

Codice A1413C

D.D. 26 marzo 2021, n. 442

Indicazioni per lo sviluppo del Percorso di Salute e Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PSDTA) Malattia di Parkinson.



ATTO DD 442/A1413C/2021

DEL 26/03/2021

DETERMINAZIONE DIRIGENZIALE

A1400A - SANITA' E WELFARE

A1413C - Programmazione dei servizi sanitari e socio-sanitari

OGGETTO: Indicazioni per lo sviluppo del Percorso di Salute e Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PSDTA) Malattia di Parkinson.

La definizione contenuta nel Piano Nazionale per il governo delle liste d'attesa 2019-2020 caratterizza i percorsi di salute e diagnostici terapeutici assistenziali (PDTA) come una serie di attività, alcune erogate in regime ambulatoriale altre in condizione di degenza ospedaliera, finalizzate alla gestione programmata ed appropriata di un problema assistenziale complesso, secondo priorità temporali e modalità d'accesso differenziati a seconda della gravità del singolo caso.

Il percorsi di salute diagnostici terapeutici assistenziali (PSDTA) nella loro formulazione più aggiornata permettono di valutare la congruità delle attività svolte rispetto agli obiettivi, alle linee guida di riferimento e alle risorse disponibili e consente il confronto e la misura delle attività e degli esiti, in particolare degli outcomes, con indicatori specifici, conducendo al miglioramento dell'efficacia e dell'efficienza di ogni intervento.

Considerato che:

- la legge 23 dicembre 1996, n. 662 avente ad oggetto "Misure di razionalizzazione della finanza pubblica": L'art. 1 "Misure in materia di sanità", pubblico impiego, istruzione, finanza regionale e locale, previdenza e assistenza" comma 28 introduce per la prima volta nell'ordinamento giuridico italiano il concetto di PDT: "Allo scopo di assicurare l'uso appropriato delle risorse sanitarie e garantire l'equilibrio delle gestioni, i medici abilitati alle funzioni prescrittive conformano le proprie autonome decisioni tecniche a percorsi diagnostici e terapeutici, cooperando in tal modo al rispetto degli obiettivi di spesa. I percorsi diagnostici e terapeutici sono individuati ed adeguati sistematicamente dal Ministro della sanità, avvalendosi dell'Istituto superiore di sanità, sentite la Federazione nazionale dell'ordine dei medici chirurghi e degli odontoiatri e le società scientifiche interessate, acquisito il parere del Consiglio superiore di sanità, il Ministro della sanità stabilisce, d'intesa con la Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le regioni e le province autonome

di Trento e di Bolzano, gli indirizzi per l'uniforme applicazione dei percorsi stessi in ambito locale e le misure da adottare in caso di mancato rispetto dei protocolli medesimi, ivi comprese le sanzioni a carico del sanitario che si discosti dal percorso diagnostico senza giustificati motivi.”

- il Decreto Legislativo 19 giugno 1999, n. 229 avente ad oggetto: “Norme per la razionalizzazione del Servizio Sanitario Nazionale, a norma dell’articolo 1 della Legge 30 novembre 1998, n. 419”: L’art. 1 “Tutela del diritto alla salute, programmazione sanitaria e definizione dei livelli essenziali e uniformi di assistenza” comma 10, lettera h, stabilisce che il Piano sanitario nazionale indica “le linee guida e i relativi percorsi diagnostico-terapeutici allo scopo di favorire, all’interno di ciascuna struttura sanitaria, lo sviluppo di modalità sistematiche di revisione e valutazione della pratica clinica e assistenziale e di assicurare l’applicazione dei livelli essenziali di assistenza” riconoscendo pertanto i PDT come strumento di garanzia dei LEA e mezzo di revisione e valutazione della pratica clinica.

- la Legge 27 dicembre 2006, n. 296 avente ad oggetto “Disposizioni per la formazione del bilancio annuale e pluriennale dello Stato (legge finanziaria 2007)”: L’art 1, comma 796, lettera m, stabilisce che “I percorsi diagnostico-terapeutici sono costituiti dalle linee-guida di cui all’articolo 1, comma 283, terzo periodo, della legge 23 dicembre 2005, n. 266, nonché da percorsi definiti ed adeguati periodicamente con decreto del Ministro della salute, previa intesa con la Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano, su proposta del Comitato strategico del Sistema nazionale linee-guida, di cui al decreto del Ministro della salute 30 giugno 2004, integrato da un rappresentante della Federazione nazionale degli ordini dei medici chirurghi e degli odontoiatri”.

- l’art. 5, comma 3 della Legge 8 marzo 2017, n. 24 ha previsto che il Sistema nazionale Linee Guida (SNLG), istituito con D.M. del giugno 2004, venga riorganizzato con decreto del Ministro della Salute.

- la Legge 3 agosto 2009, n. 102 avente ad oggetto “Conversione in legge, con modificazioni, del decreto legge 1° luglio 2009, n. 78, recante provvedimenti anticrisi, nonché proroga di termini e della partecipazione italiana a missioni internazionali” e Piano Sanitario Nazionale 2011-2013: Si prevede la promozione dell’uso appropriato dei farmaci attraverso l’individuazione di programmi terapeutici ragionati, ben definiti, per facilitare la gestione clinico-terapeutica dei pazienti, nonché l’ottimizzazione delle risorse disponibili e la valutazione dei risultati con un sistema di monitoraggio dei comportamenti prescrittivi.

- il Decreto Ministeriale 2 aprile 2015 n. 70 avente ad oggetto “Regolamento recante definizione degli standard qualitativi, strutturali, tecnologici e quantitativi relativi all’assistenza ospedaliera”: L’art. 1, comma 2 dell’Allegato 1 stabilisce che “...l’ospedale assicura la gestione del percorso diagnostico terapeutico (PDT) del problema clinico di cui si fa carico, sia all’interno del presidio che all’interno della rete ospedaliera, affinché possa essere assicurata, anche in fase successiva alla prima accettazione, l’allocazione dei pazienti presso i presidi che dispongono di un livello organizzativo coerente con la complessità assistenziale del caso da trattare. (...) L’ospedale integra la propria funzione con gli altri servizi territoriali attraverso l’adozione ordinaria di linee guida per la gestione integrata dei PDT per le patologie complesse ed a lungo termine...”.

- la Legge 28 dicembre 2015, n. 208 avente ad oggetto: “Disposizioni per la formazione del bilancio annuale e pluriennale dello Stato (legge di stabilità 2016)”: L’art. 1, comma 539 dispone che “... tutte le strutture pubbliche e private che erogano prestazioni sanitarie attivino un’adeguata funzione di monitoraggio, prevenzione e gestione del rischio sanitario (risk management) (...) per la rilevazione del rischio di inappropriata nei percorsi diagnostici e terapeutici...”;

- la Legge 8 marzo 2017, n.24, avente ad oggetto “Disposizioni in materia di sicurezza delle cure e della persona assistita, nonché in materia di responsabilità professionale degli esercenti le professioni sanitarie”: L’art. 5 “Buone pratiche clinico-assistenziali e raccomandazioni previste dalle linee-guida” prevede che “Gli esercenti le professioni sanitarie, nell’esecuzione delle prestazioni sanitarie con finalità preventive, diagnostiche, terapeutiche, palliative, riabilitative e di medicina legale, si attengono, salve le specificità del caso concreto, alle raccomandazioni previste

dalle linee guida pubblicate ai sensi del comma 3 ed elaborate da enti e istituzioni pubblici e privati nonché dalle società scientifiche e dalle associazioni tecnico-scientifiche delle professioni sanitarie iscritte in apposito elenco...”

- il Percorso di Salute e Diagnostico Terapeutico Assistenziale (P.S.D.T.A.) nel complesso delle sue fasi di definizione, costruzione, implementazione e monitoraggio, è uno strumento di coordinamento che, attraverso un approccio per processi, consente di strutturare e integrare attività e interventi in un contesto in cui diverse specialità, professioni e aree d'azione (ospedale, territorio) sono implicate nella presa in cura attiva e globale del cittadino che presenta un problema di salute.

- il PSDTA permette, inoltre, di valutare la congruità delle attività svolte rispetto agli obiettivi, alle Linee Guida di riferimento e alle risorse disponibili e consente il confronto e la misura delle attività e degli esiti, in particolare degli outcomes, con indicatori specifici, conducendo al miglioramento dell'efficacia e dell'efficienza di ogni intervento. Soprattutto nell'ambito di patologie caratterizzate da cronicità, come nel caso specifico della malattia neurodegenerativa, la realizzazione di processi di cura può favorire l'uniformità, la congruità e la continuità degli interventi.

Considerato inoltre che:

- la Malattia di Parkinson (MP) è la seconda patologia neurodegenerativa più comune dopo la malattia di Alzheimer; In Italia sono circa 250.000/anno i pazienti affetti da MP; con un'incidenza maggiore negli uomini rispetto alle donne (60% uomini e 40% donne), la prevalenza della MP è di circa 0,3% nella popolazione generale e circa l'1% nei soggetti di età superiore ai 60 anni. Nel 10-15% dei casi la MP ha un esordio precoce, prima dei 50 anni e, più raramente, prima dei 40 anni.

- le proiezioni demografiche indicano per i prossimi decenni un aumento dell'età media nella popolazione generale non solo nei paesi occidentali ma anche in quelli in via di sviluppo. Ciò significa che probabilmente bisogna attendersi un aumento del numero di persone affette da MP. L'epidemiologia può contribuire a definire e a caratterizzare questo fenomeno. Considerando i dati italiani, possiamo stimare un raddoppio dei casi prevalenti entro 15 anni, ciò vale a dire ipotizzare 500-600.000 casi/anno prevalenti al 2030.

- in Piemonte, già nel corso del 2008, era stato avviato il Progetto “P.D.T.A. della Malattia di Parkinson”, con l'obiettivo di definire e offrire a tutti gli operatori interessati nel processo di cura (Aziende Ospedaliere, ASL, Presidi Ospedalieri, Centri di Riferimento per patologia, Distretti) linee d'indirizzo contestualizzabili nelle realtà locali di tutto il territorio regionale, per la costruzione di un percorso di cura in grado di garantire livelli essenziali ed uniformi d'intervento ai soggetti affetti da Malattia di Parkinson.

- nella seduta del 15 settembre 2016 della Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le Regioni e le Province autonome di Trento e di Bolzano è stato sancito l'Accordo - avente ad oggetto “Piano nazionale della cronicità” (PNC), che, definisce, a livello nazionale, un “disegno strategico” per la gestione della cronicità e dei soggetti fragili, che le singole Regioni, tenuto conto dei servizi e delle risorse disponibili, potranno attuare sul proprio territorio.

- il Piano nazionale della Cronicità (PNC), che nasce dall'esigenza di armonizzare a livello nazionale le attività in questo campo, proponendo un documento, condiviso con le Regioni, che, compatibilmente con la disponibilità delle risorse economiche, umane e strutturali, individui un disegno strategico comune inteso a promuovere interventi basati sulla unitarietà di approccio, centrato sulla persona ed orientato su una migliore organizzazione dei servizi e una piena responsabilizzazione di tutti gli attori dell'assistenza, individua tra le diverse patologie croniche anche le malattie neurodegenerative (malattia di Parkinson e parkinsonismi).

- sulla base della DCR 306-29185 del 10 luglio 2018 la Direzione Regionale Sanità, aderendo a un principio di progettazione partecipata, ha promosso il coinvolgimento ed il contributo degli operatori sanitari, delle direzioni delle ASL, della Direzione Coesione Sociale nonché di altri

portatori di interesse istituzionali, per lo sviluppo delle “Linee di indirizzo regionali per il recepimento del Piano nazionale cronicità” che, riprendendo i principi fondanti del PNC, indica gli obiettivi che la Regione Piemonte si propone di raggiungere, le relative linee di intervento e i risultati attesi.

Dato atto che:

- il documento allegato nasce su indicazione dell’Assessorato alla Sanità e ha l’obiettivo di definire e offrire a tutti gli operatori interessati nel processo di cura (Aziende Ospedaliere, ASL, Presidi Ospedalieri, Centri di Riferimento per patologia, Distretti, ecc.) e ai pazienti linee d’indirizzo contestualizzabili nelle realtà locali di tutto il territorio regionale per la costruzione di un percorso di cura che garantisca livelli essenziali ed uniformi d’intervento ai soggetti affetti da malattia di Parkinson (MP).
- la realizzazione del PSDTA allegato A, ha lo scopo di definire la gestione del paziente affetto da MP, soprattutto in rapporto alla fase evolutiva della patologia, con i seguenti obiettivi:
 - definire il processo diagnostico e terapeutico della malattia, tale da ottenere un appropriato livello di erogazione degli interventi in forma omogenea in tutto il territorio regionale;
 - identificare gli attori responsabili e i rispettivi ruoli all’interno del PSDTA;
 - definire gli indicatori per il monitoraggio dell’applicazione del percorso;
 - sviluppare le azioni di valutazione e di miglioramento dei processi.

