

Stato vegetativo e stato di minima coscienza

MINISTERO DELLA SALUTE*

Motivazioni e strategie generali

L'approccio assistenziale e riabilitativo alle persone in condizioni di bassa responsività dovuta ad un danno delle strutture cerebrali rappresenta un problema di grande rilevanza medica e sociale poiché il numero e l'aspettativa di vita di individui in tale stato è in progressivo aumento in tutti i paesi industrializzati, parallelamente da un lato al progresso delle conoscenze e delle tecniche nel campo della Rianimazione e dall'altro al miglioramento della qualità dell'assistenza (nursing).

I casi di pazienti in condizioni di bassa responsività esistenti in Italia sono stimati in circa 1500 e tale numero è destinato a crescere sia in considerazione dell'accresciuta precocità ed estensione sul territorio della medicina d'emergenza-

urgenza che della prolungata sopravvivenza a patologie degenerative cerebrali ad andamento ingravescente. Si tratta di persone che non sono in grado di provvedere autonomamente ai bisogni primari della vita e che necessitano di essere sostenute ed accudite in tutte le loro funzioni, anche le più elementari.

Attualmente nel nostro paese non esistono indagini o studi multidisciplinari in grado di costituire una valida e condizionale matrice di riferimento per l'attività diagnostica e terapeutica in materia, se non limitatamente a questioni parziali, anche se di estrema rilevanza, come la nutrizione e l'idratazione dei soggetti in condizioni di bassa responsività, sostenute dal crescente interesse che va maturando intorno alle questioni di bioetica a seguito degli ultimi eventi di cronaca (vedi caso Terri Schiavo).

*Commissione tecnico-scientifica

Presidente. — On.le Domenico Di Virgilio (Sottosegretario -Ministero della Salute).

Vicepresidente. — Dott. Filippo Palumbo (Direttore Generale della Programmazione Sanitaria, dei Livelli di Assistenza e dei Principi Etici di Sistema -Ministero della Salute).

Componenti. — Dott. Carmine Antropoli (Dirigente Medico, Ospedale "A. Cardarelli", NA); Prof. Renato Avesani (Responsabile Unità per Stati Vegetativi, Ospedale Sacro Cuore-Negrar, VR); Prof. Placido Bramanti (Direttore del Centro Studi Neurolesi, Università di Messina); Dott. Pierfrancesco Dauri (Direttore U.O.C. Anestesia e Rianimazione, Asl Rm/C, Roma); Dott. Cassiano De Salazar (Dirigente Medico, Ministero della Salute); Prof. Giuliano Dolce (Direttore Scientifico, Istituto S. Anna, Crotone); Prof. Luigi Falco (Direttore U.O.C. Neonatologia e Terapia Intensiva Neonatale, A. O. San Sebastiano, CE); Prof.ssa Rita Formisano (Responsabile Unità Post-Coma, Fondazione Santa Lucia-Irccs, Roma); Prof. Gian Luigi Gigli (Direttore S.O.C. Neurologia e Neurofisiopatologia, A.O. S.M. Misericordia, UD); Dott. Giovanni Guizzetti (Responsabile Unità per Stati Vegetativi, Centro Don Orione, BG); Dott.ssa Novella Luciani (Direttore Ufficio I, Dip. Prevenzione e Comunicazione, Ministero della Salute); Dott. Francesco P. Maraglino (Direttore Ufficio V, D.G. Programmazione Sanitaria, Ministero della Salute); Prof.ssa Anna Mazzucchi (Elias Neuroriabilitazione, Parma); Dott. Antonino Pietro Nocilla (Dirigente Medico, A.S.L/4, Enna); Prof.ssa Caterina Pistarini (Dir. Unità Neuroriabilitazione e Unità Spinale-Irccs, Fond. Maugeri, PV); Prof. Rodolfo Proietti (Direttore Anestesiologia e Rianimazione, Univ. Cattolica, Policlinico Gemelli, Roma); Prof. Paolo M. Rossini (Ordinario di Clinica Neurologica, Università Campus Biomedico, Roma); Prof.ssa Maria Rachele Zylberman (Dir. U. O. Complessa di Neuroriabilitazione, S. G. Battista, Roma).

Segreteria. — Dott.ssa Loreta De Carolis (Dirigente Medico, D.G. Programmazione Sanitaria, Ministero della Salute); Dott.ssa Claudia Ricerca (Specialista C2 Settore Tecnico Sanitario, D.G. Prog., Ministero della Salute); Dott. Francesco Morano (Operatore Tecnico, D.G. Programmazione Sanitaria, Ministero della Salute).

La Commissione ha ascoltato in qualità di esperto il Prof Luciano Eusebu (docente di Diritto Penale all'Università Cattolica di Piacenza)

Indirizzo per la richiesta di estratti: R. Avesani, Unità per Stati Vegetativi, Ospedale Sacro Cuore Don Calabria, Negrar, Verona.
E-mail: renato.avesani@sacrocuore.it

Peraltro il Piano Sanitario Nazionale prevede la promozione di una rete integrata di servizi sanitari e sociali per l'assistenza ai malati cronici e particolarmente vulnerabili attraverso il miglioramento e la diversificazione delle strutture sanitarie al fine di perseguire il miglioramento della qualità della vita delle persone disabili e dei propri familiari.

Da ciò è nata l'esigenza di una commissione tecnico-scientifica con l'obiettivo di pervenire ad un documento che, sulla scorta delle conoscenze epidemiologiche e scientifiche attualmente esistenti, possa fornire indicazioni atte a garantire, quale premessa di una vera continuità assistenziale, una coerente successione ed integrazione dei diversi interventi e tipologie di setting assistenziali, in funzione delle fasi del processo morboso e delle condizioni cliniche della persona nonché delle situazioni familiari ed ambientali.

Pertanto è stata istituita presso l'Ufficio di Gabinetto e la Direzione Generale della Programmazione Sanitaria, dei Livelli Essenziali di Assistenza e dei Principi Etici di Sistema del Ministero della Salute una commissione tecnico-scientifica, con il fine di procedere ad un articolato studio e ad una approfondita ricerca di carattere statistico, medico-scientifico e giuridico circa:

- le dimensioni del fenomeno connesso ai pazienti in stato vegetativo e/o minimamente cosciente nel nostro paese;
- il percorso e i risultati cui è giunto il dibattito dal punto di vista bioetico, medico-clinico e giuridico, anche internazionale, sul fenomeno in questione;
- la tipologia e l'efficacia dei modelli organizzativi e gestionali adottati, in materia, dalle strutture pubbliche che in Italia ospitano i pazienti in condizioni di bassa responsività, con speciale riguardo a quelli adottati nelle strutture specializzate e in quelle considerate centri di eccellenza.

Limiti intrinseci e confini dell'indagine

La Commissione ha condiviso l'opportunità di restringere il campo di indagine ai problemi dello SV conseguente a comi di natura traumatica, infiammatoria acuta, vascolare o anossica, distinguendolo dallo SV quale esito di malattie neoplastiche, metaboliche o degenerative dell'anziano e di malattie evolutive dell'infanzia su base genetica.

Queste ultime condizioni, benché sovrapponibili dal punto di vista delle problematiche bioetiche, si differenziano infatti nettamente per i percorsi assistenziali e richiedono di essere affrontate in altro ambito.

Nell'ambito dello SV insorto a seguito di eventi acuti, la Commissione ha discusso della necessità di affrontare a parte i problemi dei casi insorti in età pediatrica, caratterizzati da epidemiologia e confini diagnostici ancora incerti e da prognosi diverse. Al riguardo, la Commissione ritiene che tale aspetto particolare necessiti di un più approfondito esame in altra sede attraverso strumenti (questionari, analisi delle

SDO, etc.) già in parte disponibili, ma che necessitano di tempi lunghi per l'acquisizione di dati certi. In particolare, oltre alla necessità di dati epidemiologici ancora non disponibili, il successivo esame dovrebbe riguardare vantaggi e svantaggi della scelta di servizi con condivisione di ambiti per patologia pediatrica ed adulta e con garanzia di spazi diversificati e personale dotato di competenze specifiche, e servizi caratterizzati da percorsi totalmente distinti, organizzati parallelamente.

Cenni storici e terminologia clinica

La Commissione ha evidenziato anzitutto il persistere di non risolte difficoltà terminologiche.

Infatti, malgrado gli sforzi effettuati negli anni per giungere ad una nomenclatura condivisa, permangono nella comunità medica internazionale importanti elementi di approssimazione ed imprecisione che si traducono in autentica confusione quando i problemi dei pazienti affetti da *low level neurological states* (LLNS), caratterizzati da bassi livelli di cognitività e di contatto con l'ambiente, vengono affrontati nei mezzi di comunicazione di massa.

Sembra pertanto opportuna una riflessione terminologica sulle condizioni di Stato Vegetativo e di Stato di Minima Coscienza, per distinguerle tra di loro e rispetto ad altri LLNS e per chiarirne le aggettivazioni con cui vengono descritte.

Il primo uso del termine "vegetativo" sembra collocabile nel 1963, quando Arnaud e collaboratori coniarono il termine francese "vie vegetative". Qualche anno dopo Vapalahti and Troupp coniarono la definizione di "vegetative survival". Nel 1972, nel tentativo di porre ordine nella confusione che andava delineandosi, Jennett and Plum introdussero il concetto di "persistent vegetative state" per descrivere individui che erano emersi dal coma e avevano riguadagnato una condizione di veglia apparente senza consapevolezza ("wakefulness without awareness"). È degno di interesse che nella comunicazione originale essi notavano che "talvolta possono notarsi frammenti di movimenti coordinati quali lo sfregarsi, o persino movimenti delle mani indirizzati verso stimoli nocivi..." (nel testo originale: "*sometimes fragments of coordinated movements may be seen such as scratching, or even movement of the hands towards a noxious stimulus...*"). Essi inoltre riconoscevano la mancanza di criteri a quel tempo per stabilire l'irreversibilità della condizione. Proprio per tale motivo, essi facevano notare che l'uso dell'aggettivo "persistente" era più prudente di quello di "permanente" o di "irreversibile", mentre giudicavano non sufficientemente forte l'aggettivo "prolungato". Secondo Jennett e Plum "la caratteristica essenziale di tale sindrome risiede nell'assenza di qualsivoglia risposta adattativa rispetto all'ambiente esterno, e di una mente funzionante sia nel ricevere che nel fornire infor-

mazioni in un paziente che ha peraltro lunghi periodi di veglia...” (nel testo originale: “*essential component of this syndrome is the absence of any adaptive response to the external environment, the absence of any evidence of a functioning mind which is either receiving or projecting information, in a patient who has long periods of wakefulness*”). Essi inoltre riconoscevano che la capacità di riconoscere e diagnosticare questa sindrome era fortemente limitata dalla accuratezza della valutazione del comportamento, effettuata dal medico al letto del paziente. Nel loro articolo infine i due autori alternavano continuamente l’uso di “persistent vegetative state” con quello di “vegetative state”, di fatto in modo intercambiabile e senza menzione alcuna di qualsiasi differenza tra le due terminologie.

Dopo il loro articolo del 1972, sono state proposte altre terminologie per superare l’insoddisfazione prodotta dai termini conosciuti da Jennett e Plum, quali “prolonged post-traumatic unawareness”, “post-coma unawareness” e post-coma unresponsiveness. Nel 1989, la World Medical Association definì lo stato vegetativo persistente come uno stato di cronica perdita di coscienza, diagnosticabile quando si verificò una “... assenza di consapevolezza per almeno 12 mesi...” (nel testo originale: “*observed unawareness for at least 12 months*”). Nel 1990, il Council on Scientific Affairs and Council on Ethical and Judicial Affairs of the American Medical Association pubblicava un documento intitolato “Persistent vegetative state and the decision to withdraw or withhold life support” (“Lo stato vegetativo e la decisione di mantenere o sospendere le procedure di sostegno della vita”). Questo documento definiva lo stato vegetativo secondo i criteri standard utilizzati a quel tempo, ma precisava che lo stato vegetativo poteva essere definito persistente quando tale comportamento continuava per più di poche settimane. Nel 1993, l’American Neurological Association Committee on Ethical Affairs pubblicava il suo documento sullo stato vegetativo persistente, definendo tale condizione come uno stato vegetativo di durata superiore ad un mese, senza tuttavia alcuna implicazione di permanenza o irreversibilità. Nello stesso anno, l’American Academy of Neurology pubblicava la sua presa di posizione su “Certain aspects of the care and management of the persistent vegetative state patient” continuando nell’impiego del termine di stato vegetativo persistente. Infine, sempre nel 1993 la stessa American Academy of Neurology pubblicava un altro documento intitolato “Position statement: certain aspects of the care and management of profoundly and irreversibly paralyzed patients with retained consciousness and cognition”, senza tuttavia addentrarsi nel problema della corretta identificazione dei pazienti erroneamente diagnosticati come in stato vegetativo a causa della loro grave condizione di disabilità (come p.es. nella Locked-in Syndrome).

Nel 1994 la Multi-society Task Force (MSTF) pubblicava, diviso in due parti, un importante, sebbene controverso, documento sul *New England Journal of Medicine*. Oltre ad

importanti limitazioni nella discussione dei parametri comportamentali che definiscono lo stato vegetativo e delle condizioni che permettono di qualificarlo come permanente, legate in parte alle conoscenze del tempo ed ai limiti della osservazione clinica del comportamento, il documento della MSTF confondeva ulteriormente le acque quando definiva lo stato vegetativo persistente come “uno stato di incoscienza sveglia che duri più di alcune settimane...”. Il documento continuava annotando: “We define such a state operationally as a vegetative state present one month after an acute traumatic or non-traumatic brain injury or a vegetative state of at least one month’s duration in patients with degenerative or metabolic disorders or developmental malformations”. Gli autori sostenevano che l’aggettivo “persistente” si riferiva solo a una condizione di disabilità pregressa e perdurante caratterizzata da una prognosi incerta (“only to a condition of past and continuing disability with an uncertain future...”) e che, ciononostante, lo stato vegetativo persistente è una diagnosi (“persistent vegetative state is a diagnosis”).

Questa interpretazione della MSTF non aiutava a risolvere la confusione terminologica attorno allo stato vegetativo persistente, anche in considerazione della tendenza di molti a dare ad esso lo stesso significato di stato vegetativo cronico o permanente.

Nel 1995, l’American Academy of Neurology pubblicava un documento sulla valutazione e la gestione dei pazienti in stato vegetativo persistente. Questo documento, utilizzando i dati di quello della MSTF (caratterizzati da numerosità relativamente scarsa, mancanza di osservazione prolungata oltre l’anno e di criteri diagnostici ed interventi riabilitativi omogenei nella casistica inclusa) definiva i criteri per la diagnosi di stato vegetativo, stato vegetativo persistente e stato vegetativo permanente.

