

L'assistenza infermieristica nella Malattia di Parkinson



SOMMARIO

Premessa	3
<i>di Annalisa Silvestro</i>	
La Malattia di Parkinson	4
Eziologia e criteri diagnostici	4
Diagnostica per immagini	5
La terapia	6
Il futuro della ricerca	7
Gli interventi assistenziali: un approccio globale	8
Problemi motori	9
L'ipotensione ortostatica	12
La disfagia	13

Nutrizione adeguata	13
La stipsi	15
I disturbi affettivi, cognitivi e comportamentali	16
Disturbi del sonno	18
Una questione aperta: il dolore nel malato di Parkinson	18
Informazione, educazione e supporto	19
PDQ-39.	
Parkinson's Disease Quality of Life Questionnaire	21
Il questionario per valutare la qualità di vita dei pazienti affetti da Malattia di Parkinson ...	23

Gli autori di questo fascicolo de *I Quaderni* sono:

Monica Marini

Infermiere U. O Geriatria - Centro diagnosi e cura disturbi cognitivi di Pistoia
Membro del Consiglio direttivo della Società Italiana Geriatria e Gerontologia (SIGG)
Docente di Scienze infermieristiche dell'Università degli Studi di Firenze

Francesca Paoli

Infermiera presso l'Azienda Ospedaliero-Universitaria Meyer di Firenze

Rita Maricchio

Coordinatore infermieristico Rsa Distretto Est - 5 "Bassa Friulana"

 <p>I QUADERNI Supplemento de <i>L'Infermiere</i> n. 3/06</p> <p>Direttore responsabile: Annalisa Silvestro Comitato editoriale: Marcello Bozzi Danilo Massai Barbara Mangiacavalli</p>	<p>Gennaro Rocco, Loredana Sasso Annalisa Silvestro Franco Vallicella Responsabile dei servizi editoriali: Emma Martellotti Servizi editoriali: IEP ITALPROMO ESIS PUBLISHING Via Vittore Carpaccio, 18 - 00147 Roma tel. 06.6465031 fax 06.64650328 www.ie-p.it</p>	<p>Coordinatore Cesare Fassari Segreteria di Redazione: Lorena Giudici Ufficio Grafico: Daniele Lucia Barbara Rizzuti Editore: Federazione Nazionale dei Collegi Ispasvi Via Agostino Depretis, 70 00184 - Roma tel. 06/46200101 fax 06/46200131 www.ipasvi.it</p>	<p>Periodicità trimestrale Stampa Elcograf, un marchio della Pozzoni Spa, Beverate di Brivio (Lc) Registrazione Presso il Tribunale di Roma n. 10022 del 17/10/64. <i>La riproduzione e la ristampa, anche parziali, di articoli e immagini sono formalmente vietate senza la debita autorizzazione dell'editore.</i></p>
---	---	--	--

Premessa

di Annalisa Silvestro*

Per molti anni il concetto di salute è stato indissolubilmente legato a quello di malattia.

Tale legame ha prodotto, per dare risposta ai bisogni di salute della popolazione, la scelta e l'enfaticizzazione di un modello di riferimento di tipo biomedico. La malattia è stata il centro attorno al quale si è strutturato il sistema sanitario nei suoi aspetti organizzativi, nelle sue logiche di fondo, nei comportamenti agiti da tutti i professionisti.

Oggi si sta realizzando un profondo e radicale cambiamento nelle logiche curative, nei sistemi organizzativi e nei processi di assistenza che trova ulteriore spinta, oltre che nella mutata concezione dell'idea di salute e benessere, anche nell'andamento demografico ed epidemiologico della popolazione.

Un ruolo rilevante nel cambiamento viene esercitato anche dall'aumento esponenziale dei costi, questione che deve essere affrontata e gestita per poter comunque rispondere ai mutati bisogni di salute delle collettività.

Questo insieme di elementi ha spostato i

termini classici dell'organizzazione sanitaria e reso sempre più significativi i temi della qualità, della pertinenza della risposta sanitaria, del temperamento dei bisogni con la finitezza delle risorse e il dilemma etico nel dover scegliere su quali aree, su quali target di popolazione e su quali obiettivi e bisogni focalizzare l'impegno economico e finanziario.

In tale e complesso contesto, il ruolo e la funzione dell'infermiere e dell'assistenza infermieristica trovano una sempre maggiore rilevanza, in quanto elementi che possono costituire una efficace e innovativa risposta alle nuove sfide e alla ricerca di nuovi e sempre più elevati equilibri tra i bisogni di salute e governo della risposta socio sanitaria.

Così, restando al tema di questo Quaderno, l'infermiere, nella relazione di assistenza alla persona con malattia di Parkinson, può far valere la forza della competenza, l'innovazione dei processi, la centralità della relazione e dell'empatia, la continuità dell'assistenza ed il coinvolgimento terapeutico della rete familiare e sociale.

* Presidente della Federazione Nazionale Collegi Ipasvi

La Malattia di Parkinson

Che cos'è, come si può diagnosticare e come si cura una delle più frequenti malattie neurologiche

di Monica Marini

Eziologia e criteri diagnostici

La malattia di Parkinson (*Parkinson's disease*) deve il suo nome al medico inglese James Parkinson, che nel 1817 ne fece la prima dettagliata descrizione clinica definendola *paralisi agitante*.

Nei paesi occidentali l'incidenza è di 200 casi su 100.000 persone (0.2%), con 20 nuovi casi ogni anno su 100.000 persone. L'incidenza maggiore si ha intorno ai 60 anni. Il 10% dei pazienti contrae la malattia prima dei 50 anni.

In Europa, l'Organizzazione mondiale della sanità (Oms) stima che sia colpito lo 0,5 per cento della popolazione, per un totale di circa un milione di persone.

In Italia i malati di Parkinson sono quasi 250.000, l'età media di insorgenza è di 50-55 anni circa, con una prevalenza che risulta estremamente varia, con valori tra 65,6¹ e 185² / 100.000 abitanti e cresce in modo lineare con l'aumentare dell'età.

La malattia di Parkinson (MP) è una delle più frequenti malattie neurologiche ed è dovuta ad una degenerazione cronica e progressiva che interessa prevalentemente una piccola parte del sistema nervoso centrale, chiamata sostanza nera, dove viene prodotta la dopamina, neurotrasmettitore essenziale per un controllo efficace e accurato dei movimenti di tutto il corpo. Quando i neuroni produttori di dopamina si riducono di oltre il 70%, il sistema non è più in grado di stimolare i

recettori situati nella zona del cervello detta "striato" e compaiono i classici sintomi della malattia.

I motivi per cui si verifica un improvviso blocco nella produzione di dopamina da parte delle cellule dei gangli posti alla base del cervello (*nucleo lenticolare, locus niger*) sono ancora sconosciuti, anche se sono state avanzate varie ipotesi.

Una recentissima ricerca condotta dall'Istituto per il Parkinson di Milano, pubblicata sulla rivista scientifica *Neurology*, non esclude una causa tossica affermando che a correre il rischio di contrarre questa patologia dopo i cinquanta anni, sarebbero meccanici, verniciatori, restauratori di mobili e tutti coloro che si trovino a contatto con idrocarburi solventi, resina, pesticidi. La diagnosi di malattia di Parkinson è essenzialmente clinica ed è basata sulla presenza di alcuni segni motori e sull'esclusione di sintomi ritenuti 'atipici'.

I segni motori cardinali sono:

il *Tremore* al riposo, distale: costituisce il tipo di tremore più frequentemente osservato nella MP (69-100% dei casi), pur essendo riscontrabile anche in altri quadri clinici extrapiramidali. Il tremore è, generalmente, il più precoce sintomo della malattia di Parkinson e inizialmente colpisce le mani più delle gambe. Il tremore tende a diminuire o scomparire quando viene effettuato un movimento. In alcuni soggetti il tremore aumenta quando è sol-

1. Rosati G., Granieri E., Pinna L., et al., The risk of parkinson's Disease in mediterranean people. *Neurology*, 30, pp. 250-5, 1980.

2. D'Alessandro R., Gamberini G., Granieri E., et al., Prevalence of Parkinson's Disease in the Republic of San Marino. *Neurology*, 37, pp. 1679-82, 1987

lecitato il mantenimento di una postura (tremore da postura). Occasionalmente il tremore può aumentare durante il movimento (tremore cinetico), o nella scrittura (tremore da scrittura).

La *Rigidità*: segno comune a molte condizioni cliniche, ma presente in un'alta percentuale di casi di MP (89- 99%).