Considerato che:

- in Piemonte nel 2003 è stato riconosciuto il centro di riferimento regionale di Neurochirurgia Stereotassica e Funzionale per la terapia chirurgica della malattia di Parkinson e dei Disordini del Movimento” (deliberazione della Giunta Regionale del 20 gennaio 2003 n.13-8223) con sede presso l’allora ASO CTO-CRF-Maria Adelaide. Il centro è stato successivamente trasferito, con deliberazione della Giunta Regionale del 25 ottobre 2004 n. 38-13744, presso l’ASO San Giovanni Battista di Torino (ora AOU Città della Salute e della Scienza con sede presso il Presidio Ospedaliero Molinette).
- con la DGR 20 luglio 2018, n. 24-7249 si è proceduto all’individuazione presso l’Azienda Ospedaliero Universitaria Maggiore della Carita' di Novara di un Centro di Neurochirurgia per la terapia chirurgica della malattia di Parkinson e dei Disordini del Movimento
- successivamente nel mese di gennaio 2019 è stato identificato presso l’Assessorato il gruppo avanzato multiprofessionale e multispecialistico per la costruzione del PSDTA, con il compito di approfondire il tema della malattia di Parkinson in tutte le sue fasi, dalla risposta farmacologica, fino alla fase più avanzata, che può prevedere anche il trattamento chirurgico, attraverso la stimolazione cerebrale profonda, che ha prodotto nei mesi scorsi una versione di aggiornamento del PDTA elaborato dell’ARESS nel 2010
- nella realizzazione del PSDTA malattia di Parkinson sono state recepite le indicazioni specificate nel manuale “Raccomandazioni per la costruzione di percorsi diagnostico terapeutici assistenziali (PDTA) e percorsi integrati di cura (PIC) nelle Aziende Sanitarie della Regione Piemonte”.
- Il PSDTA è stato presentato in data 1 ottobre 2019 a tutte le Direzioni Aziendali e il personale coinvolto nello sviluppo del percorso a livello aziendale.
- Con nota prot. n. 29135/A1400B del 15 settembre 2020 sono state richieste a tutte le Aziende Sanitarie le eventuali osservazioni, pertanto si ritiene di procedere al recepimento del percorso di salute e diagnostico-terapeutico-assistenziale (PSDTA) malattia di Parkinson, come riportato nei seguenti allegati facenti parte integrante e sostanziale del presente provvedimento: Allegato A-PSDTA, Allegato B, Allegato C - Flow chart, Allegato D – Tabelle, Allegato E – FG generale.

IL DIRIGENTE

Richiamati i seguenti riferimenti normativi:

- DGR 14 marzo 2013, n. 6-5519
- DGR 19 novembre 2014, n. 1-600
- DGR 23 gennaio 2015, n. 1-924
- DGR 20 gennaio 2003, n.13-8223
- DGR 25 ottobre 2004, n. 38-13744
- DGR 20 luglio 2018, n. 24-7249

determina

- di dare atto che per la gestione per processi professionali ed organizzativi è necessario che siano sviluppate metodologie adeguate per la definizione del sistema complessivo di prevenzione-diagnosi-terapia e delle specifiche responsabilità, per l'effettiva rilevazione degli indicatori di processo e di esito, per la messa in atto delle azioni preventive e correttive ai fini del miglioramento continuo;

- di procedere al recepimento del percorso di salute e diagnostico-terapeutico-assistenziale (PSDTA) malattia di Parkinson come riportato nei seguenti allegati facenti parte integrante e sostanziale del presente provvedimento:

Allegato A - PSDTA;

Allegato B;

Allegato C - Flow chart;

Allegato D – Tabelle;

Allegato E – FG generale.

- di demandare al Gruppo come sopra individuato l'effettuazione del monitoraggio dell'attuazione e dell'impatto del suddetto PSDTA, attraverso i flussi regionali ed aziendali e i relativi indicatori, con cadenza annuale a decorrere dall'anno 2021;

- di dare atto che la presente determinazione non comporta impegno di spesa.

Avverso la presente determinazione è ammesso ricorso innanzi al T.A.R. entro il termine di 60 giorni ovvero ricorso straordinario al Capo dello Stato entro 120 giorni dalla notificazione o dall'intervenuta piena conoscenza.

La presente determinazione sarà pubblicata sul B.U.R.P. ai sensi dell'art. 61 dello Statuto e dell'art. 5 della L.R. n. 22/2010.

IL DIRIGENTE (A1413C - Programmazione dei servizi sanitari e socio-sanitari)

Firmato digitalmente da Franco Ripa

Si dichiara che sono parte integrante del presente provvedimento gli allegati riportati a seguire ¹, archiviati come file separati dal testo del provvedimento sopra riportato:

1. PSDTA__parkinson_Allegato_A.pdf
2. Allegato_B.pdf
3. Allegato_C_-_Flow_chart.pdf
4. Allegato_D_-Tabelle.pdf
5. Allegato_E_-_FC_generale.pdf



Allegato

¹ L'impronta degli allegati rappresentata nel timbro digitale QRCode in elenco è quella dei file pre-esistenti alla firma digitale con cui è stato adottato il provvedimento

ASSESSORATO ALLA SANITA'

**PERCORSO DI SALUTE E
DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE**

MALATTIA DI PARKINSON

FEBBRAIO 2021

SOMMARIO	2
1. INTRODUZIONE E PRESENTAZIONE DEL DOCUMENTO	4
2. STESURA E AGGIORNAMENTO	5
3. LISTA DI DISTRIBUZIONE	5
4. SCOPO	5
5. GLOSSARIO, TERMINOLOGIA E ABBREVIAZIONE	5
6. CAMPO DI APPLICAZIONE	6
7. GRUPPO DI LAVORO E COORDINAMENTO	6
8. UNITÀ OPERATIVE PARTECIPANTI	8
9. PROBLEMA DI SALUTE/PATOLOGIA OGGETTO DEL PSDTA	9
Il Committente.....	9
Definizione e presentazione clinica.....	9
<i>Le dimensioni del problema</i>	10
1. <i>Problemi nella epidemiologia della MP</i>	10
2. <i>Prevalenza ed incidenza della MP</i>	10
3. <i>Ereditarietà della MP</i>	10
4. <i>Fattori di rischio ambientali</i>	11
10. I RIFERIMENTI NORMATIVI E SCIENTIFICI	11
11. CRITERI DI INGRESSO/ELEGGIBILITÀ NEL PERCORSO	12
Criteri di eleggibilità del PSDTA della malattia di Parkinson.....	12
Criteri d'inclusione dei soggetti oggetto del PSDTA.....	12
12. DESCRIZIONE DELLO SVILUPPO COMPLESSIVO DEL PERCORSO	12
Comunicazione.....	12
Percorso Diagnostico.....	12
a) <i>Il sospetto diagnostico – ruolo del Medico di Medicina Generale</i>	12
b) <i>Diagnosi specialistica neurologica</i>	13
c) <i>Approfondimento diagnostico</i>	13
Evoluzione clinica e stadiazione della malattia di Parkinson.....	15
Inquadramento diagnostico dei sintomi non motori.....	15
<i>Terapia</i>	16
1. <i>Levodopa in varie formulazioni</i>	16
2. <i>Farmaci dopamino agonisti</i>	16
3. <i>Inibitori MAO-B</i>	16
4. <i>Inibitori- COMT</i>	17
5. <i>Amantadina</i>	17
6. <i>Aniticolinergici</i>	17
13. TRATTAMENTO DI PRIMA LINEA	18
Compiti e responsabilità.....	19
Gestione ambulatoriale del paziente in fase iniziale-intermedia di MP in regime di follow-up.....	19
Terapia medica delle complicanze motorie– (Flow chart 1).....	20
14. TERAPIE DELLA FASE AVANZATA	20
Infusione sottocutanea continua di apomorfina (Flow chart 2).....	21
Infusione intraduodenale di levodopa (Duodopa) (Flow chart 3).....	21
Stimolazione cerebrale profonda (Deep Brain Stimulation - DBS) (Flow chart 4).....	22
15. GESTIONE TERAPEUTICA DEI SINTOMI NON MOTORI E COMORBILITÀ	23
La gestione di problematiche specifiche.....	23
1. <i>Decadimento cognitivo</i>	23
2. <i>Disturbi psichici</i>	23

3. Disturbi del sonno.....	24
4. Ipotensione.....	24
5. Disturbi gastrointestinali.....	24
6. Disturbi urologici.....	24
7. Dolore.....	24
8. Cadute e complicanze traumatiche.....	25
16. LA GESTIONE DEL PAZIENTE PARKINSONIANO OSPEDALIZZATO.....	25
17. ORGANIZZAZIONE DEI CENTRI.....	26
Primo livello.....	26
Secondo livello.....	26
Terzo livello.....	26
18. PERCORSO RIABILITATIVO.....	26
La presa in carico riabilitativa.....	27
Il progetto riabilitativo (Flow chart 8).....	27
I setting.....	28
I programmi riabilitativi.....	28
Disfonia e disturbi della comunicazione.....	28
19. DISFAGIA E ASPETTI NUTRIZIONALI.....	29
Disfagia (Flow chart 5).....	29
Rimediazione della disfagia (Flow chart 6).....	29
Valutazione nutrizionale.....	30
Stato nutrizionale.....	30
Intervento Nutrizionale (Flow chart 7 “Visita specialistica di dietetica e nutrizione clinica”).....	31
Scelta e posizionamento via d’accesso (SNG/PEG): (C1).....	31
Definizione del programma di monitoraggio.....	31
Dimissioni NED sonda.....	31
20. APPROCCIO PALLIATIVO ALLA MALATTIA DEL PARKINSON.....	32
Trattamento palliativo (Flow chart 9).....	32
21. RUOLO DEL SERVIZIO SOCIALE AZIENDALE.....	33
22. RUOLO DELLE ASSOCIAZIONI DEI PAZIENTI.....	34
23. RESPONSABILITA’.....	35
24. DIFFUSIONE ED IMPLEMENTAZIONE DEL PSDTA.....	35
25. MODALITA’ DI VERIFICA DELL’APPLICAZIONE ED INDICATORI.....	36
26. ARCHIVIAZIONE.....	37
27. SVILUPPI FUTURI: TELEMEDICINA.....	37
Diagnosi.....	37
Monitoraggio a distanza.....	37
Riabilitazione.....	38
28. BIBLIOGRAFIA.....	39
29. ALLEGATI.....	41

1. INTRODUZIONE E PRESENTAZIONE DEL DOCUMENTO

Uno delle principali funzioni dell'Assessorato alla Tutela della Salute e Sanità in Piemonte è di supportare le Aziende Sanitarie Regionali nella definizione di modelli organizzativi e gestionali che possano migliorare gli esiti sul paziente, la sua partecipazione al processo di cura, valorizzare il ruolo dei professionisti, favorire l'uniformità, la congruità e la continuità degli interventi e, di conseguenza, consentire un più appropriato uso delle risorse.

Il Percorso di Salute e Diagnostico Terapeutico Assistenziale (P.S.D.T.A.) nel complesso delle sue fasi di definizione, costruzione, implementazione e monitoraggio, è uno strumento di coordinamento che, attraverso un approccio per processi, consente di strutturare e integrare attività e interventi in un contesto in cui diverse specialità, professioni e aree d'azione (ospedale, territorio) sono implicate nella presa in cura attiva e globale del cittadino che presenta un problema di salute.

Il PSDTA permette, inoltre, di valutare la congruità delle attività svolte rispetto agli obiettivi, alle Linee Guida di riferimento e alle risorse disponibili e consente il confronto e la misura delle attività e degli esiti, in particolare degli outcomes, con indicatori specifici, conducendo al miglioramento dell'efficacia e dell'efficienza di ogni intervento. Soprattutto nell'ambito di patologie caratterizzate da cronicità, come nel caso specifico della malattia neurodegenerativa, la realizzazione di processi di cura può favorire l'uniformità, la congruità e la continuità degli interventi.

Il presente documento nasce su specifica indicazione dell'Assessorato alla Tutela della Salute e Sanità, e ha l'obiettivo di definire e offrire a tutti gli operatori interessati nel processo di cure (Aziende Ospedaliere, ASL, Presidi Ospedalieri, Centri di Riferimento per patologia, Distretti, ecc.) e ai pazienti linee d'indirizzo contestualizzabili nelle realtà locali di tutto il territorio regionale per la costruzione di un percorso di cura che garantisca livelli essenziali ed uniformi d'intervento ai soggetti affetti da malattia di Parkinson (MP).

Il Piano nazionale della Cronicità (PNC), che nasce dall'esigenza di armonizzare a livello nazionale le attività in questo campo, proponendo un documento, condiviso con le Regioni, che, compatibilmente con la disponibilità delle risorse economiche, umane e strutturali, individui un disegno strategico comune inteso a promuovere interventi basati sulla unitarietà di approccio, centrato sulla persona ed orientato su una migliore organizzazione dei servizi e una piena responsabilizzazione di tutti gli attori dell'assistenza, individua tra le diverse patologie croniche anche le malattie neurodegenerative (malattia di Parkinson e parkinsonismi).

In particolare, la realizzazione del presente PSDTA ha lo scopo di definire la gestione del paziente affetto da MP, soprattutto in rapporto alla fase evolutiva della patologia, con i seguenti obiettivi:

- definire il processo diagnostico e terapeutico della malattia, tale da ottenere un appropriato livello di erogazione degli interventi in forma omogenea in tutto il territorio regionale;
- identificare gli attori responsabili e i rispettivi ruoli all'interno del P.S.D.T.A.;
- definire gli indicatori per il monitoraggio dell'applicazione del percorso;
- sviluppare le azioni di valutazione e di miglioramento dei processi.

L'elaborazione di questo documento, frutto del lavoro di un gruppo multiprofessionale e multispecialistico, si avvale del supporto metodologico fornito dal documento propedeutico "Raccomandazioni per la costruzione di Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali e Profili Integrati di Cura nelle Aziende Sanitarie" della Regione Piemonte.

2. STESURA E AGGIORNAMENTO

Data di stesura del primo documento	2010
Data di revisione	Febbraio 2021
Numero della revisione	2

3. LISTA DI DISTRIBUZIONE

Ai fini di una corretta informazione viene definita la lista di distribuzione del PSDTA: Direttori e responsabili delle funzioni interessate e per loro tramite al personale di riferimento, associazioni dei pazienti.

4. SCOPO

Il presente Documento descrive lo sviluppo del PSDTA modello “malattia di Parkinson” nella Regione Piemonte, allo scopo di:

- descrivere il processo e le specifiche attività di sviluppo nella organizzazione di riferimento;
- informare e formare il personale, gli utenti e i pazienti;
- analizzare lo scostamento tra il processo atteso e il processo osservato;
- ridurre la variabilità nei comportamenti;
- documentare le attività effettuate;
- migliorare la gestione complessiva del processo del paziente.