In disaccordo l’American Academy of Neurology, la British Medical Association pubblicava nel 1996 le sue linee guida utilizzando l’aggettivo “persistente”, piuttosto che quello di permanente utilizzato dalla MSTF per definire la condizione di irreversibilità³⁹. Ancora nel 2003, il Royal College of Physicians of London definiva lo stato vegetativo persistente come uno stato vegetativo perdurante per settimane o più.

Il termine stesso di stato vegetativo (SV) non è universalmente accolto, sia per obiezioni di carattere semantico (carattere spregiativo del termine SV nella lingua italiana, evidenza di altre funzioni oltre a quelle vegetative), sia per il persistere dell’uso di precedenti definizioni dello stesso tipo di pazienti (sindrome apallica, coma vigile, mutismo acinetico), malgrado la loro non completa corrispondenza con i dati della ricerca scientifica, sia infine per il tentativo di introdurre nuove terminologie, benché imprecise scientificamente e non sufficientemente condivise dalla comunità scientifica (stato di non responsività).

Uno dei primi termini utilizzati per descrivere i pazienti che si svegliavano dal coma senza tuttavia una apparente

consapevolezza di sé e dell'ambiente, è stato quello di *sindrome apallica*. Questo termine fu coniato da Kretschmer nel 1940. Nella pubblicazione originale Kretschmer ipotizzava che per il realizzarsi di questa condizione clinica fosse necessaria la perdita della funzione corticale di entrambi gli emisferi con preservazione della funzione del troncoencefalo. La terminologia si diffuse soprattutto nei paesi di cultura tedesca dopo la pubblicazione di una monografia su 70 pazienti apallici da parte di Gerstenbrand. Nel 1972, Ingvar and Brun proposero di chiamare sindrome apallica incompleta o dispallica la condizione dei pazienti che non soddisfacevano i criteri per la definizione di sindrome apallica.

Il termine di sindrome apallica, peraltro caduto in disuso al di fuori dell'area germanofona, dovrebbe ormai essere scoraggiato alla luce dei dati di imaging funzionale cerebrale che mostrano una amplissima varietà di situazioni rispetto al danno corticale dei pazienti in stato vegetativo.

Simili alla sindrome apallica e ugualmente impropri sono altri termini come decortizzazione³⁷, rigidità decerebrata, stato di decerebrazione.

Ancor più scoraggiato dovrebbe essere l'uso del termine di *morte corticale*, di più recente introduzione. Infatti, oltre per i motivi applicabili alla sindrome apallica, da cui è stato impropriamente derivata, tale terminologia sembra fonte di confusione dal punto di vista bioetico, rischiando di far valutare come morti viventi delle persone umane cui vanno riconosciuti tutti i diritti dei pazienti.

Il termine di *mutismo acinetico* è stato introdotto da Cairns e collaboratori nel 1941 per descrivere un paziente con un tumore cistico del terzo ventricolo che presentava una netta riduzione dei movimenti e del linguaggio, mentre era adeguatamente vigile e capace di seguire con lo sguardo.

Il termine di mutismo acinetico è stato largamente utilizzato in modo inappropriato nella letteratura anglosassone per pazienti che non rientrano nella definizione originaria di Cairns. Anche dal punto di vista neuropatologico la categoria appare molto eterogenea. Per tali motivi, la autonomia nosografica del mutismo acinetico resta al momento controversa. Tale terminologia viene utilizzata correntemente da molti come una sorta di sottocategoria dello stato di minima coscienza.

Anche l'uso di altri termini, meno frequentemente impiegati, andrebbe scoraggiato. Così per esempio per il termine di coma vigile, che implica un paradosso semantico. Analogamente, andrebbe scoraggiato l'uso di altre terminologie che in qualunque maniera riferiscono impropriamente ai pazienti in SV il concetto di coma o di stupor, quali coma persistente, coma prolungato, stato comatoso protratto, stupor ipertonico post-comatoso, stato di incoscienza protratta, o disturbo di coscienza cronico.

Lo stesso vale per il termine di parasonnia, coniato da Geoffrey Jefferson per descrivere una condizione di sonno

patologico osservata dopo traumi cranici. Il paziente in SV infatti alterna sonno e veglia, mentre, d'altro lato, il termine di parasonnia ha assunto tutt'altro significato nella classificazione internazionale dei disturbi del sonno. Analogamente per il termine di ipersonnia prolungata o continua

Allo stato di minima coscienza vanno attribuiti verosimilmente i pazienti con gravi disabilità post-traumatiche e con alcuni segni di comportamento cosciente, descritti come "severe post-traumatic dementia".

Il termine di disturbo prolungato della responsività, è stato recentemente ripreso dal National Health and Medical Research Council of Australia che ha pubblicato alla fine del 2003 un documento in cui invitava a sostituire il termine di stato vegetativo con quello di *post-coma unresponsiveness*. Tale terminologia tuttavia non corrisponde alla condizione del paziente in stato vegetativo che mostra indubbiamente risposte, più o meno elementari, ampiamente documentabili con le moderne tecniche neurofisiologiche e di imaging funzionale, oltre che risposte vegetative e riflessi ad integrazione sottocorticale comunemente osservabili nei pazienti in stato vegetativo, anche solo a livello clinico.

La Commissione, pur auspicando una rivisitazione terminologica del problema SV, ha ritenuto opportuno, ai fini del presente documento, di rimanere aderente al termine di SV attualmente più usato. Allo stesso tempo avanza fin da ora la proposta al Ministero di farsi promotore di un seminario ristretto a carattere nazionale ed internazionale, al quale invitare i più autorevoli studiosi della materia, per favorire la discussione attorno ai problemi terminologici e l'eventuale adozione di nuove definizioni condivise.

Dal punto di vista terminologico occorre anche differenziare la condizione di SV da quella di Stato di Minima Coscienza (SMC), che si associa allo SV nel costituire il più ampio gruppo delle condizioni di basso livello neurologico (LLNS: low level neurological states). Si tratta di pazienti che, senza essere pienamente coscienti, non corrispondono ai criteri diagnostici per lo stato vegetativo, dimostrano la presenza di consapevolezza, sebbene in modo minimale e non costantemente riproducibile.

La categoria nosografica di "Minimally Conscious State" è stata conosciuta dall'Aspen Consensus Group nel tentativo di introdurre e definire con un solo termine diagnostico comune le condizioni cliniche successive allo Stato Vegetativo, caratterizzate da una severa alterazione di coscienza con presenza di una minima, ma definita manifestazione comportamentale di relazione con il contesto ambientale. In sintesi il paziente riesce ad eseguire ordini semplici in modo incoostante e fluttuante.

Lo stesso gruppo ha ritenuto inopportuno e confusivo, per definire queste condizioni, di terminologie alternative quali "stato minimamente responsivo" o "stati di scarsa consapevolezza".

Secondo l'Aspen Consensus Group, infatti, nello SMC i pazienti presentano: "comportamenti in modo inconsistente, seppur riproducibili o di tale tenuta da essere distinti da un

comportamento riflesso”, ma ciò non è sufficiente ad affermare la presenza di consapevolezza. D’altro canto, anche le risposte riflesse che si riscontrano nello stato vegetativo si possono definire minimamente responsive.

Molto controversa appare la terminologia sullo stato vegetativo permanente, proposta inizialmente dalla MSTF nel 1994 e intesa ad indicare un limite massimo delle possibilità di recupero delle persone che potrebbero emergere da uno stato vegetativo post-traumatico o post-anossico.

Per quanto riguarda il concetto di permanenza, applicato allo stato vegetativo, la Commissione ne sottolinea la sola valenza probabilistica, peraltro riconosciuta dalla stessa MSTF. Infatti nel documento del 1994 della MSTF si afferma che la definizione di permanenza “non ha valore di certezza, ma è di tipo probabilistico”. Tuttavia questa probabilità viene di fatto equiparata, nello stesso documento, ad una diagnosi di irreversibilità, affermando che “uno stato vegetativo *diviene* permanente quando un medico può dire alla famiglia del paziente o al suo tutore con un elevato grado di certezza clinica che non ci sono ulteriori possibilità di recupero della coscienza o che, se la coscienza venisse recuperata, il paziente resterebbe gravemente disabile”.

Le definizioni della Multi-Society Task Force, criticabili anche sotto il profilo bioetico perché sembrano escludere la possibilità stessa di accettare l’esito della disabilità, si fondano sulla revisione di casistiche retrospettive risalenti agli anni 1972-1993, nessuna frutto di studi clinici controllati, raggruppati casi diagnosticati senza criteri uniformi e quindi con probabilità di errori diagnostici. Inoltre le possibilità di recupero sono state valutate a prescindere dal tipo, dalla durata e dalla intensità del trattamento riabilitativo effettuato.

La casistica presa in esame raggruppava un totale di 754 pazienti, dei quali 117 pazienti morivano entro l’anno, mentre nei sopravvissuti la % di SVP andava riducendosi progressivamente.

Ad un anno:

- 15% di SVP post traumatico nell’adulto;
- 29% di SVP post traumatico nel bambino;
- 32% di SVP non traumatico nell’adulto.

Scarsissimi i dati dopo i 12 mesi. Dopo tale data il recupero viene definito improbabile nello stato vegetativo post-traumatico, ed estremamente raro nel non traumatico. Non viene fornita alcuna indicazione sulla durata del periodo di osservazione. Tuttavia la stessa Multi-Society Task Force aggiunge che “diversi case reports individuali hanno descritto alcuni recuperi tardivi della coscienza, adeguatamente verificati”.

In sintesi può essere affermato che lo studio della MSTF si caratterizza per una casistica non particolarmente ampia, fondata su esame retrospettivo di studi non controllati, priva di follow-up oltre i 12 mesi

Ciononostante, secondo la MSTF, lo SV post traumatico può essere definito permanente dopo 12 mesi, lo SV non traumatico dopo 3 mesi.

Al riguardo occorre dire che, oltre ai casi aneddotici, esistono anche casistiche ben documentate di recupero tardivo (Andrews 1993, 1996). Inoltre, allo stato attuale non siamo in grado di discriminare tra chi recupera entro l’anno e chi no. Infine, il limite di 12 mesi potrebbe spostarsi esaminando casistiche più ampie di tipo prospettico, migliorando le terapie e gli interventi riabilitativi. Peraltro, anche in ambito anglosassone, non esiste unanimità di pareri riguardo alla finestra di recupero. Una recente pubblicazione del Royal College of Medicine in England suggerisce un periodo di osservazione di 6 mesi per l’emergenza dallo stato vegetativo post-anossico.

La Commissione pertanto si riconosce totalmente nelle testo del Prof. N.D. Zasler riportato in nota.¹

Dimensioni del fenomeno

È da tutti condivisa la convinzione che l’incidenza e la prevalenza dello Stato Vegetativo sono in graduale crescita in tutti i paesi occidentali, di pari passo, paradossalmente, coi progressi della scienza medica, in particolare con l’evoluzione delle tecniche rianimatorie, che mantengono in vita soggetti che,

¹ È importante per il lettore comprendere che la letteratura a supporto di una cornice temporale per la definizione di ‘permanenza’ è piuttosto debole, poiché è poca la ricerca metodologicamente solida che abbia esaminato il recupero a lungo termine (p.es. oltre l’anno) dopo un danno cerebrale traumatico e/o a distanza di 3-6 mesi dopo un danno cerebrale ipossico-ischemico a seguito di numerose limitazioni metodologiche, incluso la dimensione relativamente ridotta del campione di popolazioni studiate.

Allo stesso modo, è ancora più scarsa la ricerca basata sull’evoluzione riguardo ai metodi di trattamento per le persone in stato vegetativo ‘permanente’ per esser certi che non esistano interventi in grado di ribaltare questa condizione. La MultiSociety Task Force considera l’espressione “stato vegetativo permanente” come una terminologia prognostica e non diagnostica. Restano tuttavia dibattute le implicazioni dell’aggettivo “permanente”, in considerazione di diversi fattori. Sappiamo che vi sono pazienti che riemergono dopo oltre un anno dal trauma e perciò il termine (di permanente) e intrinsecamente inesatto, sia dal punto di vista linguistico che dal punto di vista della realtà medica. Molti professionisti temono che la terminologia sia una sorta di autoprofezia per l’abolizione e/o la diminuzione che essa produce nell’interesse a studiare un fenomeno etichettato aprioristicamente come irreversibile. La MSTF è giunta ad una sintesi grossolana e scientificamente poco fondata quando ha affermato che nel diagnosticare lo stato vegetativo permanente “un medico può dire alla famiglia o al tutore, con alto grado di certezza medica, che non vi è ulteriore speranza di un recupero della coscienza o che, se la coscienza venisse recuperata, il paziente resterebbe gravemente disabile”. Innanzi tutto, cosa è esattamente un elevato grado di “certezza medica”? Equivale a dire che si è davvero sicuri ma non si è assolutamente certi? In cosa differisce allora tale “certezza medica” dalla “probabilità medica”? Inoltre, come possiamo, in quanto clinici, etichettare una condizione di incoscienza come “permanente” ed aver poi la “audacia scientifica” di affermare che tale definizione include anche una condizione in cui il paziente è cosciente, ma poiché è anche gravemente disabile noi non ci preoccupiamo di cambiare la diagnosi e/o la prognosi? Secondo la mia opinione e quelli di molti altri autori, tale estensione del concetto è pericolosa e scientificamente irresponsabile”. Nathan D. Zasler, NeuroRehabilitation 2004;19:285-92.

