

LA SINDROME DI USHER

UNO SGUARDO NELLA SORDO Cecità

Introduzione

Non posso negare, nel momento in cui mi accingo a scrivere queste righe di presentazione, di sentirmi un poco in difficoltà, sia per l'importanza dell'argomento trattato nel opuscolo sia perché non è facile renderne con chiarezza l'indubbia gravità senza rischiare di cadere nel sempre deprecabile lacrimevole sentimentalismo.

Nel tentativo di sfuggire a questo rischio, da molti, a mio parere impropriamente indicato come pietismo, si può però scivolare nelle secche di una trattazione eccessivamente fredda, distaccata, in fin dei conti inumana e perciò altrettanto ingiusta sia nei confronti dei malati che della frenetica e svagata società dei sani, sempre poco propensa a chinarsi sui problemi di chi sta male.

Pertanto non ho difficoltà a riconoscere di provare una grande tenerezza ogni qualvolta, nella gestione quotidiana di questa nostra Associazione, mi trovo di fronte ad un affetto da sindrome di Usher o ad un uso familiare. In questi omenti sono solito pensare a quelle cose che avevo e a ciò che purtroppo, lentamente ma inesorabilmente, la retinite pigmentosa mi ha tolto: le espressioni di uno sguardo, il godimento delle arti figurative, il piacere della lettura, l'autonomia negli spostamenti e tante altre cose. Poi mi soffermo a considerare quello che oggi ho e che ragionevolmente penso o spero il buon Dio mi conservi per tutta la vita: il piacere, a volte un po' troppo narcisistico, di parlare, dialogare, magari litigare, la radio fonte privilegiata della mia informazione quotidiana, la mia musica, amatissima e insostituibile compagna delle ore libere e non soltanto di quelle, e... un brivido mi percorre la schiena.

Mi chiedo allora come si possa concepire una vita senza vedere, senza sentire e, di conseguenza molto spesso, senza parlare, ma poi mi ricordo del fastidio, a metà fra la noia ed il risentimento, che provo quando qualcuno, un po' stupito, un po' ammirato, si meraviglia di come possa vivere io facendo quello che riesco a fare, cioè a suo parere, molto.

Preferisco allora, pur non intendendo in alcun modo sminuire la gravità del problema, astenermi da commiserazioni che non mi competono o da discorsi fuori luogo sull'inutilità di certe esistenze, con ciò che ne consegue.

Valutazioni di questo tipo, che spesso finiscono solo per mascherare di umanità il proprio egoismo ed il fastidio provocato dal dolore altrui, preferisco lasciarle, e spero mi si perdonerà lo sfogo, alle conversazioni salottiere di chi, avendo ricevuto molto, si può permettere il lusso di disprezzarla facendo, per di più, i conti, in tasca agli altri senza neppure consultarli.

Lo scopo di questo breve lavoro è semplicemente quello di portare un modesto contributo alla conoscenza di un mondo, quello dei sordo-ciechi, assai complesso, per molti versi lontano da

noi, numericamente, grazie al Cilo, limitato, ma non per questo meno importante o non degno di attenzione.

Dall'analisi specifica sulla sindrome di Usher abbiamo spesso e coscientemente allargato l'angolo di prospettiva alla sordo cecità in generale. Abbiamo adottato questo modo di procedere semplicemente perché il complesso delle problematiche, specialmente dal punto di vista sociale, è in gran parte analogo a tutte le patologie e quindi non ci è sembrato opportuno segmentare e frammentare eccessivamente la materia. Oltre all'aspetto divulgativo abbiamo oltre tenuto presente quello, non meno importante, dell'informazione pratica, sintetica ma abbastanza completa da fornire ai malati ed alle loro famiglie, affinché possano affrontare con maggiore consapevolezza la situazione che si trovano a vivere. Si è trattato, in fin dei conti di applicare a questa specifica materia la finalità che l'A.P.R.I. si è voluta dare con il suo statuto: da una parte promuovere la ricerca scientifica e sensibilizzare l'opinione pubblica e le autorità sanitarie, dall'altra garantire ai malati una informazione rapida e qualificata favorendo, nel contempo, la loro socializzazione ed il reciproco scambio di esperienze.

Speriamo che questo nostro sforzo possa effettivamente tornare utile a qualcuno; noi dell'A.P.R.I., assieme al Servizio Oftalmologia Sociale dell'Ospedale Mauriziano ed ai responsabili dell'Assessorato alla Gioventù della Città di Torino, che ringraziamo sentitamente, ce l'abbiamo messa tutta per tentare di descrivere con equilibrio, suscitando nel contempo il massimo di interesse, una patologia che, senza tema di smentita, può annoverarsi fra le più gravi malattie dell'umanità.

CAPITOLO I

LA SINDROME DI USHER

Di Cristiana Marchese

Che cos'è la sindrome di Usher?

La sindrome di Usher è una malattia caratterizzata dalla presenza di sordità alla quale si accompagna una progressiva riduzione della vista. I problemi visivi sono causati da una degenerazione retinica definita retinite pigmentosa.

L'handicap uditivo, in genere grave, è già presente sin dalla nascita ed è stazionario. Le difficoltà visive compaiono invece più tardi e sono progressive.

Come mai viene chiamata con questo nome ?

La sindrome di Usher è così chiamata in onore del genetista ed oculista inglese C.H. Usher che nel 1914 descrisse numerosi casi di associazione fra sordità congenita e retinite pigmentosa.

Quale è la causa della sindrome di Usher?

La sindrome di Usher è una malattia ereditaria causata da una mutazione dell'informazione genetica contenuta nelle cellule del paziente.

Quale è la frequenza di questa malattia?

Purtroppo i dati sulla frequenza della sindrome di Usher non sono molti. Negli Stati Uniti si ritiene che 3 persone ogni 100.000 siano affette da questa malattia e che fra bambini con sordità congenita una percentuale variabile fra 5 ed il 10% abbia la sindrome di Usher.

Quale è la frequenza della sindrome di Usher fra pazienti con la retinite pigmentosa?

A seconda delle varie casistiche si ritiene che un numero variabile fra il 10 ed il 20% dei pazienti affetti da retinite pigmentosa sia colpito da sindrome di Usher. In base a queste statistiche si può ragionevolmente ritenere che gli affetti da sindrome di Usher in Italia, si possano aggirare fra le 1500 e le 3000 unità. In Piemonte i malati potrebbero essere tra 100 e 200.

Quale è la causa della sordità nella sindrome di Usher?

Al momento non è noto a che cosa sia dovuta la sordità che caratterizza questa sindrome. Sono state formulate varie ipotesi, ma sinora nessuna di esse è stata confermata. La ricerca dei geni che, quando mutati, causano la malattia, potrà fornire una risposta.

Ci sono vari tipi di sindrome di Usher?

Vi sono almeno due tipi di sindrome di Usher distinti sia clinicamente (cioè per il tipo di sintomi) che geneticamente.

La sindrome di Usher di tipo I è caratterizzata da sordità congenita grave, bilaterale, non progressiva e da una alterazione vestibolare che può causare disturbi dell'equilibrio non progressivi. I sintomi della retinite pigmentosa compaiono nella tarda infanzia o nei primi anni dell'adolescenza e sono lentamente progressivi portando fra i 35 ed i 45 anni ad un significativo handicap visivo. Nella forma di tipo I vi è poca variabilità nei sintomi sia uditivi che visivi all'interno di una stessa famiglia. Il gene che, quando mutato determina la sindrome di Usher di tipo I è situato sul cromosoma 14 (Kaplan et al. 1991).

La sindrome di Usher di tipo II è caratterizzato da sordità congenita non progressiva bilaterale in genere meno grave di quella della sindrome di Usher di tipo I. La funzione vestibolare è normale ed i sintomi della retinite pigmentosa compaiono più tardivamente, nella tarda adolescenza o nei giovani adulti. La funzione visiva rimane ben conservata sino ai 50-60 anni. I pazienti con questa forma hanno in genere una fonazione comprensibile. Il gene che, quando mutato determina questa forma di sindrome di Usher è localizzato sul cromosoma I (Kimberling et al. 1991).

Quali sono i sintomi della sindrome della retinite pigmentosa?

I sintomi principali della retinite pigmentosa sono:

- Difficoltà nella visione in condizioni di scarsa illuminazione (la notte, in locali bui quali cinema e discoteche, al crepuscolo)

- Riduzione del campo visivo, cioè difficoltà a vedere ciò che non è posto nella direzione dello sguardo come ad esempio gradini, oggetti posti lateralmente etc.
(Per ulteriori chiarimenti consultare l'opuscolo sulla retinite pigmentosa)

Che esami è necessario fare per diagnosticare la sindrome di Usher?

Per diagnosticare il tipo ed il grado di sordità si eseguono gli esami audiometrici, che permettono di valutare la capacità di percepire suoni di determinate frequenze. Nei pazienti con sospetta sindrome di Usher è estremamente importante eseguire anche le prove vestibolari. Queste ultime consistono nel valutare la presenza di determinate reazioni dell'organismo in conseguenza all'immissione di acqua calda nel canale auricolare. Oltre agli esami audiometrici e alle prove vestibolari è necessario eseguire particolari controlli oculistici presso un centro con esperienza nella diagnosi della retinite pigmentosa. Gli esami oculistici più importanti sono l'elettroretinogramma, l'esame del campo visivo e l'esame del fondo dell'occhio. Quest'ultimo permette di vedere se nella retina sono presenti i depositi di pigmento, tipici della retinite pigmentosa.