5. GLOSSARIO, TERMINOLOGIA E ABBREVIAZIONE

In generale sono descritti in letteratura tre logiche di sviluppo dei PSDTA, che si caratterizzano per il progressivo adattamento locale e personalizzazione sulle condizioni di ogni singolo paziente:

- il PSDTA “modello” è il livello più generale di PSDTA; è basato sulle evidenze scientifiche che vengono selezionate da team di esperti ed organizzate in forma di processo diagnostico-terapeutico-assistenziale generale in funzione dell’adattamento locale;
- il PSDTA “operativo” viene sviluppato sulla base del percorso modello in un ambito organizzativo specifico, tenendo presenti sia le evidenze riportate nel Percorso Modello, sia le caratteristiche organizzative locali;
- il PSDTA “effettivo” descrive le modalità operative di presa in carico e gestione del paziente nell’organizzazione in cui il paziente si viene a trovare.

Acronimo	Denominazione estesa
ADL	Activity of Daily Life
MMG	Medico di Medicina Generale
MP	malattia di Parkinson
AFA	Attività Fisica Adattata
PRI	Piano Riabilitativo Individuale
DBS	Deep Brain Stimulation
PET- FDG	Tomografia a Emissione di Positroni- Fluorodesossiglucosio
TFNP	Tecnico di Neurofisiopatologia
IBZM	Iodobenzamide
MIBG	Metaiodobenzilguanidina
OSS	Operatori socio-sanitari
MSA	Atrofia multi sistemica
NGS	Next Generation Sequencing
PSP	Paralisi Sovranucleare Progressiva
DCB	Degenerazione Cortico-Basale
MCLD	malattia da Corpi di Lewy diffusi
DA	Dopamino agonisti
PEG	Gastrostomia Endoscopica Percutanea
LEA	Livelli Essenziali di Assistenza
RLS	Sindrome delle gambe senza riposo
SPECT	Tomografia Computerizzata a Emissione di Singoli Fotoni
OSAS	Sindrome delle Apnee Ostruttive

6. CAMPO DI APPLICAZIONE

Il presente P.S.D.T.A. viene sviluppato nell'ambito delle Aziende Sanitarie della Regione Piemonte, nel contesto ospedaliero, territoriale e domiciliare.

7. GRUPPO DI LAVORO E COORDINAMENTO

Viene identificato il gruppo di riferimento per la costruzione del PSDTA, con le professionalità, i ruoli, le unità operative dei partecipanti.

Caratteristiche essenziali del gruppo di lavoro per la costruzione di un buon PSDTA sono la multidisciplinarietà e la multiprofessionalità.

NOME	SEDE	UNITA' OPERATIVE	RUOLO
Artusi Carlo Alberto	AOU Città della salute	SC Neurologia 2U	Dirigente Medico Neurologia
Baricich Alessio	AOU Maggiore della Carità di Novara	SC Medicina Fisica e Riabilitazione	Dirigente Medico Medicina Fisica e Riabilitazione
Bello Fiorentina Luciana	AOU Città della Salute della Scienza di Torino	SC Neurologia 2U	Collaboratore prof.le sanitario infermiere
Bottari Silvia	A.I.P. Novara		Psicologa
Bottino Piero	Presidio Sanitario San Camillo	S.C. Terapia Fisica e Riabilitazione	Dirigente Medico Geriatra
Cantello Roberto	AOU Maggiore della Carità di Novara	SC Neurologia	Dirigente Medico Neurologia
Capellero Barbara	ASL Città di Torino	SC Neurologia	Neuropsicologa
Capponi Andrea	AOU Maggiore della Carità di Novara	SCDO Direzione Sanitaria dei Presidi Ospedalieri	Direttore
Cassano Mara	ASL TO5 – Regione P.n.te	Medicina Legale - Sett. Prog.zione dei Servizi Sanitari e Socio-Sanitari	Operatore prof.le Assistente Sociale
Ceruti Rossella	ASL VC	SC Geriatria e Riabilitazione	Dirigente Medico Fisiatra
Cisari Carlo	AOU Maggiore della Carità di Novara	SC Medicina Fisica e Riabilitazione	Direttore
Comi Cristoforo	AOU Maggiore della Carità di Novara	SCDU Neurologia	Dirigente Medico Neurologia
D'Alfonso Alessandra	ASL Città di Torino	SS Rischio Clinico	Responsabile SS
Dal Fior Sabrina	AOU S. Luigi	SCDO Medicina Fisica e Neuroriabilitazione	Dirigente Medico Neuroriabilitazione
Dimanico Ugo	AOU Città della Salute della Scienza di Torino	SCDU Medicina Fisica e Riabilitazione U	Dirigente Medico Neurologia
Ferri Roberto	AOU S. Luigi	SC Neurologia	Dirigente Medico Neurologia
Filippi Paola	ASL Città di Torino	SC Neurologia 1	Dirigente Medico Neurologia
Fornaro Riccardo	AOU Maggiore della Carità di Novara	SCDO Neurochirurgia	Dirigente Medico Neurochirurgia
Galletti Rosalba	AOU Città della Salute della Scienza di Torino	SC Dietetica e Nutrizione Clinica	Dirigente Medico Neurologia
Goldwurm Stefano	AOU Città della Salute della Scienza di Torino	SC Neurologia 2U	Consulente Genetista Medico
Gusmaroli Graziano	ASL BI	SC Neurologia	Direttore
Iacomussi Tiziana	ASL Città di Torino	SC Recupero Riabilitazione Funzionale	Direttore
Lanotte Michele	AOU Città della Salute della Scienza di Torino	SSD Neurochirurgia Stereotassica Oncologica e Funzionale	Responsabile
Lopiano Leonardo Coordinatore	AOU Città della salute	SC Neurologia 2U	Direttore
Lo Sardo Stefania	Regione Piemonte	Sett. Prog.zione dei Servizi Sanitari e Socio-Sanitari	Funzionario
Maggioni Giorgio	IRCCS Maugeri	SC Neuroriabilitazione	Direttore
Magistrelli Luca	AOU Maggiore della Carità di Novara	SCDU Neurologia	Dirigente Medico Neurologia
Marchet Alberto	ASL Città di Torino	SC Neurologia 3	Dirigente Medico Neurologia

Martinoli Patrizia	AOU Maggiore della Carità di Novara	Servizio Sociale	Operatore prof.le Assistente Sociale
Mauro Alessandro	Istituto Auxologico Italiano	UO di Neurologia e Neuroriabilitazione, Osp.S.Giuseppe Piancavallo (VB)	Direttore
Montanaro Elisa	AOU Città della Salute della Scienza di Torino	SC Neurologia 2U	Neuropsicologa
Moriondo Roberta	ASL Città di Torino	SC Recupero Riabilitazione Funzionale	Dirigente Medico Recupero Riabilitazione Fun.le
Nebbia Francesco	ASL TO 5	SC Medicina Legale	Dirigente Medico Medicina Legale
Perugini Lorella	ASL VC	Servizio Sociale	Operatore prof.le Assistente Sociale
Pilotto Ubaldo	A.I.P. TO	Associazione A.A.P.P. Piemonte	Presidente Associazione
Priano Lorenzo	Istituto Auxologico Italiano	UO di Neurologia e Neuroriabilitazione Osp.S.Giuseppe Piancavallo (VB)	Dirigente Medico Neurologia
Raciti Ida	AOU Città della Salute della Scienza di Torino	SC Qualità Risk Management e Accreditamento	Dirigente Medico
Rizzi Laura	AOU Città della Salute della Scienza di Torino	SSD Neurochirurgia Stereotassica Oncologica e Funzionale	Psicoterapeuta
Rizzone Mario Giorgio	AOU Città della Salute della Scienza di Torino	SC Neurologia 2U	Dirigente Medico Neurologia
Rossi Adriana	A.I.P. Novara	A.I.P. Novara	Presidente Associazione
Sacchetti Marta	AOU Maggiore della Carità di Novara	SSvdO Psicologia clinica O	Dirigente Psicologo
Scarmozzino Antonio	AOU Città della Salute della Scienza di Torino	SC Direzione Sanitaria Presidio Molinette	Direttore
Scarpina Federica	Istituto Auxologico Italiano	Servizio di Psicologia Clinica Osp.S.Giuseppe,Piancavallo (VB)	Neuropsicologa
Sosso Luisa	AO Mauriziano	SC Neurologia	Dirigente Medico Neurologia
Spadola Bisetti Massimo	AOU Città della Salute della Scienza di Torino	SC Otorinolaringoiatra U	Dirigente Medico Otorinolaringoiatria
Valenti Michelangelo	ASL Bi	SC SIAN e dietologia	
Ventriglia Giuseppe		MMG	Medico Formatore
Villari Vincenzo	AOU Città della Salute della Scienza di Torino	Dipartimento Neuroscienze Salute Mentale	Direttore
Zamperone Eugenio	A.I.P. BI	A.I.P. Biella	Volontario
Zibetti Maurizio	AOU Città della Salute della Scienza di Torino	SC Neurologia 2U	Dirigente Medico Neurologia
Milner Anna Vera	Novara		
Corezzi Michele	AOU Città della Salute della Scienza di Torino	SC Direzione Sanitaria Presidio Molinette	Medico in Formazione Specialistica - Università degli Studi di Torino
Meschia Domenico	ASL AT	Ufficio Qualità	

Referente coordinatore medico ed infermieristico/tecnico

I compiti specifici dello staff di coordinamento si riferiscono agli aspetti progettuali generali dell'approccio per processi: la facilitazione dell'avvio del progetto e la sua gestione, il reperimento e la valutazione delle Linee Guida, l'organizzazione degli incontri del gruppo di lavoro, la predisposizione di documenti e moduli, l'elaborazione dei dati, la produzione dei report e la loro diffusione, la tenuta del dossier documentale.

Cognome	Nome	Ruolo	Unità operativa	Sede
Lopiano	Leonardo	Direttore	SC Neurologia 2U	AOU Città della Salute e della Scienza di Torino

8. UNITÀ OPERATIVE PARTECIPANTI

N.	UNITA' OPERATIVA	SEDE
1.	Dipartimento Neuroscienze, Salute Mentale SC Dietetica e Nutrizione Clinica SC Direzione Sanitaria Presidio Molinette SC Medicina Fisica e Riabilitazione U SSD Neurochirurgia Stereotassica Oncologica e Funzionale SC Neurologia 2U SC Otorinolaringoiatra U SC Qualità, Risk Management e Accreditamento	AOU Città della Salute e della Scienza di Torino
2.	SC Neurologia	A.O. Mauriziano di Torino
3.	SC Direzione Sanitaria SC Medicina Fisica e Riabilitazione SCDO Neurochirurgia SC Neurologia SCDU Neurologia SSVDO Psicologia Clinica 0 Servizio Sociale	AOU Maggiore della Carità di Novara
4.	SCDO Medicina Fisica e Neuroriabilitazione SC Neurologia	AOU S. Luigi di Orbassano
5.	SC Neurologia 1 SC Neurologia 2 SC Neurologia 3 SC Recupero e Riabilitazione Funzionale SS Rischio Clinico	ASL Città di Torino
6.	Ufficio Qualità	ASL Asti
7.	SC Neurologia SC SIAN e Dietologia	ASL Biella
8.	SC Medicina Legale Servizio Sociale	ASL TO5
9.	SC Geriatria e Riabilitazione Servizio Sociale	ASL VC
10.	SC Terapia Fisica e Riabilitazione	Presidio Sanitario San Camillo
11.	UO Neurologia e Neuroriabilitazione, Osp. S.Giuseppe, Piancavallo (VB) Servizio di Psicologia Clinica, Osp. S.Giuseppe, Piancavallo (VB)	Istituto Auxologico Italiano
12.	SC Terapia Fisica e Riabilitazione	Presidio Sanitario San Camillo
13.	SC Neuroriabilitazione	IRCCS Maugeri
14.		MMG
15.	Biella Novara Torino	Associazione Italiani Parkinson
16.	Assessorato Tutela Salute e Sanità	Regione Piemonte

9. PROBLEMA DI SALUTE/PATOLOGIA OGGETTO DEL PSDTA

Il Committente

Regione Piemonte - Assessorato alla Tutela della Salute e Sanità

Definizione e presentazione clinica

Il termine sindrome parkinsoniana descrive una sindrome caratterizzata da rigidità, tremore, bradicinesia e sintomi non motori, di cui la MP è la causa principale. Nella MP vi è generalmente una presentazione asimmetrica ed una buona risposta alla terapia dopaminergica, in assenza di ulteriori segni neurologici e dati anamnestici che suggeriscano cause differenti responsabili dei sintomi.

I reperti anatomico-patologici evidenziano principalmente la riduzione dei neuroni dopaminergici della sostanza nera mesencefalica, con la presenza dei tipici corpi inclusi citoplasmatici (corpi di Lewy). La diagnosi di certezza di MP idiopatica necessita della valutazione autoptica; tuttavia, la storia clinica e l'esame obiettivo del paziente permettono al neurologo esperto di predire con un notevole grado di accuratezza la diagnosi autoptica. I termini MP familiare o parkinsonismo familiare sono utilizzati per indicare forme a trasmissione autosomica dominante (con vario grado di penetranza) ed autosomica recessiva. Il termine parkinsonismo degenerativo atipico si riferisce a condizioni in cui i segni parkinsoniani sono associati ad altri segni clinici configurando un quadro clinico più grave; comprendono la demenza con corpi di Lewy, l'atrofia multisistemica, la paralisi sovranucleare progressiva e la degenerazione cortico-basale.

Il termine parkinsonismo secondario si riferisce a sindromi extrapiramidali da cause note (es.: parkinsonismo iatrogeno).

I sintomi motori cardinali della MP sono rappresentati da tremore a riposo, rigidità e bradicinesia. L'instabilità posturale compare di solito nelle fasi più avanzate di malattia, mentre è generalmente assente all'esordio della malattia.

La bradicinesia, sintomo cardinale fondamentale per il sospetto diagnostico di sindrome parkinsoniana, si manifesta inizialmente come riduzione della destrezza manuale con difficoltà ad eseguire compiti motori fini quali allacciare i bottoni della camicia oppure nella scrittura (micrografia). Vi è una riduzione delle sincinesie pendolari degli arti superiori durante la marcia. La bradicinesia progredisce poi fino ad interferire con tutti gli aspetti della vita quotidiana, in particolare con la deambulazione ed i passaggi posturali quali alzarsi da una sedia oppure girarsi nel letto.