TABELLA I. — *Disposizione geografica e dimensione dei centri per SV cronici aderenti allo studio.*

	Centri censiti	Posti letto disponibili (reali)
Lombardia	17	140
Veneto	14	113
Toscana	1	12
Piemonte	1	5
Marche	1	30
Calabria	1	30
Totale	35	330

in un recente passato, sarebbero certamente deceduti. Al di là di ogni considerazione di natura etica, questo fenomeno pone nuovi interrogativi sulle modalità di gestione di situazioni di disabilità gravissima e cosiddetta non emendabile, le cui caratteristiche sono l'andamento cronico, il profondo impatto psicologico ed operativo sulla famiglia e sul team di assistenza, e la persistenza per tempi lunghi di problemi assistenziali complessi. L'aspettativa di vita di questi pazienti, infatti, è in progressivo aumento: la stima di soli 2-5 anni di sopravvivenza media di pazienti in SV conseguente a lesione cerebrale acuta, riportata nella già citata review della "Multi Society Task Force on PSV" statunitense del 1994, è stata soggetta a critiche da più parti per l'inclusione in quello studio di pazienti la cui morte era stata determinata dalla decisione di interrompere le cure mediche e l'assistenza riguardante l'alimentazione e l'idratazione, e non sembrano più così aneddotici i casi segnalati in letteratura, di sopravvivenza molto più prolungata, anche oltre i 10-15 anni dall'evento acuto, in relazione, comprensibilmente, alla migliorata qualità delle cure e dell'assistenza di queste persone. All'interno della Commissione è condivisa l'opinione che questa tipologia di Pazienti –almeno per i giovani adulti in Stato Vegetativo postraumatico– vada incontro ad una sopravvivenza media di 5 anni. I dati della letteratura internazionale riguardo all'incidenza e alla prevalenza dello SV non sono omogenei: l'incidenza stimata dello SV a sei mesi dall'evento per lesione cerebrale acuta da qualsiasi causa varia da 0,5 a 4/100.000 abitanti, mentre i dati relativi alla prevalenza sono ancora più variabili (da 0,6 a 10/100.000 ab) a causa della diversità dei criteri di arruolamento adottati (in molti studi sono inclusi anche SV conseguenti a cause non acute, come le demenze), situandosi nella maggior parte dei casi sui 2-3 casi ogni 100.000 abitanti. Ancora più problematica appare una stima della condizione di SV in età neonatale e pediatrica. Per il nostro Paese, infatti, la Commissione è stata in grado di rilevare dati pubblicati su valutazioni risalenti al 1994 in cui la stima della numerosità del fenomeno variava da poche decine a circa 700 casi a seconda dei parametri di definizione del quadro clinico. Appare pertanto necessario in questo ambito (fascia di età < ai 15 anni) attivare una ricerca epidemiologica specifica in ordi-

ne ad avere stime più aggiornate e fedeli del fenomeno d'interesse. A questo scopo, è stato predisposto uno strumento di rilevamento che potrà essere impiegato in un prossimo futuro per avere stime più fedeli dell'ampiezza del fenomeno in esame.

Anche nella fascia di età dell'adulto, un censimento sul numero degli Stati Vegetativi in Italia è reso assai difficile dall'insufficiente diffusione nel nostro Paese di un criterio condiviso per la definizione del termine "Stato Vegetativo" (è indirizzo comune il ritenere che anche i pazienti cosiddetti a minima responsività e con sindrome "Locked-in" presentino caratteristiche di carico assistenziale tali da giustificare l'accoglimento in Unità per SV, pur rappresentando i secondi di una popolazione a sé, stante l'integrità delle funzioni cognitive a fronte dell'incapacità di compiere alcun movimento funzionale, eccettuati movimenti oculari e/o palpebrali).

È inoltre da sottolineare il fatto che la collocazione di questi pazienti, al termine del loro percorso ospedaliero, è molto diversa da regione a regione ed anche nell'ambito di una stessa regione (Unità dedicate, reparti Ospedalieri, RSA, Case di Riposo, domicilio).

Sulla base dell'indagine conoscitiva del gruppo di studio sugli SV nella Consensus Conference di Verona 2005, effettuata in alcune regioni italiane tramite un questionario compilato da Unità dedicate all'assistenza di persone in SV cronica distribuite su tutto il territorio Nazionale, anche se con netta prevalenza nelle regioni del nord, e di un secondo questionario rivolto a famigliari di persone in SV, per verificarne il grado di soddisfazione in merito all'aiuto ricevuto all'atto della dimissione dall'Ospedale (riabilitazione intensiva o reparto per acuti), in particolare riguardo alla scelta circa il percorso assistenziale post-ospedaliero, sono stati rilevati i dati qui di seguito riportati. Il campione raccolto, pur non coprendo tutto il territorio nazionale, viene tuttavia ritenuto sufficientemente rappresentativo della realtà italiana.

Da questa indagine emerge nel territorio nazionale una notevole disomogeneità sia riguardo all'esistenza ed impiego di linee guida regionali per la definizione e la standardizzazione degli approcci assistenziali ai pazienti in stato vegetativo, sia alla conseguente programmazione di unità dedicate con un numero di posti letto in linea con le osservazioni epidemiologiche (Tabella I).

Nella Regione Veneto, ad esempio, dopo l'approvazione nel marzo 2001 delle Linee Guida Regionali, risultavano attivati 101 posti letto in Unità dedicate agli SV per una popolazione a fine 2003 pari a 4.491.000 ab., il che corrisponde ad una prevalenza teorica di 2,2 SV ogni 100.000 abitanti (nella delibera attuativa della Regione si indicava una stima di prevalenza di 2 -3,5/100.000 ab.). Nella regione Lombardia sono attive numerose strutture dedicate senza tuttavia un chiaro riferimento ad una programmazione regionale che tenga conto di dati di prevalenza.

Nella Regione Piemonte l'attivazione di linee guida riguar-

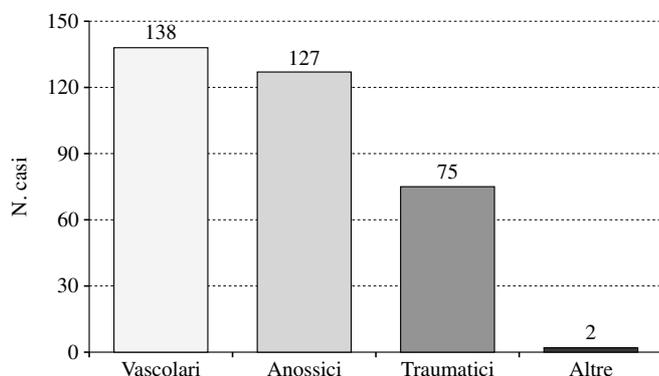


Figura 1. — Tipologia dei pazienti.

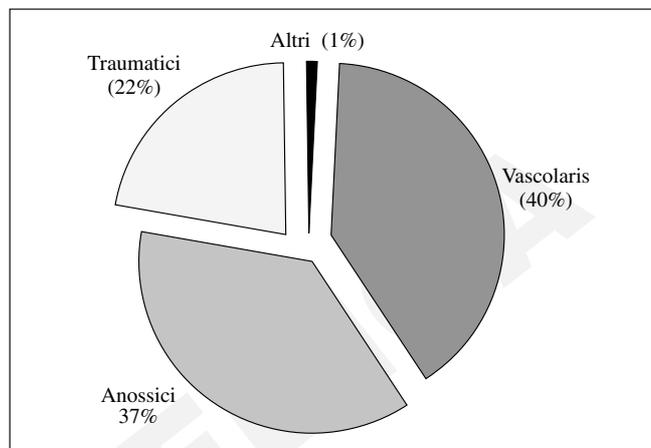


Figura 2. — Tipologia dei pazienti (distribuzione percentuale).

danti le Unità per Stati Vegetativi risale al 1997 con un fabbisogno stimato nel 10% dei posti-letto mediamente attivati nelle Unità Operative di Anestesiologia e Rianimazione. Questa numerosità di posti letto appare insufficiente rispetto alla prevalenza degli SV, almeno stando ai dati pubblicati dal Ministero della Salute nella Sintesi della relazione sullo Stato Sanitario del Paese 2001-2002, che riportavano un numero di posti letto complessivi per l'area dell'emergenza (terapia intensiva, terapia intensiva neonatale ed unità coronarica) pari a 13.6 ogni 100.000 abitanti: ciò equivarrebbe infatti per la popolazione del Piemonte (circa 4.200.000 abitanti) a 550 posti letto per l'emergenza, con una stima quindi di soli 55 posti letto per gli SV.

La Regione Emilia Romagna, che ha recentemente (ottobre 2004) emanato una delibera concernente "Il sistema integrato di interventi sanitari e socio-assistenziali per persone con gravissime disabilità acquisite in età adulta. Prime indicazioni", stima nel proprio territorio una prevalenza di pazienti con gravissima disabilità acquisita, per i quali è da prevedere assistenza in regime residenziale in unità dedicate, di 4-5/100.000 abitanti, pari a circa 600 soggetti.

In altre Regioni, si è giunti all'approvazione di linee guida, ma non risulta attivata alcuna specifica struttura per pazienti in SV, in altre ancora, infine, non risultano a tutt'oggi approvate linee guida sulla materia.

Nelle Figure 1, 2 e nella Tabella II viene descritta la tipologia dei pazienti presenti nei centri esaminati, in rapporto all'eziologia dello SV.

Si riportano inoltre i dati dell'unica revisione presente in letteratura riguardante pazienti in SV degenti in struttura protetta (nursing home USA) risalente al 1991: la maggior percentuale di casi secondari ad ansia cerebrale della nostra serie potrebbe esser spiegata dal miglioramento delle tecniche di rianimazione (Figure 3, 4).

La Figura 5 consente di fare un confronto tra la distribuzione per eziologia dei pazienti provenienti da un reparto per acuti e quelli che sono transitati per un reparto di riabilitazione intensiva. Il dato più evidente che emerge da questo con-

TABELLA II. — Numero e provenienza dei pazienti in SV/SMC accolti nel periodo 2002/2003.

Tipologia	Totale N. (%)	Da ospedale N. (%)	Da centro riabilit. N. (%)	Da domicilio o strutt. extra-osp. (RSA/Casa di r.) N. (%)
Vascolari	138 (40.3)	85 (61.2)	42	11
Traumatici	75 (21.9)	32 (42.6)	42	1
Anossici	127 (37.1)	97 (76.3)	27	3
Altri	2 (0.6)	2		
Totale	342	216 (63.15)	111 (32.45)	15 (4.4)

fronto è la forte prevalenza dei soggetti con cerebropatia anossica che accedono direttamente ad una struttura di accoglienza non riabilitativa, con rapporto 3:1, rispetto ai vascolari, che vi accedono con rapporto 2:1 e ai traumatici che sono presenti con rapporto 1:1 in strutture protette e in quelle riabilitative. Si configura un'evidente anomalia di selezione, meritevole di approfondimento per una verifica dei criteri di scelta dei pazienti candidati alla riabilitazione intensiva, in rapporto alla eziologia dello SV.

Per quanto riguarda gli aspetti organizzativi (Tabella III), la maggior parte (26/35) delle unità dedicate ai pazienti in SV è ubicata in una RSA, con la quale condivide in parte o in tutto l'organizzazione assistenziale. In queste strutture, l'accesso ai familiari è per lo più libero. È garantita un'attività di supporto psicologico alla famiglia in 27 unità su 35 e la presenza del fisioterapista in 34 su 35. È assicurata la presenza del medico almeno per 3 ore al giorno, cui si associa in tutti i casi un servizio di guardia o reperibilità.

Esiste una notevole discordanza sugli standard minimi assistenziali previsti dalle varie regioni per i Centri residenziali dedicati ai pazienti in SV: dai 240 minuti/pz della

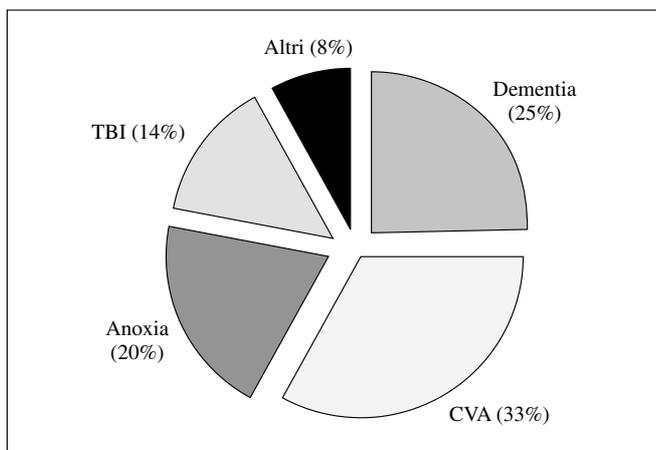


Figura 3. — Cause di SV in 51 paz. degenti Nursing Home USA (Tresc al, 1991).

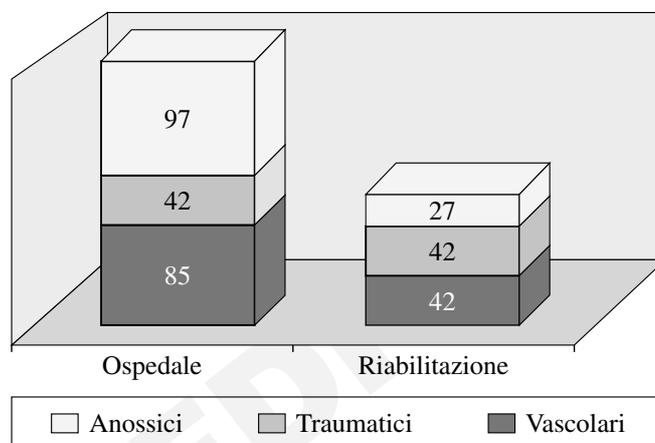


Figura 5. — Provenienza secondo tipo.

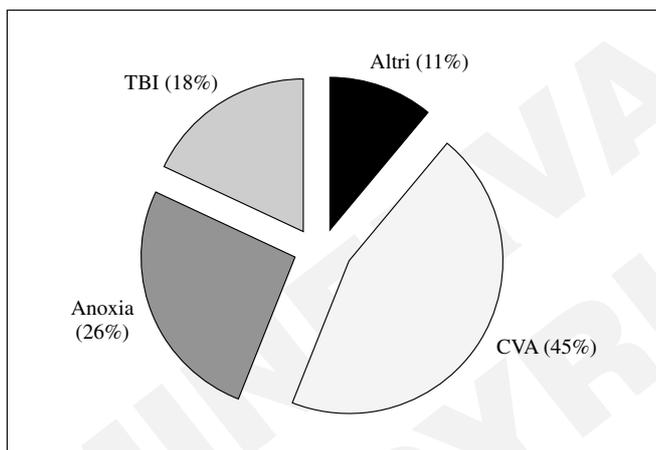


Figura 4. — Cause di SV in 38 paz. degenti i Nursing Home USA (esclusa demenza) (elaborazione da Tres 1991).

TABELLA III. — Tipologia dell'organizzazione assistenziale per i pazienti dei centri per SV cronici.

Ubicazione	
— UGC	1
— Lungodegenza Special.	1
— RSA	26
— Res. non sanitarie	7
Accesso ai familiari	
— Libero	32/35
Attività di sostegno ai familiari	
— Supporto psicologico	27/35
Presenza media fisioterapista	
— 1-2 ore	34/35
Altre attività di sostegno ai pz (musicoterapia o altro)	24/35
Presenza medica	
— 3-6 ore	34/35
— Continua	1/35
Guardia o reperibilità medica	35/35

regione Veneto, ai 288 minuti/pz della Regione Piemonte, ai circa 120 min/die comprensivi di 30 min di fisioterapia della normativa recentemente approvata dalla Regione Lombardia. Appare del tutto evidente la necessità di definire anche in questo ambito degli standards minimi quali quelli fissati dai Livelli essenziali di Assistenza per le patologie più diffuse.