La *Bradichinesia*: si manifesta nel 77-98% dei casi, ma anch'essa non esclusiva della MP. La bradicinesia è il sintomo che maggiormente interferisce con l'autonomia della persona, include lentezza e perdita di movimenti, ritardo nell'inizio del movimento, frequenti arresti, fatica, incapacità di compiere due movimenti contemporaneamente.

L'*Esordio asimmetrico*: costituisce la più frequente modalità di distribuzione iniziale della sintomatologia (72-75% dei casi), pur essendo anch'esso un carattere non esclusivo.

Ai segni motori viene aggiunto il criterio della responsività alla levodopa (L-dopa) che, seppur con sporadiche eccezioni (è presente nel 94-100% dei casi), costituisce un requisito necessario per la diagnosi, ma non esclusivo in quanto inizialmente riscontrabile anche in forme atipiche.

Le manifestazioni cliniche suggestive di una diagnosi alternativa a quella di MP (sintomi atipici) comprendono, invece, principalmente: instabilità posturale precoce (entro 3 anni dall'esordio), fenomeni di 'freezing', allucinazioni non correlabili alla terapia, decadimento intellettivo precoce, paralisi dello sguardo di verticalità, grave disautonomia non correlabile alla terapia, movimenti involontari patologici atipici e precoci, cause accertate di parkinsonismo

sintomatico (lesioni focali, uso di neurolettici, etc.)³.

La diagnosi di malattia di Parkinson (MP) è comunemente ritenuta una diagnosi semplice. In realtà solo il 75% delle diagnosi cliniche di M.P. sono confermate dai riscontri autoptici^{4,5}: ciò è dovuto al fatto che i segni caratteristici della malattia (cosiddetti segni extrapiramidali) possono riscontrarsi frequentemente anche in altre condizioni cliniche, nosograficamente inquadrare come "parkinsonismi atipici" (atrofia multisistemica, paralisi sopranucleare progressiva, degenerazione cortico-basale, malattia da corpi di Lewy diffusi ed altre degenerazioni multisistemiche) o, più genericamente, come "sindromi parkinsoniane" (comprendenti anche le forme secondarie a idrocefalo, lesioni vascolari, encefalite, uso di farmaci neurolettici).

Non essendo alcun singolo parametro clinico sufficientemente sensibile e specifico, Gelb et al.⁶ hanno proposto varie combinazioni dei parametri clinici sopra ricordati al fine di identificare differenti livelli di diagnosi: *possibile; probabile; definita*.

Diagnostica per immagini

L'evoluzione delle metodiche di "neuroimmagini" strutturali e funzionali ne ha suggerito l'impiego nella diagnosi di MP rispetto ad altre forme di parkinsonismo⁷. Inoltre, le "neuroimmagini" possono svolgere un ruolo importante nella valutazione del grado di degenerazione neuronale. La tomografia computerizzata (TC) cerebrale non evidenzia reperti specifici nella MP, ma il suo impiego consente di escludere la possibile origine secondaria del

3. Gelb DJ, Olivier E, Gilman S (1999), Diagnostic criteria for Parkinson's disease. *Arch Neurol* 56:33-39 Bonuccelli U, Piccini P, Del Dotto P, Rossi G, Corsini GU, Muratorio A (1993)
4. Rajput AH, Rozdilsky B, Rajput A (1991), Accuracy of clinical diagnosis in parkinsonism. A prospective study. *Can J Neurol Sci* 18:275-278
5. Hughes AJ, Daniel SE, Kilford L, Lees AJ (1992), Accuracy of clinical diagnosis of idiopathic Parkinson's disease: a clinicopathological study of 100 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 55:181-184
6. *Idem*
7. Brooks DJ (1997), Neuroimaging of movement disorders. In: Watts RL, Koeller WC (eds) *Movement disorders: neurologic principles and practice*. McGraw-Hill, New York, pp 31-48

Tabella 1

CRITERI PER LA DIAGNOSI DI MALATTIA DI PARKINSON

Possibile	<ul style="list-style-type: none"> • Presenza di almeno 2 dei 4 segni cardinali (di cui uno deve essere tremore o bradicinesia) • Assenza di sintomi atipici • Documentata risposta all'uso di levodopa o dopaminoagonisti
Probabile	<ul style="list-style-type: none"> • Presenza di almeno 3 dei 4 segni cardinali • Assenza per almeno tre anni di sintomi atipici • Documentata risposta all'uso di levodopa o dopaminoagonisti
Definita	<ul style="list-style-type: none"> • Presenza di tutti i criteri per la diagnosi di malattia di Parkinson possibile • Conferma autptica

quadro clinico (idrocefalo, lesioni focali vascolari o di altra natura).

La risonanza magnetica (RM) cerebrale è generalmente normale nella MP, anche se un assottigliamento della pars compacta della sostanza nera è riscontrabile talora in pazienti con MP o con parkinsonismi atipici.

Occorre tuttavia ricordare che tali quadri neuroradiologici risultano spesso evidenti solo nelle fasi più avanzate di malattia. Gli studi di neuroimmagine funzionale sono stati proposti negli ultimi anni come possibili marcatori biologici sia nella diagnosi di MP che nella diagnosi differenziale con i parkinsonismi, perché possono offrire informazioni dirette sul grado di degenerazione neuronale.

La terapia

Delle molte cure mediche finora provate, tendenti almeno ad attenuare sintomi, specie tremore e rigidità, solo alcune si sono rivelate capaci di ottenere miglioramenti. La *levo-dopa* (L-Dopa), precursore naturale della dopamina, è stata per anni il farmaco più utilizzato nella cura del Parkinson.

Questa soluzione è però temporanea. Le risposte alla Levodopa dopo un periodo di somministrazione, variabile da paziente a paziente dai 3 ai 10 anni, cominciano ad essere mutevoli e si instaurano delle flut-

tuazioni motorie che realizzano la cosiddetta "fase scompensata della malattia".

Le persone sottoposte a questo trattamento iniziano ad accusare una riduzione della durata dell'effetto farmacologico, detta *indebolimento di fine dose*, in quanto sembrerebbe verificarsi una specie di assuefazione al farmaco. Si alternano quindi periodi di buona efficacia del farmaco a periodi in cui invece l'efficacia è scarsa (paragonando il farmaco ad un interruttore vengono denominati periodi di *on* e *off*).

La levodopa, inoltre, determina fastidiosi effetti collaterali come nausea, ipotensione e incoordinazione nei movimenti.

Negli ultimi quattro-cinque anni, il trattamento di questa patologia ha fatto comunque dei notevoli passi avanti, con l'introduzione dei nuovi dopaminoagonisti, riscuotendo un notevole successo sulla riduzione del tremore e sulla discinesia e permettendo di rinviare di cinque anni il ricorso alla levodopa, che diventa così un farmaco secondario.

Un esempio di questa categoria di farmaci è il *pramipexolo*, indicato anche per combattere la depressione che si manifesta nella maggioranza dei pazienti affetti dalla patologia.

Sicuramente di secondo piano rispetto ai suddetti farmaci, il ruolo curativo degli inibitori delle *monoaminossidasi B* (Imao-B),

degli *anticolinergici* e dell'*amantadina*.

Oltre alla terapia farmacologica, la malattia di Parkinson viene trattata con la terapia chirurgica e l'autotrapianto cerebrale di cellule capaci di produrre dopamina.

La terapia chirurgica prevede l'impianto di elettrodi stimolanti in determinati nuclei del sistema extrapiramidale comporta un rischio di infezioni ed emorragie intracerebrali e richiede una buona collaborazione tra neurologi e neurochirurghi esperti sia per garantire l'esatto posizionamento degli elettrodi sia per fornire la necessaria assistenza postoperatoria. Questa terapia è riservata a centri specializzati e a pazienti con sintomi gravi in cui è stata dimostrata l'inefficacia dei farmaci oppure l'intol-

ranza alla levodopa (fluttuazioni spiccate dell'efficacia, forti movimenti involontari) oppure età relativamente giovane con grave compromissione della qualità di vita.

Il futuro della ricerca

Le prospettive future della ricerca si muovono in due direzioni: da una parte si tenta di ripristinare la funzionalità persa, dall'altra di bloccare il decorso della malattia. Una nuova frontiera della ricerca consiste nel trapianto delle cellule embrionali nei pazienti parkinsoniani, ancora in fase sperimentale per motivi tecnici ed etici.

Molto deve comunque essere ancora studiato, perché questa tecnica possa essere utilizzata in tutta sicurezza.