Il tremore a riposo è di particolare importanza, poiché costituisce il sintomo d'esordio nel 70% dei casi di MP. Esordisce tipicamente da un solo lato, presenta una bassa frequenza di oscillazione (4-6Hz), coinvolge prevalentemente le dita della mano, con un gesto caratteristico derivante dall'interessamento prevalente di pollice ed indice in opposizione, che viene definito come "contar monete" o "far pillole".

La rigidità viene percepita dall'esaminatore come aumentata resistenza alla mobilitazione passiva delle articolazioni nel loro movimento completo di escursione; si caratterizza qualitativamente come "ipertono plastico". E' inoltre possibile apprezzare una sensazione di breve e regolare interruzione del movimento durante la mobilitazione passiva, definita come "ruota dentata" o "troclea", corrispondente ad un tremore sub-clinico.

La marcia a piccoli passi con trascinarsi dei piedi è un sintomo tipico della MP. Il cammino "festinante" deriva dalla combinazione di una postura in flessione (camptocormia) e dalla progressiva perdita dei riflessi posturali, che provoca l'accelerazione del paziente nel tentativo di "raggiungere" il proprio centro di gravità che si sposta anteriormente. Il caratteristico fenomeno del "freezing" ("congelamento") della marcia si osserva solitamente all'inizio del cammino ("start hesitation") e/o nel cambio di direzione o nell'attraversamento di spazi stretti.

L'instabilità posturale deriva da una progressiva perdita dei riflessi posturali, con aumento del rischio di cadute. La presenza di una instabilità posturale significativa con frequenti cadute che si manifestano nel primo anno di malattia, è fortemente suggestiva per una diagnosi non di MP ma di parkinsonismo degenerativo atipico.

Sebbene la maggior parte dei casi di MP idiopatica sembri essere di tipo sporadico, evidenze sempre maggiori indicano un ruolo importante dei fattori genetici. Le evidenze derivano da studi sui tassi di concordanza della MP tra gemelli monozigoti e dizigoti, i quali suggeriscono che l'ereditarietà possa svolgere un ruolo importante, in particolare nei casi ad esordio con età inferiore ai 50 anni, mentre appare meno significativa per i casi ad esordio tardivo. Sono stati clonati fino ad oggi cinque geni possibilmente causali denominati PARK: α -sinucleina (PARK1/4); parkina (PARK2); DJ1 (PARK7); PINK1 (PARK6); LRRK2-dardarina (PARK8).

La mutazione di α -sinucleina è alla base di una forma autosomica dominante non frequente di MP con caratteristiche particolari in relazione alla precoce età di esordio e alla rapida progressione dei sintomi. Le mutazioni del gene parkina sono alla base di una forma autosomica recessiva con esordio precoce caratterizzata da una particolare propensione a sviluppare discinesie farmaco indotte e distonia focale. La mutazione del gene DJ1 è responsabile di una forma autosomica recessiva ad esordio precoce, a progressione lenta, con ottima risposta alla levodopa, elevata incidenza di complicanze psichiatriche e distonia focale. La mutazione del gene PINK1 causa una forma autosomica recessiva ad esordio tra i 30 e 50 anni, clinicamente simile alla malattia della parkina. Infine, la mutazione del gene LRRK2, codificante per la proteina dardarina, sarebbe responsabile de 5-6% di tutte le forme familiari e dell'1-2% delle forme apparentemente sporadiche. Il fenotipo associato alle mutazioni di tale gene sembra alquanto sovrapponibile alla forma tipica di MP idiopatica con esordio dopo i 50 anni.

Le dimensioni del problema

La MP è la seconda patologia neurodegenerativa più comune dopo la malattia di Alzheimer; la prevalenza della MP è di circa 0,3% nella popolazione generale e circa l'1% nei soggetti di età superiore ai 60 anni. Nel 10-15% dei casi la MP ha un esordio precoce, prima dei 50 anni e, più raramente, prima dei 40 anni.

1. Problemi nella epidemiologia della MP

La misurazione accurata della prevalenza e dell'incidenza della MP è relativamente difficile per varie ragioni: (1) le manifestazioni cliniche della MP possono essere precedute da un lungo periodo di latenza e hanno una progressione clinica lenta; (2) i criteri diagnostici possono variare nei differenti studi; (3) l'accertamento dei casi può variare a seconda dell'offerta e delle opportunità di accesso ai servizi sanitari; (4) le variazioni osservate possono essere dovute a differenti criteri diagnostici e metodi di accertamento dei casi.

2. Prevalenza ed incidenza della MP

La prevalenza della MP è molto variabile nel mondo, con stime che vanno da 15/100.000 abitanti in Cina, a 150-200/100.000 in Europa e Nord America. Si prevede che la prevalenza della malattia aumenterà di circa 3 volte nei prossimi 50 anni a causa dell'invecchiamento della popolazione.

In Italia, la prevalenza della MP varia da 70/100.000 a 260/100.000 abitanti. La variabilità delle stime sembra essere dovuta soprattutto alla metodica di accertamento dei casi (studi porta-a-porta, studi basati sul consumo di farmaci 'traccianti', studi trasversali o longitudinali tradizionali).

Tipicamente, la prevalenza aumenta con l'età, di solito con un picco nell'ottava decade e una lieve discesa nelle decadi successive. Il tasso di prevalenza è maggiore nel sesso maschile (con un rapporto fra maschi e femmine pari a 1,2-1,5 a 1).

Alcuni studi di prevalenza hanno anche analizzato la frequenza della MP a seconda dello stadio di gravità secondo Hoehn e Yahr. In tali studi, circa il 5% dei pazienti si situa nello stadio V (il più grave) e il 20% nello stadio IV. Questo dato è rilevante per identificare la frequenza dei pazienti con maggiore disabilità, che necessitano pertanto di maggiori interventi terapeutici e socio-assistenziali.

L'incidenza di MP in Italia oscilla fra 5 e 10 nuovi casi su 100.000 abitanti all'anno, ma è possibile che i dati italiani siano sottostimati. In Europa, infatti, molti studi riportano incidenze di 15-20/100.000 abitanti/anno.

Per comprendere l'effettivo rilievo epidemiologico della MP nella Regione Piemonte l'Associazione Amici Parkinsoniani Piemonte-Onlus ha promosso un'indagine in collaborazione con il Sistema Informativo Sanitario della Regione Piemonte e con il Servizio Sovrazonale di Epidemiologia della ASL TO3, basata su una metodica di tracciamento delle prescrizioni dei farmaci antiparkinsoniani (classe N04B), già validata in altri precedenti studi italiani ed internazionali; è stata analizzata l'intera popolazione regionale di oltre 4.400.000 abitanti raccogliendo dati completi ed anonimi, differenziabili in base al sesso, all'età, all'ASL ed al distretto sanitario di residenza. Calcolando il numero di soggetti con almeno cinque prescrizioni di farmaci antiparkinsoniani nell'anno è stato valutato che nell'anno 2013 in Piemonte i soggetti trattati con continuità sono risultati 21.510, con un tasso grezzo di prevalenza di 485 casi per 100.000 residenti, senza significative variazioni tra uomini e donne (481 vs 489) e con conferma della stretta correlazione con l'invecchiamento (1071 casi per 100.000 nella popolazione con più di 50 anni; 1495 oltre i 60 anni; 2137 oltre i 70 anni; 2640 oltre 80 anni). Lo studio presenta evidenti limiti di specificità perché non discrimina i pazienti con MP idiopatica dalle altre forme di parkinsonismo. Tuttavia, come già proposto in precedenti studi basati sulla stessa metodologia, l'introduzione di un ulteriore coefficiente di correzione, sottraendo al totale una quota arbitraria del 20%, consente di calcolare circa 17.000 pazienti con MP nella regione Piemonte, pari ad un tasso di prevalenza di 388 casi su 100.000 abitanti, superiore a quella delle casistiche nazionali già disponibili. La valutazione della distribuzione di malati sul territorio ha evidenziato una discreta variabilità territoriale (prevalenza maggiore nei territori di Alessandria, Biella e Vercelli; minore nelle province di Novara e del Verbano Cusio Ossola), non spiegabile esclusivamente con le differenti distribuzioni territoriali dell'indice di invecchiamento della popolazione. Le differenze fra le aree geografiche regionali sembrano evidenziare un tasso di prevalenza maggiore nelle aree agricole, in accordo con i dati della letteratura, in particolare in relazione all'uso di pesticidi, insetticidi ed erbicidi. Il dato che emerge da questa analisi offre elementi molto interessanti ma, a causa dei limiti della metodologia utilizzata (falsi positivi, errori diagnostici), andrebbe confrontato con studi simili eseguiti in altre Regioni.

3. Ereditarietà della MP

L'ereditarietà della MP sembra essere inferiore a quella delle altre principali malattie neurodegenerative (malattia di Alzheimer e Sclerosi Laterale Amiotrofica). In uno studio caso-controllo eseguito negli Stati Uniti, l'incidenza cumulativa di MP fra i parenti di primo grado era del 12% nei pazienti ad esordio precoce (età <66 anni) e del 5% nei pazienti a esordio tardivo (>75 anni) o intermedio (67-75 anni). Questo indica che l'ereditarietà della malattia è tanto maggiore quanto più precoce è l'esordio clinico dei sintomi. I casi con ereditarietà di tipo classico (mendeliano) costituiscono circa il 5% dei pazienti con MP.

4. Fattori di rischio ambientali

Sono stati eseguiti diversi studi epidemiologici, sia a tipo caso-controllo sia di coorte, sulla MP. L'attività agricola sembra conferire un aumento di rischio di MP, in particolare in relazione all'uso di pesticidi (paraquat e acido 2,4 diclorofenossiacetico), insetticidi (organoclorati) ed erbicidi (nitrili). L'esposizione a questi tossici sarebbe particolarmente rilevante nei primi decenni di vita, secondo un meccanismo basato su un depauperamento precoce del patrimonio di neuroni dopaminergici, che si manifesterebbe solo in età più avanzata con il declino naturale, correlato all'età, del numero dei neuroni.

10. I RIFERIMENTI NORMATIVI E SCIENTIFICI

In Piemonte nel 2003 è stato riconosciuto il centro di riferimento regionale di Neurochirurgia Stereotassica e Funzionale per la terapia chirurgica della malattia di Parkinson e dei Disordini del Movimento” (deliberazione della Giunta Regionale del 20 gennaio 2003 n.13-8223) con sede presso l'allora ASO CTO-CRF-Maria Adelaide . Il centro è stato successivamente trasferito, con deliberazione della Giunta Regionale del 25 ottobre 2004 n. 38-13744, presso l'ASO San Giovanni Battista di Torino (ora AOU Città della Salute e della Scienza con sede presso il Presidio Ospedaliero Molinette).

Nel corso del 2008 è stato avviato un progetto relativo alla definizione di un PDTA della Malattia di Parkinson.

Nel novembre 2017 si è costituito un gruppo di lavoro presso la Direzione Sanità con il compito di approfondire il tema della malattia di Parkinson in tutti i suoi passaggi, fino alla fase più avanzata, che può prevedere anche il trattamento chirurgico, attraverso la stimolazione cerebrale profonda, con il posizionamento di elettrostimolatori cerebrali.

In tale sede è stata valutata l'esigenza di individuare un ulteriore centro Hub per tale attività, considerato che dall'analisi dei dati di accesso al trattamento chirurgico attraverso la stimolazione cerebrale profonda, è risultata una significativa mobilità passiva dei pazienti con Parkinson, soprattutto nell'Area Piemonte Nord-Est verso la Regione Lombardia, con gravi disagi per i pazienti.

Con riferimento alla DGR n. 26-4614 del 30.01.2017 relativa all'“Istituzione di un Centro regionale per la malattia Parkinson e i disturbi del movimento presso l'Azienda Ospedaliera Universitaria Città della Salute e della Scienza di Torino, è stata ravvisata la necessità di riavviare il percorso di presa in carico dei malati di Parkinson in Piemonte, elaborando linee di indirizzo per il coordinamento della rete dei servizi sanitari interessati alla cura della malattia.

Con la DGR 20 luglio 2018 , n. 24-7249 si è proceduto all'individuazione presso l'Azienda Ospedaliera Universitaria Maggiore della Carita' di Novara di un Centro di Neurochirurgia per la terapia chirurgica della malattia di Parkinson e dei Disordini del Movimento

Di seguito sono riportate le principali Linee Guida nazionali e straniere, condivise dalla comunità scientifica internazionale, che hanno costituito la base di lavoro per la realizzazione del presente documento.