Perché è importante diagnosticare precocemente la sindrome di Usher?

È importante che la diagnosi di sindrome di Usher venga posta precocemente perché solo in questo modo è possibile programmare una educazione ed un avviamento professionale che tenga conto delle possibilità reali del soggetto. Si deve fare infatti ricordare che l'handicap visivo compare successivamente a quello auditivo, dalla tarda infanzia a poco dopo l'adolescenza. In alcuni soggetti, pertanto, possano già essere state prese decisioni di avviamento al lavoro senza che sia tenuto conto del deficit visivo. Ogni bambino con sordità congenita sospetta od accertata dovrebbe essere sottoposto agli opportuni esami oculistici.

È possibile curare la sindrome di Usher?

Al momento non è nota alcuna terapia né per l'handicap uditivo, né per quello visivo.

La sindrome di Usher è una malattia genetica?

La sindrome di Usher è una malattia genetica trasmessa come carattere autosomico recessivo. Ciò significa che un bambino affetto ha entrambi i genitori sani, ma portatori del gene mutato responsabile della malattia. Ogni individuo ha infatti due copie di tale gene. Se una sola copia è alterata, l'individuo sarà sano ma "portatore". Quando due "portatori" si incontrano ed hanno un figlio vi è la possibilità che entrambi trasmettano la copia mutata del gene al loro bambino. In tale caso il piccolo sarà affetto. Se riceve una sola copia del gene mutato ed una copia di quello "normale", il piccolo sarà sano, ma portatore.

La probabilità che due individui siano entrambi portatori sani dello stesso gene mutato è maggiore se essi sono fra loro consanguinei (ad es cugini).

Si ricorda che le malattie autosomiche recessive possono colpire sia i maschi che le femmine.

Qual è la probabilità che una coppia che ha avuto un figlio affetto da sindrome di Usher abbia un altro figlio con questa malattia?

La probabilità di avere un altro figlio affetto è, ad ogni gravidanza, pari al 25% (cioè 1 su 4). È importante ricordare che questo non significa che se il primo figlio è malato i tre successivi saranno sani, ma che ogni volta che si ha un figlio la probabilità che nasca malato è di uno su quattro.

Quale è la probabilità che un individuo affetto da sindrome di Usher abbia figli anch'essi malati?

La probabilità che un individuo affetto da sindrome di Usher abbia figli con la stessa malattia è in genere molto bassa, tuttavia se il partner è anch'esso colpito dalla stessa patologia, ha familiari affetti o è un consanguineo il rischio può essere anche molto elevato.

Come si può valutare questo rischio?

È opportuno che gli individui che desiderano conoscere il rischio di avere figli affetti si rechino presso un centro ove sia possibile eseguire una consulenza genetica. Il genetista è la persona più idonea a valutare questi rischi.

Esistono altre sindromi caratterizzate dall'associazione fra degenerazione retinica e sordità?

Vi sono numerose sindromi caratterizzate da degenerazione retinica associata a sordità progressiva o non progressiva (sindrome di Alstrom, sindrome di Cockayne, sindrome di Refsum, sindrome di Kearns-Sayre, etc.). In queste sindromi oltre al handicap visivo ed auditivo si osservano altri sintomi. Tali sindromi sono rare e possono essere diagnosticate per mezzo di esami specialistici.

CAPITOLO II

COMUNICARE CON I SORDOCIECHI

Di Marco Bongi

L'handicap sensoriale in genere, colpendo gli apparati normalmente più utilizzati nell'ambito delle relazioni e dello scambio di informazioni interpersonali, incide ovviamente sempre, anche se in misura variabile, nella sfera delle comunicazioni fra il soggetto ed il mondo esterno.

Se ciò certamente vale per ogni handicap sensoriale, il discorso si fa naturalmente ancor più delicato allorché siano menomati i due apparati di gran lunga principali che ci consentono di ricevere informazioni dall'ambiente circostante, cioè la vista e l'udito.

È naturale in questi casi che si cerchi di utilizzare al massimo i sensi rimasti integri, in primo luogo ovviamente il tatto. Come potremmo fare dunque se ci trovassimo di fronte ad un sordocieco ad entrare, una volta superato l'inevitabile disagio iniziale, in comunicazione con lui? Posto che il nostro amico sia stato educato in un centro specializzato ed abbia raggiunto un sufficiente livello di sviluppo intellettuale, vi è un sistema molto semplice e pratico, seppur lento, per tentare una conversazione. Esso consiste essenzialmente nel tracciare sulla mano del nostro interlocutore, con il dito, la forma delle lettere dell'alfabeto maiuscole ed in stampatello, le quali unite insieme, formeranno le parole e le frasi. Il metodo è naturalmente faticoso e macchinoso ma ha il pregio di poter essere utilizzato da tutti senza uno specifico periodo di addestramento.

Per chi invece abbia la necessità di comunicare con maggiore frequenza magari con un conoscente od un parente sordocieco, esistono linguaggi assai più noti e comunemente usati, i quali possono essere appresi con facilità ed un po' di esercizio.

Il metodo LORM

Molto diffuso nella mitteleuropa, in Unione Sovietica ed in parte anche nel mondo anglosassone, questo sistema ideato dallo scrittore e filosofo moravo Hieronymus Lorm (pseudonimo di Henrich Landesman) consente una rapida e scorrevole conversazione con i minorati della vista e dell'udito.

Lorm nacque a Mikulov, nell'attuale Cecoslovacchia, nel 1821.

All'età di 16 anni fu colpito da sordità e questa menomazione non gli consentirà di portare a termine gli studi musicali che aveva intrapreso. Concluse allora in privato la propria formazione e si dedicò alla letteratura ed agli scritti politici. A causa di alcuni suoi articoli nei quali aveva fortemente criticato la politica austriaca del cancelliere Meternich, fu costretto ad emigrare ed a vivere in esilio in Germania per parecchi anni.

All'età di 61 anni perdette anche la vista e da questo momento si dedicò alla elaborazione dell'alfabeto tattile che da lui prende il nome. Quando già era sordo e cieco, compose il suo capolavoro filosofico "L'ottimismo non consentito". Tutto il materiale necessario per tale opera gli venne comunicato dalla figlia utilizzando il sistema da lui stesso messo a punto.

Hieronymus Lorm morì a Brno il 3/12/1902. Dopo qualche anno la figlia fece pubblicare l'alfabeto tattile il quale ebbe molto successo e venne in seguito adattato alle principali lingue europee.

Il metodo di Lorm si basa su una serie di segni convenzionali, principalmente linee e punti da tracciarsi con le dita sulla mano dell'interlocutore e consente, a chi lo utilizzi con continuità,

una notevole velocità di conversazione che si avvicina a quella normale. Riportiamo qui di seguito la tablela completa delle lettere dell'alfabeto con la spiegazione di come le si possa rappresentare con questo sistema.

A = pressione sulla punta del pollice

E = pressione sulla punta dell'indice

I = pressione sulla punta del medio

O = pressione sulla punta dell'anulare

U = pressione sulla punta del mignolo

T = lineetta discendente a metà del pollice

B = lineetta discendente a metà dell'indice

D = lineetta discendente a metà del medio

G = lineetta discendente a metà dell'anulare

H = lineetta discendente a metà del mignolo

L = linea della punta del medio al polso

P = linea risalente all'esterno dell'indice

Q = linea risalente all'esterno della mano dalla parte del mignolo

X = linea orizzontale sul polso da sotto l'indice a sotto il mignolo

Z = linea trasversale dalla base del pollice a quella del mignolo

M = pressione sulla base del mignolo

N = pressione sulla base dell'indice

V = pressione all'esterno della base del pollice

C = pressione sul polso

K = pressione con le punte delle quattro dita in mezzo al palmo della mano

R = leggero tamburellare con le dita in mezzo al palmo della mano

S = movimento circolare in mezzo al palmo della mano

CH = croce trasversale in mezzo al palmo della mano

F = leggera pressione per ravvicinare le punte dell'indice e del medio

I numeri vengono tracciati sul palmo della mano riproducendo la loro forma con uno o due tratti.

Il metodo MALOSSI

L'alfabeto dei sordociechi di gran lunga più conosciuto ed utilizzato nel mondo latino ed in particolare in Italia, è quello che porta il nome di Eugenio Malossi e che venne da costui ideato agli inizi del nostro secolo in collaborazione con i suoi maestri Francesco Artusio e Aurelio Colucci. Della straordinaria e mirabile figura di Eugenio Malossi ci occuperemo in altra parte di questo opuscolo; qui ci limiteremo a presentare il suo metodo di comunicazione attraverso la mano senza dubbio assai pratico, veloce e di facile apprendimento. Esso, a differenza del Lorm, viene realizzato eseguendo fondamentalmente due soli tipi di azione: una leggera pressione puntiforme oppure un piccolo pizzicotto da compiersi in una delle varie regioni anatomiche della mano.

