente. (17) Il peso, la circonferenza cranica alla nascita e la circonferenza cranica a 5,5 anni hanno un importante impatto in tutto ciò. (18)

I neonati prematuri nascono in una fase di rapida crescita e organizzazione del cervello. Nel periodo neonatale sono state evidenziate alterazioni dello sviluppo cerebrale che possono perdurare fino all'età adulta, sia nella struttura, con alterazioni nelle reti e nelle funzioni, che nelle aree visive cerebrali. (19-24) Le alterazioni visive causate da un anomalo sviluppo cerebrale sono complessivamente denominate deficit visivo cerebrale (DVC) e comprendono sia la compromissione sensoriale visiva che l'alterata percezione visiva. Il DVC rappresenta al giorno d'oggi la causa più frequente di disabilità visiva nei bambini in paesi sviluppati, rispetto alle sequele visive della ROP (25); si associa ad uno sviluppo patologico, sia cognitivo che motorio. (11,26,27) Il DVC copre una vasta gamma di deficit, da semplici disfunzioni nell'elaborazione spaziale a deficit nel riconoscimento degli oggetti e di ciò che accade attorno, fino a bambini con cecità corticale, che non hanno alcuna percezione visiva. (11)

Tra i prematuri, il DVC viene in genere diagnosticato nei casi di danno alla sostanza bianca periventricolare, quindi soprattutto nei nati di EG <32 settimane, sebbene la sua prevalenza non sia esattamente nota. (28) Tuttavia, il DVC può essere presente anche in bambini senza patologia cerebrale evidente. Il profilo clinico dei deficit percettivi visivi può cambiare durante l'infanzia. (11) Pertanto, una volta sospettato il DVC, si consiglia di sottoporre il bambino a regolare follow-up della funzione visiva.

### *Fonti*

1. Stephenson T, Wright S, O'Connor A, Fielder A, Johnson A, Ratib S, et al. Children born weighing less than 1701 g: visual and cognitive outcomes at 11-14 years. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2007 Jul;92(4):F265-270.
2. Holmström G, Larsson E. Long-term follow-up of visual functions in prematurely born children--a prospective population-based study up to 10 years of age. *J AAPOS Off Publ Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2008 Apr;12(2):157-62.
3. Stevens JP, Eames M, Kent A, Halket S, Holt D, Harvey D. Long term outcome of neonatal meningitis. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2003 May;88(3):F179-184.



4. Azzopardi D, Strohm B, Marlow N, Brocklehurst P, Deierl A, Eddama O, et al. Effects of hypothermia for perinatal asphyxia on childhood outcomes. *N Engl J Med*. 2014 Jul 10;371(2):140–9.
5. Molloy CS, Di Battista AM, Anderson VA, Burnett A, Lee KJ, Roberts G, et al. The contribution of visual processing to academic achievement in adolescents born extremely preterm or extremely low birth weight. *Child Neuropsychol J Norm Abnorm Dev Child Adolesc*. 2017 Apr;23(3):361–79.
6. Rapin I. Dyscalculia and the Calculating Brain. *Pediatr Neurol*. 2016;61:11–20.
7. Downie ALS, Jakobson LS, Frisk V, Ushycky I. Periventricular brain injury, visual motion processing, and reading and spelling abilities in children who were extremely low birthweight. *J Int Neuropsychol Soc JINS*. 2003 Mar;9(3):440–9.
8. Beligere N, Perumalswamy V, Tandon M, Mittal A, Floora J, Vijayakumar B, et al. Retinopathy of prematurity and neurodevelopmental disabilities in premature infants. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2015 Oct;20(5):346–53.
9. Chavda S, Hodge W, Si F, Diab K. Low-vision rehabilitation methods in children: a systematic review. *Can J Ophthalmol J Can Ophtalmol*. 2014 Jun;49(3):e71-73.
10. Holmström G, Larsson E. Outcome of retinopathy of prematurity. *Clin Perinatol*. 2013 Jun;40(2):311–21.
11. Ortibus EL, De Cock PP, Lagae LG. Visual perception in preterm children: what are we currently measuring? *Pediatr Neurol*. 2011 Jul;45(1):1–10.
12. Ricci D, Romeo DM, Gallini F, Groppo M, Cesarini L, Pisoni S, et al. Early visual assessment in preterm infants with and without brain lesions: correlation with visual and neurodevelopmental outcome at 12 months. *Early Hum Dev*. 2011 Mar;87(3):177–82.
13. Hellström A, Källén K, Carlsson B, Holmström G, Jakobsson P, Lundgren P, et al. Extreme prematurity, treated retinopathy, bronchopulmonary dysplasia and cerebral palsy are significant risk factors for ophthalmological abnormalities at 6.5 years of age. *Acta Paediatr Oslo Nor* 1992. 2018 May;107(5):811–21.
14. AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS Section on Ophthalmology, AMERICAN ACADEMY OF OPHTHALMOLOGY, AMERICAN ASSOCIATION FOR PEDIATRIC OPHTHALMOLOGY AND STRABISMUS, AMERICAN ASSOCIATION OF CERTIFIED ORTHOPTISTS. Screening Examination of Premature Infants for Retinopathy of Prematurity. *PEDIATRICS*. 2013 Jan 1;131(1):189–95.
15. Geldof CJA, van Wassenaer-Leemhuis AG, Dik M, Kok JH, Oosterlaan J. A functional approach to cerebral visual impairments in very preterm/very-low-birth-weight children. *Pediatr Res*. 2015 Aug;78(2):190–7.
16. Darlow BA, Elder MJ, Kimber B, Martin J, Horwood LJ. Vision in former very low birthweight young adults with and without retinopathy of prematurity compared with term born controls: the NZ 1986 VLBW follow-up study. *Br J Ophthalmol*. 2017 Dec 6;
17. Fierson WM, American Academy of Pediatrics Section on Ophthalmology, American Academy of Ophthalmology, American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus, American Association of Certified Orthoptists. Screening examination of premature infants for retinopathy of prematurity. *Pediatrics*. 2013 Jan;131(1):189–95.
18. Raffa L, Aring E, Dahlgren J, Karlsson A-K, Andersson Grönlund M. Ophthalmological findings in relation to auxological data in moderate-to-late preterm preschool children. *Acta Ophthalmol (Copenh)*. 2015 Nov;93(7):635–41.
19. Brumbaugh JE, Conrad AL, Lee JK, DeVolder IJ, Zimmerman MB, Magnotta VA, et al. Altered brain function, structure, and developmental trajectory in children born late preterm. *Pediatr Res*. 2016;80(2):197–203.