N.	LINEA GUIDA	ANNO
1.	International Parkinson and movement disorder society evidence-based medicine review: Update on treatments for the motor symptoms of Parkinson's disease. (Fox SH et al. Mov Disord. 2018;33:1248-1266)	2018
2.	Parkinson's Disease in adults. NICE.org.uk	2017
3.	Linea Guida LIMPE (Lega italiana per la lotta contro la malattia di Parkinson, le sindromi extrapiramidali e le demenze) – ISSN	2013
4.	SNLG Sistema delle Linee Guida – Italia (www.snlg-iss.it)	2013
5.	EFNS/MDS-ES Guidelines Eur. J. Neurol.	2013
6.	Parkinson disease: joint EFNS-MDS-ES guidelines on late (complicated) Parkinson's disease. European Handbook of Neurological Management, Volume 1, 2nd edition	2011
7.	Raccomandazioni di esperti dell' American Academy of Neurology Neurology 2006; 66: 976 – 996	2006
8.	ESPEN guideline clinical nutrition in neurology _ Burgos R, Bretòn I, Cereda E, Desport JC, Dziewas R, Genton L, Gomes F, Jèsus P, Leischker A, Muscaritoli M, Poulia KA, Preiser JC, Van der Marck M, Wirth R, Singer P, Bischoff SC _ Clinical Nutrition 37 (2018) 354e396	2018
9.	Federazione Logopedisti Italiani (F.L.I.). Linee Guida sulla gestione del paziente disfagico adulto in Foniatria e Logopedia, 2007	2007
10.	ESPEN guidelines on definitions and terminology of clinical nutrition. T. Cederholm, R. Barazzoni, P. Austin, P. Ballmer, G. Biolo, S.C. Bischoff, C. Compher, I. Correia, T. Higashiguchi, M. Holst, G.L. Jensen, A. Malone, M. Muscaritoli, I. Nyulasi, M. Pirlich, E. Rothenberg, K. Schindler, S.M. Schneider, M.A.E. de van der Schueren, C. Sieber, L. Valentini, J.C. Yu, A. Van Gossum, P. Singer. Clinical Nutrition 36 (2017) 49e64	2017
11.	Management of patients with stroke: identification and management of dysphagia. A national clinical guideline. SIGN 2010	2010
12.	Regione Piemonte - Agenzia Regionale per i Servizi Sanitari (2013). Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale della Disfagia. http://www.regione.piemonte.it/sanita	2013
13.	Regione Piemonte - Agenzia Regionale per i Servizi Sanitari (2015). Manuale nutrizione enterale domiciliare (NED) https://www.regione.piemonte.it/web/temi/sanita/strumenti-operativi/che-cose-nutrizione-clinica	2015
14.	World Gastroenterology Organisation Global Guidelines Dysphagia – Global Guidelines & Cascades – update settembre 2014	2014

11. CRITERI DI INGRESSO/ELEGGIBILITÀ NEL PERCORSO

Criteri di eleggibilità del PSDTA della malattia di Parkinson

I criteri che sostengono la scelta della MP, all'interno del vasto panorama della Neurologia, quale problematica clinica oggetto del P.S.D.T.A., sono:

- 1) Impegno di risorse professionali all'interno dei Servizi in risposta alla problematica di salute
- 2) Conseguenze per la salute derivanti da carente o inappropriato intervento
- 3) Impatto della malattia sul paziente e sulla famiglia, con conseguente necessità di interventi di rete
- 4) Ritardo nella diagnosi e nell'invio ai centri specialistici di riferimento
- 5) Necessità di implementare modelli di integrazione degli interventi tra differenti Servizi
- 6) Rilevanza epidemiologica della MP in accordo con il Piano Nazionale Cronicità

Criteri d'inclusione dei soggetti oggetto del PSDTA

I criteri di inclusione identificano i criteri di scelta e le caratteristiche dei pazienti affetti da MP, che devono essere oggetto d'attenzione e presa in carico nel percorso di cura.

In questo documento i criteri di inclusione sono quelli indicati dai criteri diagnostici della UK Brain Bank (2009), universalmente riconosciuti, per l'identificazione di MP probabile e possibile.

Nel presente PSDTA sono inclusi tutti i pazienti affetti da MP, lungo il percorso che si sviluppa dalla diagnosi alle cure palliative.

12. DESCRIZIONE DELLO SVILUPPO COMPLESSIVO DEL PERCORSO

Comunicazione

Dati di letteratura e molte linee guida internazionali sottolineano l'importanza della comunicazione con il paziente ed il caregiver.

Nella gestione della MP, sia nella fase di comunicazione della diagnosi, sia durante tutta la gestione della malattia, il paziente ha il diritto di essere coinvolto e di fornire un parere informato circa la sua cura.

Sulla base delle indicazioni fornite dalle LG inglesi (NICE.org) e considerando la legge 219/2017 si sottolinea che:

- la comunicazione con il paziente parkinsoniano ha lo scopo di migliorare la conoscenza e collaborazione del soggetto nella scelta delle proprie cure;
- nella discussione è necessario bilanciare un'informazione corretta circa le condizioni cliniche e le possibilità terapeutiche promuovendo un atteggiamento positivo;
- il paziente, nel decorso della malattia, potrebbe manifestare disturbi cognitivi, psichici (depressione) e di capacità di comunicazione per cui è consigliabile utilizzare informazioni comprensibili ed adattate al soggetto ed alle sue capacità di comprensione;
- è raccomandato fornire informazioni cliniche e pratiche per la gestione della malattia anche ai familiari e caregivers.

Particolare attenzione alla comunicazione deve essere raccomandata nelle differenti fasi di malattia:

- nelle fase iniziale di diagnosi occorre spiegare al paziente la complessità dei criteri e la necessità di un follow-up (è dimostrato che le informazioni fornite al momento della diagnosi sono difficili da comprendere per la maggior parte dei soggetti e andrebbero ripetute nei controlli successivi);
- ad ogni visita, durante il decorso della malattia, per far comprendere al paziente gli obiettivi della terapia ed i possibili effetti collaterali (ad esempio segnalando il rischio di sviluppo di disturbi del controllo degli impulsi o la sonnolenza indotta dai farmaci ad azione dopaminergica);
- alla comparsa di fluttuazioni motorie e discinesie, ridefinendo gli obiettivi della terapia e la possibile evoluzione della malattia.

Percorso Diagnostico

a) Il sospetto diagnostico – ruolo del Medico di Medicina Generale

Il Medico di Medicina Generale (MMG) rappresenta uno dei punti d'ingresso nel PSDTA del paziente con sospetto di MP ed è una figura professionale centrale nel processo di diagnosi precoce e di avvio del successivo percorso di cura. È compito del MMG porre il sospetto diagnostico nei pazienti sintomatici e indirizzarli ad una visita specialistica neurologica, dove possibile presso un ambulatorio dedicato per la Diagnosi e la Terapia della MP e dei Disturbi del Movimento. La diagnosi della MP e delle sindromi

parkinsoniane costituisce un atto di elevata specializzazione clinica e molte evidenze della letteratura scientifica confermano l'opportunità che la fase diagnostica della MP sia svolta presso strutture specializzate.

Per formulare in modo appropriato il sospetto diagnostico di MP il MMG dovrà:

- Identificare la presenza dei sintomi cardinali della malattia (tremore a riposo, rigidità muscolare, bradicinesia) come illustrato nella tabella 1 “Criteri per la diagnosi di MP della United Kingdom Parkinson’s Disease Society Brain Bank”.
- Riconoscere come possibili manifestazioni della MP alcuni sintomi meno specifici ma comunemente segnalati dai pazienti in fase iniziale: sensazione di tremore interno, dolore alla spalla non chiaramente inquadrabile come patologia articolare, modificazioni della scrittura, sensazione soggettiva di maggiore rigidità e di instabilità posturale, difficoltà nella deambulazione soggettiva o segnalata dai familiari.
- Escludere la presenza di trattamenti farmacologici che potrebbero provocare o favorire l’insorgenza di sintomi parkinsoniani (tabella 2 “Farmaci in grado di indurre parkinsonismi iatrogeni”).
- Valutare la presenza di altri sintomi non motori comunemente associati alla fase prodromica ed iniziale della MP non spiegabili con altre condizioni cliniche: disturbi dell’umore in particolare con apatia, perdita di interessi e del piacere del vivere (anedonia), riduzione dell’olfatto, disturbi del sonno, stipsi (tabella 7 “Sintomi non motori della fase prodromica ed iniziale della MP”).
- Segnalare in modo dettagliato le comorbilità, in particolare quelle che potrebbero condizionare le possibili successive scelte terapeutiche (ad esempio cardiopatie aritmogene, precedenti disturbi psichiatrici, patologie oculari, patologie del canale digerente, disturbi metabolici, ecc.).
- Raccogliere e segnalare i dati di anamnesi familiare relativi a casi di MP o di altre malattie neurodegenerative.

b) Diagnosi specialistica neurologica

Compito dello specialista neurologo è confermare la presenza di segni e sintomi clinici che supportino una diagnosi di probabilità di MP. In accordo anche con le più recenti LG sulla MP si propone l’impiego dei criteri della “United Kingdom Parkinson’s Disease Society Brain Bank”, illustrati nella tabella 1, per cui è stata documentata una sensibilità diagnostica pari al 90%. Tali criteri comprendono tre fasi in cui vengono rispettivamente considerati:

1. i segni cardinali della malattia;
2. i criteri di esclusione che orientano il sospetto diagnostico verso condizioni cliniche diverse dalla MP;
3. i criteri di supporto a favore della diagnosi di MP idiopatica.

L’ipotesi diagnostica iniziale deve essere riconsiderata nel tempo sulla base dall’evoluzione dei sintomi e dalla risposta al trattamento farmacologico. La diagnosi iniziale di MP è principalmente clinica e si basa sul riscontro di bradicinesia (lentezza del movimento) e ipocinesia (riduzione dell’ampiezza del movimento) associato ad almeno uno degli altri sintomi cardinali della malattia (tremore a riposo con frequenza di 4-6 Hz; rigidità). L’instabilità posturale costituisce in genere un sintomo più tardivo nei pazienti con MP idiopatica.

Si segnala inoltre la disponibilità dei criteri diagnostici proposti nel 2015 dalla International Parkinson and Movement Disorder Society (MDS), in cui vengono presi in considerazione sintomi non motori come l’iposmia e la denervazione cardiaca nello studio scintigrafico con MIBG.

Nella pratica clinica la diagnosi di MP si basa su:

1. presenza dei segni motori cardinali;
2. assenza di sintomi atipici;
3. documentata risposta ai farmaci dopaminergici;
4. andamento temporale progressivo con persistente risposta alla terapia dopaminergica ed assenza di sintomi atipici per oltre 3 anni.

c) Approfondimento diagnostico

L’inquadramento diagnostico specialistico di un paziente che manifesta sintomi parkinsoniani deve comprendere le seguenti azioni:

1. *Raccolta anamnestica accurata* (familiarità, età, fattori di rischio, pregressi traumi, comorbilità) e farmacologica (tabella 2 “Farmaci in grado di indurre Parkinsonismi iatrogeni”).
2. *Esame obiettivo neurologico*, possibilmente valutando e quantificando i parametri della scala Unified Parkinson’s Disease Rating Scale (UPDRS).
3. *Approfondimento diagnostico* eventuale, mirato ad indagare le condizioni che potrebbero rientrare tra i criteri di esclusione (tabella 1) oppure a validare ulteriormente il sospetto clinico o ad approfondire possibili varianti genetiche della malattia. Nelle tabella 4 “Diagnostica per immagini nella malattia di Parkinson” e nella tabella 5 “Indagini genetiche nella malattia di Parkinson”

sono riassunte le principali caratteristiche e le indicazioni relative rispettivamente alla diagnostica per immagini ed alla valutazione genetica nella MP.

d) Impostazione di un programma terapeutico (vedi sezione sulla terapia medica).

e) Follow-up clinico con controlli clinici periodici (controlli programmati ogni 6-12 mesi se il decorso non è complicato): valutazione dell'andamento dei sintomi e della risposta al trattamento farmacologico in relazione anche ai criteri di conferma od esclusione della diagnosi.

La fase di approfondimento diagnostico può prevedere i seguenti accertamenti:

a) *Accertamenti neuroradiologici* (tabella 4 "Diagnostica per immagini nella MP") sono indicati per la diagnosi differenziale, valutando in particolare la presenza di segni di patologia cerebrovascolare, esiti di traumatismi cranici, neoplasie cerebrali, idrocefalo normoteso. E' consigliabile eseguire una TAC cranio oppure una RMN encefalo all'esordio della sindrome parkinsoniana per escludere la presenza di parkinsonismi secondari.

b) *Indagini di Medicina Nucleare* (tabella 4 "Diagnostica per immagini nella MP"): vanno considerate indagini a supporto e non a sostituzione della diagnosi clinica, da utilizzarsi solo su indicazione specialistica ed in casi selezionati di difficile diagnosi differenziale, sempre con la consapevolezza dei limiti di accuratezza diagnostica delle varie metodiche.

c) *Ecografia del parenchima cerebrale* (tabella 4 "Diagnostica per immagini nella MP"): l'ecografia del parenchima cerebrale è una interessante metodica ancora in fase di studio e il suo ruolo nella diagnosi della MP non è ancora ben definito. Può essere utile in casi selezionati.

d) *Indagini genetiche* (tabella 5 "Indagini genetiche nella MP"): non è raccomandato l'uso routinario nella pratica clinica dei test genetici per l'inquadramento diagnostico della MP. Questi sono indicati in pazienti con esordio giovanile o con storia familiare positiva, da indirizzare a centri specialistici in grado di offrire oltre all'esecuzione del test diagnostico anche una consulenza genetica. La MP è una malattia multifattoriale dovuta all'interazione di numerosi fattori ambientali e genetici. La componente genetica di predisposizione ha un peso molto variabile nei pazienti ed è dovuta anch'essa alla presenza simultanea di numerose varianti geniche nel singolo individuo. In alcuni casi mutazioni su singoli geni danno una forte predisposizione e conseguente malattia monogenica con ereditarietà recessiva o dominante. È opportuno ricercare mutazioni sui principali geni legati alla MP nei soggetti con una maggior probabilità di avere una mutazione patogena, in particolare:

- 1) soggetti con esordio giovanile dei sintomi motori (entro i 40 anni);
- 2) storia familiare molto indicativa di un ruolo della genetica.

L'esecuzione e restituzione del risultato è opportuno venga offerto all'interno di una consulenza genetica in centri specializzati*

L'identificazione delle forme genetiche può essere utile per:

- valutare il rischio di ricorrenza della malattia nella famiglia;
- maggiore accuratezza nella prognosi
- identificare soggetti/famiglie con rischio di sviluppare la malattia.

Inoltre, i geni implicati nella MP possono rappresentare target terapeutici per terapie neuroprotettive attualmente in fase di sperimentazione.

Le modalità di esecuzione delle analisi genetiche cambiano velocemente. La tendenza è quella di analizzare diversi geni contemporaneamente con la tecnica "Next Generation Sequencing" (NGS) riducendo i costi e aumentando il numero di geni analizzabili. Nella tabella 5 vengono riportati i geni correntemente analizzati.

e) *Test Vegetativi*: sono da considerare utili nei casi con segni di precoce disautonomia (sincopi ricorrenti; ipotensione ortostatica; disturbi delle funzioni sfinteriche e sessuali; grave disturbo dell'alvo) per la diagnosi differenziale con l'Atrofia Multisistemica.

f) *Valutazione neuropsicologica*: viene eseguita per escludere disturbi cognitivi precoci (vedi sezione sui sintomi non motori).