Questa sua caratteristica ne rende semplice, oltre che l'apprendimento, anche la rappresentazione grafica sul disegno di una mano, tant'è che molti sordociechi italiani usano indossare un apposito guanto sul quale sono scritte le lettere dell'alfabeto nelle rispettive posizioni.

Questo accorgimento può facilitare la comunicazione nel caso di incontri con persone che non conoscono l'alfabeto tattile.

Ecco lo schema completo del sistema Malossi:

le lettere sono distribuite in ordine alfabetico sulle dita, procedendo sempre dal pollice verso il mignolo e si indicano come segue:

- 1) - con una lieve battuta sulla prima falange a b c d e
- sulla seconda falange f g h i j
- sul nodo o attacco delle dita alla mano : k l m n o
- 2) - con un leggero pizzicotto (per distinguerlo dalle prime lettere)
- sulle punte delle dita p q r s t
- sulle terza falange (o a metà delle dita) u v x y z

La lettera W va pizzicata alla biforcazione tra medio e indice.

Accenti e segni di punteggiatura si tracciano sul palmo della mano con la penna.

I numeri si indicano con le lettere dell'alfabeto dalla "a" alla "j" come in Braille, permettendo per chiarezza una pressione del pollice sul palmo della mano.

II TADOMA

In America Settentrionale, i privi della vista e dell'udito sogliono utilizzare il manuale cosiddetto "Ad una mano". Il manuale invece "A due mani" è preferito nel Regno Unito. Trattasi di sistemi un po' più complessi rispetto a quelli sopradescritti che, pur se concepiti per l'uso dei sordomuti vedenti possono essere appresi con qualche accorgimento anche da chi è colpito da handicap visivo aggiuntivo.

Non possiamo in questa sede soffermarci a descriverli mentre vorremo almeno brevemente accennare ad un altro sistema americano, molto ambizioso ma potenzialmente efficacissimo: Il Tadoma.

Questa tecnica, messa a punto dalla educatrice statunitense Sophie Alcorn, trae il suo nome da quello delle due prime persone che vennero educate ad utilizzarla: Tad Chapman ed Oma Simpson. Essa si propone di far giungere il sordocieco ad una vera e propria percezione tattile del linguaggio fonetico orale. Questo risultato può essere raggiunto con buon successo a patto che l'addestramento venga iniziato a partire dall'età infantile.

Vediamo, sia pur sommariamente, come può essere appreso questo sistema.

Nella prima fase dell'apprendimento il bambino pone entrambe le mani sul viso di chi parla. Con l'acquisizione di una certa pratica è di solito sufficiente usare una sola mano per "ascoltare" quanto dice l'interlocutore. Il pollice viene appoggiato leggermente sulle labbra di chi parla, o al massimo, rimane a pochi millimetri di distanza. In questo modo, riuscendo a rilevare la posizione delle labbra si trova nella condizione più favorevole per percepire soprattutto i suoni vocalici.

Il mignolo si appoggia alla mascella, per cogliere le vibrazioni trasmesse attraverso l'osso; le altre dita, infine, rimangono appoggiate alla guancia, rilevando varie importanti sensazioni tattili. Posizionando le mani in questo modo, il palmo si troverà di fronte alla bocca di chi parla ed è quindi in grado di captare la quantità di aria emessa, la durata e la temperatura dell'emissione. La somma delle informazioni raccolte permette di riconoscere tutti i principali suoni utilizzati correntemente a patto soltanto che le sillabe vengano scandite con una certa lentezza e precisione.

Il limite forse più reale del Tadoma non è tecnico o teorico, ma piuttosto sociale o per così dire estetico. Infatti non sono moltissime, per ragioni anche igieniche, le persone disposte a farsi mettere una mano sulla faccia e sulla bocca per un periodo anche lungo, da chi non rientri nella cerchia familiare o dei conoscenti più stretti. Così si rischia di perdere una abilità tanto preziosa a causa della difficoltà a fare pratica nell'ambiente naturale.

Indicazioni pratiche di comportamento

Chi si trovasse per la prima volta di fronte ad una persona contemporaneamente priva della vista e dell'udito, certamente, almeno in un primo momento, non potrà che sentirsi imbarazzato ed un pochino in crisi.

In provare un certo disagio è, senza dubbio, almeno all'inizio, inevitabile e naturale e pertanto di ciò non bisogna vergognarsi o farsi un senso di colpa.

Occorre però reagire e, poiché non esistono norme di comportamento, è opportuno far ricorso alle normali doti di buon senso, di intelligenza e soprattutto di sensibilità che ogni persona avveduta non può non avere. Daremo quindi soltanto qualche indicazione pratica a titolo esemplificativo che possa facilitare il rapporto interpersonale con questo soggetti. Incontrando, ad esempio, un nostro conoscente sordocieco per strada, non facciamo finta di non averlo visto per evitare le difficoltà di approccio; segnaliamo la nostra presenza, con discrezione, attraverso una leggera stretta sull'avambraccio o posando dolcemente la nostra mano sulla spalla. Fatto ciò, se non conosciamo uno degli alfabeti tattili sopra descritti, presentiamoci tracciando col dito le lettere del nostro nome in stampatello maiuscolo sul palmo della mano del nostro interlocutore.

Se dovessimo poi accompagnarlo in qualche luogo, non afferiamolo per le braccia, spingendolo o trascinandolo come un pacco postale, inerte ed insensibile. Porgiamogli invece noi il braccio, lasciando che il nostro amico vi si appoggi e camminiamo leggermente avanzati rispetto a lui. In questo modo colui che è guidato potrà avvedersi, seguendo i movimenti del conduttore, di alcuni ostacoli fra cui gli scalini in salita ed in discesa.

Se dobbiamo invitarlo a sedersi, non bisogna mettere, come spesso si vede, il sordocieco davanti al sedile spingendolo poi affinché si abbassi, ma sarà assai più funzionale e rispettoso posare la sua mano con delicatezza sullo schienale della sedia ed attendere che egli stesso, avendo acquisito i parametri spaziali che gli servono, compia da solo l'operazione indicatagli.

A tavola sarà opportuno consentire al nostro ospite di sentire l'odore dei cibi prima di consumarli; se gli riempiamo il bicchiere mettiamoglielo successivamente in mano, affinché egli possa, attraverso la valutazione del peso, sapere che è pieno.

Se si intende formulare qualche considerazione su un oggetto, od attirare l'attenzione sullo stesso, si cerchi di fare il possibile affinché il sordocieco possa prima toccarlo; gli si dia la possibilità di constatarne con il tatto non soltanto la forma ma anche altri elementi assai importanti come il materiale, la sua consistenza, la levigatezza della superficie, il peso, la temperatura, ecc.

Nello caso specifico della sindrome di Usher, specialmente in quella di tipo II, non si dimentichi che il residuo visivo potrebbe permanere assai a lungo e fino ad età avanzata.

Perciò con questi soggetti è assai opportuno sfruttare il più possibile, nonostante la Retinite Pigmentosa, questa importante capacità sensoriale. È consigliabile allora illuminare adeguatamente gli ambienti nonché gli oggetti su cui verte la conversazione. Cerchiamo inoltre di presentare tali oggetti al nostro interlocutore in modo che siano il più possibile centrati rispetto al suo campo visivo e perciò, se possibile, non porgiamoglieli lateralmente o dal basso. I malati di

sindrome di Usher di tipo II sono infine quasi sempre in grado, per molti anni, di comprendere le parole osservando la bocca di chi le pronuncia.

Anche in questo caso però si cerchi di non dimenticare che comunque l'handicap visivo è pur sempre presente; si pronuncino le parole con chiarezza e scandendo lentamente le sillabe, ci si ponga quindi in prossimità di finestre, in ambiente bene illuminato e soprattutto davanti al nostro interlocutore.

CAPITOLO III

I SODOCIECCHI NELLA STORIA E NELLA CULTURA DELL'Umanità

Di Marco Bongi

Nonostante il grave svantaggio determinato dalla mancanza della vista, dell'udito e, di conseguenza, in molti casi, dall'impossibilità di comunicare con l'esterno attraverso la parola, non sono pochi, in relazione naturalmente al numero per fortuna esiguo dei sordociechi, coloro che, riuscendo a valicare, grazie al loro intelletto ed ingegno, il muro apparentemente impenetrabile dell'isolamento determinato dall'handicap sensoriale, riuscirono non soltanto ad inserirsi nella società dei normo dotati, ma anche a portare un contributo non trascurabile alla cultura umana.

Non potremo certamente in questa sede soffermarci approfonditamente su ognuno di loro, ci limiteremo semplicemente a delineare in breve le maggiori personalità citando almeno un personaggio per ciascuna delle più importanti aree culturali.

Lo scopo di questa esposizione non è quello di suscitare morbose curiosità o lacrimevoli sentimentalismi. Vorremo solamente infondere rispetto e riconoscenza nei confronti di questi nostri amici, per il patrimonio culturale che ci hanno trasmesso e speriamo che quanto riportato possa contribuire ad incoraggiare i sordociechi di oggi e le loro famiglie a non demordere ed ad affrontare con maggiore serenità il percorso della vita.