È stata rilevata inoltre una sensibile difformità da regione a regione (e, nel caso del Veneto, nell'ambito nella stessa regione) anche riguardo gli oneri economici richiesti alla famiglia, che possono variare da un contributo richiesto trascorsi i primi sei mesi di permanenza nell'unità dedicata, alla completa copertura *sine die* della spesa da parte dell'ULSS di residenza o del Fondo Sanitario Regionale.

Dal rilevamento qui riferito, risulta che i 2/3 dei pazienti accolti nei centri residenziali dedicati all'assistenza degli SV proviene da un reparto Ospedaliero, prevalentemente da reparti di lungodegenza, senza essere transitati da una unità di riabilitazione. Ciò è apparentemente in contrasto con quanto previsto dalle raccomandazioni della Conferenza Nazionale di Consenso tenutasi a Modena nel 2000 (22) su "Modalità di trattamento riabilitativo del traumatizzato cranio-encefalico in fase acuta, criteri di trasferibilità in strutture riabilitative e indicazioni a percorsi appropriati" ("...data la complessità del fabbisogno valutativo, terapeutico ed assistenziale riabilitativo questi pazienti dovrebbero essere accolti all'uscita dei reparti di Terapia Intensiva, in strutture Ospedaliere di Riabilitazione Intensiva...."). Il fenomeno

riconosce due cause principali: da un lato l'insufficienza di posti letto nelle unità di riabilitazione intensiva di terzo livello (UGC), dall'altro i criteri di selezione dei pazienti da immettere in percorsi di riabilitazione intensiva, che privilegiano i casi ad evoluzione presumibilmente più favorevole ed escludono i pazienti a prognosi peggiore. Un altro criterio di esclusione è da ricollegare, verosimilmente, al fatto che le procedure di dimissione di questi soggetti risultano sempre estremamente difficoltose proprio per l'assenza o l'insufficienza di una efficace rete assistenziale a valle, il che si traduce nel prolungamento inaccettabile di tempi di degenza (non più appropriata) nei reparti di riabilitazione intensiva di terzo livello, con allungamento dei tempi di ricovero per i pazienti in lista di attesa ed un gravissimo incremento dei costi di gestione.

In quest'ottica appare interessante il modello attuato nella Regione Calabria, nella quale il percorso assistenziale prevede che tutti i soggetti in stato vegetativo accedano ad una "Speciale Unità di Accoglienza" solo dopo essere stati accolti e valutati in una Unità per Gravi Cerebrolesioni. A seguito dell'attivazione di questo modello organizzativo si è rilevata l'effettiva applicazione delle summenzionate raccomandazioni.

In ogni caso, secondo i dati del GISCAR-follow-up (Gruppo Italiano per lo Studio delle Gravi Cerebrolesioni Acquisite e Riabilitazione, in corso di elaborazione), i pazienti in SV rappresentano nel loro complesso, oltre il 6% dei casi dimessi dalle Unità di Riabilitazione.

Nel nostro Paese le esperienze di assistenza domiciliare specificamente organizzata per persone in SV sono del tutto isolate. Un'esperienza toscana degli scorsi anni è stata interrotta per insufficienza di risorse.

È in fase di studio la proposta di un modello per la gestione dei bisogni di soggetti con GCA residenti a domicilio formulata dal Servizio di Assistenza Domiciliare Integrata dell'ASL "Città di Milano", che utilizza la metodologia operativa della valutazione multidimensionale per l'identificazione delle risorse e dei problemi medici, psicosociali e funzionali della persona fragile, e programma un piano di trattamento e follow-up specifico ed individualizzato.

Di particolare rilevanza è la già citata deliberazione della Giunta Regionale dell'Emilia Romagna che contiene linee guida per l'assistenza ai soggetti in SV o SMC e alle loro famiglie, anche con la corresponsione di un assegno giornaliero "di cura e sostegno" (in caso di ISEE del nucleo familiare non superiore a 34 000 Euro annui)

A conclusione di questa sezione del documento, la Commissione, sulla base dei dati epidemiologici prima riportati, ritiene che il numero di posti-letto in unità dedicate a pazienti in SV cronici dovrebbe essere in linea con le osservazioni epidemiologiche, e, tenuto conto del trend in crescita di queste situazioni, non inferiore a 3,5-5 /100.000 abitanti. Tale dato numerico andrà presumibilmente integrato ed incrementato sulla base dei rilievi epidemiologici riscontrati per la fascia di soggetti di età < ai 15 anni.

Criteria diagnostici e diagnosi differenziale

Criteria diagnostici per lo Stato Vegetativo

La Commissione ha ritenuto opportuno rifarsi semplicemente a quelli internazionalmente accettati dalla comunità scientifica (American Congress of Rehabilitation of Medicine, Arch Phys Med Rehabil 1995;76:205-9).

Lo stato vegetativo è stato definito come una condizione caratterizzata da:

- completa perdita della coscienza di sé e della consapevolezza dell'ambiente;
- recupero di ciclicità del ritmo sonno-veglia;
- conservazione più o meno completa delle funzioni ipotalamiche e troncoencefaliche autonome.

Per poter diagnosticare una condizione di stato vegetativo, si richiede pertanto che siano verificati alcuni criteri diagnostici:

- 1) Nessuna evidenza di:
 - coscienza di sé o di consapevolezza dell'ambiente ed incapacità ad interagire con gli altri;
 - comportamenti durevoli, riproducibili, finalizzati o volontari in risposta alle stimolazioni;
 - produzione o comprensione verbale.
- Presenza di:
 - apertura degli occhi;
 - pattern sonno-veglia EEG più o meno rudimentale;
 - funzioni vitali autonome (respiro, circolo, etc.);
 - incontinenza vescicale e rettale ²;
 - deficit di vario grado della funzionalità dei nervi cranici;
 - presenza variabile di riflessi troncoencefalici e spinali;
 - motilità oculare assente o erratica;
 - rarità dell'ammicciamento;
 - schemi motori primitivi;
 - rigidità-spasticità;
 - posture patologiche.

Il paziente in stato vegetativo pertanto:

- giace, apparentemente incosciente, anche ad occhi aperti;
- presenta funzioni cardiocircolatorie e respiratorie, termoregolazione, funzioni renali e gastrointestinali conservate;
- non necessita di tecnologie di supporto;
- mostra, alla TC e alla RMN, segni più o meno marcati di danno focale o diffuso;

² Parlare di incontinenza vescicale o rettale per definire i problemi di minzione e defecazione del paziente in SV è in realtà improprio. Infatti, tali pazienti, stante la loro impossibilità a comunicare e a muoversi, possono soltanto esibire svuotamenti vescicali e rettali quando le condizioni di riempimento lo impongono, dimostrando il mantenimento e la regolarità delle funzioni riflesse e la incapacità (temporanea nei casi che recuperano) ad esercitare il controllo encefalico sugli sfinteri.

- presenta alla SPECT gradi variabili di riduzione sovratentoriali di perfusione cerebrale;
- evidenza, alla PET, variabile topografia e gradi variabili di riduzione del metabolismo del glucosio;
- mostra alterazioni variabili dell'attività EEG.

Queste caratteristiche cliniche hanno una durata che può essere anche molto breve, configurando condizioni estremamente transitorie, tuttavia, convenzionalmente e nell'ottica dell'organizzazione dei servizi, affinché possa essere diagnosticato come in stato vegetativo, occorre che le condizioni sopra descritte possano essere verificate come ancora presente a distanza di un mese da un insulto cerebrale (traumatico o non) o siano presenti per almeno un mese in disturbi di tipo metabolico o degenerativo o in casi affetti da sindromi malformative.

Occorre notare che sia l'EEG che le tecniche di neuroimaging anatomico e funzionale, non sono per ora in grado di predire l'esito sfavorevole.

Questo paziente non mostra movimenti finalizzati o riproducibili, ed è spesso, anche se non invariabilmente, incapace di deglutire. In nessun modo il paziente in stato vegetativo può essere identificato come un malato terminale.

La diagnosi è eminentemente clinica e non è facile anche in ambiti molto specializzati. Importanti elementi di incertezza clinica portano infatti a tassi molto elevati di errore diagnostico.

Le indagini strumentali, benché non aumentino con certezza la specificità diagnostica possono tuttavia offrire importanti elementi di conferma.

Criteri diagnostici per lo Stato di Minima Coscienza

Secondo l'Aspen Consensus Group l'evoluzione favorevole dallo SV allo SMC si ha, appunto, in presenza minima di comportamenti caratterizzati da risposte o manifestazioni cognitive che, seppur inconsistenti, sono riproducibili e di una tale durata da differenziarli dai comportamenti riflessi.

Per considerare riproducibili le risposte osservate occorre tener conto sia della loro consistenza che della loro complessità. Infatti, possono essere necessarie valutazioni estese e ripetute per determinare se una risposta osservata (movimento delle dita, chiudere gli occhi) si presenta in seguito ad un evento ambientale specifico (richiesta di muovere dita, di chiudere gli occhi) o è una semplice coincidenza. Viceversa per le risposte complesse (ad es. verbalizzazione comprensibile) possono essere sufficienti poche osservazioni per determinarne la consistenza.

Criteri diagnostici:

- Apertura spontanea degli occhi.
- Ritmo sonno-veglia.
- Range di vigilanza: ottundimento → norma.
- Percezione riproducibile, ma inconsistente
- Abilità comunicativa riproducibile, ma inconsistente.
- Range di comunicazione: nessuna risposta → risposta sì/no inconsistente → verbalizzazione → gestualità.

— Attività motoria finalistica, riproducibile, ma inconsistente.

— Inseguimento con lo sguardo.

— Comportamenti ed azioni intenzionali (non attività riflessa) sulla stimolazione ambientale.

— Comunicazione funzionale interattiva:

1) uso funzionale di 2 oggetti diversi;

2) verbalizzazione, scrittura, risposte sì/no, uso di comunicazione alternativa o comunicatori facilitanti.

L'Aspen Consensus Group ha, inoltre, chiarito che l'uscita dal SMC e il recupero verso un stato superiore avviene lungo un continuum il cui limite superiore è necessariamente arbitrario.

Di conseguenza i criteri diagnostici dell'uscita dal SMC sono basati su un'ampia classe di comportamenti funzionali che solitamente si osservano nel corso del recupero di tali pazienti.

I criteri di valutazione dell'uscita dal SMC possono, in alcuni casi, sottovalutare il livello di coscienza. Inoltre, la presenza di afasia, agnosia, aprassia possono rappresentare fattori importanti per la "non-responsività" del paziente.

Vengono, pertanto suggerite anche le modalità da seguire per valutare correttamente, la reale presenza/assenza di consapevolezza:

— Per ottenere la risposta ottimale è necessario somministrare stimoli adeguati.

— Valutare sempre la presenza di fattori interferenti, quali il contemporaneo uso di sedativi o antiepilettici.

— Valutare attentamente se a seguito di un comando verbale la risposta non sia riflessa (per es. è molto difficile definire se la chiusura degli occhi sia l'esecuzione di un ordine oppure avvenga naturalmente).

— Fare attenzione a che le richieste non superino la capacità e la possibilità del paziente.

— Analizzare bene il range delle risposte.

— Effettuare la valutazione del paziente in un ambiente privo di distrazioni.

— Effettuare valutazioni ripetute e durevoli con osservazioni sistematiche e misure strategiche rilevanti.

— Prendere in considerazione i componenti della famiglia, i caregivers e tutto lo staff professionale dedicato all'assistenza per meglio definire le procedure di valutazione.

È necessario comunque dedicare tempo ad acquisire l'esperienza e valutare le caratteristiche cliniche sulla base di una approfondita conoscenza dei danni cerebrali.

Diagnosi differenziale

Lo SV deve essere distinto da altre condizioni cliniche, sovente confuse con esso, non solo nel linguaggio comune ed in quello dei media (sonnolenza patologica, morte cerebrale, coma, locked-in syndrome) (Tabella IV).

TABELLA IV. — *Diagnosi differenziale.*

Stato	Coma	SV	SMC	Locked-in
Consapevolezza	No	No	Parziale	Presente
Apertura occhi	No	Si	Si	Si
Funzione motoria	Riflessa/posture	Posture, movimenti retrattili, occasionali, stereotipati, involontari	Non consistente	Quadriplegia, movimenti oculari verticali
GCS	E 1-2 M1-4 V 1-2	E 4 M1-4 V1-2	E 4 M1 -5 V 1-4	E4 M1 V1
Attività EEG	Solitamente lenta attività cerebrale	Solitamente lenta attività cerebrale	Dati insufficienti	Solitamente nella norma
Percezione dolore	No	No	Non conosciuta	Si
Funzione respiratoria	Depressa o variata	Normale	Normale	Normale
Funzione uditiva	Nessuna	Breve orientazione	Esegue gli ordini in modo non consistente	Preservata
Funzione visiva	Nessuna	Breve orientazione	Inseguimento con lo sguardo	Preservata
Comunicazione	Nessuna	Nessuna	Vocalizzazione, comunicazione verbale/gestuale non consistente	Afonia/anartria; movimenti oculari verticali, ammiccamento
Emozioni	Nessuna	Nessuna o pianto/riso riflessi	Contingente pianto/riso	Preservata

SONNOLEZZA PATOLOGICA (SINONIMI ECCESSIVA SONNOLEZZA DIURNA, IPERSONNIA)

Si tratta della tendenza ad addormentarsi in orari, luoghi o circostanze inopportune. Il paziente è comunque risvegliabile con stimoli più o meno intensi, con recupero della consapevolezza di sé e dell'ambiente. L'EEG con poligrafia mostra un tracciato tipico di sonno.