In sintesi nella fase diagnostica della MP i compiti del neurologo ed in particolare dello *specialista di un Ambulatorio dei Disordini del Movimento* comprendono:

- diagnosi precoce ed avvio di un programma terapeutico che prenda in considerazione anche la prevenzione delle possibili complicanze motorie;
- diagnosi differenziale nei casi in cui viene esclusa la MP, individuando il percorso diagnostico e terapeutico successivo;
- sorveglianza del decorso della malattia e della risposta terapeutica per conferma della diagnosi e per riconoscere e correggere gli eventuali effetti collaterali indotti dal trattamento cronico con i farmaci antiparkinsoniani.

Evoluzione clinica e stadiazione della malattia di Parkinson

La progressione dei sintomi nella MP è variabile e non prevedibile nel singolo caso. Viene schematicamente suddivisa in alcune fasi.

1. **Fase prodromica:** stadio di malattia che precede l'insorgenza dei sintomi motori e quindi la diagnosi, che secondo alcuni studi potrebbe durare anche molti anni. Sono in corso numerosi studi per cercare di individuare i soggetti in fase prodromica. Attualmente non è ancora possibile individuare con certezza tali soggetti anche se è di crescente importanza porre attenzione ad alcuni sintomi non motori (depressione, disturbi del sonno, stipsi, iposmia) che potrebbero precedere lo sviluppo completo della malattia.
2. **Fase iniziale:** comprende il periodo tra l'esordio dei sintomi motori fino alla comparsa delle fluttuazioni motorie.
3. **Fase intermedia:** dalla comparsa delle iniziali-lievi-prevedibili fluttuazioni motorie fino alla fase avanzata.
4. **Fase avanzata:** in questa fase la risposta terapeutica ai farmaci antiparkinsoniani non consente di ottenere un adeguato compenso funzionale del quadro clinico. I pazienti in tale fase possono manifestare gravi complicanze motorie (fenomeni on-off, discinesie) e non motorie. In questa fase possono anche comparire disturbi cognitivi, psichici e disautonomici.

I criteri per la definizione della MP in fase avanzata sono riportati nella tabella 6 "Criteri per definizione di PM in fase avanzata".

Stadiazione: la scala di Hoehn e Yahr, è comunemente utilizzata per definire la progressione della MP. Essa comprende cinque stadi principali e due stadi intermedi:

Stadio 1: coinvolgimento unilaterale;

Stadio 1,5: coinvolgimento unilaterale e assiale;

Stadio 2: coinvolgimento bilaterale senza compromissione dell'equilibrio;

Stadio 2,5: lieve coinvolgimento bilaterale ed iniziale disturbo della stabilità posturale;

Stadio 3: lieve-moderato coinvolgimento bilaterale; instabilità posturale; fisicamente autosufficiente;

Stadio 4: grave disabilità; ancora in grado di camminare o mantenere la stazione eretta senza assistenza;

Stadio 5: paziente costretto a letto o utilizzo di sedia a rotelle.

Al fine di ottenere una valutazione quantitativa più dettagliata e sintetica dei principali sintomi motori e non motori, delle complicanze della malattia e del livello di qualità della vita si propone l'impiego della scala UPDRS nella versione aggiornata dalla Movement Disorders Society (MDS-UPDRS).

Inquadramento diagnostico dei sintomi non motori

All'esordio della MP possono manifestarsi numerosi sintomi non motori, spesso già presenti prima della comparsa dei sintomi motori, tanto da essere considerati possibili elementi di supporto della diagnosi precoce, anche se scarsamente specifici, come la stipsi, l'iposmia, il disturbo comportamentale del sonno REM e la depressione. Nella tabella 7 "Sintomi non motori della fase prodromica ed iniziale della MP" sono stati riportati i principali sintomi non motori che possono essere presenti nella fase prodromica ed iniziale della MP. Col progredire della malattia nella fase intermedia, gli stessi sintomi non motori persistono, anche se spesso appaiono meno rilevanti rispetto al corteo sintomatologico motorio cardinale ed in molti casi vengono sottovalutati o addirittura ignorati dal paziente stesso. Nella fase avanzata della MP i sintomi non motori assumono nuovamente un grande rilievo e costituiscono in molti casi le cause di maggiore sofferenza e compromissione della qualità della vita dei pazienti. I sintomi non motori della MP comprendono manifestazioni correlate con il processo neurodegenerativo (sintomi non motori propri della MP), ma anche manifestazioni correlate ai trattamenti farmacologici, alla disabilità e alle sue conseguenze sulla vita quotidiana (complicanze della malattia). Tra le complicanze non motorie più comuni dovute al trattamento dopaminergico troviamo la nausea, l'ipotensione ortostatica, la sonnolenza diurna, i disturbi comportamentali di tipo compulsivo, i sintomi psicotici, gli edemi periferici e la perdita di peso. In considerazione della ridotta consapevolezza dei pazienti rispetto ai sintomi non motori è importante che lo specialista di riferimento, nell'ambito dell'attività di monitoraggio dell'andamento della malattia, li riconosca e predisponga un trattamento appropriato, spesso determinante nel prevenire ulteriori complicanze o necessità di interventi urgenti e ricovero.

Sin dagli stadi iniziali della malattia si possono poi manifestare lievi modificazioni delle capacità cognitive, principalmente relative a disfunzioni esecutive e della memoria visuo-spaziale. E' possibile una progressione negli stadi più avanzati della malattia verso una forma di deterioramento cognitivo, a volte caratterizzato da un andamento fluttuante. La valutazione neuropsicologica è parte integrante della valutazione clinica dei soggetti con MP. Un approfondito esame delle funzioni cognitive consente di porre una diagnosi differenziale tra deficit cognitivi singoli e una vera e propria demenza. Gli obiettivi che una valutazione neuropsicologica si pone sono prevalentemente di tipo diagnostico e prognostico. In quest'ottica, i test sono tra gli strumenti che il neuropsicologo può utilizzare per formulare delle inferenze sul funzionamento cognitivo del paziente. Una batteria neuropsicologica di screening

deve essere in grado di valutare i differenti domini cognitivi; nel caso specifico della MP, essa dovrà comprendere test selezionati in base alla loro documentata sensibilità.

I principali sintomi non motori della MP sono sintetizzati nella tabella 6, evidenziando i sintomi correlati con il deficit dopaminergico e quindi migliorabili con il trattamento farmacologico e quelli che potrebbero essere favoriti od accentuati della terapia dopaminergica. Nella stessa tabella sono elencati i sintomi non motori che possono manifestarsi in relazione con le fluttuazioni cliniche della fase avanzata della malattia ed è proposta una batteria di test somministrabili per esplorare le funzioni cognitive nell'ambito della valutazione neuropsicologica.

Terapia

Ad oggi non esiste un trattamento risolutivo in grado di agire sul processo neurodegenerativo arrestando o rallentando la progressione di malattia. Le terapie hanno pertanto efficacia sintomatica mirata al controllo dei sintomi senza modificare il decorso della malattia.

Non esiste un singolo farmaco di prima scelta nella terapia della MP: le categorie farmacologiche sono le seguenti:

1. levodopa con farmacocinetiche a breve, medio e lento rilascio
2. Dopamino agonisti
3. Inibitori MAO-B
4. Inibitori COMT
5. Amantadina
6. Anticolinergici

1. *Levodopa in varie formulazioni*

La levodopa è il precursore della dopamina ed è, ad oggi, il farmaco più efficace. Tuttavia, la levodopa contribuisce alla comparsa delle complicanze motorie della fase avanzata di malattia; per tale motivo esistono differenti e non univoche strategie terapeutiche: dilazionare l'inizio della terapia; inizio precoce a basse dosi per il possibile effetto positivo sulla progressione della malattia; utilizzo di dosi minime efficaci; terapia iniziale con altri farmaci.

È inoltre necessaria una sorveglianza dei principali effetti collaterali: nausea, vomito, allucinazioni, sonnolenza, disturbi comportamentali (ICD). *

2. *Farmaci dopamino agonisti*

I farmaci *dopamino agonisti* (DA) mimano l'effetto della dopamina legandosi direttamente ai recettori post-sinaptici della dopamina a livello dello striato.

Sono oggi disponibili le seguenti molecole: pramipexolo, ropinirolo, rotigotina, apomorfina.

L'apomorfina, per le sue specifiche caratteristiche (rapidità d'azione, breve emivita, somministrazione sottocutanea), trova applicazione come terapia dei blocchi motori improvvisi mediante iniezione sottocutanea di singole dosi o nel trattamento della fase avanzata mediante infusione sottocutanea continua (cfr. sezione terapie della fase avanzata).

Gli altri DA vengono utilizzati in monoterapia nella fase iniziale nei pazienti con esordio precoce di MP, oppure possono essere utilizzati in associazione alla levodopa in tutti gli stadi di malattia.

I DA possono provocare effetti collaterali che necessitano di attenta valutazione e monitoraggio: nausea, sonnolenza, attacchi di sonno ad esordio improvviso, edemi declivi, ipotensione, stato confusionale, disturbi del controllo degli impulsi (gioco d'azzardo patologico, comportamenti compulsivi, iperfagia, ipersessualità, punding); disturbi psichici (allucinazioni, idee deliranti, risvegli confusionali).

I DA ergolinici (cabergolina, pergolide, bromocriptina) possono provocare sierositi e fibrosi valvolare cardiaca; per tale motivo non vengono generalmente utilizzati nella pratica clinica.

3. *Inibitori MAO-B*

I farmaci *inibitori MAO-B* (selegilina, rasagilina, safinamide) interferiscono con il catabolismo della dopamina aumentandone la concentrazione a livello del Sistema Nervoso Centrale. Vengono somministrati in monodose mattutina.

Selegilina e rasagilina sono inibitori irreversibili e selettivi delle MAO-B. Safinamide, molecola disponibile dal 2015 come terapia "add-on" in pazienti fluttuanti, possiede un duplice meccanismo d'azione: un'azione dopaminergica IMAO-B reversibile ed una azione di modulazione dei canali del Ca⁺⁺ con conseguente effetto sui circuiti glutamatergici. Sulla base di questa ultima

caratteristica, alcuni dati della letteratura suggeriscono una possibile azione di safinamide sul controllo delle discinesie e su alcuni sintomi non-motori quali il dolore e la depressione.

I farmaci IMAO-B possono essere utilizzati in fase iniziale di malattia in monoterapia (tranne safinamide) oppure in tutte le successive fasi insieme ad altri farmaci dopaminergici. Si segnala anche un possibile effetto positivo di tali molecole sul freezing della marcia.

4. *Inibitori- COMT*

I farmaci *inibitori delle Catecol-O-metil transferasi* agiscono prolungando l'emivita della levodopa aumentandone la biodisponibilità. Il risultato è pertanto un aumento dell'efficacia e della durata dell'effetto della levodopa. Esistono tre farmaci I-COMT: entacapone, tolcapone e opicapone.

Entacapone deve essere usato solo in associazione alle preparazioni a base di levodopa/benserazide o levodopa/carbidopa. Esiste anche una formulazione che contiene nella stessa compressa levodopa/carbidopa ed entacapone. Entacapone viene somministrato per via orale e contemporaneamente ad ogni somministrazione di levodopa/carbidopa o levodopa/benserazide. Le reazioni avverse più frequenti causate da entacapone, come per gli altri I-COMT, sono legate all'aumento dell'attività dopaminergica e si verificano più comunemente all'inizio del trattamento. La riduzione del dosaggio della levodopa diminuisce la gravità e la frequenza di tali reazioni. Altre reazioni avverse rilevanti sono rappresentate da sintomi gastrointestinali, tra cui nausea, vomito, dolore addominale, stitichezza e diarrea (la diarrea impone la sospensione della terapia). Le urine possono assumere una colorazione marrone-rossiccia ma questo rappresenta un fenomeno innocuo. Sebbene di solito non provochi alterazioni epatiche il suo uso è controindicato in presenza di insufficienza epatica.

Tolcapone è il primo e più potente I-COMT commercializzato per il trattamento della MP. Data l'alta biodisponibilità ed un'emivita di 4 ore, maggiore di quella dell'entacapone, viene somministrato tre volte al giorno. L'effetto collaterale più importante del tolcapone è quello relativo alla sua potenziale tossicità epatica. Dopo circa un anno dalla sua commercializzazione si sono verificati quattro casi di grave insufficienza epatica, tre dei quali sono risultati fatali. In Europa e Canada la commercializzazione del farmaco è stata sospesa per sette anni. Nel 2004, tolcapone è stato nuovamente ammesso alla commercializzazione seppure con restrizioni d'impiego: 1) uso nei pazienti che non rispondono o non tollerano altri I-COMT; 2) sospensione della terapia con tolcapone se non si raggiungono evidenze di efficacia clinica entro tre settimane senza superare la dose giornaliera di 200 mg x 3/ die. E' necessario eseguire un attento monitoraggio della funzionalità epatica prima dell'inizio del trattamento e poi ogni due settimane per il primo anno di terapia, ogni quattro settimane nei sei mesi successivi e in seguito ogni otto settimane. Il trattamento deve essere interrotto qualora insorgano segni o sintomi che suggeriscono insufficienza epatica. Nessun caso di insufficienza epatica fatale si è manifestato dalla reimmissione in commercio del tolcapone nel 2004.

Opicapone è l'ultimo I-COMT recentemente commercializzato; grazie alla sua lunga emivita viene somministrato una volta al giorno prima di andare a dormire, almeno ad un ora di distanza dalla assunzione della levodopa. L'esperienza clinica nei pazienti con insufficienza epatica moderata è limitata. Opicapone è stato valutato in soggetti sani e in pazienti con insufficienza epatica cronica moderata e non sono stati osservati problemi di sicurezza. Non vi è esperienza clinica nei pazienti con insufficienza epatica grave. Inoltre, non provoca diarrea e colorazione delle urine.

5. *Amantadina*

L'*amantadina* ha una blanda azione sintomatica. Può essere utilizzata in fase iniziale di malattia, oppure in fase intermedia-avanzata per la sua azione di riduzione dei movimenti involontari.