Gli interventi assistenziali: un approccio globale

La Malattia di Parkinson è cronica e progressivamente invalidante, ma una buona assistenza può fare molto per migliorare la qualità della vita dei pazienti

di Rita Maricchio, Monica Marini, Francesca Paoli

Nonostante gli sforzi fatti dalla ricerca, la malattia di Parkinson (MP) rimane una malattia cronica e progressivamente invalidante che richiede un costante e sistematico impegno da parte di tutti coloro che sono coinvolti nel progetto di assistenza: *caregivers*, operatori e professionisti sanitari.

La capacità di misurare l'impatto della malattia sull'individuo offre la possibilità di determinare, con criteri scientifici, il reale risultato degli interventi curativi e assistenziali.

Ciò è particolarmente rilevante quando l'obiettivo principale del trattamento è il miglioramento della Qualità di Vita (QdV), considerata un importante outcome negli studi che riguardano persone affette da malattie croniche.

La Qualità di Vita, mediante il sollievo dalla sofferenza e della disabilità, costituisce

un elemento di grande importanza nelle decisioni di politica sanitaria, in quanto può aiutare non solo a valutare la sensazione soggettiva di benessere dei pazienti, ma anche a determinare l'efficacia di una strategia terapeutica.

Uno strumento di tipo specifico per la rilevazione della QdV nel malato di Parkinson è il *Parkinson's Disease Questionnaire (PDQ-39)*¹, che comprende 39 items raggruppati in otto aree della salute che i pazienti considerano compromesse in modo significativo dalla malattia. In appendice a questo *Quaderno* pubblichiamo lo schema del *PDQ-39*.

Ad ogni item del *PDQ-39* il paziente è invitato a rispondere secondo una scala con valori da 0 a 100, dove punteggi più bassi indicano una migliore percezione dello stato di salute e punteggi elevati sono associati con i sintomi più severi. I risultati ven-

AREE DELLA SALUTE ESAMINATE NEL PARKINSON'S DISEASE QUESTIONNAIRE

- mobilità (es. timore di cadere durante il cammino)
- attività di vita quotidiana
- benessere psicologico
- stigma (es. imbarazzo di tipo sociale)
- supporto sociale
- stato cognitivo
- comunicazione
- disagio fisico

1. Karlsen KH, Larsen JP, Tandberg E, Maeland JG., Influence of clinical and demographic variables on quality of life in patients with Parkinson's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999; 66: 431-435

gono successivamente analizzati non in base al punteggio totale, ma rispetto all'area corrispondente.

L'introduzione nella pratica clinica di strumenti quali il *PDQ-39* può orientare i professionisti sanitari nella comprensione della sofferenza e del disagio causati dalla malattia di Parkinson in rapporto alla percezione soggettiva della persona, al fine di poter mettere in atto interventi assistenziali specifici.

Nell'assistenza al paziente affetto da MP l'infermiere dovrebbe rendersi responsabile:

- della garanzia dell'attuazione dei percorsi diagnostico terapeutici (pianificazione ed esecuzione delle prestazioni diagnostico/terapeutiche);
- della pianificazione e valutazione dell'assistenza;
- dell'accompagnamento del paziente e dei caregiver nel percorso di sviluppo delle competenze necessarie per far fronte alla situazione (informazione, educazione, addestramento, ...);
- della supervisione del personale di assistenza.

Gli obiettivi assistenziali nella MP dovrebbero prevedere:

• monitoraggio delle condizioni di salute con adattamento delle risposte;

- ottimizzazione dello stato funzionale;
- limitazione delle complicanze non motorie;
- informazione e formazione delle persone affette dalla MP e dei "caregivers";
- organizzazione di una presa in carico a lungo termine.

È dimostrato che l'intervento infermieristico nei soggetti affetti dalla Malattia di Parkinson, pur non modificando la condizione clinica della persona e senza incrementi dei costi sanitari, migliora la qualità della vita del soggetto assistito oltre che quella dei caregiver².

È questa l'ottica in cui viene delineato l'approccio preventivo, gestionale e valutativo di alcuni problemi particolarmente incidenti sulla QdV della persona affetta da Parkinson, identificati da diversi studi³ come fonti di stress e sofferenza che non risultano sorprendenti, anche se spesso vengono ignorati o sottovalutati dal contesto familiare o assistenziale della persona affetta da Malattia di Parkinson.

I PROBLEMI DA PREVENIRE, GESTIRE E VALUTARE

- *problemi motori*
- *ipotensione ortostatica*
- *disfagia*
- *dieta*

- *stipsi*
- *disturbi affettivi, cognitivi e comportamentali*
- *disturbi del sonno*
- *dolore*

Problemi motori

L'obiettivo principale che ci si pone quando si incontra una persona affetta da malattia di Parkinson è quello di salvaguardare e di agevolare l'autonomia.

Affinché la persona affetta da MP possa vivere con maggiore autonomia, sarebbe, quindi, opportuno:

- adattare strutturalmente l'ambiente abitativo secondo le sue nuove esigenze, deter-

2. Brian Jarman, Brian Hurwitz, Adrian Cook, Madhavi Bajekal and Alison Lee, Effects of community based nurses specialising in Parkinson's disease on health outcome and costs: randomised controlled trial. *BMJ* 2002;324:1072- doi:10.1136/bmj.324.7345.1072

3. McRae C, Sherry P, Roper K (1999), Stress and family functioning among care givers of persons with Parkinson's disease. *Parkinsonism and Related Disorders* 5:69-75

- minate dai disagi creatigli dalla malattia;
- far acquisire, attraverso l'approccio fisioterapico, specifiche strategie per insegnare a contrastare volontariamente, sia nella propria abitazione che all'esterno, i propri problemi motori.

Le cadute

Le cadute sono la causa prevalente di morbidità e mortalità nella popolazione anziana che frequentemente si associano a riduzione di autonomia e quindi ad isti-

tuzionalizzazione. L'incidenza delle cadute nei soggetti con più di 65 anni che vivono in comunità è del 35-40%/anno; nei soggetti ospiti delle strutture per anziani l'incidenza è 3 volte più alta⁴. La malattia e l'età insieme rappresentano dunque fattori di rischio particolarmente temibili. In considerazione della patologia e dell'incidenza della malattia in una specifica classe di età possono essere proposti alcuni interventi strettamente correlati alla prevenzione delle cadute.

PREVENZIONE DELLE CADUTE

Riduzione dei rischi ambientali rappresentati da:

- ostacoli (tappeti)
- disordine
- superfici sconnesse o bagnate,
- scarsa illuminazione e difficile accessibilità degli interruttori,
- altezza del letto inadeguata (alto, basso),
- assenza o insufficiente lunghezza del corrimano

Eventuali correttivi per i rischi ambientali possono essere:

- strisce o tappeti di gomma anti-scivolo

- barra per appoggiarsi sul lato della vasca e alla parete vicino al bagno
- rialzo per il water
- vestiti adeguati (evitare abiti pesanti o ingombranti o stretti)
- calzature adatte (evitare ciabatte o scarpe con solesciivolose)
- ausili adeguati: selezione di sedie con braccioli e di altezza appropriata per facilitare i trasferimenti, occhiali adatti al deficit, girelli scorrevoli, carrozzine scelte in base al peso
- attività fisica

L'autonomia della persona può, anche, essere seriamente compromessa da fattori di ordine fisico, legati più propriamente alla stessa patologia.

Le difficoltà della persona ad oltrepassare una porta, a muoversi in spazi ristretti, ad alzarsi da una sedia oppure dal letto, a camminare speditamente, il verificarsi di improvvisi blocchi motori costituiscono vere e proprie limitazioni a poter svolgere autonomamente le proprie attività quotidiane. L'adozione di adeguate strategie può aiutare a gestire nel modo migliore queste difficoltà e preservare la propria autonomia.

Nel malato di Parkinson un disturbo motorio invalidante e potenzialmente rischioso è costituito dal fenomeno denominato *freezing*.

Il *freezing*, detto anche acinesia paradossale, congelamento o più semplicemente blocco motorio, è un disturbo che insorge nel corso dell'evoluzione della malattia di Parkinson di cui costituisce un sintomo indipendente generalmente resistente alla terapia con levodopa. Viene definito come una brusca e repentina incapacità di iniziare movimenti volontari, in particolare il cammino, ovvero come una

4. Dauer, W, Przedborski S., Parkinson's disease: mechanisms and models. *Neuron* 39, 889-909 (2003)

incapacità improvvisa, in genere transitoria, a produrre il cammino, che viene avvertita come una sensazione di piedi incollati al terreno.