MORTE CEREBRALE (SINONIMI DA SCONSIGLIARE: COMA DEPASSÉ, COMA IRREVERSIBILE)

Secondo la Legge 578/93 la morte cerebrale viene definita come la cessazione irreversibile di tutte le funzioni dell'encefalo e non solo di quelle del tronco. Per poter diagnosticare la morte cerebrale occorre che vengano rilevati:

- Stato di incoscienza
- Assenza di riflessi corneale, fotomotore, oculo-cefalico e oculo-vestibolare; assenza di reazione a stimoli dolorifici portati nel territorio di innervazione del trigemino, del riflesso carenale e assenza di respirazione spontanea dopo sospensione di quella artificiale fino al raggiungimento di ipercapnia accertata di 60 mmHg con pH ematico minore di 7,4.
- Silenzio elettrico cerebrale, documentato da EEG eseguito secondo particolari modalità tecniche riportate nell'allegato 1 del DM 22 Agosto 1994 n. 582 (G.U. del 19.10.1994, n. 245).
- I riflessi spinali possono essere presenti.
- In particolari condizioni è richiesta la documentazione della assenza del flusso cerebrale

— Il periodo di osservazione per la diagnosi di morte cerebrale deve protrarsi per 6 ore negli adulti e nei bambini di età superiore a 5 anni, 12 ore nei bambini di età compresa tra 1 e 5 anni, 24 ore nei bambini di età inferiore a 1 anno.

— L'EEG, eseguito ogni volta per 30 minuti continuativi, deve essere ripetuto ogni 3 ore.

COMA

È una condizione clinica secondaria a molteplici tipi di danno cerebrale, strutturale o metabolico, a carattere focale o diffuso. Si tratta di uno stato di abolizione della coscienza e delle funzioni somatiche (motilità, sensibilità, espressione e comprensione verbale) associate ad alterazioni, talora marcate, del controllo e della regolazione delle funzioni vegetative o vitali (respirazione, attività cardiaca e pressoria) e della vita di relazione.

Il paziente giace per lo più immobile, ad occhi chiusi, in uno stato non suscettibile di risveglio e in assenza di risposte finalizzate a stimoli esterni o bisogni interni.

Le uniche risposte che si possono ottenere, più o meno alterate a seconda dei casi, sono di tipo riflesso, troncoencefalico, spinale o vegetativo. L'EEG può presentare quadri molto diversi.

LOCKED-IN SINDROME (LIS)

La LIS è una sindrome di de-efferentazione, con immobilità assoluta ad eccezione della motilità oculare, coscienza conservata e presenza di chiara consapevolezza di sé e dell'ambiente.

La de-efferentazione motoria è selettiva soprannucleare e produce una tetraplegia e paralisi pseudobulbare senza interferire con lo stato di coscienza. Tale condizione può realizzarsi anche in caso di gravissime alterazioni della funzionalità dei nervi periferici e cranici, come può accadere nella sindrome di Guillain Barré.

I pazienti sono vigili e coscienti, ma privi di motilità, espressioni facciali e possibilità di vocalizzazione.

In acuto è molto difficile la valutazione cognitiva ed emotiva del paziente a causa di vigilanza fluttuante e movimenti oculari inconsistenti e facilmente esauribili.

Criteri diagnostici prevedono:

- Coscienza presente.
- Ritmo sonno-veglia.
- Quadriplegia.
- Funzione uditiva conservata.
- Funzione visiva conservata.
- Comunicazione: anartria.
- Stato emotivo conservato.

Procedure diagnostiche ed indagini strumentali

La condizione di SV resta purtroppo gravata da un tasso di errore diagnostico ancora molto elevato, anche in centri qualificati. A giudizio del Gruppo di Lavoro, la correttezza e la precocità della diagnosi costituiscono la premessa imprescindibile perché il paziente possa usufruire precocemente ed efficacemente di standard assistenziali adeguati alla sua condizione. In tal senso la corretta diagnosi condiziona la stessa equità di accesso alle cure.

All'inverso, una tempestiva e corretta diagnosi di cronicità è necessaria per evitare il prolungarsi irragionevole (ed estremamente oneroso per il SSN) di interventi riabilitativi intensivi, sottraendo risorse ad altri bisogni di salute.

Infine la diagnosi non dovrebbe limitarsi a rilevare uno stato clinico, ma dovrebbe ricercare informazioni utili ad orientare l'intervento riabilitativo nella scelta di modelli di intervento di maggiore efficacia.

Il problema diagnostico dello SV richiede pertanto che su tutto il territorio nazionale il paziente in SV possa usufruire di procedure diagnostiche che, per quanto riguarda la sede di effettuazione, necessitano di una valida struttura neurologica, inserita in un contesto ospedaliero di elevata qualificazione.

In tale sede, prima dell'invio alla UGC, ad avvenuta stabilizzazione, il paziente dovrebbe essere osservato costantemente e con rilevazioni seriate e standardizzate dei parametri clinici, al fine di documentare la completa corrispondenza delle condizioni cliniche con i criteri diagnostici sopra richiamati, oltre che per cogliere l'eventuale presenza di segni indicativi di ripresa o comunque significativi ai fini riabilitativi.

In aggiunta alla osservazione clinica, il paziente deve essere sottoposto ad indagini strumentali di imaging e di neurofisiologia clinica, utili a meglio definire le condizioni funzio-

nali del cervello, l'integrità delle vie sensitivo-sensoriali ad esso afferenti e la persistenza di eventuali, se pur rudimentali, processi di tipo analitico e discriminativi delle informazioni.

In tal senso appare imprescindibile che al paziente venga offerta la possibilità di essere sottoposto alle seguenti indagini:

- EEG con studio poligrafico della organizzazione del ritmo sonno-veglia;
- potenziali evocati stimolo correlati (visivi, uditivi troncoencefalici e somatosensoriali);
- esplorazione neurofisiologica con potenziali evocati cognitivi (mismatch negativity, P300) e riflesso psicogalvanico;
- RMN encefalica (con sequenze standard e studio volumetrico tramite *voxel based morphometry* delle aree associate);

Appare inoltre auspicabile che la struttura di ricovero possa anche offrire al paziente l'accesso ad altri esami quali SPECT o PET, e RM funzionale con protocolli specifici, eventuale studio della dinamica liquorale in caso di dilatazione ventricolare.

L'osservazione clinica avviata all'interno della unità semintensiva dovrebbe poter proseguire durante il periodo di degenza in UGC, anche per cogliere precocemente eventuali segni di ripresa di contatto del paziente con l'ambiente. In tale sede dovrebbero essere ripetuti periodicamente, e comunque almeno ogni 3 mesi, l'EEG ed i potenziali evocati stimolo-correlati.

Infine, l'iter diagnostico strumentale dovrebbe essere ripetuto al termine del periodo di riabilitazione intensiva in UGC (sei mesi per il paziente post-anossico; un anno per il paziente post-traumatico), prima della dichiarazione di cronicità e del conseguente trasferimento al domicilio (favorendo la continuità di cure attraverso il teleconsulto), ai servizi ambulatoriali o alle residenze socio-sanitarie dedicate.

Proposta di modello organizzativo e gestionale delle strutture di accoglienza per SV E SMC

Problemi assistenziali nell'odierno scenario

Lo stato vegetativo rappresenta, come è noto, la naturale evoluzione dello stato di coma dovuto a Gravi Cerebrolesioni Acquisite (GCA). In questo documento si fa riferimento solamente agli stati vegetativi che scaturiscono da comi di natura traumatica, vascolare, anossica o infettiva.

La necessità di definire un percorso lineare e precoce per queste persone deriva da una serie di considerazioni:

- la condizione di stato vegetativo, almeno nelle fasi iniziali, ha necessità di una presa in carico intensiva e competente per quanto riguarda sia la gestione clinica che la valutazione dello stato di coscienza;
- è documentato che la permanenza delle persone in SV o SMC nei reparti di cure intensive (rianimazioni), oltre ad ave-

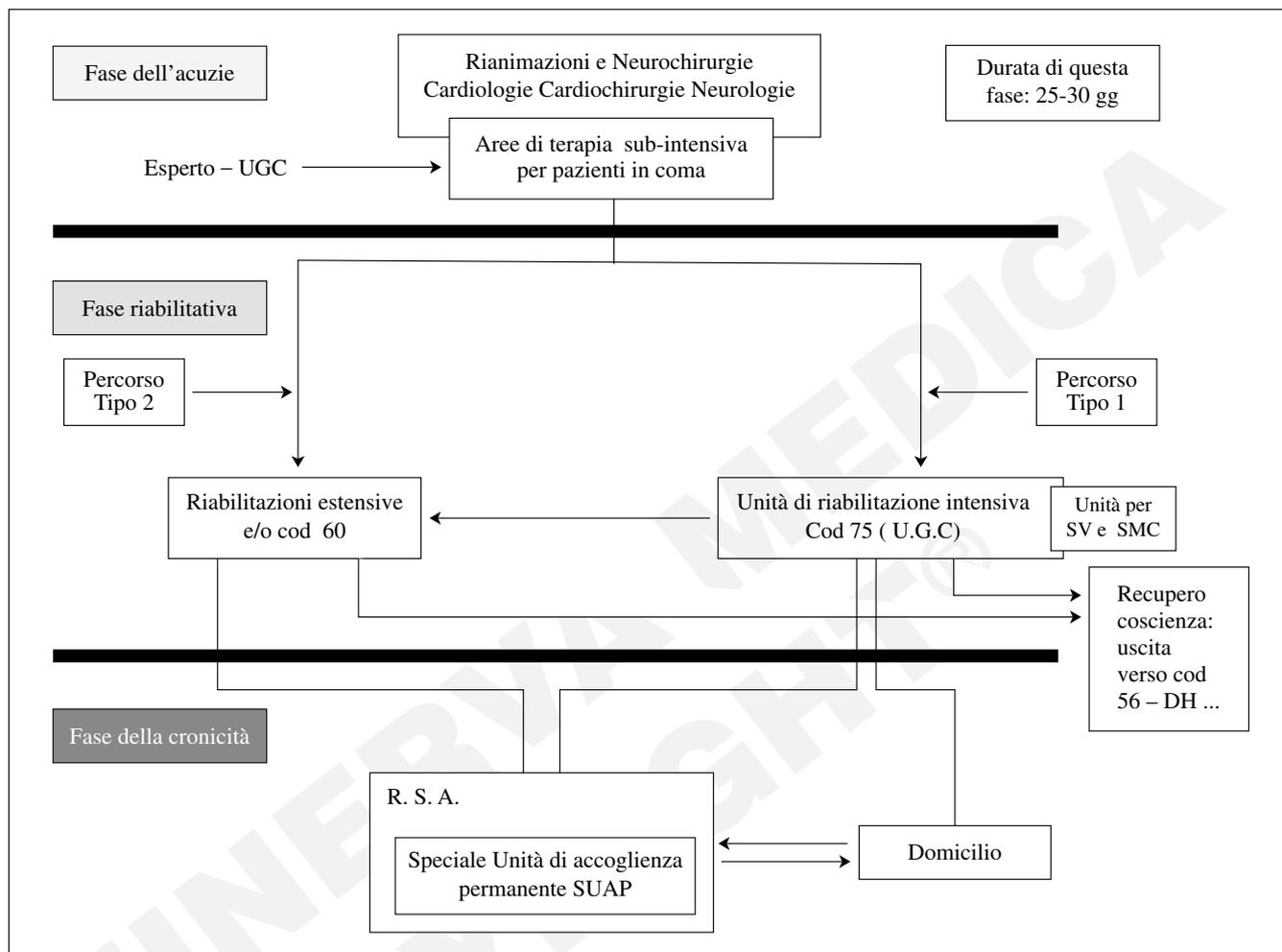


Figura 6.—Flow-chart del percorso SV e SMC.

re costi elevatissimi, non favorisce il recupero e che pertanto è necessario avviare quanto prima percorsi di recupero;

— al pari della permanenza nei reparti di cure intensive la permanenza oltre il necessario nei reparti di riabilitazione intensiva di pazienti cronicamente in SV o in SMC determina un improprio ricovero che tra l'altro impedisce l'accoglimento di nuovi casi;

— è opportuno chiarire sia il percorso che la denominazione delle strutture in grado di accogliere queste persone anche per non disorientare i familiari.

In sintesi si tratta di ricondurre i percorsi a quelli meglio corrispondenti ai contenuti assistenziali dei servizi a tale condizione clinica andrebbero offerti, almeno come traguardo, in successione temporale. Solo in tale modo infatti si potrà garantire la necessaria continuità delle cure, superare i problemi di insufficienza delle strutture e le situazioni di

abbandono terapeutico ed assistenziale, assicurare il necessario sostegno alle famiglie in difficoltà. Tali interventi sono imprescindibili anche per evitare il permanere inappropriato in strutture a maggiore complessità, non utili ai fini terapeutici e notevolmente costose.

Per facilitare l'illustrazione del percorso si fa riferimento alla Figura 6.

Fase di acuzie (rianimazione e aree subintensive) e di riabilitazione

Viene suggerita la possibilità che le rianimazioni possano trasferire pazienti che non necessitano più di cure intensive (condizioni di insufficienza multiorgano) in aree di terapia sub-intensiva che dovrebbero rispondere all'esigenza di accogliere pazienti ancora instabili, con sepsi, necessità di completare un iter chirurgico e che in ogni caso non corrispondano

ai criteri di stabilizzazione definiti dalla Consensus Conference di Modena del 2000 e che, per comodità vengono di sotto riportati. (Allegato n. 1)

Queste aree di terapia sub-intensiva dovrebbero essere presenti in tutti gli Ospedali sede di DEA di II livello.

Il *gold standard* dell'assistenza ai pazienti in coma dovrebbe infatti prevedere, dopo il periodo trascorso in reparti di Rianimazione (meglio di Neuroranimazione), il rapido passaggio ad aree semintensive per pazienti in coma, caratterizzate dalla capacità di affrontare i problemi di un paziente neurologico ancora instabile e ad alto rischio di complicazioni, se pur autonomo dal punto di vista respiratorio.

Le caratteristiche delle aree semintensive per pazienti in coma, debbono corrispondere a quelle previste per le strutture subintensive.

In tali unità dovrebbe essere iniziato quanto prima un percorso riabilitativo e diagnostico senza tuttavia la pretesa di esaurire quest'ultimo con il rischio di ritardare l'invio ai reparti di riabilitazione intensiva. Si ritiene pertanto che, salvo situazioni particolari, i pazienti non debbano rimanere in tali strutture (rianimazioni ed aree sub-intensive) più di 25-30 giorni. L'obiettivo infatti è quello di ridurre i tempi di permanenza dei pazienti nei reparti di cure intensive fino a completa rispondenza dei criteri di trasferimento nelle UGC.