20. Groppo M, Ricci D, Bassi L, Merchant N, Doria V, Arichi T, et al. Development of the optic radiations and visual function after premature birth. *Cortex*. 2014 Jul 1;56:30–7.
21. Kelly CE, Cheong JLY, Molloy C, Anderson PJ, Lee KJ, Burnett AC, et al. Neural Correlates of Impaired Vision in Adolescents Born Extremely Preterm and/or Extremely Low Birthweight. *PLOS ONE*. 2014 Mar 24;9(3):e93188.
22. Pavaine J, Young JM, Morgan BR, Shroff M, Raybaud C, Taylor MJ. Diffusion tensor imaging-based assessment of white matter tracts and visual-motor outcomes in very preterm neonates. *Neuroradiology*. 2016 Mar;58(3):301–10.
23. Ramenghi LA, Ricci D, Mercuri E, Groppo M, De Carli A, Ometto A, et al. Visual performance and brain structures in the developing brain of pre-term infants. *Early Hum Dev*. 2010 Jul;86 Suppl 1:73–5.
24. Thompson DK, Thai D, Kelly CE, Leemans A, Tournier J-D, Kean MJ, et al. Alterations in the optic radiations of very preterm children-Perinatal predictors and relationships with visual outcomes. *NeuroImage Clin*. 2014;4:145–53.
25. Bunce C, Xing W, Wormald R. Causes of blind and partial sight certifications in England and Wales: April 2007-March 2008. *Eye Lond Engl*. 2010 Nov;24(11):1692–9.
26. Geldof CJA, van Hus JWP, Jeukens-Visser M, Nollet F, Kok JH, Oosterlaan J, et al. Deficits in vision and visual attention associated with motor performance of very preterm/very low birth weight children. *Res Dev Disabil*. 2016 Jul;53–54:258–66.
27. Geldof CJA, van Wassenaer AG, de Kieviet JF, Kok JH, Oosterlaan J. Visual perception and visual-motor integration in very preterm and/or very low birth weight children: a meta-analysis. *Res Dev Disabil*. 2012 Apr;33(2):726–36.
28. Dutton GN, McKillop ECA, Saidkasimova S. Visual problems as a result of brain damage in children. *Br J Ophthalmol*. 2006 Aug;90(8):932–3.

Prima edizione, Novembre 2018

*Ciclo vitale*

5 anni/prossima revisione: 2023

*Citazione raccomandata*

EFCNI, Ortibus E, van Wassenaer-Leemhuis A et al., European Standards of Care for Newborn Health: Assessment of visual function. 2018.

Un ringraziamento speciale a Francesca Gallini e Monica Fumagalli per la traduzione in italiano.