Laura Brigman – Helen Keller – Robert L. Smithdas

Si tratta senza dubbio delle tre personalità di maggiore spicco della sordo cecità nord americana.

Laura Brigman fu probabilmente la prima pluriminorata visiva ed uditiva a poter accedere ad un regolare corso di istruzione e formazione.

Nacque nel 1928 ed all'età di 8 anni fu accolta nell'istituto per ciechi statunitense "Perkins". Il Direttore di tale istituto all'epoca del suo ingresso diceva che nell'anima di lei regnavano il silenzio e l'oscurità, così come una tomba chiusa a mezzanotte. Ciò nonostante si riuscì a insegnarle a leggere ed a scrivere, a svolgere autonomamente parecchi lavori domestici tra cui cucinare e lavorare a maglia anche se non si arrivò mai a farla parlare.

Di ben maggiore statura, grazie anche alla prosperità economica ed alla dedizione della sua famiglia, è la figura di Helen Keller (1880-1968). Ella godette in vita e dopo la morte di una enorme

notorietà ed alla sua popolarità contribuì anche il famosissimo film “Anna dei Miracoli”, che narra le vicende della sua educazione infantile e quelle della sua istitutrice Anna Sullivan. Grazie agli sforzi dei suoi insegnanti ed alle indubbie sue capacità intellettive, riuscì a raggiungere un alto grado di sviluppo culturale: parlava correntemente tre lingue (inglese, francese, tedesco), mantenne rapporti epistolari e personali con alcune frale più autorevoli personalità della cultura americana dell’epoca come Twain, Xhaplin e Bell, e per tutta la vita si batté incessantemente per migliorare le condizioni dei ciechi e dei sordociechi in tutto il mondo.

Scrisse numerosi libri tra cui ricordiamo “Il racconto della mia vita” e “La mia religione”.

Molte delle sue opere vennero tradotte nelle principali lingue ed ancora oggi stupiscono ed affasciano il lettore per la lucidità con cui ella analizza tra l’altro alcuni avvenimenti politici del suo tempo come la prima guerra mondiale, alla quale si oppose operando affinché gli Stati Uniti non vi prendessero parte, la grande Rivoluzione Socialista di Ottobre e la nascita dell’Unione Sovietica.

Ai giorni nostri, assai noto è negli U.S.A. Robert J. Smithdas.

Nacque nel 1925 a Pitsburgo ed all’età di 5 anni perse la vista e l’udito. Studiò dapprima presso una scuola per ciechi e successivamente approdò al famoso istituto Perkins di Water Town, presso Boston, specializzato nell’educazione dei sordociechi. Al termine della formazione presso questa scuola, frequentò corsi universitari, raggiungendo il livello di Bacellierato presso l’Università Cattolica di S. Giovanni a Brooklin ed il titolo di Master of Artes equivalente alla nostra laurea presso l’Università di New York. Il suo scritto più conosciuto è l’opera “la vita sotto le punte delle mie dita”, nella quale egli descrive tra l’altro la vita che conducono i sordociechi americani. Da lui apprendiamo che quasi tutti lavorano, si spostano autonomamente, fanno dello sport, molti di loro si sposano ed hanno figli.

Smithdas lavora come propagandista presso una Società filantropica e compie numerosi viaggi in patria e all’estero diffondendo con competenza le tematiche tiflogiche.

Olga Skorohodova e Bertha Galleron

Anche se non raggiunse la popolarità di Helen Keller, non si può negare che anche Olga Skorohodova debba annoverarsi fra le bandiere, se non fra i miti, della pluridisabilità sensoriale.

L’esempio dei suoi successi e della sua riuscita nella vita fu utilizzato in più occasioni quasi come simbolo dell’interessamento dello stato socialista nei confronti degli handicappati e dell’efficacia del sistema educativo in quella che fu l’Unione Sovietica.

Nata nel 1914, ella non riuscì, superandole barriere dell’isolamento, ad acquisire un alto grado di conoscenza del mondo che la circondava, ma divenne a sua volta pedagoga ed educatrice di altri sordociechi, lavorando per lunghi anni presso l’Istituto per handicappati di Mosca.

Il suo capolavoro è il libro “Come io percepisco ed immagino il mondo che mi circonda”. Tale opera non contiene soltanto articoli teorici, ma anche una raccolta di schizzi pratici molto

graziosi nei quali, con maestria letteraria, descrive le proprie impressioni sulla natura e sulla vita quotidiana e politica.

Scrisse anche parecchi altri libri tra cui non va dimenticata un'interessante raccolta di favole per bambini sordociechi nonché le opere "Come capisco il mondo che mi circonda", "La formazione delle prime conoscenze ed immagini nei sordociechi" e "I problemi nell'istruzione dei sordociechi".

I francesi invece sogliono far riferimento e menzionare la poetessa loro connazionale Bertha Galleron, vissuta tra il 1859 e il 1936. Figlia di un professore universitario, la Galleron fu educata presso la Scuola Cattolica per Ciechi delle Sorelle di San Paolo a Parigi. Ad onta della propria grave minorazione, imparò a suonare il pianoforte, la qual cosa le dava molta soddisfazione. Si sposò con un impiegato del Servizio Diplomatico Francese da cui ebbe anche dei figli che educò personalmente. Scrisse numerose opere teatrali, articoli su temi letterali, il poema "Ambroise Paree" e la raccolta di poesie "Nella mia notte", premiata dall'Accademia di Francia nel 1890 e considerata dalla critica la sua opera di maggior valore.

Frieda Le Pla e Anni Golach

Ci sembra doveroso fare almeno un breve cenno alla scrittrice inglese contemporanea Frieda Le Pla. Costei perse l'udito e la vista in età matura quando già scriveva ma questa trauma non le impedì di continuare la sua carriera. Poiché ella amava molto mutuare dalla natura i temi per i propri racconti rivolti principalmente all'infanzia, dovette aiutarsi col ricordo di percezioni ed immagini assimilate quando ancora vedeva.. La sua opera più famosa, da lei dedicata a tutti coloro che hanno perso vista ed udito in età adulta, è "Sguardo nel mondo perduto".

Qui ella racconta di se stessa, dei propri metodi e di come padroneggia il suo doppio handicap in quanto essere umano e come scrittrice.

Per venire al mondo germanico ricordiamo Hieronymus Lorm (1821-1902). Di lui ci siamo già occupati allorché abbiamo illustrato il metodo di comunicazione tattile da lui ideato. Diremo invece qualcosa di Anna Golach, nata nel 1904 ed anch'essa come la Le Pla, divenuta non vedente e non udente dopo diverse vicissitudini, da adulta. La sua vocazione letteraria fu piuttosto tarda e quasi improvvisata. Quando infatti la madre di lei si ammalò di cancro, ella sedeva presso il suo letto e con il continuo raccontare, si impegnava a tener desta la sua attenzione. A 60 anni compose il suo primo libro "Viaggio a Merano", la cui edizione braille del 1965 suscitò grande simpatia. Subito dopo venne stampata la sua raccolta di poesie, "E così", piena di ottimismo. AnniGolach certamente non può essere considerata una grande scrittrice, ma le sue opere sono divenute fonte di gioia di vivere non soltanto per lei ma anche per i suoi lettori.

Ci occuperemo infine dell'Italia ed in particolare di quel personaggio, per molti versi straordinario, che fu il napoletano Eugenio Malossi. Nacque nel 1885 e trascorse quasi per intero la sua non lunga vita nell'istituto per ciechi Principe di Napoli, ora Domenico Martuscelli, a partire cioè da quando nella prima età scolare venne colpito contemporaneamente, per una grave malattia, da sordità e cecità.

La vivacità della sua intelligenza, unita all'impegno sagace del suo maestro, Francesco Artusio, gli consentirono di acquisire un gran numero di concetti ed informazioni sul mondo. Basti pensare che oltre all'italiano imparò ad esprimersi in altre 4 lingue: francese, inglese, tedesco. Esperanto, grazie alle quali mantenne rapporti epistolari con numerose personalità della sua epoca, fra cui, per rimanere nel campo della sordocecità, ricordiamo Helen Keller e Bertha Galleron. Oltre all'alfabeto tattile che da lui prende il nome, di cui abbiamo trattato precedentemente il Malossi progettò e realizzò un particolare regolo che consentiva ai ciechi di scrivere utilizzando la matita. Ciò che infatti contraddistinse il suo genio fu proprio l'incredibile abilità tecnico-manuale che raggiunse. Nei laboratori dell'Istituto Martuscelli si destreggiava con estrema disinvoltura tra torni, trapani e macchine utensili elettriche. In queste discipline divenne un maestro e come istruttore addestrò un gran numero di allievi non vedenti ospiti dell'istituto. A testimonianza di questa sua eccezionale abilità egli ci ha lasciato numerosi oggetti, vasi, anfore, candelabri, ecc. da cui traspare una squisita sensibilità artistica ma indubbiamente il suo capolavoro può essere considerato il modello di testa umana in cera con labbra, guance e lingua movibili che egli realizzò allo scopo di insegnare a parlare alla sua giovane allieva sordocieca Anna Tamasco. Di lui ci sono stati tramandati aneddoti ed episodi che hanno quasi dell'incredibile come quello ad esempio del piacer che provava nell'"ascoltare" la musica con le mani. Egli infatti usava appoggiarle sulla cassa del pianoforte e rimanere in quella posizione per tutta la durata del pezzo musicale; in ultimo egli sapeva dire se era una musica lenta, allegra, vivace; segnalava il forte, il piano, il crescendo con una precisione incredibile. Ecco su questo argomento cosa ci riporta Filippo de Filippo: "Un giorno gli fu commessa la riparazione di un grammofo; è inutile dire che essa fu eseguita magistralmente e quando ebbe finito ci chiamò a sé per farci gustare la musica ed egli, con le mani davanti alla campana della tromba, tutto assorto nelle sue sensazioni, si gustava quel tempo di marcia".