A stabilizzazione ottenuta e a seconda delle condizioni cliniche (vedi sotto ai punti Percorso di tipo 1 e di tipo 2), il paziente dovrebbe poter essere accolto nelle Unità per Gravi Cerebrolesioni (UGC), garantendogli comunque percorsi riabilitativi diversificati, o, alternativamente in reparti di lungodegenza. All'uscita dalle UGC ed a seconda delle condizioni cliniche e della capacità di supporto della famiglia, il paziente potrebbe essere quindi avviato al domicilio (con ADD), ai servizi ambulatoriali, o a Residenze Socio-Sanitarie Dedicato. (Allegato n. 2)

I reparti di cure intensive e le sopra citate unità di sub-intensiva in presenza di una grave cerebrolesione devono quindi attivare programmi di riabilitazione iniziali e contemporaneamente attivare la richiesta (già in fase di rianimazione) di un parere "esperto" (medico appartenente alle unità di 3° livello riabilitativo U.G.C. Unità per Gravi Cerebrolesioni) per l'istituzione del percorso riabilitativo successivo e del conseguente trasferimento.

Tale figura in collaborazione con il team della rianimazione o dell'unità di terapia sub-intensiva, individua i seguenti percorsi:

PERCORSO DI TIPO 1: PAZIENTI DIRETTI ALLE UGC COD 75

Tale percorso è proponibile per la maggior parte delle persone in SV o SMC all'uscita dalle rianimazioni o dalle unità subintensive neurologiche. Debbono in ogni caso essere seguite le raccomandazioni previste dalla Consensus Conference di Modena.

La Commissione ha discusso a lungo sulla necessità che i reparti per UGC si dotino di particolari unità a maggior intensità di trattamento e sorveglianza per questi pazienti arrivando

do a suggerire l'opportunità che le UGC si dotino di Unità per un trattamento specifico che permettano l'accoglimento dei pazienti più complessi purché tali strutture siano in continuità con un percorso riabilitativo previsto all'interno delle UGC. Tale affermazione è in linea con quanto espresso dalle linee guida per la riabilitazione (Maggio 1998). Il termine per definire queste unità intensive all'interno delle UGC potrebbe essere di "Unità per SV e SMC" (che andrebbe a sostituire il termine "Unità di Risveglio"). All'interno di tali unità debbono essere garantite competenze, organizzazione e spazi in grado di agevolare il recupero della coscienza attraverso una regolazione degli stimoli. Tali sub unità dovrebbero avere una dimensione congrua ad ospitare 8-10 posti letto. Per la gestione di una di tali sub unità, dotata di 10 posti letto, si ritiene necessario un organico con competenze altamente specialistiche acquisite in stage di formazione presso strutture operanti nel settore con riconosciuti livelli di qualità, tra cui 1 Responsabile specializzato in una delle discipline previste dalla legge che abbia acquisito competenze specifiche con uno stage full-time di almeno 5 anni in una struttura dedicata di riconosciuto livello di qualità, 3 Medici specialisti, Infermieri e Fisioterapisti con un organico che permetta 500 min/die di assistenza per paziente.

La contiguità con reparti di terapia intensiva non è vincolante, ma è necessario che tali reparti (3° livello, UGC) siano in collegamento funzionale con le pluri-specialità necessarie alla corretta gestione di tali pazienti.

La sinergia tra reparti per acuzie (cure intensive rianimatorie ed unità subintensive per pazienti in coma) ed UGC (con sub unità di riabilitazione intensiva per SV e SMC) ha prodotto negli ultimi anni significativi risultati come testimoniano dati GISCAR relativi alla modificazione del quadro dei pazienti. In particolare, superata la fase di acuzie, si deve sottolineare la bassa mortalità dei pazienti ricoverati nelle UGC (2,1% dei pazienti non traumatici e 1,8% per i traumatici) e la netta riduzione della condizione di Stato vegetativo tra ingresso ed uscita dal percorso riabilitativo (dal 28% al 10% di tutti i ricoveri traumatici e dal 31,9% al 15,2% di tutti i ricoveri non traumatici). Si sottolinea inoltre come la percentuale di rientri dei pazienti nei reparti per acuti sia piuttosto bassa.

È necessario che tali unità si prendano carico del nucleo familiare con programmi educativi e di sostegno che prevedano anche una comunicazione prognostica graduale

La permanenza in tali unità può essere variabile ed in ogni caso si ritiene che, superate le fasi di maggior criticità il paziente possa essere trasferito nel reparto UGC.

Il percorso complessivo all'interno di queste strutture (UGC ed unità SV e SMC) non dovrebbe superare i 12 mesi per i traumatici ed i 3-6 mesi per i non traumatici.

Le Unità per SV e SMC inserite nelle UGC hanno come mandato quello di ricoverare questi pazienti in fase precoce accorciando i tempi di ricovero nei Centri di Rianimazione e nelle unità subintensive per pazienti in coma; per rispondere a questo mandato non è opportuno che tali reparti ricoverino pazienti in SV o SMC in fase di cronicità.

Le evoluzioni particolarmente favorevoli possono consentire un passaggio verso strutture a cod. 56 o a trattamenti in DH.

Pazienti che dopo congrui periodi di cura e riabilitazione, permangono in stato vegetativo possono essere trasferiti:

— In reparti di riabilitazione estensiva (cod 60) quando: l'inquadramento diagnostico sia esaurito, il programma terapeutico definito, il quadro clinico sia stabilizzato e vi sia una indimissibilità clinica che necessiti ulteriori passaggi ospedalieri di minor intensità riabilitativa.

— In strutture di accoglienza definitiva (SUAP) (vedi sotto).

— A domicilio (vedi sotto).

PERCORSO TIPO 2: DAI REPARTI DI RIANIMAZIONE E DALLE UNITÀ SEMINTENSIVE PER PAZIENTI IN COMA VERSO REPARTI DI LUNGODEGENZA E/O COD.60

È consigliato per pazienti di età superiore a 70 anni che abbiano uno SV o a SMC di origine non traumatica e che presentino una stabilità clinica sufficiente da consentire la loro permanenza in strutture di minor intensità medico/riabilitativa. Non si ritiene necessario stabilire ambienti particolari e dotazioni specifiche in queste strutture.

È comunque da sottolineare che i criteri di età, etiologia e pluripatologia non precludono in assoluto il trasferimento verso le UGC.

Il miglioramento dello stato di coscienza e del potenziale di recupero può consentire il trasferimento di questi pazienti in unità a cod. 56.

Le caratteristiche di trattamento e di intensità assistenziale sono quelle previste dalla linee guida in riabilitazione del 1998.

Tuttavia il carico assistenziale che queste persone richiedono suggerisce un potenziamento delle attrezzature, una disponibilità di spazi ed un "minutaggio" assistenziale superiori a quanto abitualmente si riscontra in tali reparti. Una stima realistica dovrebbe prevedere circa 400 die/paziente (con una diversificazione degli interventi a favore dell'assistenza).

Anche in questo percorso è necessario tuttavia attuare una speciale attenzione nei confronti del recupero dello stato di coscienza con un costante monitoraggio dei pazienti ed una pari attenzione ai familiari ed al loro percorso di elaborazione.

È da precisare come tali reparti, al pari di quelli più sotto descritti (SUAP), lungi dall'essere reparti di "mantenimento" della condizione clinica del paziente debbono svolgere un ruolo di attenta sorveglianza delle possibili evoluzioni di coscienza di queste persone.

Fornire un profilo assistenziale eccessivamente basso, infatti, oltre alle problematiche etico-organizzative implicite, può facilmente portare ad una forte resistenza da parte dei familiari ad accettare l'ingresso in tali strutture.

La permanenza in tali strutture potrebbe essere di qualche mese (3) per consentire la scelta ai familiari del percorso successivo (casa o istituzionalizzazione).

Data l'età e la ridotta potenzialità di recupero è possibile che tali persone, nella maggioranza dei casi, siano dimesse verso strutture di accoglienza definitiva (SUAP) e, solo nei casi in cui le Famiglie siano in grado e desiderose di farlo, verso il domicilio, previa attivazione della rete di supporti organizzativi e logistici necessaria.

Fase della cronicità

Tale fase, che subentra solitamente dopo alcuni mesi (3-6 per pazienti non traumatici e 12 per i traumatici), è caratterizzata da una immodificabilità o da una modificabilità molto limitata del quadro neurologico e della coscienza.

È opinione condivisa che la mancanza di un percorso di rete efficiente e di un progetto che si delinea all'interno del percorso precedentemente descritto, crea enormi difficoltà ai reparti cod 75 e 60 nella dimissione di pazienti "cronici". Come sottolineato dalla Consensus Conference di Verona del 2005 l'anello debole della catena per queste condizioni è la carenza di strutture e percorsi non ospedalieri che consentano appunto la gestione della cronicità. In mancanza di strutture e percorsi chiaramente definiti la proposta di dimissione risulta difficilissima anche per le implicazioni di tipo familiare. Inoltre, affermare che più il quadro (sia esso di SV o di SMC) si cronicizza meno è necessario un intervento riabilitativo-assistenziale, risulta inaccettabile per i familiari in assenza di una prospettiva assistenziale di qualità.

Ad avviso del gruppo di lavoro è opportuno non usare il termine Stati Vegetativi Permanenti per una ragione di tipo etico e di rispetto nei confronti dei familiari sia perché il termine permanente implica una certezza di immodificabilità della non responsività che solitamente non può essere raggiunta.

Si suggerisce quindi di usare il termine Stato Vegetativo prolungato o cronico. Anche nella classificazione delle strutture che andremo a descrivere è opportuno non usare il termine SVP ma SUAP (Speciali Unità di Accoglienza Permanente).

I due percorsi che il gruppo individua sono:

— le SUAP;

— il domicilio;

STANDARD ASSISTENZIALI DELLE SPECIALI UNITÀ DI ACCOGLIENZA PERMANENTE (SUAP) PER SOGGETTI IN SV O IN SMC

La Commissione ha ritenuto necessario attribuire il concetto di cronicità alle strutture e non alla persona suggerendo di correggere il termine di Stato Vegetativo Permanente che in alcune regioni contraddistingue tali unità.

Le SUAP dedicate a soggetti in Stato vegetativo e SMC prolungati devono essere *separate e distinte* da aree di degenza ordinaria e dai reparti di riabilitazione intensiva o estensiva o di riabilitazione per Gravi Cerebrolesioni Acquisite. Esse debbono invece essere inserite in RSA o CdR, ma come unità distinte.

Si stima che vi debba essere una necessita di 30/40 letti per milione di abitanti in tali unità.

L'accesso alle SUAP può essere effettuato direttamente da reparti di riabilitazione estensiva (cod.60) acuti o da strutture riabilitative per GCA (cod.75) o dal domicilio per "periodi di sollievo" (vedi paragrafo successivo).

A titolo esemplificativo, si riportano nell'Allegato n° 3 gli standard minimi di struttura e di assistenza che la Commissione ritiene necessari per le SUAP.

Non costituiscono criteri di esclusione per l'accesso:

- la presenza di cannula tracheostomica;
- la nutrizione enterale;
- la comorbilità;
- la presenza di piaghe da decubito;
- la famiglia "debole" o assente.

Le SUAP devono essere inserite in un *sistema di rete regionale integrato* con i reparti ospedalieri e con il territorio anche per garantire una distribuzione geografica equilibrata.

In base ai dati epidemiologici nazionali, devono essere previsti non meno di 5 letti dedicati a SV e SMC prolungati ogni 100 mila abitanti. Tale numero di letti dedicati dovrà essere periodicamente aggiornato in base ai dati del registro nazionale (vedi "Raccomandazioni").

ATTIVAZIONE DI PERCORSI DOMICILIARI

Il rientro domiciliare, laddove possibile, deve essere incentivato in particolare per i soggetti giovani. A fronte di tale auspicio occorre tuttavia segnalare come il carico assistenziale (con il devastante coinvolgimento emozionale, relazionale, di tempo e di risorse economiche) sia molto elevato come risulta dai dati presentati nella Consensus Conference di Verona 2005 (media di 90 ore assistenza settimanali). Prima del rientro a domicilio è dunque necessario che il team riabilitativo delle UGC cod 75 o delle altre strutture di ricovero valuti la capacità della famiglia di poter gestire tali situazioni a domicilio, previa attivazione di tutta la rete di supporto logistico/organizzativo necessario.

Preso atto della situazione clinica, deve quindi essere precocemente attivata l' Unità di Valutazione Multiprofessionale (UVM) (medica, infermieristica, fisioterapia, sociale) del territorio/AUSL della persona in SV o in SMC per organizzare il rientro domiciliare protetto.

Compiti della UVM:

- valutazione sociale e psicologica del nucleo familiare;
- valutazione del domicilio e supporto agli adattamenti necessari;
- definizione del programma personalizzato socio-assistenziale;
- definizione del programma di dimissione protetta verso il domicilio;
- coinvolgimento del Medico di medicina generale del soggetto;

— informazione dei famigliari sui servizi territoriali forniti con specifica "carta dei servizi";

— informazione sulla esistenza eventuale di associazioni famigliari nel territorio di residenza;

— fornitura di ausili e sussidi indispensabili anche extra-nomenclatore tariffario se l'UVM lo ritiene utile/necessario;

— identificazione del case-manager (infermiere) di ogni soggetto;

— formazione dei famigliari e del care-giver;

— stabilire una alleanza terapeutica con famigliare/ amministratore di sostegno/ care-giver;

— previsione di periodi programmati di ricovero di "sollievo" presso le SUAP dedicate (vedi paragrafo precedente).

Servizi forniti alla famiglia:

— il Servizio Territoriale dell'AUSL di residenza è tenuto a fornire assistenza di nursing domiciliare: non meno di due ore al giorno;

— il servizio di riabilitazione domiciliare (1° livello) della AUSL può fornire interventi di riabilitazione di mantenimento a giudizio del fisiatra del servizio medesimo;

— è compito del Medico di medicina generale verificare periodicamente o su chiamata eventuali necessità sanitarie intercorrenti;

— il Servizio Territoriale verifica periodicamente la situazione psicologica e sociale della famiglia e individua eventuali necessità e provvedimenti;

— il Servizio Territoriale programma anche eventuali modifiche di percorso del soggetto con SV e SMC quando necessari o consigliabili;

— laddove possibile, il soggetto con SV e SMC deve poter essere accolto per 1-2 volte a settimana presso un centro diurno territoriale, sia con finalità socializzante che per consentire al care-giver di potersi assentare da casa;

— è opportuno che i familiari abbiano punti di riferimento (cod 75 o 56) per eventuali bisogni valutativi in ordine al cambio di programma (ausili, comunicazione, interventi chirurgia funzionale etc.).

Si ritiene altamente raccomandabile l'attribuzione di un *contributo economico giornaliero* alla famiglia, del medesimo importo su tutto il territorio nazionale.

I servizi sociali rimangono a carico dei Comuni.

Vanno previsti "circuiti virtuosi" di *volontari* che si recano presso le famiglie al cui interno sono assistiti soggetti in SV e in SMC.