Questo fenomeno è in genere caratterizzato da una “*start esitation*”, cioè una esita-

zione all'avvio della marcia, ma nella progressione della patologia può verificarsi anche nel corso della marcia, nell'attraversare passaggi stretti o in situazioni quali una variazione improvvisa della direzione di marcia in ambienti ristretti⁵.

STRATEGIE COGNITIVE PER PREVENIRE IL FREEZING

- *iniziare la deambulazione con una marcia di tipo militare, battendo i piedi sul posto prima di avviare la marcia*
- *eseguire movimenti oscillatori del tronco*
- *far mettere un piede dell'accompagnatore davanti al pro-*

prio piede per facilitare l'avvio della marcia

- *seguire stimoli sensoriali, uditivi o visivi: camminare seguendo il tempo, seguire le strisce sul pavimento, cercare di raggiungere un bersaglio*

Gli aspetti psicologici connessi con questo fenomeno possono essere rilevanti: molto spesso, ad esempio, per far sì che il *freezing* si manifesti, alla persona basta sapere che dovrà muoversi in uno spazio ristretto⁶.



Farsi mettere un piede dell'accompagnatore davanti al proprio piede per facilitare l'avvio della marcia

Per superare questo disturbo motorio, presente sia nella malattia di Parkinson sia nei parkinsonismi secondari, possono però essere sviluppate strategie cognitive. Con un maggiore e più consapevole controllo, la persona potrà organizzare in modo più efficace il proprio movimento, riuscendo ad in-

terrompere gli episodi di *freezing* attraverso la strategia che le risulta più congeniale.

L'attività fisica nella malattia di Parkinson

La malattia di Parkinson (MP) compromette gravemente la capacità individuale di eseguire atti motori appresi e divenuti automatici, come il camminare, lo scrivere, il voltarsi, il coricarsi e l'alzarsi. Bradicinesia, acinesia, rigidità, *freezing*, alterazioni dell'equilibrio e del controllo posturale e discinesie, interferiscono infatti simultaneamente con l'esecuzione degli schemi motori⁷.

Nonostante gli studi sugli effetti dei trattamenti fisici nella M.P. siano numerosi, la disomogeneità dei campioni e la mancanza di randomizzazione, nonché l'eterogeneità delle procedure, non ha consentito fino ad ora di selezionare protocolli di trattamento standardizzato⁸. È comunque riconosciuta l'efficacia della riabilitazione fisioterapica praticata ai soggetti affetti dalla Malattia di Parkinson, nel contrastare e rallentare la progressione della malattia. Sebbene non abbia valenza curativa, infatti, consente la conser-

5. American Geriatric Society, British Geriatric Society, and American academy of Orthopaedic Surgeons Panel on Falls Prevention. Guideline for the prevention of falls in older person. *JAGS* 2001;49:664-672

6. Giladi N, Kao R, Fahn S (1997), Freezing phenomenon inpatients with Parkinsonian syndromes. *Mov Disord* 12:302-305

7. Boeri R., Linee Guida per il trattamento della Malattia di Parkinson 2002, *Neurol Sci* (2002) 23:51

8. Deane K H O, Jones D, Playford E D, Ben-Shlomo Y, Clarke C E., Physiotherapy versus placebo or no intervention in Parkinson's disease (Cochrane Review) *The Cochrane Library*, Issue 4, 2001

vazione nella persona di un buon tono fisico e un significativo recupero delle capacità motorie non definitivamente compromesse. Deve essere comunque sempre ribadita l'importanza di seguire, oltre alla riabilitazione fisioterapia, un programma di esercizi motori in modo sistematico e costante. L'attività fisica infatti consente di ridurre gli effetti secondari derivanti dalla rigidità e dalla ridotta mobilità. Un programma di esercizio fisico moderato dovrebbe essere programmato fin dalle fasi precoci della malattia.

Per riuscire in questo intento la persona deve fare affidamento a tutte le proprie risorse personali: volontà, tenacia, voglia di reagire sono indispensabili per il successo del trattamento. In realtà sussistono notevoli difficoltà che sono direttamente collegate all'età del soggetto e alle caratteristiche della malattia che, nella generalità dei casi, crea uno stato di depressione. I caregivers diventano quindi figure indispensabili per incoraggiare la persona ad eseguire in modo costante l'attività fisica, senza scoraggiarsi, né deprimersi.

INDICAZIONI PER L'ATTIVITÀ MOTORIA

- *camminare quotidianamente per 20-30 minuti, concentrandosi per mantenere passi di lunghezza normale*
- *camminare su terreni accidentati, salire e scendere da uno scalino superare ostacoli*
- *usare la cyclette*
- *praticare attività come nuoto, golf, bocce, ballo, yoga, tai chi, fitness, stretching per mantenere la forza muscolare e la flessibilità*
- *esercitare una corretta postura in piedi (controllo cosciente della postura, controllare la postura con uno specchio)*
- *praticare passaggi posturali*
- *effettuare esercizi per i muscoli del tronco e degli arti inferiori, esercizi di estensione da prono*
- *alzarsi da sedute basse, fare le scale, camminare in acqua in tutte le direzioni*

L'ipotensione ortostatica

Per ipotensione ortostatica s'intende l'impossibilità di mantenere la stazione eretta a causa di una brusca riduzione della pressione arteriosa. Si manifesta con sintomi talora insidiosi o sottovalutati, quali difficoltà visive, vertigini, altre volte con presincopi o sincopi. È un segno clinico, la cui presenza è indicata dall'osservazione di una riduzione della pressione arteriosa sistolica di almeno 30 mmHg (o della pressione diastolica di almeno 15 mmHg), in seguito all'assunzione della posizione ortostatica. L'ipotensione ortostatica, frequente in genere nella popolazione oltre i 65 anni, è presente in oltre il 20% dei pazienti con la malattia di Parkinson (MP) e viene oggi

considerata un fattore di rischio per le conseguenze traumatiche delle cadute, per il declino cognitivo e per un incremento prognostico della mortalità⁹.

Anche i farmaci dopaminergici possono causare ipotensione e questo ne limita le possibilità di impiego in alcuni casi, non consentendo di raggiungere i dosaggi necessari al controllo dei sintomi motori.

Nei casi accertati di ipotensione ortostatica bisognerebbe procedere con un programma di informazione sulle misure comportamentali più opportune:

- *cambiare la posizione in modo lento e graduale;*
- *tener conto che i momenti più critici sono rappresentati dalla fase post prandia-*

9. Brignole M. et al., Guidelines on management (diagnosis and treatment) of syncope. *European Heart Journal* (2001) 22,1256-1306

le, il primo mattino e la notte, in seguito ad esercizio fisico, eccesso di tosse, modificazioni posturali improvvise;

- prevenire la disidratazione attraverso il controllo della diuresi, della cute e delle mucose;
- dormire con il tronco sollevato di 30° rispetto alle gambe;
- riconoscere i primi sintomi che precedono la crisi ipotensiva (vertigini, difficoltà visive, sonnolenza);
- controllare la corretta assunzione delle terapie farmacologiche (attenzione agli antipertensivi e ai diuretici);
- utilizzare calze elastiche;
- non sostare a lungo in piedi e in luoghi caldi;
- evitare pasti abbondanti e l'assunzione di alcolici.

La disfagia

Nelle forme complicate di MP, si verificano problemi di deglutizione¹⁰.

La gravità della disfagia è direttamente collegata alle sue conseguenze:

- rischio di *ab ingestis*;
- rischio di malnutrizione e disidratazione.

Da un'indagine sulle cause di morte tra i pazienti parkinsoniani con più di 75 anni di età, emerge che nel 73,3% dei casi il decesso è causato da broncopolmonite *ab ingestis*¹¹. Pertanto, quando un malato di Parkinson in fase avanzata presenta episodi ripetuti di soffocamento, dopo l'ingestione di alimenti, è importante prevenire lo sviluppo di broncopolmonite mediante un adeguato addestramento e nei casi più gravi, o di disfagia persistente, ricorrere al posizionamento di un sondino nasogastrico o al posizionamento di Peg (gastrostomia percutanea endo-

scopica).