Quando morì, nel 1930, lasciò nei suoi allievi, nei colleghi e in chi lo conobbe un grande vuoto ed un profondo rimpianto. Riportiamo le belle e commosse parole che a lui dedicò il famoso scrittore non vedente Nino Salvaneschi: "Nel bellissimo istituto napoletano, ora l'officina di Eugenio Malossi è vuota. Le macchine sono senza respiro. Il maestro luminoso di tante creature, come lui colpite da duri destini, dalla piccola Anna Tamasco, cieca, sorda e muta, a Giuliano Astarita che stava educando al lavoro, è scomparso. E ora più che mai l'officina ha l'impronta del prodigio: i ciechi lavorano dei telai, dove su 3500 fili di tesson coperte preziose, i ciechi rilegatori e operai e artigiani sentono certo che, con Eugenio Malossi, colpito da un destino che si direbbe quasi Michelangiolesco, scompare un simbolo, una verità, una luce. Ma un uomo che finisce così è degno di essere additato ad esempio, come un maestro perché insegna a tutti noi che bisogna

disperdere la piccola goccia della propria sofferenza nell'infinito oceano del dolore del mondo, e bisogna soprattutto benedire sempre e comunque la vita".

Sabina Santilli

È ombra di dubbio la ciecosorda vivente più conosciuta in Italia. San Benedetto dei Marsi in Abruzzo le diede i natali nel 1917. Quando aveva sette anni fu colpita da una grave forma di meningite che la privò completamente da un giorno all'altro della vista e dell'udito. La Santilli nel 1926 ebbe però la fortuna di incontrare il grande Augusto Romagnoli, il padre della Tiflopedagogia moderna che, avendone apprezzato le qualità e la vivacità intellettuale, la portò con sé a Roma, presso la Regia Scuola di Metodo per gli Educatori dei Ciechi, da lui fondata. Proseguì gli studi all'Istituto per ciechi di Firenze, quindi tornata in famiglia, imparò privatamente utilizzando in Braille e l'alfabeto tattile Malossi, il francese, il tedesco e l'inglese e l'esperanto. A questo punto inizia la sua incessante e prodigiosa attività a sostegno e conforto dei suoi fratelli d'ombra e silenzio, tanto che sono ormai molti coloro che la definiscono la Helen Keller italiana. Nel 1957 il "Corriere Braille" pubblica il suo primo appello ai sordociechi italiani. Grazie alle numerose risposte ricevute inizia ad intessere una fitta rete di corrispondenza con Enti, Associazioni e privati finché nel 1964 realizza il grande progetto a cui da tempo lavora, fondando la "Lega del filo d'oro".

Oggi la "Lega del filo d'oro" è un'istituzione unica in Italia e che molti Paesi stranieri ci invidiano. Si tratta di un centro altamente qualificato per lo studio e la ricerca nel campo della fisiopatologia di soggetti ciechi pluriminorati, si occupa della riabilitazione e dell'avvio all'integrazione scolastica di bambini che versano in tale condizione e gestisce anche una casa-famiglia per ciecosordi adulti. Rimane alla presidenza dell'Associazione da lei fondata fino al 1969; successivamente, nel 1971 vince un concorso bandito dall'Unione Italiana Ciechi per un posto di coadiutore per i problemi dei ciechi pluriminorati e da questa sua nuova posizione continua ad operare con particolare sagacia, intervenendo favore dei suoi fratelli, per acquisto di protesi, materiale tiflotecnico, ecc. Dal 1971 inizia inoltre ad organizzare un soggiorno estivo per ciecosordi; questa iniziativa, ripetutasi da allora quasi ogni anno, è risultata straordinariamente stimolante e ricca per la socializzazione e lo scambio di esperienze fra questi soggetti.

Sabina Santilli è conosciutissima specialmente nella Marsica, sua regione di origine e ormai può essere considerata il simbolo vivente del riscatto e delle conquiste dei sordociechi italiani.

Il 29/12/88 il Papa Giovanni Paolo II l'ha insignita del premio "Pro Ecclesia et Pontifice" una delle più alte onorificenze conferite dalla Chiesa.

ISTRUZIONE, LAVORO E PREVIDENZA

Di Marco Bongi

Scuola

Nell'affrontare il problema della formazione nei portatori di sindrome di Usher, non si può prescindere, a mio parere, da una considerazione di fondo molto importante. Non va dimenticato cioè che l'handicap uditivo, in questa patologia, precede, spesso, anche di molti anni, l'insorgere di questo visivo.

I bambini Usher pertanto quasi sempre, nella prima età scolare, non si distinguono dai loro coetanei sordo-muti vedenti e ne seguono, di conseguenza, il medesimo iter educativo. Essi quindi frequentano di solito scuole speciali per audiolesi o vengono inseriti nella scuola comune con l'assistenza di un insegnante di appoggio preparato ad affrontare questo tipo di disabilità.

La vista acquistata dunque, com'è naturale, un'importanza preponderante nella didattica ed il suo peso, già notevolissimo come mezzo di trasmissione delle informazioni fra i normodotati, divien ancor maggiore e pressoché assoluto.

Viene invece trascurato quasi totalmente il senso del tatto; così ad esempio viene insegnato ai bambini sordomuti l'alfabeto gestuale ad a leggere sulle labbra di chi parla mentre è assai raro che venga appreso il sistema di comunicazione tattile Lorm o Malossi.

Alla comparsa della retinite pigmentosa questo edificio faticosamente costruito per anni rischia di essere sconvolto dalle fondamenta. Il trauma, avvertito principalmente, almeno in una prima fase, soprattutto delle famiglie, acquista la portata di uno shock disorientando e scoraggiando educatori e parenti.

Nel caso in cui la retinite pigmentosa compaia precocemente ed in modo in modo aggressivo, cioè in linea di massima nella sindrome Uscher di tipo I, l'educatore potrà contare su un minor numero di acquisizioni e di reminiscenze visive e dovrà pertanto impegnarsi a far apprendere al bambino molti concetti e nozioni sul mondo circostante.

Inoltre in questo caso, sarà opportuno avviare rapidamente l'allievo alla conoscenza del Braille e di uno dei sistemi di comunicazione tattile, in Italia preferibilmente il Malossi.

Diverso è il discorso per la sindrome di Usher di tipo II: qui l'handicap visivo è più tardivo ed il decorso della retinite pigmentosa assai più lento. Perciò si dovrà cercare di valorizzare il più possibile il residuo rimasto, il quale, in alcuni casi potrebbe anche mantenersi inalterato per molti anni.

Si ponga allora il piccolo a sedere in un banco illuminato bene, magari vicino alla finestra e nello stesso tempo prossimo alla lavagna, gli si consenta di scrivere più grande e di utilizzare matite a punta larga o pennarelli.

Se tali accorgimenti non dovessero essere sufficienti, si potrà allora ricorrere alle lenti di ingrandimento od ai videoingranditori, di cui ormai è presente sul mercato un ampio ventaglio di modelli.

Negli Usher di tipo II anche la perdita dell'udito non è in genere completa, pertanto sarà più agevole insegnare loro a parlare e, magari con l'aiuto di apparecchi per l'amplificazione del suono, trasmettere loro informazioni oralmente.

Consigliamo comunque ed in ogni caso di affidarsi alla consulenza di educatori specializzati come quelli operanti presso la Lega del Filo D'oro.

Lavoro

È inutile nascondersi che il problema del lavoro nei soggetti affetti da sindrome di Usher si presenta particolarmente grave e purtroppo, non sempre, è risolvibile. Oltre infatti alla limitata autonomia negli spostamenti, preoccupano e disorientano eventuali datori di lavoro l'isolamento e la difficoltà di comunicazione tra queste persone e l'ambiente circostante.

Non esistono a tutt'oggi, è bene precisarlo, norme giuridiche che impongano il collocamento obbligatorio al lavoro dei pluriminorati sensoriali.

Come nella scuola anche qui la situazione si presenta in termini diversi a seconda che la sordocecità sia assoluta oppure si conservi ancora un residuo utile di vista o di udito.

Tradizionalmente i sordociechi svolgono alcune attività manuali di tipo artigianale la cui importanza deve essere sminuita.

Trattasi essenzialmente della lavorazione del vimini, fabbricazione di cesti, impagliatura di sedile, rilegatura, tessitura di tappeti ed in qualche caso anche piccole riparazioni meccaniche.