Raccomandazioni e suggerimenti

— Si raccomanda che i sanitari dei reparti di riabilitazione per CGA (cod. 75) e di riabilitazione estensiva (lungodegenze e/o cod. 60) forniscano annualmente i dati epidemiologici sul transito/dimissione di soggetti in SV e SMC, indicando i corretti codici di malattia, e che questi dati confluiscono in un registro nazionale.

— Il coinvolgimento dei familiari nelle scelte di percorso deve essere sempre ricercato anche laddove vi sia un amministratore di sostegno. Si ritiene necessario attivare anche un coinvolgimento di gruppi od associazioni specifiche di volontariato.

— Il concetto di riabilitazione nella fase di cronicità deve essere utilizzato con cautela per non ingenerare o mantenere speranze immotivate di recuperi sorprendenti. È comunque necessario mantenere sempre un nursing adeguato.

— Una persona cronicamente in SV o a SMC quando sia stata effettuata una corretta gestione clinico-riabilitativa non ha ragione di essere nuovamente ricoverata in reparti cod 75 o 56 a meno di evidenti e significativi cambiamenti del livello di coscienza. Non è quindi opportuno incentivare ripetuti ricoveri in strutture diverse, quando siano chiariti i limiti del recupero né tantomeno approvare ricoveri in strutture all'estero. Benché questa conclusione risulta difficilmente accettabile dai familiari specie di persone giovani, si ritiene che un'adeguata informazione, educazione e gestione del nucleo familiare possa ridurre al minimo le divergenze.

— Adeguare il n. dei posti letto delle UGC nelle realtà regionali che non dispongano di tali strutture o dove le stesse siano insufficienti.

— È necessario che ogni struttura del percorso, ma in particolare quelle a maggior valenza riabilitativa (UGC) si dotino di protocolli specifici e di indicatori attraverso i quali sia possibile evidenziare il percorso dei pazienti. Una valutazione accurata degli standards assistenziali, dei protocolli riabilitativi etc. viene demandata ad un'eventuale gruppo di lavoro. Si ritiene che l'elevato impegno assistenziale comporti un elevato "minutaggio" die/paziente. Conseguentemente un'ipotesi di aumento tariffario del 30% per i pazienti gestiti all'interno delle Unità sub intensive riabilitative potrebbe risultare utile per affrontare in modo coerente la complessità assistenziale-riabilitativa.

— Analogamente, si ritiene che un adeguato aumento della retta giornaliera rispetto al Cod. 60 potrebbe incentivare l'accoglienza di tali pazienti in strutture di lungodegenza o di riabilitazione estensiva, che generalmente accolgono pazienti a minor carico assistenziale.

Nel presente documento la Commissione non ritiene necessario specificare il percorso dei soggetti che, transitati dalle Unità di Riabilitazione per GCA (cod. 75), presentano una evoluzione positiva, essendo questo percorso diverso da quello di soggetti con SV e SMC e già regolamentata da precedenti documenti legislativi sia di carattere nazionale (GU del 7 maggio 1998) che regionale (strutture riabilitative di tipo intensivo: codice 75 e 56).

Conclusioni

Valenza etica dei modelli proposti

Nel proporre questi modelli la Commissione ha compiuto una scelta fondata sul rispetto della persona umana del pazien-

te con stati neurologici di basso livello (LLNS) e sul duplice rifiuto dell'abbandono assistenziale e dell'accanimento terapeutico.

La Commissione è convinta che tale scelta contribuisca a far crescere modelli relazionali fondati su principi di equità e di solidarietà all'interno del corpo sociale ed a proporre un modello di civiltà di per sé stessa alternativa ad ogni scelta eutanasi e operosa nel prevenirla.

Per quanto riguarda gli aspetti di carattere bioetico, e con particolare riferimento al dibattito in corso riguardo alla sospensione di idratazione e nutrizione, la commissione ha preso atto della pubblicazione in data 30.09.05 di un Documento prodotto dal Comitato Nazionale di Bioetica sulla nutrizione ed idratazione nei pazienti in Stato Vegetativo, nel quale si riconosce integralmente.

In particolare la Commissione, riguardo ai pazienti in SV, condivide le seguenti conclusioni del CNB:

— La vita umana è un bene indisponibile, indipendentemente dalle condizioni cliniche del paziente.

— La gravità delle condizioni cliniche non altera la dignità ed i diritti della persona.

— Il paziente in SV non può essere considerato un malato terminale.

— Non sono quindi eticamente giustificabili né la sospensione, né l'affievolimento delle cure, non essendo né il tipo di patologia, né le probabilità di successo i fondamenti che giustificano il processo di cura.

— Al contrario, quanto più è fragile il paziente, tanto più cogente è il dovere sociale di occuparsi di lui.

Facendo proprie tali considerazioni, la Commissione ritiene che i pazienti in SV ed in SMC sono persone portatrici di diritti, primo tra i quali il diritto alla vita, e che debbono essere trattati nel rispetto dei principi sopra citati di equità nell'accesso alle cure e di solidarietà verso i bisogni delle famiglie.

In particolare la Commissione ritiene che il paziente in SV e SMC abbia diritto a:

— cure adeguate nella fase di acuzie;

— diagnosi accurata e precoce;

— interventi riabilitativi specifici, intensivi, mirati e proporzionati al bisogno nella diverse fasi di evoluzione del processo patologico, volti a favorire il massimo recupero funzionale;

— assistenza e terapie qualificate, appropriate e proporzionate in tutte le fasi di malattia;

— continuità delle cure nelle diverse sedi di intervento (compreso il domicilio).

Quando l'iter riabilitativo si è concluso, per l'instaurarsi di una condizione di cronicità a bassa speranza di recupero, il paziente resta portatore del diritto alla assistenza di base (comprendente l'idratazione e la nutrizione, l'igiene personale, la mobilitazione, il riscaldamento). Tale assistenza di base è indispensabile per assicurare il diritto alla vita. Il fatto che

essa venga assicurata al paziente in SV, come ad ogni altra persona in condizioni di fragilità, costituisce un segno inconfondibile del livello di civiltà di una organizzazione sociale. La sua sospensione è inaccettabile se fondata su un giudizio esterno negativo sulla qualità di vita del paziente e si configurerebbe, se ammessa, come un atto di eutanasia omissiva.

La Commissione ha ritenuto che oltre ad assicurare tali diritti alla persona in SV o in SMC, la Comunità ed il SSN abbiano anche il dovere di considerare i bisogni della famiglia del paziente, necessitando essa di adeguate forme di sostegno ed intervento, per evitare il rischio di essere a sua volta disgregata dal carico assistenziale.

Infine la Commissione ha ritenuto che i modelli organizzativo-assistenziali debbano essere fondati sulla appropriatezza degli interventi e rispondere alla necessità di garantire un uso delle risorse corretto ed economico.

La Commissione non è riuscita, per motivi di tempo, ad approfondire il tema della obbligatorietà e dei limiti del trattamento delle patologie intercorrenti e quello delle dichiarazioni anticipate di volontà, di grande rilievo bioetico ed in parte già esaminati nel documento del CNB.

A tale riguardo, pur consapevole della necessità di un successivo approfondimento di queste importanti tematiche, la Commissione ritiene almeno di affermare che nella valutazione etica dei trattamenti debba essere fatto riferimento al principio di proporzionalità.

Ritiene anche che ogni dichiarazione anticipata di volontà, debba almeno essere stata chiaramente esplicitata in forma scritta dall'interessato, previo accertamento di una corretta e completa informazione, e che debba essere tenuto conto di eventuali modificazioni delle conoscenze scientifiche o delle modalità di assistenza che fossero sopravvenute nel tempo intercorso tra la dichiarazioni stesse e l'evento che ha portato alla condizione di SV o SMC.

Infine la Commissione invita le autorità sanitarie a studiare le modalità utili ad una accelerazione delle procedure per la identificazione giuridica dell'amministratore di sostegno. Ciò al fine di evitare al medico ed agli operatori sanitari responsabilità medico-legali nella effettuazione di interventi diagnostici o terapeutici che, senza avere carattere di urgenza, possono essere fonte di rischio per il paziente.

Benefici attesi

La Commissione ritiene che i modelli organizzativo-assistenziali proposti possano costituire un'utile strumento per assicurare al paziente, in modo uniforme sul territorio nazionale, livelli essenziali di assistenza (LEA) tali da garantire alla persona in SV o in SMC i diritti enunciati al punto precedente.

Convinta che la collocazione a domicilio per i pazienti ormai cronici sia da ritenere la più auspicabile, la Commissione ritiene inoltre che, fermo restando il diritto per le famiglie che non si sentono o non sono in grado di riaccogliere il paziente in SV o SMC all'interno del domicilio familiare di aver garantita una adeguata collocazione istituzionale per il congiunto gra-

vamente disabile, i provvedimenti di sostegno sopra delineati possano favorire il processo di reinserimento in famiglia, garantendo al tempo stesso una maggiore umanizzazione dell'assistenza ed una riduzione dei costi per l'erario.

Infine la Commissione ritiene che i modelli proposti, fondati sulla qualificazione e sull'appropriatezza degli interventi, rispondano anche alla necessità di garantire un uso delle risorse corretto ed economico, capace di abbattere significativamente i costi, evitando gli sprechi dovuti ad interventi inefficaci o svolti in sedi inadeguate, specie se più costose, e prevenendo la duplicazione dei ricoveri e le fughe dei pazienti verso centri esteri.

Roma 14.12.2005

FIRMATO:

Il Presidente della Commissione:

ON. PROF. DOMENICO DI VIRGILIO

Il Vice-Presidente

DR. FILIPPO PALUMBO

I Coordinatori dei tre Gruppi di Studio

PROF. GIAN LUIGI GIGLI

PROF. PAOLO MARIA ROSSINI

PROF. RODOLFO PROIETTI

Bibliografia

Referenze bibliografiche del lavoro del gruppo 1

1. American Academy of Neurology. Position of the American Academy of Neurology on certain aspects of the care and management of the persistent vegetative state patient. *Neurology*. 39:125-126, 1993.
2. American Academy of Neurology. Position statement: Certain aspects of the care and management of profoundly and irreversibly paralyzed patients with retained consciousness and cognition. Report of the Ethics and Humanities Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 43:222-223, 1993.
3. American Academy of Neurology. Report of the Quality Standards Subcommittee. Practice parameters: Assessment and management of persons in the persistent vegetative state. Summary Statement. *Neurology* 1995;45:1015-1018.
4. American Congress of Rehabilitation of Medicine. Recommendations for use of uniform nomenclature pertinent to persons with severe alterations in consciousness. *Arch Phys Med Rehabil* 1995; 76:205-9.
5. American Medical Association. Persistent vegetative state and the decision to withdraw or withhold life support. Council on Scientific Affairs and Council on Ethical and Judicial Affairs. *J Am Med Ass* 1990;263:426-30.
6. American Neurological Association. Persistent vegetative state: report of the American Neurological Association Committee on Ethical Affairs. *Annals of Neurology* 1993;33:386-90.
7. Andrews K. International working party on the management of the vegetative state: Summary report. *Brain Injury* 1996;10:797-806.
8. Andrews K. Medical decision making in the vegetative state: Withdrawal of nutrition and hydration. *NeuroRehabilitation* 2004;19:299-304.
9. Andrews K, Murphy L, Munday R, et al. Misdiagnosis of the vegetative state: retrospective study in a rehabilitation unit. *BMJ* 1996;313:13-6.