Effetti collaterali: confusione mentale, insonnia, edemi declivi, livedo reticularis, psicosi, ipotensione ortostatica, ritenzione urinaria. E' indicato un monitoraggio dell'ECG per valutazione del QTc secondo indicazioni da scheda tecnica.

6. Anticolinergici

Gli anticolinergici sono attualmente considerati farmaci di seconda scelta a causa dei possibili effetti collaterali. E' da segnalare in particolare, a questo proposito, il rischio di peggioramento a volte irreversibile di un preesistente deficit delle funzioni cognitive.

Si specifica che il parkinsonismo iatrogeno da antipsicotici non deve essere trattato con farmaci dopaminergici ma con la riduzione della dose del farmaco antipsicotico o con modificazioni della terapia psichiatrica.

* Osservazioni su disposizioni per sicurezza :

1 ICD o Sindrome da discontrollo degli impulsi: può essere slatentizzata dalla terapia con farmaci dopaminergici (DA e levodopa).

I fattori associati ad un rischio maggiore sono: età giovanile, sesso maschile, anamnesi familiare positiva per alcolismo o tabagismo o precedenti disturbi compulsivi.

Il paziente ed i familiari/caregivers devono essere informati del rischio e dei possibili sintomi al fine di effettuare un controllo ed avvertire tempestivamente il neurologo curante.

Il neurologo deve discutere la variazione della terapia (riduzione/sospensione della terapia con DA) se compaiono disturbi del comportamento ed assicurare un follow-up al paziente.

2. Sonnolenza diurna ed attacchi di sonno improvviso

I farmaci dopamino agonisti possono indurre sonnolenza. All'inizio della terapia si raccomanda estrema cautela nella guida. In caso di episodi di sonnolenza improvvisa si raccomanda la rivalutazione della terapia e della posologia.

13. TRATTAMENTO DI PRIMA LINEA

Nella tabella sottostante sono riportati sinteticamente potenziali benefici ed effetti collaterali dei farmaci di prima linea (NICE 2017; www.evidence.it aprile 2018)

	Levodopa	Dopamino agonisti	Inibitori MAO-B
Sintomi motori	Miglioramento rilevante	Miglioramento minore	Miglioramento minore
Attività della vita quotidiana	Miglioramento rilevante	Miglioramento minore	Miglioramento minore
Complicanze motorie	Più complicanze	Meno complicanze	Meno complicanze
Eventi avversi *	Meno eventi avversi	Più eventi avversi	Meno eventi avversi

*Sonnolenza eccessiva, allucinazioni, disordine del controllo degli impulsi

L'approccio farmacologico al trattamento del paziente parkinsoniano resta una questione aperta soprattutto in relazione alla scelta della terapia iniziale (quale farmaco/farmaci, monoterapia/combinazione di più farmaci, timing delle singole terapie).

L'inizio della terapia medica deve essere concordato tra il neurologo ed il paziente dopo adeguata informazione sugli effetti terapeutici e sulla possibile insorgenza di effetti collaterali.

La scelta della terapia si basa sulla valutazione clinica complessiva del paziente da parte del neurologo; devono essere presi in considerazione non solo la disabilità clinica, ma le necessità del singolo soggetto in relazione all'età, all'attività lavorativa ed al contesto sociale, sempre considerando l'efficacia e la sicurezza del singolo agente farmacologico e lo stadio della malattia.

Da ciò si deduce che la terapia deve essere il più possibile personalizzata e che si modifica nella storia naturale di malattia in fase precoce, intermedia ed avanzata in base alle caratteristiche del paziente (età, richiesta funzionale, quadro clinico, sintomi motori e non motori, qualità di vita e comorbidità).

Negli ultimi anni numerose evidenze e studi longitudinali suggeriscono un utilizzo precoce della terapia dopaminergica per migliorare i meccanismi di compenso e di plasticità cerebrale con effetti positivi a lungo termine sulla progressione di malattia.

Il timing dell'inserimento del farmaco più efficace, la levodopa, è un elemento critico nella gestione della terapia. L'utilizzo della dose minima efficace di levodopa in base ai sintomi motori ed all'età del paziente è oggi accettato in base ai risultati a lungo termine di trials clinici.

Ad oggi è consigliabile iniziare una terapia con un inibitore delle MAO-B o con un farmaco dopamino agonista a basse dosi nei pazienti con sintomi lievi e con età inferiore a 70 anni.

E' preferibile iniziare con basse dosi di levodopa nei pazienti con più di 70-75 anni o con caratteristiche cliniche e di comorbidità che controindichino l'uso dei DA.

Prima di iniziare il trattamento è necessario coinvolgere il paziente, i familiari ed il caregiver prendendo in considerazione i sintomi ed il contesto in cui vive il paziente. La terapia deve sempre essere concordata tra neurologo e paziente e dopo adeguata informazione sugli obiettivi terapeutici e sulla possibile insorgenza di effetti collaterali.

Quando il paziente sviluppa fluttuazioni della risposta motoria e discinesie (fase intermedia-avanzata) la terapia deve essere attentamente modificata dal neurologo esperto di MP dopo aver discusso:

- la specifica condizione clinica, i sintomi, le comorbidità ed i rischi della politerapia
- lo stile di vita, gli obiettivi ed i bisogni del paziente
- la potenziale efficacia e gli effetti collaterali delle diverse classi di farmaci (vedere tab.2)

Nella tabella di seguito riportata vengono elencati i potenziali benefici ed eventi avversi dei farmaci utilizzati in aggiunta alla levodopa (da NICE 2017).

	Dopamino agonisti	Inibitori MAO-B	Inibitori COMT	Amantadina
Sintomi motori	miglioramento	miglioramento	miglioramento	nessuna evidenza
Attività della vita quotidiana	miglioramento	miglioramento	miglioramento	nessuna evidenza
Wearing off Off da fine dose Periodi off	riduzione rilevante	riduzione	riduzione	nessuna evidenza
Eventi avversi	rischio intermedio di eventi avversi	meno eventi avversi	più eventi avversi	nessuna evidenza
Allucinazioni	rischio maggiore	rischio minore	rischio minore	nessuna evidenza

Compiti e responsabilità

- È compito dell'Ambulatorio dei Disturbi del Movimento l'esecuzione di una diagnosi precoce, l'impostazione della terapia prendendo in considerazione anche la prevenzione delle possibili complicanze motorie.
- È compito dell'Ambulatorio dei Disturbi del Movimento escludere la diagnosi di MP individuando il percorso diagnostico terapeutico successivo.
- È compito dell'Ambulatorio dei Disturbi del Movimento la sorveglianza del decorso della malattia e degli effetti della terapia per evitare procedure terapeutiche improprie ed effetti collaterali indotti dal trattamento cronico con i farmaci antiparkinsoniani.

Gestione ambulatoriale del paziente in fase iniziale-intermedia di MP in regime di follow-up

- La prima visita e le successive visite di controllo vengono effettuate in ambulatorio tramite prenotazione diretta o tramite CUP, secondo l'organizzazione dei singoli ambulatori specialistici.
- Viene raccomandato di eseguire la 1° visita di controllo dopo 1- 3 mesi dalla prima visita per verificare l'efficacia della terapia o la necessità di introdurre nuovi farmaci, per valutare la presenza di eventuali effetti collaterali, la progressione dei sintomi e l'analisi di eventuali esami strumentali.
- Le visite successive possono essere effettuate con cadenza variabile a seconda delle problematiche del paziente; è comunque raccomandata almeno la cadenza annuale.
- Le visite con carattere di "urgenza" necessitano di valutazione in DEA.
- Le visite di follow-up vengono effettuate per:
 - ottimizzare la terapia;
 - verificare la diagnosi (secondo i criteri della UK Brain Bank sono necessari 3 anni di follow-up per la diagnosi di MP probabile);
 - sorveglianza degli effetti collaterali;
 - rilevare eventuali sintomi di recente insorgenza che richiedano nuovi approcci terapeutici (es.: farmacologici, fisioterapici, logopedici, dietologici).
- Oltre alle visite programmate, si raccomanda l'invio allo specialista ambulatoriale da parte del MMG qualora il paziente manifesti:
 - movimenti involontari (discinesie) invalidanti che interferiscono con le attività quotidiane e l'autonomia funzionale;
 - distonie invalidanti o dolorose (focali o generalizzate, posture anomale in rapido peggioramento);
 - gravi fluttuazioni motorie, prolungate ed imprevedibili, con impatto negativo sull'autonomia funzionale;

- alterazioni dell'equilibrio con frequenti cadute;
- disfagia e dispnea;
- disturbi psichici acuti (stato delirante, allucinazioni, agitazione psicomotoria);
- sintomi vegetativi (sincope da ipotensione, stipsi grave e refrattaria ai rimedi terapeutici).
- Le visite con carattere di urgenza (valutazione in DEA) riguardano:
 - urgenze non neurologiche
 - occlusione intestinale;
 - stridore laringeo con sintomi di soffocamento;
 - ritenzione urinaria acuta;
- Urgenze neurologiche:
 - comparsa di gravi fasi off con acinesia prolungata (blocco acinetico grave);
 - gravi discinesie che interferiscono con lo svolgimento delle attività quotidiane e con l'alimentazione

Terapia medica delle complicanze motorie– (flow chart 1)

Nei primi anni di malattia la terapia farmacologica permette di compensare in modo soddisfacente i sintomi motori nell'arco dell'intera giornata; tuttavia, con il progredire della malattia, la risposta terapeutica alla levodopa è compromessa dalla comparsa di complicanze motorie (fluttuazioni cliniche e/o discinesie) tipiche di questa fase di malattia.

Tali complicanze compromettono considerevolmente l'autonomia funzionale e la qualità di vita del paziente parkinsoniano e rappresentano pertanto una problematica fondamentale nel trattamento della MP in fase avanzata.

Le fluttuazioni motorie sono rappresentate dall'alternanza di periodi nei quali il trattamento farmacologico controlla bene la sintomatologia del paziente e momenti di ricomparsa dei sintomi parkinsoniani, e possono presentarsi in forma di blocchi da fine dose (wearing off), off improvvisi, acinesia al risveglio o notturna, on ritardati o assenti.

L'approccio a tali complicanze può prevedere a seconda dei casi il frazionamento delle dosi di levodopa e la redistribuzione delle stesse nella giornata, l'aggiunta di farmaci DA a lunga durata d'azione, l'utilizzo di inibitori enzimatici (I-MAO o I-COMT) atti a prolungare l'effetto della levodopa, l'utilizzo di formulazioni a rilascio prolungato di levodopa, l'ottimizzazione della dieta per favorire un corretto assorbimento della levodopa. Nel caso di blocchi motori improvvisi può essere utilizzata la somministrazione sottocutanea di boli di apomorfina, farmaco caratterizzato da una notevole rapidità d'azione.

Il tremore può talvolta risultare particolarmente resistente ai trattamenti farmacologici; in alcuni casi può essere indicato un tentativo terapeutico con farmaci anticolinergici, nonostante questi siano considerati attualmente di seconda scelta a causa dei possibili effetti collaterali.

Le discinesie, a carattere coreico, distonico, ballico, rappresentano il secondo aspetto delle complicanze motorie. Possono presentarsi come discinesie da picco dose o da plateau oppure come discinesie difasiche (da inizio e fine dose). Una forma particolare di discinesia è rappresentata dalle distonie della fase off, spesso associate a sintomatologia dolorosa.

Il trattamento delle discinesie da picco o da plateau si basa sulla riduzione delle singole dosi di levodopa, il frazionamento delle stesse, l'utilizzo di farmaci a lunga durata d'azione (DA) o di inibitori enzimatici (I-MAO e I-COMT) generalmente con una concomitante riduzione del dosaggio della levodopa.

Il trattamento delle discinesie difasiche rappresenta generalmente un problema di difficile soluzione; anche in questo caso si possono tentare approcci simili a quanto indicato per le discinesie da picco e plateau ma soprattutto ridurre l'intervallo temporale tra le singole dosi di levodopa.

Due farmaci utilizzati specificamente per il trattamento delle discinesie sono l'amantadina e la clozapina, in grado di determinare in alcuni casi un miglioramento significativo.

Il trattamento delle distonie della fase off si basa sulla riduzione dei periodi di blocco motorio tramite le strategie indicate in precedenza; anche in questo caso può essere utile in alcuni casi l'utilizzo di boli di apomorfina per via sottocutanea oppure l'utilizzo della tossina botulinica.

14. TERAPIE DELLA FASE AVANZATA

La definizione della fase avanzata di MP è oggetto di discussione per individuare correttamente i criteri che possono indirizzare i pazienti verso terapie interventistiche. La fase avanzata di malattia è caratterizzata da fluttuazioni motorie e non motorie e/o discinesie non controllate in modo adeguato dalla terapia farmacologica ottimizzata. Un altro criterio rilevante è l'impatto delle complicanze motorie sulla qualità di vita e sull'autonomia nelle attività della vita quotidiana.

Le terapie della fase avanzata sono rappresentate dalla infusione sottocutanea di apomorfina, dalla infusione intestinale di levodopa tramite PEG e dalla stimolazione cerebrale profonda.

Infusione sottocutanea continua di apomorfina (flow chart 2)

L'apomorfina è un potente agonista dopaminergico D1 e D2 di derivazione non ergotaminica. L'indicazione principale alla infusione sottocutanea continua di apomorfina è rappresentata dalla presenza di fluttuazioni motorie, pluriquotidiane, resistenti alla terapia con levodopa e DA orali, soprattutto quando si debba ricorrere a frequenti iniezioni "bolo" giornaliere per controllare la sintomatologia motoria in pazienti affetti da MP avanzata

Modalità di somministrazione (terapia infusione)

Le fiale di apomorfina vengono somministrate mediante infusione sottocutanea nella parete addominale utilizzando un ago collegato a una mini-pompa programmabile. Il dosaggio giornaliero deve essere ottimizzato nel singolo paziente in relazione alla risposta motoria ed agli eventi avversi.

Il trattamento infusivo viene iniziato in genere somministrando 1 mg/ora; tale dosaggio potrà essere aumentato in base alla risposta terapeutica individuale; gli incrementi posologici non devono superare 0.5 mg/ora ad intervalli non inferiori alle 4 ore. Negli studi clinici sono stati utilizzati dosaggi compresi tra 1 e 7 mg/ora; in genere la durata dell'infusione è limitata alle ore di veglia. Il sito di inserzione dell'ago nella parete sottocutanea addominale deve essere variato ogni 12 ore.