Per favorire e sviluppare questo tipo di attività, la Lega del Filo D'oro ha istituito ad Osimo un laboratorio protetto presso il quale lavorano alcuni sordociechi adulti. Anche per questi pluriminorati però l'avvento dell'informatica ed il suo rapido sviluppo tecnologico potrà portare notevoli vantaggi, forse anche a livello occupazionale.

A questo proposito non si può trascurare di citare l'esempio, particolarmente incoraggiante del sordocieco olandese dottor Garrit Van Der May. Nato nel 1914, dopo aver perso la vista all'età di 5 anni e l'udito a 31, il Van Der May riuscì egualmente a laurearsi in matematica nel 1947 all'Università di Amsterdam. Egli lavorò a lungo e con grande profitto nel campo dell'informatica creando sistemi interpretativi, esportati anche all'estero, per diversi linguaggi da computer. Egli progettò e realizzò inoltre una particolare macchina per scrivere premendo i tasti della quale appaiono sotto le dita del sordocieco, le corrispondenti lettere in Braille.

In Italia esiste a Bologna l'A.S.P.H.I. – Associazione per lo Sviluppo Professionale degli Handicappati nell'informatica alla quale ci si può rivolgere per informazioni.

I responsabili di questa Associazione da noi consultati in vista della pubblicazione di questo lavoro, ci hanno parlato di due tentativi da loro portati avanti per l'addestramento professionale di persone sordocieche, Purtroppo non si sono ancora verificati in Italia inserimenti lavorativi di questo tipo di soggetti nel campo dell'informatica ma è assolutamente prematuro trarre conclusioni in merito anche perché uno di questi esperimenti è ancora in corso.

L'indirizzo dell'A.S.P.H.I. è riportato al termine del presente opuscolo. La professione di massofisioterapista potrebbe anche, almeno in teoria, costituire uno sbocco professionale non trascurabile, almeno in soggetti maggiormente dotati.

Gli istituti professionali che si occupano di formare i non vedenti a questo tipo di lavoro in Italia sono quattro: Padova, Firenze, Napoli e Catania; sono però piuttosto restii ad accettare fra i propri allievi anche giovani con minoranze uditive addizionali. Preoccupano, a questo proposito, le innegabili difficoltà di comunicazione che si potrebbero frapporre fra queste persone e gli eventuali pazienti o medici.

Previdenze

Trattasi di una materia abbastanza complessa ed articolata.

Tenteremo comunque di fornire un'esposizione rapida e schematica ma il più possibile completa.

Consigliamo in ogni caso di rivolgersi, per l'esame delle singole situazioni e per l'espletamento delle pratiche burocratiche necessarie per l'attribuzione delle previdenze, agli appositi patronati che svolgono queste funzioni di regola presso le grandi Associazioni come l'Unione Italiana Ciechi e l'Ente Nazionale Sordomuti.

Ecco come si presenta al momento la disciplina giuridica in materia previdenziale per ciò che concerne i ciechi.

La Legge prevede tre categorie di minorati della vista :

- ciechi assoluti: sono quelli che non vedono nulla o percepiscono al massimo la luce. Ad essi può essere elargita una pensione (vincolata al reddito) più un'indennità di accompagnamento al solo titolo della minorazione. L'indennità di accompagnamento è raddoppiata quando alla cecità si aggiunge una seconda grave minorazione (ad esempio la sordità nella sindrome di Usher). Questa indennità è stata recentemente equiparata nell'importo a quella attribuita dallo Stato ai ciechi di guerra;
- ciechi ventesimisti: sono coloro che godono di un'acuità visiva non superiore a un ventesimo. Viene loro riconosciuta una pensione (vincolata al reddito) inferiore a quella dei ciechi assoluti ed una piccola indennità di accompagnamento a titolo della minorazione;
- ciechi decimisti: sono quelli che presentano un visus compreso fra 1/10 ed 1/20. Non rientrano nella categoria dei ciechi civili, bensì in quella degli invalidi civili.

Anche per i sordomuti la Legge ha delineato una specifica categoria previdenziale. Per poter rientrare in essa è necessario che la perdita dell'udito accertata da un'apposita commissione medico-legale, sia totale ed inoltre o congenita, cioè presente fin dalla nascita, o sopravvenuta non oltre il 12° anno di età.

A questi soggetti è attribuita una pensione (legata al reddito) nonché una indennità, detta di comunicazione, al solo titolo delle minoranze, pari a circa 1/3 di quella dei ciechi assoluti.

Coloro che invece perdono l'udito o in età post-linguale, cioè dopo i 12 anni (sordo parlanti) o non completamente (sordastri) rientrano nella categoria degli invalidi civili e come tali vengono trattati a seconda della percentuale di invalidità ad essi riconosciuta.

Come si vede i malati di Sindrome di Usher relativamente alle condizioni in cui si trovano, possano rientrare in numerose delle suesposte categorie. Si tenga presente, comunque, oltre al soprariportato raddoppio dell'indennità di accompagnamento prevista per i ciecosordi assoluti che, per quanto riguarda invece le pensioni, quella dei ciechi civili, fermo restando il tetto del reddito previsto dalla Legge, non è incompatibile né con quella dei sordomuti né con quella degli invalidi civili.

Per ciò che concerne i tickets sanitari, la quasi totalità dei malati di sindrome di Usher può usufruire dell'esenzione totale o a causa del sordomutismo o per il residuo visivo inferiore a 1/10. Se queste condizioni non dovessero verificarsi, magari in qualche caso di sindrome di Usher di tipo II, resta ferma in ogni caso l'esenzione parziale prevista per la retinite pigmentosa che ricopre attualmente però soltanto le visite specialistiche e gli esami di laboratorio relativi a questa patologia e non le prescrizioni farmacologiche e terapeutiche.

CAPITOLO V

LA MIA VITA CON LA SINDROME DI USHER

Di F.R.

Sono nato a Torino nel 1965. I miei genitori riferiscono che nel primo anno della mia vita ero assai vivace e sembrava reagissi normalmente agli stimoli uditivi ed ai rumori che si producevano vicino a me.

Poco dopo l'anno, sono caduto e mi sono rotto la clavicola. Mi hanno ingessato e, quando sono stato portato all'ospedale per togliere il gesso, ho contratto una violentissima infezione da virus: sono rimasto dieci giorni con la febbre a quaranta e con tutte le funzioni dell'organismo compromesse. Poi sono guarito, ma a quel punto mi fu diagnosticata una sordità profonda e congenita.

I miei mi hanno portato a fare molte visite un po' dappertutto, ma non c'era nulla da fare.

Verso i quattro anni sono stato inserito all'asilo Carducci di Torino, dove mi seguivano due insegnanti logopediste molto brave. Con un pulmino andavo all'asilo la mattina e tornavo a casa il pomeriggio; mi accompagnava un signore che faceva il magazziniere, e tutti mi volevano bene. Io sono stato fortunato, perché ho avuto tanti amici che cercavano in ogni modo di aiutarmi. In quest'asilo ho imparato a dire mamma, con grandissima gioia delle maestre e dei miei, ma l'insegnamento era inevitabilmente discontinuo e non ci sono stati altri progressi, così, dopo un anno, i miei si sono decisi a inserirmi nell'Istituto Audiologopedico di Pianezza.

Nei primi anni rimanevo in istituto dal lunedì al sabato.

L'istituto era molto grande e bello, c'erano molti bambini sordi con i quali ho potuto fare amicizia, e insieme ai quali studiavo e giocavo; durante l'estate mi hanno anche portato al mare a Rimini. Il direttore, le suore e gli insegnanti ci amavano e ci curavano in ogni cosa: là ho trovato un'altra famiglia, ho finalmente imparato a parlare ed ho frequentato con buon profitto le scuole elementari e medie, e poi un'assistente sociale del mio paese mi ha fatto avere la possibilità di tornare a casa tutti i giorni. Anche lui mi è stato di grande aiuto e lo è tuttora, per quanto le è possibile.

Frattanto, quando avevo circa sette anni, i miei genitori si sono accorti che non vedevo bene nella penombra, ed hanno così scoperto che soffrivo di retinite pigmentosa. Da allora, poco per volta, la vista è andata peggiorando: in istituto non potevo più fare certi giochi, ad esempio non riuscivo più a giocare a calciobalilla, a scuola gli insegnanti dovevano curare bene l'illuminazione del mio banco e ripetere più volte per me le spiegazioni, perché perdevi con facilità la vista della loro bocca.

Verso i quindici anni ho cominciato ad essere abbagliato dalle luci un po' forti, che mi provocavano mal di testa, e nel passaggio dalla luce all'ombra i miei occhi impiegavano qualche minuto qualche minuto per adattarsi e permettermi di vedere.

Finito l'istituto, sempre con l'aiuto dell'assistente sociale, ho ottenuto dal mio Comune un mezzo di trasporto che mi portasse all'istituto Magarotto di Torino, dove ho frequentato un corso di segretario d'azienda, in una classe mista di udenti e sordi.