10. Ashwal S. Pediatric vegetative state: Epidemiological and clinical issues. *NeuroRehabilitation* 2004;19:349-60.
11. Asikainen I, Kaste M, Sarna S. Predicting late outcome for patients with traumatic brain injury referred to a rehabilitation programme: a study of 508 Finnish patients 5 years or more after injury. *Brain Injury* 1998;12:95-107.
12. Beghi E. The epidemiology of vegetative state. In: Gigli GL, Sgreccia E, editors. *Atti del Congresso "Life Sustaining Treatments and Vegetative State: scientific advances and ethical dilemmas"*, Roma 17-20 marzo 2004. L'Arco di Giano Supplemento al n. 39 del 2004, Ed. Istituto per l'analisi dello Stato Sociale- Milano
13. Borgonovi E. Economics aspects in prolonged life sustainable treatments. *NeuroRehabilitation* 2004;19:367-71.
14. Borthwick CJ and Crossley R. Permanent Vegetative State: Usefulness and limits of a prognostic definition. *NeuroRehabilitation* 2004;19:381-9.
15. Braakman R, Jennett WB, Minderhoud JM. Prognosis of posttraumatic vegetative state. *Acta Neuroch (Wein)* 1988;95:49-52.
16. Bricolo A, Turazzi S, Feriotti G. Prolonged post-traumatic unconsciousness. *J Neurosurg* 1980;2:625-34.
17. Calipari M. The principle of proportionality in therapy: Foundations and applications criteria. *NeuroRehabilitation* 2004;19:391-7.
17. Childs LN, Mercer WN. Misdiagnosis certainly occurs. *BMJ* 1996;12: 313(7062):944.
18. Childs NL, Mercer WN, Childs HW. Accuracy of diagnosis of persistent vegetative state. *Neurol* 1993;43:1465-7.
19. Cohadon F. *Uscire dal coma* (traduzione italiana a cura di G. Salvi del libro *Sortir du Coma* ed Libreria Cortina Verona 2003).
20. Consensus Conference Modena 2000 Su "Modalità di trattamento riabilitativo del traumatizzato cranio-encefalico in fase acuta, criteri di trasferibilità in strutture riabilitative e indicazioni a percorsi appropriati" Documento conclusivo della Giuria e Raccomandazioni. *Giornale Italiano di Medicina Riabilitativa* 2001; 15:29-39 www.simfer.it; www.gcla.it; www.pnlg.it
21. Cranford RE. Termination of treatment in the persistent vegetative state. *Semin Neurology* 1984;4:36-44.
22. Dolce G, Sazbon L. The post traumatic Vegetative state. Thieme, 2002.
23. Field RE, Romanus RJ. A decerebrate patient: eighteen years of care. *Conn Med* 1981;45:717-9.
24. Giacino JT. The vegetative and minimally conscious states: Consensus based criteria for establishing diagnosis and prognosis. *NeuroRehabilitation* 2004;19:293-8.
25. Giacino JT, Ashwal S, Childs N *et al.* The minimally conscious state: Definition and diagnostic criteria. *Neurol* 2002;58:349-53.
26. Giacino JT, Kalmar K. The Vegetative State and minimally conscious states: a comparison of clinical features and functional outcome. *Journal of Head Trauma Rehabilitation* 1997;12:36-51.
27. Giacino J, White J. The vegetative and minimally conscious states. Current knowledge and remaining questions. *J Head Rehabil* 2005; 20:30-50.
28. Giacino JT, Zasler ND. Outcome following severe brain injury: The comatose, vegetative and minimally responsive patient. *J Head Trauma Rehabil* 1995;10:40-56.
29. Giacino JT, Zasler ND, Katz DI, Kelly JP, Rosenberg JH, Filley CM. Development of practice guidelines for assessment and management of the vegetative and minimally conscious states. *J Head Trauma Rehabil* 1997;12:79-89.
30. Giacino JT, Zasler ND, Whyte J *et al.* Recommendations for Use of Uniform Nomenclature: Pertinent to Patients with Severe Alterations in Consciousness. *Arch Phys Med Rehabil* 1995;76:205-9.
31. Gigli GL, Valente M. The withdrawal of nutrition and hydration in the vegetative state patient: Societal dimension and issues at stake for the medical profession. *NeuroRehabilitation* 2004;19:315-28.
32. Gostin L. Family privacy and persistent vegetative state. *Law, Med Health Care* 1989;17:295-7.
33. Higashi K, Hatano M, Abiko S. Five years follow-up study of patients with persistent vegetative state. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981;44:552-4.
34. International Working Party. *The Management of the Vegetative State*. 1996. Published by the Royal Hospital for Neuro-disability, West Hill, Putney, SW15 3SW.
35. Ivan L.P. The persistent vegetative state. *Transplantation Proceedings* 22.3 1990:993-4.
36. Jennett B. Epidemiology of head injury. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;60:362-9.
37. Jennett B. The vegetative state. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;73:355-7.
38. Jennett B, Plum F. Persistent vegetative state after brain damage. A syndrome in search of a name. *Lancet* 1972;1(7753):734-7.
39. Jennett B, Teasdale G, Braakman R. Prognosis of patients with severe head injury. *Neurosurgery* 1979;4:283-9.
40. Katz DI, Alexander MP. Traumatic brain injury. Predicting course of recovery and outcome for patients admitted to rehabilitation. *Arch Neurol* 1994;51:661-70.
41. Katz RT, Haig AJ. Long-term survival, prognosis, and life-care planning for 29 patients with chronic locked-in syndrome. *Arch Phys Med Rehabil* 1992;73:403-8.
42. Kitamura K, Morioka T, Fukui M. Patients with profoundly disturbed consciousness in Kryushu and Okinawa. In: Hori S, Kanno T, editors. *Proceedings of the 8th Annual Meeting of the Society for treatment of Coma*. Tokyo: Neuron; 1999:3-16.
43. Laureys S. Functional neuroimaging in the vegetative state. *NeuroRehabilitation* 2004;19:335-41.
44. McMahon KT. Catholic moral teaching, medically assisted nutrition and hydration and the vegetative state. *NeuroRehabilitation* 2004;19: 373-9.
45. Multi-Society Task Force on PVS. Medical aspects of the persistent vegetative state. Statement of a multi-society task force. *N Engl J Med* 1994;330 1994;21:1499-508.
46. Multi-Society Task Force on PVS. Medical aspects of the persistent vegetative state (II). *N Engl J Med* 1994;330:1572-9.
47. National Health and Medical Research Council. Australian Government. Post-Coma Unresponsiveness (Vegetative State): A Clinical Framework for Diagnosis. 12/18/03.
48. Palazzani L. Advance directives and Living Wills. *NeuroRehabilitation* 2004;19:305-13.
49. Regione Emilia Romagna. Il sistema integrato di interventi sanitari e socio-assistenziali per persone con gravissime disabilità acquisite in età adulta. Prime indicazioni. Bollettino ufficiale della Regione Emilia Romagna n.152 del 10.11.2004.
50. Regione Piemonte. Deliberazione n.93-21140 Giunta Regionale del Piemonte, 21 luglio 1997.
51. Regione Veneto. Linee guida regionali per la definizione e la standardizzazione degli approcci assistenziali ai pazienti in Stato Vegetativo (DGRV 751/2000, punto 1.3.5) . Deliberazione della Giunta Regionale 23 marzo 2001, n. 702. Bollettino Ufficiale della Regione Veneto 13-4-2001, n. 33 pag. 24-28.
52. Royal College of Physicians of London. The permanent vegetative state. Report by a working group convened by the Royal College of Physicians and endorsed by the Conference of Medical Royal Colleges and their faculties of the United Kingdom. *Journal of the Royal College of Physicians of London* 30:119-121, 1996.
53. Royal College of Physicians of London. *The Vegetative State. Guidance on Diagnosis and Management*. 2003.
54. Saily JC. Economics aspects of the care of patients in the vegetative state. *Acta Neurologica Belgica* 1994;94:155-65.
55. Sazbon L, Groswasser Z. Outcome in 134 patients with prolonged posttraumatic unawareness. Part 1: parameters determining late recovery of consciousness. *J Neurosurg* 1990;72:75-80.
56. Sazbon L, Zagreba F, Ronen J *et al.* Course and outcome of patients in vegetative state of non traumatic aetiology *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993;56:407-9.
57. Schiff ND, Rezai AR, Plum FP. A neuromodulation strategy for rational therapy of complex brain injury states. *Neurological Research* 2000;22:267-72.
58. Schoenle PW and Witzke W. How vegetative is the vegetative state? Preserved semantic processing in VS patients – evidence from N400 event-related potentials. *NeuroRehabilitation* 2004;19:329-34.

59. Schweiz Md Wochenschr. 1996 Jul 9;126(27-28):1191-5. Medical, juridical and ethical problems in permanent vegetative state
60. Sgreccia E. Vegetative state and brain death: Philosophical and ethical issues from a personalistic view. *NeuroRehabilitation* 2004;19:361-6.
61. Shewmon DA. A critical analysis of conceptual domains of the vegetative state: Sorting fact from fancy. *NeuroRehabilitation* 2004;19:343-7.
62. Sibbison JB. USA: right to live or right to die. *Lancet* 1991;337:102-3. citato da Jennet B. In: *The vegetative State. Medical Facts, Ethical and Legal Dilemmas*; Cambridge University Press, 2002.
63. Società Italiana di Medicina Fisica e Riabilitazione e Istituto Don Calabria. Atti della Consensus Conference, Verona, 10.06.2005.
64. Stepan C, Haidinger G, Binder H. Prevalence of persistent vegetative state/apallic syndrome in Vienna. *European Journal of Neurology* 2004;11:461-6.
65. Strauss DJ, Shavelle RM, Anderson TW. Long-term survival of children and adolescents after traumatic brain injury. *Arch Phys Med Rehabil* 1998;79:1095-100.
66. Strauss DJ, Shavelle RM, Ashwal S. Life expectancy and median survival time in the permanent vegetative state. *Pediatr Neurol* 1999;21:626-31.
67. Strauss DJ, Ashwal S, Day SM *et al.* Life expectancy of children in vegetative and minimally conscious states. *Pediatr Neurol* 2000;23:312-9.
68. Tasseau F *et al.* Etats vegetative chronique. Repercussion humaine aspects medicaux juridiques et ethiques. Remmes: Editions Ecole Nationale de la Sante Publique, 1991 citato da Jennet B. in: *The vegetative State. Medical Facts, Ethical and Legal Dilemmas*; Cambridge University Press UK 2002.
69. Tresch DD, Sims FH, Duthie EH *et al.* "Clinical characteristics of patients in the persistent vegetative state" *Arch Intern Med* 1991;151:930-2.
70. Wade DT, Johnston C. The permanent Vegetative state: practical guidance on diagnosis and management. *BMJ* 1999;319:841-4.
71. White J, Cifu D, Dikmens, Temkin N. Prediction of functional outcomes after traumatic brain injury: a comparison of 2 measures of duration of unconsciousness. *Arch Phys Med Rehabil* 2001;82:1355-9.
72. World Medical Association. Statement on Persistent Vegetative State on Persistent Vegetative State. Adopted by the 41st World Medical Assembly, 1989.
73. Zasler ND. Terminology in evolution: Caveats, conundrums and controversies. *NeuroRehabilitation* 2004;19:285-92.

ALLEGATI

Allegato n. 1: CRITERI DI STABILIZZAZIONE CLINICA

CRITERI DI SUFFICIENTE STABILIZZAZIONE MEDICA

— Non necessità di monitoraggio continuo cardio-respiratorio per avvenuto superamento di instabilità cardio-circolatoria in assenza di farmaci in infusione continua, non crisi iper-ipotensive, non aritmie "minacciose" o che inducano instabilità emodinamica (tachicardie ventricolari, extrasistole polimorfe ripetitive).

— Respiro autonomo da > 48 ore (anche se con O₂ terapia) con SaO₂ >95%, PO₂ >60 mmHg, CO₂ non >45 mmHg. In pazienti con BPCO preesistente possono essere accettati valori di SaO₂ >90%. La presenza di cannula tracheostomica non costituisce controindicazione. I parametri elencati devono essere verificati in assenza di supporto respiratorio (ad esempio CPAP).

— Non insufficienza acuta d'organo (es. IRA o diabete mellito mal controllato con la terapia insulinica) o multiorgano.

— Assenza di stato settico.

— Superamento del bisogno di alimentazione parenterale previsto nell'arco di 7-10 giorni o mantenimento di adeguati parametri idroelettrolitici e metabolici con nutrizione enterale (per OS, SNG, PEG).

— Assenza di indicazioni prioritari ed in tempi brevi di chirurgia generale.

CRITERI DI STABILIZZAZIONE NEUROCHIRURGICA

— Assenza di processo espansivo alla TC ed assenza di "fughe cerebrali" nei pazienti decompressi.

— Assenza di raccolte liquorali evolutive sotto il lembo chirurgico che richiedano procedure "chirurgiche" (drenaggio spinale a permanenza, etc.).

ELEMENTI CHE NON CONTROINDICANO IL TRASFERIMENTO PRESSO UNA STRUTTURA DI RIABILITAZIONE

— Cannula tracheostomica.

— Nutrizione parenterale con catetere venoso centrale.

— Sondino nasogastrico o gastrostomia (PEG ecc.).

— Crisi epilettiche ancora non completamente controllate dalla terapia.

Allegato n. 2: CARATTERISTICHE DELLA PRESA IN CARICO E DEL PERCORSO ALL'INTERNO DELLE UGC

Soggetti in Stato Vegetativo e a Stato di Minima Coscienza (Vegetative State secondo la GOS) che non sono in grado di comunicare attendibilmente con l'ambiente (LCF < III e DRS > =22) Data la complessità del fabbisogno valutativo, terapeutico ed assistenziale riabilitativo questi pazienti dovrebbero essere accolti, all'uscita dalle rianimazioni e dalle unità semintensive neurologiche, in strutture di Riabilitazione Intensiva. Peraltro i progetti e programmi riabilitativi destinati a questi pazienti devono essere connotati in modo specifico. Le modalità di trattamento di questi pazienti, nonché le modalità di presa in carico delle loro famiglie e di chi si fa di loro carico (caregivers), saranno diversificati in termini di "contenuti" e dovranno tenere conto della necessità di operare prevalentemente trattamenti che non comportano la partecipazione attiva del soggetto.

Il trattamento specifico per questi pazienti deve essere protratto per un tempo sufficiente a stabilire con ragionevole attendibilità due principali categorie di esito:

1) Recupero della responsività, seppure ritardato (pazienti che, nella terminologia anglosassone, vengono in genere definiti “slow-to-recover patients”), che possa comunque consentire una partecipazione attiva della persona agli interventi riabilitativi, e che possa far ragionevolmente presumere il recupero di una autonomia, anche parziale, rispetto ad una situazione di dipendenza completa, tale da far prevedere il ritorno del paziente in ambiente extrasanitario. Per questo gruppo è prevista la permanenza in strutture di Riabilitazione Intensiva fino al completamento dei programmi non elargibili con modalità extraospedaliere.

2) Persistere di una condizione di ridotta responsività (Stato Vegetativo o Stato di Minima Coscienza) che non consenta tale partecipazione attiva, e di una situazione di dipendenza completa che non presenta ragionevoli prospettive di modificabilità. Questo secondo gruppo può, a sua volta, suddividersi in due principali categorie di esito:

A) pazienti che, malgrado il persistere di una condizione di bassa responsività, non presentano necessità assistenziali tali da impedire la restituzione all’ambiente extrasanitario, per questi pazienti si prevede il trasferimento a domicilio o in strutture protette;

B) pazienti che, oltre al persistere di una condizione di bassa responsività, presentano necessità assistenziali (per il persistere di complicanze, o di elevato rischio di instabilità clinica) tali da non consentire la restituzione all’ambiente extrasanitario. Per questi pazienti si prevede un trasferimento in strutture di riabilitazione estensiva (60). Sulla base dei dati della letteratura, il periodo di tempo ragionevolmente necessario a definire le possibilità di esito, ed in cui i pazienti presentano i particolari fabbisogni individuati sopra, non dovrebbe essere di norma inferiore ai sei mesi dall’evento traumatico.

Allegato n. 3: STANDARD MINIMI DI STRUTTURA E DI ASSISTENZA NECESSARI PER LE SUAP

Le suddette SUAP devono possedere *standard minimi di struttura e di assistenza* quali:

TABELLA allegato 3.

Turno	Personale addetto	Minuti assistenza
7/14	6	2520
14/21	6	2520
21/7	2	1200
Totale	14	6240

6240 (minuti assistenza totali): 20 (numero ospiti)=312.

- posti letto per ogni modulo: non meno di 10 e non più di 20;
- di cui almeno il 10% riservato a ricoveri di “sollievo” programmati;
- staff specificamente dedicato;
- un infermiere coordinatore;
- 312 min/die paziente da utilizzare nel piano assistenziale (vedi tabellina sotto);
- adozione di un piano di assistenza individualizzato;
- controlli medici di monitoraggi cadenzati (non meno di un’ora in media al giorno) e reperibilità medica al bisogno;
- disponibilità di spazio per ogni persona accolta che garantisca l'alzata, adeguandosi alle normative vigenti per le RSA;
- dispositivi appositi per l'alzata (elevatori, carrozzine adatte, ecc.);
- adozione di indicatori di qualità semplificati (infezioni nosocomiali, decubiti);
- spazi di soggiorno interni ed esterni alla struttura;
- libero accesso dei famigliari;
- assistente sociale al bisogno;
- programma di sostegno psicologico ai famigliari;
- programmi di stimolazione generica anche con il coinvolgimento dei famigliari;
- controllo periodico di un “esperto” per valutare l’evoluzione del quadro.

Il *trattamento economico* deve essere definito uniformemente su tutto il territorio nazionale e deve essere totalmente a carico dei Fondi Regionali di ogni singola Regione.