L'individuazione della disfagia è legata al riconoscimento precoce di una serie di segni e sintomi, quali:

- scarsa igiene orale;
- modifica delle abitudini alimentari;
- perdita di peso corporeo e disidratazione;
- ricorrenti infezioni bronco-polmonari;
- difficoltà nell'ingoiare le secrezioni orali e/o controllare la salivazione;
- impossibilità o debolezza nell'atto volontario di tossire o ingoiare;
- modifica del tono di voce;
- riduzione dei movimenti linguali e buccali;
- schiarirsi frequentemente la voce;
- incoordinazione fra masticazione e deglutizione;
- necessità di numerosi atti deglutitori per ogni boccone;
- inizio della deglutizione rallentato e necessità di tempo prolungato per mangiare e bere;
- facilità a tossire o starnutire durante il pasto o subito dopo;
- modifica della qualità della voce (umida fino a gorgogliante).

La capacità di deglutire può essere valutata attraverso dei test semplici come il Bedside Swallowing Assessment (BSA)¹², un test di deglutizione dell'acqua, o il Standardized Swallowing Assessment¹³.

Il problema della disfagia può essere gestito con gli accorgimenti che indichiamo nella tabella dal titolo "Interventi per la gestione della disfagia".

Nutrizione adeguata

Nella MP una nutrizione adeguata è importante per diminuire la mortalità e la morbilità¹⁴, prevenire la durata eccessiva

10. Edwards L, Quigley EMM, Hofman R, Pfeiffer RF (1993), Gastrointestinal symptoms in Parkinson's disease: 18 month follow-up study. *Mov Disord* 8:83-86

11. *Chin Med J (Engl)* 2002 Sep;115(9):1409-11.

12. Sitoh YY, Lee A, Phua SY, Lieu PK, Chan SP, Bedside assessment of swallowing: a useful screening tool for dysphagia in an acute geriatric ward. *Singapore Med J*. 2000 Aug;41(8):376-81.

13. Perry L., Screening swallowing function of patients with acute stroke. Part one: Identification, implementation and initial evaluation of a screening tool for use by nurses. *J Clin Nurs* 2000;10(4):463-73

14. Sullivan DH., The role of nutrition in increased morbidity and mortality. *Clin Geriatr Med* 1995

INTERVENTI PER LA GESTIONE DELLA DISFAGIA

- definire le preferenze alimentari
- assicurare un ambiente tranquillo e piacevole
- assicurarsi che il malato abbia a disposizione tutto il tempo necessario per mangiare
- assicurare un'adeguata igiene orale, controllare la presenza di residui
- controllare l'abilità dell'individuo a comunicare la difficoltà di deglutizione
- evitare l'utilizzo di cannucce o siringhe per la difficoltà a controllare la quantità e il flusso di liquidi.
- in caso di secchezza delle mucose dare cibi/liquidi agri o acidi prima dei pasti per stimolare la produzione di saliva e mantenere così ben idratata la bocca
- posizione eretta del tronco durante l'alimentazione (consigliata dagli esperti)
- la sicurezza nella deglutizione può essere aumentata usando liquidi più densi e una dieta semisolida con sostanza omogenea
- l'uso di un bolo con caratteristiche sensoriali aumentate, come temperatura, aroma e sapore forte (per esempio cibi freddi, dolci o acidi) può stimolare una migliore deglutizione.
- durante l'alimentazione è consigliato l'utilizzo di alimenti semisolidi con dimensioni del bolo inferiore ad un cucchiaino da tè
- incoraggiare la tosse dopo la deglutizione.
- in caso di affaticamento fare 6 piccoli pasti al giorno
- mantenere la stazione eretta dopo il pasto per 30 / 60 minuti.
- monitorare i rumori respiratori e la temperatura corporea per identificare segni di aspirazione.
- valutare regolarmente l'abilità nella deglutizione.
- controllare la quantità di cibo e liquidi ingeriti dal paziente e il peso per riconoscere segni di malnutrizione o disidratazione.
- nel caso si stiano utilizzando integratori calorici, somministrarli tra un pasto e l'altro
- modificare la consistenza dei cibi come ultima scelta e prevedere l'inserimento di: liquidi ispessiti, addensati, gelificati

della ospedalizzazione e per migliorare la qualità della vita, rendendo più semplice ed efficace il percorso terapeutico.

L'accurata valutazione dello stato nutrizionale richiede utilizzo di metodologie e indicatori diagnostici molteplici. La diagnosi di malnutrizione deve essere posta già in fase preclinica è quindi necessario valorizzare gli indici precoci di malnutrizione che sono: modificazioni recenti del peso corporeo, alterazioni dell'appetito e mancanza di interesse per il cibo.

La dieta dovrebbe essere varia e bilanciata, in modo da assicurare un adeguato apporto calorico e la preparazione dei cibi dovrebbe consentire una rapida digeribilità, in considerazione del ritardato svuotamento gastrico e della riduzione del transito intestinale che la malattia comporta. Carboidrati, digeribili e ra-

pidamente trasformabili in energia, insieme a vegetali, fibre e liquidi in abbondanza dovrebbero essere ingredienti abituali della dieta, contribuendo anche a ridurre il rischio di stipsi ed osteoporosi, entrambi facilitati dalla scarsa mobilità determinata dalla malattia.

Nella MP una nutrizione equilibrata e mirata è molto importante sia in fase di compenso terapeutico, sia in fase complicata poiché l'alimentazione influenza l'assorbimento dei farmaci. Si possono infatti verificare alcune condizioni che rallentando lo svuotamento gastrico possono interferire con l'assorbimento della levodopa e quindi il suo effetto terapeutico¹⁵. A livello dell'intestino, inoltre, è accertato che una serie di sostanze introdotte con la dieta (alcuni aminoacidi, costituenti fondamentali delle proteine) in-

15. Kempster PA, Wahlgvist ML (1994), Dietary factors in the management of Parkinson's disease. *Nutr Rev* 52:51-58

terferiscono con il sistema di assorbimento della levodopa a livello dell'intestino tenue.

Alle persone in terapia con levodopa viene quindi consigliata una dieta a contenuto proteico.

La stipsi

La stipsi è un sintomo comune nel malato parkinsoniano ed è conseguenza del rallentamento generale dell'attività motoria e della terapia farmacologica.

Il normale funzionamento dell'intestino richiede:

- a) un adeguato volume fecale;
- b) una adeguata presenza di umidità nelle feci;
- c) una normale contrazione della muscolatura intestinale.

Considerando nel suo insieme la patologia parkinsoniana, si può asserire che più di un fattore è responsabile del disturbo della stipsi.

La prima causa della relazione esistente fra malattia di Parkinson e stipsi è la diminuzione della motilità intestinale dovuta al rallentamento generale dell'attività motoria. A livello dell'intestino retto, la difficoltà a defecare deriva dall'alterazione della muscolatura che dovrebbe coordinare il movimento intestinale. La maggioranza dei farmaci usati normalmente per il trattamento di questa malattia causano la stipsi. I farmaci anticolinergici (trisyfenidile, benztropina o difeni-

dramina) diminuiscono la secrezione di acido cloridrico nello stomaco di circa il 15-25% provocando una minore contrazione della muscolatura dell'intestino crasso che riducendo l'umidità nelle feci aumenta la difficoltà a defecare. Oltre gli anticolinergici, molti altri farmaci come la levodopa (levodopa+carbidopa), i dopaminoagonisti (pergolide, bromocriptina, ...), le MAO-B inibitori (L-Deprenyl) causano questo disturbo.

Poiché la stipsi cronica può aumentare il rischio di blocco intestinale e cancro al colon¹⁶ è raccomandabile l'utilizzo di metodi sicuri per la sua prevenzione.

È necessario determinare il normale modello intestinale della persona, con un accertamento mirato a registrare:

- eventuale recente cambiamento nelle abitudini intestinali;
- frequenza delle evacuazioni;
- consistenza delle feci;
- presenza di incontinenza fecale;
- necessità di frequenti sforzi durante l'evacuazione;
- eventuale assunzione di lassativi;
- preferenze rispetto alla privacy, uso di comoda, sgabello etc.

La stipsi è il risultato di molti fattori ed è quindi raccomandato l'approccio di un team multidisciplinare per la sua prevenzione e gestione.

Esistono diversi approcci alla gestione della stipsi che includono: le misure dietetiche, l'assunzione di liquidi, l'esercizio fi-

SEGNI E SINTOMI DELLA STIPSI

- nausea o vomito;
- sforzo durante la defecazione;
- evacuazioni non frequenti;
- senso di incompleto svuotamento dopo l'evacuazione;
- dolore rettale alla defecazione;
- dolore addominale o disagio;
- feci dure;
- assenza di rumori intestinali all'auscultazione dell'addome;
- evidente distensione intestinale;
- presenza di masse fecali dure nel colon rilevate alla palpazione

16. Jacobs EJ, White E., Constipation, laxative use and colon cancer among middle-aged adults, *Epidemiology* 1998 Jul;9(4):385-91

sico, il controllo dell'ambiente, l'utilizzo di agenti lassativi e di clisteri evacuanti, l'addestramento ad abitudini intestinali efficaci.