Intanto i miei genitori si tenevano in contatto con centri di tutto il mondo nei quali si studiava la retinite pigmentosa, e mi hanno portato a fare visite a Lione, a Milano, a Pisa ed a Roma, finché ci siamo messi in contatto con il centro dell'Ospedale Mauriziano di Torino, dove sono seguito ormai da diversi anni con nostra piena soddisfazione.

Ora, da alcuni anni, lo sviluppo della malattia si è fermato, e speriamo che ciò sia dovuto alle cure che mi vengono prescritte periodicamente.

Da parecchio tempo però non posso più uscire da solo, devo essere sempre accompagnato e non sono riuscito a trovare un lavoro, perché gli uffici di collocamento non prendono in

considerazione un sordocieco; e del resto, forse, ora non riuscirei più a svolgere un lavoro per tutta la giornata, perché i miei occhi si stancano troppo se leggo un po' a lungo.

Nonostante questo in casa leggo, guardo la televisione e faccio tutti i lavori che la mia vista mi permette di svolgere. Sono fisicamente molto forte ed ho la fortuna di avere una casa con giardino, dove posso muovermi e lavorare.

Ma la mia maggior fortuna è quella di avere diversi amici, perché ho un grande desiderio di comunicare con gli altri e provo molto interesse per tutte le persone che conosco.

Fra tutti, il mio miglior amico è Luca, un ragazzo della mia età che studia psicologia a Padova, e che per alcuni anni è venuto tre volte alla settimana a tenermi compagnia. Con lui uscivo e parlavo tanto, e mi ha dato moltissimo, una grande amicizia. Purtroppo ora il lavoro non gli permette più di venire spesso, ma resta sempre il mio più grande amico.

La mia vita è arricchita perciò dall'amicizia, e poi ho anche molti interessi: mi interessano lo sport, la geografia, la religione ed i fatti del mondo che leggo sui giornali e vedo alla televisione.

Mi piace molto vedere altri paesi, e con mia madre e mia sorella ho potuto visitare varie città: in tutte ho trovato persone che mi hanno parlato con gentilezza e simpatia.

Il mio più grande dolore è stato la perdita del mio padre, che aveva fatto tanto per me. Ora ci trasferiremo in una nuova casa, vicino a parenti che mi sono molto cari e molto affezionati: spero così di poter avere ancora, in futuro, tanti contatti umani e di amicizia.

Certo le preoccupazioni per il futuro sono molte. Il progresso della malattia mi fa molta paura; la speranza è di riuscire a rallentare il corso più a lungo possibile, e che gli studi che si fanno in tutto il mondo permettano di scoprirne la causa.

Certo, il fatto di non potermi muovere da solo mi fa vivere in una condizione di solitudine, nonostante abbia cari amici e la mia famiglia. Il mio più grande desiderio sarebbe di trovare una moglie con la quale dividere la mia vita e che mi stesse vicina; ma nelle mie condizioni questo è molto difficile, lo so. Però amo molto la vita e tutte le cose belle che essa ci può dare, e penso che non bisogna perdere mai la speranza e che bisogna godere pienamente di tutto ciò che di buono ci può portare ogni nuovo giorno.

APPENDICE

Pubblichiamo, per il suo straordinario interesse scientifico ed umano, uno scritto di Eugenio Malossi nel quale l'insigne maestro sordocieco, riferisce dal metodo da lui utilizzato per educare e formare la sua giovane allieva Anna Tamasco, anch'essa priva dell'udito e della vista. L'eccezionale e toccante documento è stato recentemente ritrovato negli archivi dell'Istituto per i Ciechi Domenico Martuscelli di Napoli e pubblicato sul Corriere dei Ciechi, a cura del Prof. Nicola Castellucci.

Come iniziai ad istruire una piccola cieca sordomuta

<<Il metodo che io ho seguito per l'insegnamento alla Tamasco non è nuovo, vi si deve notare solo qualche lieve differenza dovuta alla mia condizione attuale di cieco e sordo oltre che ad una chiara conoscenza dei gesti e movimenti delle mani che più si avvicina al senso naturale, e che facilmente possono essere compresi e imitati anche da spiriti chiusi nella più profonda oscurità della vita.

La mia prima cura per attirarmi l'attenzione della fanciulla fu quella di usare appunto alcuni di quei gesti nel modo più dolce ed intelligente, accompagnandoli con piccoli e svariati complimenti in dolci e giocattoli, contentandomi per qualche tempo del suo semplice accettare e sorridere, cosa che io apprendevo subito col toccare il suo mesto visino.

Acquistata così quasi in poche ore un po'di simpatia presso di lei, io mi diedi subito a farle intendere l'uso del significato dei due gesti <<si>> e <<no>> che la fanciulla non conosceva affatto, ma indispensabili per me in tutto il campo dell'insegnamento. E per dargliene una chiara idea ricorsi all'insegnamento dei lavori in vimini ed in carta, insegnamento molto pratico per la sua semplicità, trattandosi di movimenti che si vedono fare da un altro. Così ogni volta che la fanciulla imitava bene il lavoro, mettevo la sua mano su di esso e gliela facevo quindi abbassare sopra una o due volte a seconda che era seguito bene o benissimo, e con moto allegro gliela accarezzavo; al contrario, facendola prima toccare lo sbaglio, le alzavo una o due volte la mano con moto affettuoso, e l'accarezzavo ugualmente facendole ripetere od aggiustare il lavoro. Dopo alcuni giorni di ripetizione, l'intelligente mia sorellina parve comprendermi, perché al gesto affermativo ella sorrideva di compiacimento, ed al gesto negativo, mentre il suo sorriso appariva mesto, ella si dava a rifare il lavoro.

Assicuratomi di questo primo successo, proseguii cercando il modo di farmi da lei rispondere coi due su accennati gesti, ricorrendo ai soliti regalucci che le facevo toccare eseguendo contemporaneamente i due gesti, come per dirle: <<Questo oggetto lo vuoi o no?>> e poiché non poteva ancora comprendere la domanda, per giungermi a farmi dare il sì o il no gliene davo gli esempi, aggiungendo le risposte ai due termini della domanda, dandole cioè l'oggetto alla mia stessa risposta affermativa. E riprendendolo alla risposta negativa.

Per alcuni giorni la fanciulla rimase in perfetto silenzio contentandosi solo di accettare l'oggetto, quando glielo davo, ma dopo parecchie ripetizioni, essa cominciò con qualche timido sì, al quale rispondeva subito con un doppio regalo, riuscì poco dopo a comprendere l'effetto del sì come contrario al no, fino ad adoperare con risolutezza il gesto negativo ogni qualvolta le offrivo qualche cosa sgradevole, come del caffè assoluto in polvere, del pane durissimo, ecc.

Una volta stabilito l'uso del sì e del no, fra noi due, l'insegnamento proseguì speditamente, perché quei primi gesti ormai compresi e praticati, valsero come la chiave di tutti gli altri molteplici e svariati che mi misero in più intima comunicazione con l'intelligente bambina, la quale si mostrò da allora sempre più volenterosa di proseguire con attenzione la mia lezione e comprendere ed imitare tutti i miei gesti, come avviene tra persone intelligenti d'idioma diverso, e a farmi

intendere dopo un mese di ripetizioni, in quasi tutte quelle frasi gesticolate che più ci occorreano durante la lezione. Fu allora che pensai ad insegnarle l'uso dell'alfabeto manuale, che, come si sa, mediante il tocco e il pizzico alle diverse falangi, falangine e falangette della mano, può indicare tutte le lettere dell'alfabeto.

Dapprima mi accontentai di farle ripetere più volte il giro dell'alfabeto manuale, semplicemente come se si trattasse di un gioco, poi facendole toccare un oggetto, per esempio, il pane, le componevo la corrispondente parola sulle dita e quindi, ritornando al gesto di prima, con l'aggiunta di un altro gesto interrogativo, aspettavo lei, dopo uno o più esempi, che mi rispondesse col toccarmi sulla mano le lettere corrispondenti.

Così continuai con gli altri oggetti più conosciuti, coi nomi delle persone, coi verbi di moto, alle quali parole, sempre con l'intervento dei gesti, aggiungevo altre particelle fino a formare un'intera frase.

Quando questo nuovo mezzo di comunicazione si fu un po' stabilito fra noi due, presi allora a insegnarle la scrittura e la lettura a punti, il Braille, che fu ancora meno difficile avendo essa compreso come c'era il modo di esprimersi da vicino con l'alfabeto manuale, c'era pure quello da esprimersi da lontano con impressioni sulla carta. Giunto a questo punto, mi venne il desiderio di insegnarle anche l'alfabeto vocale e la parola parlata. Sulle prime la cosa si affacciò impossibile per il mio stato di sordità, ma pensai di poter eliminare tale inconveniente, sostituendo al mio udito il controllo dell'udito di un'altra persona e così mi feci assistere durante la lezione da una cieca intelligente ed affezionata alla piccola Anna, la quale, a meglio coadiuvarmi, apprese subito l'alfabeto manuale.

Per principiare a fare emettere i suoni dalla bocca della mia alunna, mi circondavo da un lato della mia piccola paziente sorellina e dall'altro della cieca assistente, la quale premeva la sua mano sulla mia per essere pronta a darmi del sì, s', sì e no, no, no, a seconda che la pronunzia fatta eseguire dalla mia allieva fosse chiara, poco chiara o meno chiara, ovvero mi comunicava sulle dita se quel tale suono sembrasse diverso o di riferisse a qualche altra lettera.