Dieta: l'assunzione di fibre con la dieta influenza la durata del transito intestinale, la massa fecale e la frequenza delle evacuazioni. Una varietà di prodotti sono stati raccomandati o inclusi nei programmi di gestione intestinale per la prevenzione della costipazione, inclusi il pane, la crusca, le lenticchie, l'aloe vera, l'acqua minerale e la frutta. **Assunzione di liquidi.** Una scarsa assunzione di liquidi determina un transito rallentato a livello del colon e una scarsa eliminazione di feci. È raccomandata l'assunzione di una quantità di liquidi adeguata (almeno 6-8 bicchieri al giorno).

Esercizio fisico. È stato rilevato che la costipazione è maggiormente presente in chi fa che poco esercizio, per cui il rischio più alto è associato a persone costrette su sedia o allettate. Dovrebbe quindi essere incoraggiata un'attività fisica regolare, che tenga conto delle caratteristiche individuali della persona.

Ambiente. Anche i fattori ambientali quali ridotta privacy, servizi inappropriati e dipendenza da altre persone per l'eliminazione, potrebbero contribuire allo sviluppo della costipazione. A tal proposito si possono suggerire delle modifiche ambientali quali water alla giusta altezza, dispositivi di chiamata per recarsi alla toilette e misure per assicurare il comfort secondo le necessità individuali.

Lassativi e clisteri evacuanti. È noto che l'uso a lungo termine di lassativi stimolanti e clisteri può condurre a costipazione non trattabile a causa della perdita della motilità colica. Non è quindi opportuno ricorrere con regolarità a questo tipo di soluzioni.

Addestramento ad abitudini intestinali efficaci. Alcune abitudini igieniche errate po-

trebbero contribuire allo sviluppo della costipazione, e così possono essere suggerite alcune modalità di addestramento intestinale:

- trarre vantaggio dal riflesso gastro-colico (andando in bagno dopo i pasti);
- andare in bagno ad un orario regolare ogni giorno (ad esempio la mattina);
- assicurare che il water sia della giusta altezza e usare rialzi o sgabelli se necessario;
- se appropriato, incoraggiare la persona a sedersi con entrambi i piedi appoggiati al pavimento o ad uno sgabello, a stare inclinati leggermente in avanti in modo che l'addome sia posto anteriormente rispetto all'asse del corpo e a rilassare i muscoli del piano pelvico.

I disturbi affettivi, cognitivi e comportamentali

I disturbi affettivi

I disturbi affettivi vengono considerati pressoché inevitabili nella MP, tanto da essere presenti nel 50% dei pazienti; inoltre, il 40% dei malati parkinsoniani presentano ansia, e molti di essi addirittura attacchi di panico^{17,18}.

Questi sintomi potrebbero essere una reazione alla malattia oppure esserne parte integrante, con modalità analoghe alla depressione della cui sintomatologia l'ansia può far parte. Gli attacchi di panico sono caratterizzati da una varietà di sintomi psichici e somatici che includono paura di morire, fame d'aria, sudorazione profusa, dolori toracici, senso di soffocamento e vertigini.

Talvolta i sintomi affettivi sono correlati alla consapevolezza della propria malattia e richiedono un approccio psico-relazionale specifico.

I disturbi cognitivi

Nella MP si possono osservare abbastanza frequentemente alterazioni cognitive. Gli studi più recenti indicano una prevalenza

17. Zesiewicz TA, Hauser RA (2002), Depression in Parkinson's disease. *Curr Psychiatry Rep* 4:69-73

18. Lieberman A (1998), Managing the neuropsychiatric symptoms of Parkinson's disease. *Neurology* 50(Suppl 6):S44-S48

INTERVENTI PER LA GESTIONE DEI DISTURBI AFFETTIVI

- sostegno nell'impatto della consapevolezza dei deficit
- comprendere che è normale che la persona sviluppi ansia e depressione, anche se non sembra memore dei propri deficit
- proporre attività commisurate alle capacità della persona
- tener presente che spesso le attività proposte possono essere vissute in modo negativo, poiché la persona è consapevole che scaturiscono della necessità di dare un nuovo significato alla propria vita
- rispondere ai sentimenti che la persona esprime di fronte alla malattia e agli insuccessi
- cercare di ridurre le possibili cause di ansia (abitudini e orari regolari, ambiente sereno, spiegazioni assicuranti sulle nuove situazioni)
- ricordare che l'intervento psico-sociale non sostituisce l'intervento farmacologico

media del 20-40%^{19,20} e un'incidenza che risulta sei volte più alta nei malati di Parkinson rispetto alla popolazione generale²¹. I disturbi comportamentali e cognitivi sono quindi molto frequenti e rappresentano la causa principale di stress del caregiver che può avere come conseguenza l'istituzionalizzazione²².

I disturbi comportamentali

I disturbi comportamentali sono frequentemente presenti nella fase avanzata della malattia e comprendono allucinazioni e disturbi ideativi. La prevalenza dei disturbi psicotici è di circa il 35%-40% nei pazienti affetti da MP, con un range molto ampio compreso tra il 7% ed il 60%.

Nella maggior parte dei casi i sintomi psicotici riconoscono in questo ambito una patogenesi prevalentemente iatrogena, indotta dalla somministrazione di farmaci anti-

parkinsoniani quali la levodopa e gli agonisti dopaminergici. Le allucinazioni visive rappresentano l'effetto collaterale più frequente, con una prevalenza pari al 30% dei pazienti trattati: questi risultano essere prevalentemente soggetti di età avanzata, con storia di multiterapia e di pregressa malattia psichiatrica e compresenza di demenza²³. Le allucinazioni visive sono caratterizzate dalla visione di persone vive o morte, adulti o bambini in immagini statiche e silenziose; altre volte raffigurano la scena di un film; oppure la presenza di animali che possono essere molto piccoli o di media taglia. Le allucinazioni uditive di solito sono associate alle visioni e sono rappresentate da espressioni verbali, musicali o rumori vari.

I disturbi ideativi sono costituiti prevalentemente da idee di riferimento a sfondo persecutorio che talvolta evolvono in deliri di persecuzione.

LE ALLUCINAZIONI: INTERVENTI NON FARMACOLOGICI

- il malato può essere consapevole dell'illusorietà dell'esperienza ed in questo caso è importante aiutarlo a superare l'angoscia (se presente)
- in caso non vi sia consapevolezza occorre non intraprendere una discussione sulla veridicità delle allucinazioni, né alimentare le fantasie ma rassicurarlo (voce calma e contatto fisico) e cercare di distrarlo su oggetti o situazioni reali
- ci possono essere possibili cause scatenanti; in questo caso è importante individuarle e se possibile correggerle

19. Lieberman A (1998), Managing the neuropsychiatric symptoms of Parkinson's disease. *Neurology* 50[Suppl 6]:S44-S48

20. Tison F, Dartigues JF, Auriacombe S, Letenneur L, Boller F, Alperovitch A., Dementia in Parkinson's disease: a population-based study in ambulatory and institutionalized individuals. *Neurology* 1995;45:705-8.

21. Murat E., Dementia associated with Parkinson's disease. *Lancet Neurology* 2003;2:229-37

22. Aarsland D, Andersen K, Larsen JP, Lolk A, Nielsen H, Kragh-Sorensen P., Risk of dementia in Parkinson's disease: a community-based, prospective study. *Neurology* 2001;56:730-6

23. McKeith I., Dementia in Parkinson's disease: common and treatable. *Lancet Neurology* 2004;3:456

Disturbi del sonno

I disturbi del sonno sono presenti almeno nel 74% dei pazienti parkinsoniani²⁴ e possono determinare un aggravamento della disabilità, specie nelle ore diurne.

Tali disturbi si manifestano con difficoltà di induzione e di mantenimento del sonno, frammentazione dello stesso, inversione del ritmo sonno-veglia ed eccessiva sonnolenza diurna. Tutto ciò può essere associato ad una varietà di sintomi, tra cui la sindrome delle gambe senza riposo, i movimenti periodici del sonno, i disordini comportamentali.

Le cause dei disturbi del sonno dovuti per lo più alla malattia di Parkinson sono:

- l'acinesia notturna, che impedisce al paziente di muoversi agevolmente nel letto e di trovare la giusta posizione per dormire;
- le discinesie e le distonie, spesso accompagnate da crampi dolorosi alle gambe;
- i disturbi della vescica, con impellente bisogno di urinare, spesso doloroso;
- l'incontinenza urinaria;
- dolori diffusi alla schiena e agli arti, che appaiono più frequentemente di notte che di giorno, in parte dovuti alla rigidità;
- allucinazioni (per lo più visive), incubi e confusione;
- paure e pensieri, che in caso di depressione, possono impedire di addormentarsi o portare ad un risveglio mattutino precoce;
- respirazione irregolare, breve e veloce a causa dell'acinesia.

Esistono diverse possibilità terapeutiche, in parte molto efficaci, per favorire un buon sonno nei i pazienti parkinsoniani ma oltre alle soluzioni farmacologiche devono essere prese in considerazione delle strategie non farmacologiche che possono migliorare la qualità del sonno come riportato in tabella.

INTERVENTI PER MIGLIORARE LA QUALITÀ DEL SONNO

- *regolare l'orario del sonno: coricarsi alla stessa ora ogni sera*
- *routine prima di coricarsi: uno schema regolare di attività predispona al sonno (lavarsi i denti - lavarsi il viso - regolare la sveglia)*
- *ambiente predisponente al sonno: la camera da letto deve essere al buio e attutita dai rumori, né troppo calda né troppo fredda*
- *uso della stanza da letto principalmente per dormire: evitare di leggere o guardare la televisione a letto, adottare*

soluzioni che facilitino la mobilità nel letto

- *evitare l'assunzione di sostanze che interferiscono con il sonno: cibo e bevande che contengono caffeina o alcol, fumo e diuretici dovrebbero essere evitati.*
- *prevenire la necessità di raggiungere il bagno, ad esempio riducendo l'assunzione di liquidi nella serata*
- *i programmi di attività fisica diurna e ricreazionale possono avere un impatto significativo come parte integrante di un piano di promozione del sonno*
- *esercizi di rilassamento*

Una questione aperta: il dolore nel malato di Parkinson

Il dolore è stato riconosciuto come un sintomo caratteristico della MP fin dalle sue prime descrizioni. L'esistenza di una sindrome da dolore centrale intrinseca alla

MP è confermata da numerose descrizioni di casi clinici, ma non è noto il meccanismo fisiopatologico e non è stato ancora tracciato un correlato con la malattia.

L'esistenza di sensazioni abnormi o dolorose nella MP è più comune di quanto si

creda, e può essere la principale causa di insonnia²⁵.

La presenza di dolore va rilevata, analogamente ai parametri vitali, al primo incontro con il malato, quindi con cadenze regolari, in relazione allo specifico contesto clinico. Ogni dolore cronico che interferisca con lo stato funzionale ed emozionale, o che comunque comprometta la qualità della vita del paziente, deve essere considerato un problema rilevante.

È anche molto importante chiedere al paziente di indicarne l'intensità, di solito in una scala da 0 (assenza di dolore) a 10 (dolore intollerabile), e le altre caratteristiche (sede, frequenza, durata, ecc.). È bene sottolineare che gran parte dei pazienti anziani, anche le persone con compromissione cognitiva, sono in grado di fornire queste semplici informazioni. Ai pazienti con stato cognitivo più deteriorato, incapaci di comprendere il senso di una scala semiquantitativa verbale d'intensità, possono essere di ausilio scale visuo-analogiche, quali i "termometri" o le "facce" del dolore. In pazienti fortemente compromessi, incapaci di esprimersi verbalmente, sarà l'osservazione del comportamento, spontaneo o in relazione a specifiche sollecitazioni o attività (es. movimento attivo o passivo), a suggerire la possibile presenza di dolore²⁶.

Informazione, educazione e supporto

Un'informazione corretta, esauriente e adeguata può fornire alla persona gli strumenti per affrontare la malattia. Bisogna tuttavia considerare che in alcuni soggetti, soprattutto nelle fasi iniziali del disturbo, un eccesso di informazione sull'eventuale evoluzione negativa della malattia può provocare ansia e depressione e rivelarsi controproducente sia per il paziente che per i

familiari. In definitiva, una persona consapevole dimostra di possedere una migliore compliance terapeutica, mentre una corretta informazione dei caregivers permette di affrontare più serenamente gli aspetti della malattia che coinvolgono la gestione del vivere quotidiano²⁷.

Per quanto riguarda l'informazione sulla malattia, il paziente ne ha pieno diritto, etico e legale, così come ha il diritto, se esprime questo desiderio, di essere tenuto all'oscuro di una verità che non saprebbe affrontare in modo adeguato. L'importante è non cadere, anche in buona fede, in quella sorta di "congiura del silenzio" che in fondo è gradita a tutti: al professionista sanitario perché non si coinvolge, alla persona perché non si sente dire ciò che non vorrebbe sentirsi dire e ai caregivers perché pensano che il proprio congiunto sia maggiormente protetto dalle angosce di malattia e di morte.

La verità dovrebbe invece essere sempre comunicata, in una atmosfera di fiducia e sostegno, con modalità diverse che prendano in considerazione variabili legate alle circostanze, alla personalità del paziente ed al sostegno dei familiari.

Una corretta informazione è dunque necessaria al paziente ed ai caregivers, il cui coinvolgimento rimane uno dei punti più importanti e qualificanti per l'attuazione di un adeguato progetto assistenziale e riabilitativo.

Il bisogno di informazione va oltre il momento della comunicazione della diagnosi, e rimane durante tutta l'evoluzione della malattia, riguardando anche l'utilizzo dei farmaci, i loro effetti collaterali, i rischi e i benefici di certe terapie, gli obiettivi realistici e raggiungibili con determinati trattamenti, le possibili situazioni di emergenza e la loro gestione.

25. Lees AJ, Blackburn NA, Campbell VL (1988). The nighttime problems of Parkinson's disease. *Clin Neuropharmacol* 11:512-519

26. Di Bari M., Busà E., Gabbani L., Inzitari M., Porcaro P., Macchi L., Marini M., "Il Dolore Cronico nell'anziano". In: "Lotta al Dolore" Toscana Medica, Suppl. 2005:31-42

27. Whetten-Goldstein K, Sloan F, Kulas E, Cutson T, Schenkman M (1997). The burden of Parkinson's disease in society, family, and the individual. *J Am Geriatr Soc* 45:844-849

Vista la complessità di gestione della MP, il modello che appare più adeguato per la sua cura è quello dell'alleanza terapeutica, che si basa sul rispetto e sulla fiducia, ed è orientato alla promozione dell'autonomia della persona che sta vivendo l'esperienza di malattia.

Il modello dell'alleanza terapeutica dovrebbe dunque avere le seguenti caratteristiche:

- 1) prevedere un'informazione corretta, esauriente e completa, fornita in maniera graduale e personalizzata dall'équipe in base alle competenze specifiche degli operatori (competenze diagnostico/terapeutiche/assistenziali/riabilitative);
- 2) prevedere nel terapeuta adeguate competenze sia di tipo tecnico-scientifico, che gli consentano di gestire clinica-

mente la malattia, sia psico-relazionali, vista la complessità del malato di Parkinson, soprattutto nelle fasi più avanzate della malattia stessa.

Se è vero che nella gestione della cronicità e nella presa in carico di malattie croniche e progressive come la MP la presenza di illusione, frustrazione, smarrimento, sconforto, impotenza, disagio, eccesso di empatia e vissuti di fallimento verso la malattia o la morte possono essere seri fattori di rischio di *burn-out* dei terapeuti, è altrettanto vero che reinventare una relazione, una comunicazione, un legame di gruppo e modalità di accompagnamento che siano in grado di alleviare l'angoscia di morte, possono costituire valide strategie di superamento del *burn-out* stesso.



PDQ-39

Parkinson's Disease

Quality of Life Questionnaire

Il questionario per valutare la qualità della vita del malato di Parkinson, indispensabile per definire un piano di assistenza adeguato ai bisogni

Health Services Research Unit, University of Oxford, 1995

Questo lavoro è stato promosso
dalla Società dei malati di Parkinson del Regno Unito

Sistema di codifica del questionario

Tutte le domande del PDQ-39 sono codificate con uguali modalità.