Richiamata l'attenzione della mia intelligente allieva con alcune carezze ed alcune spiegazioni sul nuovo mezzo di comunicazione, accennandole la lettera a, le facevo toccare la posizione della mia bocca e lingua, mentre con l'altra mano mi facevo toccare la gola per farle sentire le vibrazioni della mia voce, quindi aiutandola con le mie mani a mettere la sua bocca e la lingua in eguale posizione, la invitavo ad emettere il suono ed essa obbediva, mentre prontamente edotto dall'udito della cieca assistente, assicuravo a mia volta l'Annina con carezze e gesti di soddisfazione se il suono era riuscito e la invitavo a ripeterlo più volte fino a non più dimenticarlo. Incoraggiando la bambina con sempre nuovi regalucci, proseguii nell'istesso modo con le altre lettere dell'alfabeto. Naturalmente quando il suono non riusciva corrispondente alla lettera, l'assistente mi avvicinava ed io facevo fermare la voce dell'Annina e con le dovute espressioni di dolcezza e d'incoraggiamento, la riportavo sull'istessa via con più chiare spiegazioni e con maggiore forza nella mia voce, fino quando la mia brava allieva non riusciva ad imitarmi benino. Dall'alfabeto al sillabario il passaggio non è difficile. Però per alcune lettere la pronunzia non

riusciva bene articolata, causa la impossibilità per l'allieva di controllare con la mano il movimento o la posizione della lingua quando il suono va emesso con movimento di chiusura dei denti o delle labbra. Trovai il rimedio in una maschera di cera, malleabile, che costruii io stesso, avente una larga bocca con denti, col palato, le narici nell'interno ed una lingua che potevasi introdurre, muoverla, toccarla, sia dall'apertura della bocca, sia dalla parte posteriore, mancante dell'occipite.

Così potei farle comprendere le articolazioni più complicate ch'ella si sforzava d'imitare grazie alla malleabilità della cera per la quale potevo trasformare guance, labbra, lingua nelle diverse posizioni richieste dalle diverse lettere.

Ora mi occupo già della lettura e scrittura, e facilmente son passato dalle parole concrete alle parole astratte. Quando nella lettura dei libri ordinari io dimentico di spiegarle un nome od un verbo ch'essa ancora non sa, è sempre lei che si ricorda di fermarsi e di chiedermene il significato e il tempo passato dei verbi. Annina ha un'anima anche molto sensibile, apprende volentieri le massime cristiane, ha una grande timore di Dio, ed ha acquistata perfetta conoscenza dell'ambiente, delle persone che la circondano, dei suoi rapporti con le stesse, della famiglia alla quale scrive a matita, delle lettere affettuose.>>.

Eugenio Malossi

INDIRIZZI UTILI

Enti o Associazioni che si occupano specificamente dei sordociechi

- Lega del Filo d'oro - - Via Montecerno n° 1 – 60020 OSIMO (AN) tel. 071/7131202
- A.N.I.GE.S.C.P. – Associazione Nazionale Italiana Genitori di Sordociechi Pluriminorati c/o Servizio Consulenza – Via Druso n°7 -38100 TRENTO tel. 0461/828693

Associazioni dei ciechi

- Unione Italiana Ciechi – Sede Centrale – C.so Vittorio Emanuele II n°63 – TORINO – tel. 011/535567-532683
- Associazione Naz.le Privi della Vista – Sede Centrale – Via Emanuele Filiberto 191 – 00100 ROMA tel. 06/7008838
- Ass.Nz. Privi della Vista – Sez. di Torino – C.so Duca degli Abruzzi n°64 – 10100 TORINO tel. 011/595416
- Associazione Naz.le Subvedenti – Via Clericetti n°22- 20133 MILANO tel. 02/70632850
- A.M.FA.MI.V. – Ass. Naz. Delle famiglie dei minori con problemi di vista – Via Val Pesarina n°1 – 3300 UDINE tel. 0432/402210

Associazioni ed Istituti per sordomuti

- Ente Nazionale dei Sordomuti – Sede Centrale – Via Gregorio VII n°120 – 00100 ROMA tel. 06/3266697
- Ente Naz.le dei Sordomuti – Sez. di Torino – Via Poirino n°6 – 10100 TORINO tel. 011/3172550
- F.I.A.D.D.A. – Famiglie Italiane Associate per la difesa dei Diritti degli audiolesi – Via S. Bartolomeo degli Armeni n°1 – 16100 GENOVA tel. 010/892594
- Scuola Speciale per audiolesi ex Ist. Prinotti – Via Bruino n° 14 10100 TORINO tel. 011/4471076
- Istituto Sordomuti – Via S. Pancrazio n°65 – PIANEZZA (TO) tel. 011/9677048

Associazioni dei malati di Retinite Pigmentosa

- F.I.A.R.P. – Federazione Italiana delle Associazioni per la Retinite Pigmentosa – V.le L. Majno n°17/A – 20122 MILANO tel. 02/798826
- A.I.R.P.I. – Associazione Italiana per la Retinite Pigmentosa ed Ipovisione – Casella Postale 6168 – 00195 ROMA tel. 06/3724281
- A.P.R.I. – Associazione Piemontese Retinopatici ed Ipovedenti – Via Generale Della Chiesa n° 20/26 – 10070 MAPPANO DI CASELLE (TO) tel. 011/9969263
- A.P.R.P. – Associazione Pugliese per la Retinite Pigmentosa c/o Dott. Franco Taurino – Via Golfo di Taranto n°5 – Palazzo 3, 70100 TARANTO tel. 099/722111
- RP ITALIA- Associazione Italiana per la Retinite Pigmentosa – Viale L. Majno n° 17/A – 20122 MILANO tel. 02/798826.
- G.R.E.R. – Gruppo Retinopatici Emilia Romagna c/o Dott. Franco Pini – Via Donizetti n°5 – 40026 IMOLA (BO) tel. 0542/680072
- O.R.A.O. – Organizzazione per la Retinite Pigmentosa ed Amici degli Occhi - c/o Giuseppe Imbucci – Via Mezzocannone n°97 – 80134 NAPOLI tel. 081/5527729-7430232
- A.R.I.S. – Associazione Retinopatici ed Ipovedenti Siciliani c/o Dott. Rocco Di Lorenzo – Via A Vespucci n°1 – 90040 CAPACI (PA) tel. 091/8671733

Altri indirizzi

- Biblioteca Regionale Braille presso il Centro di Documentazione Non Vedenti – Via Nizza n° 151 – 10126 TORINO tel. 011/633076-635013
- Centro di Documentazione Non Vedenti – Via Nizza n° 151 – 10126 TORINO tel. 011/633076-635013
- Servizio di Oftalmologia Sociale presso l’Ospedale Mauriziano di Torino – L.go Turati n° 62 – 10126 Torino tel. 011/5080362-5080363 Direttore Dott. Luigi Fusi (per gli altri Centri italiani di ricerca sulla Retinite Pigmentosa chiede informazioni alla FIARP).
- Fondazione Robert Hollman – Via Oddone Clerici n° 6 – 28051 CANNERO RIVIERA (NO) tel. 0323/788485

Gli estensori del presente opuscolo ringraziano sentitamente per la collaborazione prestata e per il materiale messo a disposizione:

Dott. Luigi Fusi – responsabile del Servizio di Oftalmologia Sociale dell’Ospedale Mauriziano di Torino

Lega del Filo d’Oro di Osimo

Sig. Renzo Abbate e Sig.na Gabriella Garzillo del Centro Documentazione Non Vedenti di Torino

Prof. Nicola Castellucci dell’Istituto per Ciechi Domenico Martuscelli di Napoli

Famiglia Riccio di Beinasco.

INDICE

Introduzione	5
Capitolo I	
<i>La sindrome di Usher</i>	9
Capitolo II	
<i>Comunicare con i sordociechi</i>	19
Capitolo III	
<i>I sordociechi nella storia e nella cultura dell’umanità</i>	35
Capitolo IV	
<i>Istruzione, lavoro e previdenza</i>	47
Capitolo V	
<i>La mia vita con sindrome di Usher</i>	55
Appendice	61
Indirizzi utili	69

Copertina

La perdita della vista rappresenta per qualsiasi persona ed in ogni età della vita un grave trauma sia sotto l'aspetto psicologico che sociale.

Quando però questo evento si verifica in un individuo già duramente colpito nella sfera delle percezioni sensoriali, come il sordomuto, la situazione rischia di assumere, come ben si può immaginare, connotazioni di particolare drammaticità.

La sindrome di Usher è una gravissima patologia nella quale, per l'appunto, si presentano associati un sordomutismo congenito ed una progressiva degenerazione del tessuto retinico denominata retinite pigmentosa.

Poco o nulla al momento si può fare dal punto di vista medico, per contrastarla,; nella speranza però che al più presto la ricerca scientifica possa dare risposte efficaci a questi malati, riteniamo opportuno e doveroso divulgare l'esistenza di questa malattia facendola conoscere alla società in cui viviamo.