Le risposte vanno inserite utilizzando i seguenti codici:

0 = Mai

1 = Occasionalmente

2 = Qualche volta

3 = Spesso

4 = Sempre (o non può essere fatto, se inapplicabile)

Aspetti della malattia e domande inerenti

Mobilità

10 domande, dalla 1 alla 10

Attività quotidiane

6 domande, dalla 11 alla 16

Benessere psicologico

6 domande, dalla 17 alla 22

Stigma

4 domande, dalla 23 alla 26

Supporto sociale

3 domande, dalla 27 alla 29

Danni cognitivi

4 domande, dalla 30 alla 33

Comunicazione

3 domande, dalla 34 alla 36

Disagi fisici

3 domande, dalla 37 alla 39

Ciascun aspetto è calcolato su una scala da 0 a 100, dove 0 indica "Assenza di problema" e 100 il "Massimo livello di problema". Se non viene compilata una domanda, il punteggio non viene calcolato per quella singola risposta di quel singolo aspetto.

Formula per attribuire un punteggio ad ogni aspetto

$$\frac{\text{Somma dei punteggi di ciascuna domanda per aspetto}}{4 \text{ (massimo punteggio per domanda)} \times \text{numero di domande per aspetto}} \times 100$$

Mobilità

$$\frac{\text{punteggio delle domande } 1+2+3+4+5+6+7+8+9+10}{4 \times 10} \times 100$$

Attività quotidiane

$$\frac{\text{punteggio delle domande } 11+12+13+14+15+16}{4 \times 6} \times 100$$

Benessere psicologico

$$\frac{\text{punteggio delle domande } 17+18+19+20+21+22}{4 \times 6} \times 100$$

Stigma

$$\frac{\text{punteggio delle domande } 23+24+25+26}{4 \times 4} \times 100$$

Supporto sociale

$$\frac{\text{punteggio delle domande } 27+28+29}{4 \times 3} \times 100$$

Nota: se le risposte indicano che i pazienti non hanno un coniuge o un partner nella domanda 28, allora il supporto sociale va calcolato nel modo seguente:

$$\frac{\text{punteggio delle domande } 27+29}{4 \times 2} \times 100$$

Danni cognitivi

$$\frac{\text{punteggio delle domande } 30+31+32+33}{4 \times 4} \times 100$$

Comunicazione

$$\frac{\text{punteggio delle domande } 34+35+36}{4 \times 3} \times 100$$

Disagi fisici

$$\frac{\text{punteggio delle domande } 37+38+39}{4 \times 3} \times 100$$

QUESTIONARIO SULLA QUALITÀ DELLA VITA DEI MALATI DI PARKINSON

A causa del morbo di parkinson, quanto spesso si è trovato/a nelle seguenti situazioni, nel mese scorso?

La preghiamo di segnare una sola casella per ogni domanda

1

Ha avuto difficoltà nello svolgere attività di tempo libero come avrebbe voluto?

*Mai**Occasionalmente**Qualche volta**Spesso**Sempre**o non ci riesce affatto***2**

Ha avuto difficoltà nello svolgere attività domestiche, p.e. bricolage, faccende domestiche, cucinare?

*Mai**Occasionalmente**Qualche volta**Spesso**Sempre**o non ci riesce affatto***3**

Ha avuto difficoltà nel portare le borse della spesa?

*Mai**Occasionalmente**Qualche volta**Spesso**Sempre**o non ci riesce affatto***4**

Ha avuto problemi nel camminare per circa un chilometro?

*Mai**Occasionalmente**Qualche volta**Spesso**Sempre**o non ci riesce affatto***5**

Ha avuto problemi nel camminare per circa 100 metri?

*Mai**Occasionalmente**Qualche volta**Spesso**Sempre**o non ci riesce affatto*

Prima di passare alla pagina seguente la preghiamo di controllare di aver segnato una sola casella per ogni domanda

A causa del morbo di parkinson, quanto spesso si è trovato/a nelle seguenti situazioni, nel mese scorso?

La preghiamo di segnare una sola casella per ogni domanda

6

Ha avuto problemi nel muoversi per casa senza difficoltà come avrebbe voluto?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

7

Ha avuto difficoltà nel muoversi in luoghi pubblici?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

8

Ha avuto bisogno dell'aiuto di qualcuno per uscire di casa?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

9

Ha avuto paura o si è preoccupato/a di poter cadere quando si è trovato/a in pubblico?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

10

È stato/a costretto/a a restare in casa più di quanto avesse desiderato

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

Prima di passare alla pagina seguente la preghiamo di controllare di aver segnato una sola casella per ogni domanda

A causa del morbo di parkinson, quanto spesso si è trovato/a nelle seguenti situazioni, nel mese scorso?

La preghiamo di segnare una sola casella per ogni domanda

11

Ha avuto difficoltà nel lavarsi?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

12

Ha avuto difficoltà nel vestirsi?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

13

Ha avuto problemi nell'abbottonare i vestiti o allacciarsi le scarpe?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

14

Ha avuto problemi nello scrivere in modo chiaro?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

15

Ha avuto difficoltà nel tagliare il cibo?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

Prima di passare alla pagina seguente la preghiamo di controllare di aver segnato una sola casella per ogni domanda

A causa del morbo di parkinson, quanto spesso si è trovato/a nelle seguenti situazioni, nel mese scorso?

La preghiamo di segnare una sola casella per ogni domanda

16

Ha avuto difficoltà nel tenere in mano il bicchiere senza versarne il contenuto?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

17

Si è sentito/a depresso/a?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

18

Si è sentito/a isolato/a e abbandonato/a?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

19

Ha avuto voglia di piangere o è stato/a sul punto di farlo?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

20

Si è sentito/a pieno/a di rabbia o risentimento?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

Prima di passare alla pagina seguente la preghiamo di controllare di aver segnato una sola casella per ogni domanda

A causa del morbo di parkinson, quanto spesso si è trovato/a nelle seguenti situazioni, nel mese scorso?

La preghiamo di segnare una sola casella per ogni domanda

21

Si è sentito/a ansioso/a?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

22

Si è sentito/a preoccupato/a per il suo futuro?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

23

Ha voluto cercare di nascondere agli altri la propria malattia?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

24

Ha cercato di evitare occasioni che le richiedevano di mangiare o bere in pubblico?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

25

Ha provato imbarazzo in pubblico a causa del morbo di Parkinson?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

Prima di passare alla pagina seguente la preghiamo di controllare di aver segnato una sola casella per ogni domanda

A causa del morbo di parkinson, quanto spesso si è trovato/a nelle seguenti situazioni, nel mese scorso?

La preghiamo di segnare una sola casella per ogni domanda

26

Si è sentito/a preoccupato/a a causa della reazione degli altri nei suoi confronti?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

27

Ha avuto problemi nelle relazioni personali con le persone che le sono vicine (amici intimi, parenti stretti)?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

28

Le è mancato il sostegno da parte del coniuge o compagno/a?

Se non ha coniuge o compagno/a la preghiamo di fare un segno in questa casella.

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

29

Le è mancato il sostegno da parte di familiari o amici intimi?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

30

Si è addormentato/a improvvisamente durante il giorno?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

Prima di passare alla pagina seguente la preghiamo di controllare di aver segnato una sola casella per ogni domanda

A causa del morbo di parkinson, quanto spesso si è trovato/a nelle seguenti situazioni, nel mese scorso?

La preghiamo di segnare una sola casella per ogni domanda

31

Ha avuto problemi di concentrazione, p.es. leggendo o guardando la TV?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

*Sempre
o non ci riesce affatto*

32

Ha avuto l'impressione di avere problemi di memoria?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

*Sempre
o non ci riesce affatto*

33

Ha fatto sogni angosciosi o ha avuto allucinazioni?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

*Sempre
o non ci riesce affatto*

34

Ha avuto difficoltà nel parlare ed esprimersi?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

*Sempre
o non ci riesce affatto*

35

Si è sentito/a incapace di comunicare correttamente con gli altri?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

*Sempre
o non ci riesce affatto*

Prima di passare alla pagina seguente la preghiamo di controllare di aver segnato una sola casella per ogni domanda

A causa del morbo di parkinson, quanto spesso si è trovato/a nelle seguenti situazioni, nel mese scorso?

La preghiamo di segnare una sola casella per ogni domanda

36

Si è sentito/a ignorato/a dagli altri?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

37

Ha avuto crampi o spasmi muscolari dolorosi?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

38

Ha avuto dolori alle articolazioni o ad altre parti del corpo?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

39

Ha provato una spiacevole sensazione di caldo o freddo?

Mai

Occasionalmente

Qualche volta

Spesso

Sempre

o non ci riesce affatto