La dose totale giornaliera di apomorfina di solito non deve superare i 100 mg/die. L'infusione sottocutanea continua di apomorfina riduce sia i periodi off, sia le discinesie della fase on. Tra i sintomi non motori sono stati segnalati miglioramenti dell'iperidrosi, della fatica, dei disturbi del sonno, del tono dell'umore e dei disturbi urinari.

Gli effetti collaterali da apomorfina possono essere classificati in locali e sistemici; gli effetti collaterali locali sono rappresentati da noduli sottocutanei (elevata percentuale dei casi) e panniculiti; nei casi particolarmente gravi queste complicanze obbligano alla sospensione dell'infusione. Gli effetti collaterali sistemici sono: disturbi neuropsichiatrici (stato confusionale, allucinazioni, ipersessualità), sedazione e sonnolenza diurna, nausea, ipotensione ortostatica. Meno frequentemente può verificarsi prolungamento del QTc, eosinofilia, anemia emolitica autoimmune, disturbi del controllo degli impulsi (gioco d'azzardo patologico, shopping compulsivo, bulimia).

Le principali controindicazioni sono rappresentate da aritmie cardiache (prolungamento QTc), età avanzata, presenza di disturbi neuropsichiatrici, disturbi cognitivi significativi, insufficienza epatica, depressione respiratoria, ipersensibilità alla morfina.

L'avvio della terapia infusione sottocutanea con Apomorfina può essere effettuato in regime di Day Hospital o di breve ricovero ospedaliero in reparto neurologico. La presenza di un caregiver è un requisito che facilita la gestione di tale terapia.

Infusione intraduodenale di levodopa (Duodopa) (flow chart 3)

L'infusione intestinale di levodopa/carbidopa è indicata nel trattamento della MP in stadio avanzato, responsiva alla levodopa con gravi fluttuazioni motorie e discinesie, quando le varie combinazioni di farmaci antiparkinsoniani non hanno dato risultati soddisfacenti.

L'infusione intestinale di levodopa/carbidopa permette di erogare il farmaco in modo continuo, direttamente a livello duodenale, sito di elezione del suo assorbimento, permettendo in tal modo l'ottenimento di livelli plasmatici di levodopa più stabili.

Il farmaco consiste in una sospensione acquosa di levodopa (20 mg/ml) e carbidopa (5 mg/ml) dispersa in un gel viscoso contenuta in una cartuccia di 100 ml. Il gel viene somministrato attraverso una pompa portatile direttamente nel duodeno, tramite un sondino con un prolungamento digiunale (PEG-J) posizionato attraverso gastrostomia endoscopica percutanea.

La dose del farmaco deve essere calcolata per ottenere una risposta clinica ottimale nel singolo paziente (incremento dei periodi ON durante la giornata, riduzione del numero di episodi OFF e di periodi ON accompagnati da discinesie invalidanti).

La dose giornaliera totale è costituita da tre dosi aggiustate individualmente:

- 1) la dose bolo del mattino: somministrata per raggiungere rapidamente il livello di dosaggio terapeutico
- 2) la dose di mantenimento continua: calcolata sulla base dell'assunzione giornaliera precedente di levodopa
- 3) dose bolo extra: da somministrare al bisogno in caso di blocco motorio

Il tempo di somministrazione del farmaco si aggira intorno alle 12-14 ore nella giornata e generalmente l'infusione viene sospesa durante la notte.

Il candidato ideale per questo tipo di trattamento è un paziente in fase complicata di malattia, con fluttuazioni motorie disabilitanti, caratterizzate da un'alternanza di fasi OFF con limitata mobilità e fasi ON con importanti movimenti involontari. Le principali controindicazioni sono rappresentate da: deficit cognitivo grave, disturbi psichiatrici, controindicazioni gastroenterologiche ed alla chirurgia addominale, assenza di caregiver affidabile, glaucoma ad angolo chiuso, insufficienza cardiaca, gravi aritmie cardiache,

concomitante assunzione di inibitori non selettivi delle MAO e degli inibitori selettivi delle MAO tipo A, feocromocitoma, ipertiroidismo, sindrome di Cushing.

La procedura può essere proposta anche a pazienti con età maggiore di 70 anni con problemi cognitivo-comportamentali di grado lieve. E' importante la presenza di un caregiver che possa collaborare nella gestione quotidiana del sistema di infusione.

La procedura può essere effettuata solo nei Centri dove sia presente un Reparto di Endoscopia in grado di eseguire la PEGJ, ma soprattutto di gestire le eventuali urgenze qualora si presentino problemi tecnici legati al malfunzionamento del sistema infusione.

Qualora il paziente non fosse eleggibile alla gastrostomia endoscopica percutanea, è possibile eseguire una gastrodigiunostomia radiologica.

Dopo le dimissioni il paziente dovrà avere facile accesso a un ambulatorio neurologico con personale dedicato in grado di variare la dose giornaliera del farmaco e, soprattutto, di gestire le possibili problematiche del sistema di infusione. In caso di complicanze gravi il paziente dovrà avere la possibilità di assistenza anche in regime di ricovero.

E' inoltre compito del Centro:

- assicurare l'addestramento del caregiver e del paziente per la gestione quotidiana a domicilio del sistema infusione
- assicurare la gestione del follow-up e l'accesso a un ambulatorio neurologico con neurologi e personale infermieristico provvisto di adeguate competenze e formazione.

Stimolazione cerebrale profonda (Deep Brain Stimulation - DBS) (flow chart 4)

La DBS è una procedura chirurgica che prevede il posizionamento di elettrodi stimolanti con tecnica stereotassica a livello di un target cerebrale implicato nella fisiopatologia dei sintomi parkinsoniani (nucleo subtalamico o nucleo pallido interno). Gli elettrodi vengono collegati ad un neurostimolatore posto in regione pettorale il quale, opportunamente programmato, fornisce una stimolazione elettrica continua in grado di modificare l'attività patologica del target (neuromodulazione), con conseguente miglioramento dei sintomi parkinsoniani.

In Piemonte sono presenti due Centri per la Terapia Chirurgica della MP: 1) "Centro di Riferimento Regionale di Neurochirurgia Stereotassica e Funzionale per la Terapia Chirurgica della malattia di Parkinson e dei Disturbi del Movimento" (D.G.R. n° 13-8223 del 20.1.2003 e D.G.R. n° 38-13744 del 25.10.2004), presso il Dipartimento di Neuroscienze e Salute Mentale della A.O.U. Città della Salute e della Scienza di Torino; 2) "Centro per la Terapia Chirurgica della malattia Parkinson" presso la A.O.U. Maggiore della Carità di Novara" (D.G.R. n° 24-7249 del 20.07.2018).

La selezione del paziente candidabile alla DBS prevede il coinvolgimento di una equipe multidisciplinare (Neurologo, Neurochirurgo, Neuropsicologo, Psichiatra).

Criteri di selezione

- diagnosi di MP idiopatica
- durata di malattia di almeno 5-6 anni
- presenza di fluttuazioni motorie e/o discinesie nonostante una terapia farmacologica ottimizzata
- eccellente risposta al test acuto alla levodopa
- età preferibilmente ≤ 70 anni
- assenza di rilevanti alterazioni cognitive, comportamentali, psichiatriche
- assenza di alterazioni significative alla RM encefalo (rilevante vasculopatia, idrocefalo, marcata atrofia)
- assenza di patologie che controindichino l'intervento chirurgico.

L'indicazione al trattamento chirurgico avviene al termine di un breve ricovero ospedaliero con valutazione collegiale multidisciplinare – neurologica, neurochirurgica e neuropsicologica – nel corso del quale il paziente esegue test acuto alla levodopa, RMN encefalo, test neuropsicologici specifici per ogni dominio cognitivo, visita psichiatrica.

Il paziente idoneo alla DBS viene quindi inserito nella lista d'attesa chirurgica e, qualora fosse necessario, viene avviato ad un percorso psicologico clinico con colloqui ambulatoriali, per valutare la motivazione e le aspettative.

Dopo l'intervento neurochirurgico il paziente viene seguito in regime ambulatoriale presso un Centro Neurologico esperto in DBS al fine di ottimizzare stimolazione e terapia farmacologica.

E' necessaria la periodica sostituzione del generatore di impulsi (4-5 anni per neurostimolatori non ricaricabili, 10-20 anni per neurostimolatori ricaricabili).

Nel follow-up a lungo termine i pazienti possono essere seguiti dal Neurologo di riferimento con il supporto clinico dei Centri Esperti in DBS.

15. GESTIONE TERAPEUTICA DEI SINTOMI NON MOTORI E COMORBILITÀ

I criteri più utilizzati per la diagnosi e la stadiazione della MP, nonché per la validazione dei protocolli terapeutici, si basano sulla sintomatologia motoria della malattia. Tuttavia, lungo tutto il decorso e soprattutto nella fase avanzata della MP, la presenza di sintomi non motori risulta spesso rilevante nel determinare una compromissione dell'autonomia e della qualità di vita del paziente e del caregiver.

I sintomi non motori della MP possono essere classificati con criterio eziopatogenetico in:

- a. manifestazioni correlate con il processo neurodegenerativo (sintomi non motori propri della MP);
- b. manifestazioni correlate ai trattamenti farmacologici, alla disabilità e alle sue conseguenze sulla vita quotidiana (complicanze della malattia).

Per comorbilità si intende la presenza di patologie concomitanti.

In relazione alla temporalità della insorgenza, i sintomi non motori possono essere suddivisi in sintomi precoci (fase prodromica), sintomi concorrenti (fase iniziale-intermedia) e sintomi tardivi (fase avanzata).

Alcuni disturbi non motori della MP possono manifestarsi prima di quelli motori e sono considerati sintomi caratteristici, anche se scarsamente specifici, della fase di malattia definita "prodromica". Sono compresi tra questi la stipsi, l'iposmia, il disturbo comportamentale del sonno REM e la depressione ad impronta anedonica.

Tra le complicanze non motorie più comuni dovute al trattamento dopaminergico troviamo la nausea, la sonnolenza diurna, i disturbi comportamentali di tipo compulsivo, i sintomi psicotici, gli edemi periferici e la perdita di peso.

I pazienti parkinsoniani frequentemente non riferiscono al medico i sintomi non motori, ritenendoli imbarazzanti o comunque non inerenti alle problematiche della MP; è pertanto rilevante che lo specialista di riferimento, nell'ambito dell'attività di monitoraggio dell'andamento della malattia, li riconosca e predisponga un trattamento appropriato. In questo modo è possibile ridurre i casi di ospedalizzazione/ istituzionalizzazione.

Il trattamento dei sintomi non motori deve realizzarsi tramite un approccio multidisciplinare (a seconda dei sintomi possono essere coinvolti differenti figure professionali quali: urologo, fisiatra e foniatra, psichiatra, internista, geriatra, gastroenterologo, dietologo, neuropsicologo) che comprenda anche il coinvolgimento e il supporto del caregiver. Il complesso dei sintomi non motori è riassunto nella tabella 9 "Gestione multidisciplinare dei sintomi non motori e delle comorbilità della malattia di Parkinson"

La gestione di problematiche specifiche

1. Decadimento cognitivo

Negli stadi iniziali della MP possono essere presenti lievi modificazioni delle capacità cognitive, principalmente a carico delle funzioni esecutive e della memoria visuospatiale. Negli stadi più avanzati della malattia il quadro clinico può evolvere verso una forma di demenza caratterizzata da una sindrome disesecutiva con deficit cognitivi e dell'attenzione fluttuanti, spesso accompagnati da disturbi psichici. Studi recenti hanno evidenziato la presenza di demenza in una percentuale superiore all'80% nei pazienti parkinsoniani con storia di malattia maggiore di 20 anni. L'insorgenza di disturbi cognitivi costituisce un importante fattore negativo per la qualità di vita del paziente e del caregiver e frequentemente è causa di istituzionalizzazione del paziente. Il possibile impiego di farmaci inibitori della colinesterasi, è suggerito da studi recenti. Tra i vari farmaci solo la rivastigmina risulta attualmente registrata per il trattamento della demenza associata alla MP.

Si raccomanda l'esecuzione di una valutazione neuropsicologica (eseguita da un neuropsicologo esperto di malattie extrapiramidali, laddove presente, o da uno psicologo che possieda una formazione in ambito neuropsicologico).

2. Disturbi psichici

Una sindrome depressiva è presente nel 30-60% dei pazienti parkinsoniani e rappresenta uno dei principali fattori che possono influenzare negativamente la qualità della vita.

Il trattamento può basarsi sia sull'impiego di farmaci dopaminergici (pramipexolo, ropinirolo), efficaci soprattutto sull'apatia, sia sull'utilizzo di farmaci antidepressivi per i quali, tuttavia, non esistono raccomandazioni forti basate sull'evidenza.

I disturbi d'ansia (40% dei pazienti) si possono manifestare come disturbo d'ansia generalizzata, attacchi di panico o fobia sociale. Non esistono evidenze o raccomandazioni sulla scelta del trattamento farmacologico ottimale dell'ansia nel paziente con MP.

Quando l'ansia e gli attacchi di panico appaiono correlati alle fasi off possono migliorare ottimizzando il trattamento dopaminergico.

I disturbi psicotici sono più comuni nelle fasi avanzate della malattia e possono verificarsi anche in assenza di segni di deterioramento cognitivo. Illusioni ed allucinazioni sono le manifestazioni più comuni e quando si verificano si raccomanda, quale primo provvedimento, una revisione del trattamento farmacologico dopaminergico, ossia la riduzione o sospensione dei farmaci maggiormente correlati all'insorgenza di effetti collaterali psichici (DA, amantadina, anticolinergici). In caso di sintomi gravi e persistenti, anche dopo revisione del trattamento dopaminergico, deve essere valutato l'impiego di farmaci antipsicotici; è sconsigliato l'impiego dei neurolettici tradizionali (effetti collaterali extrapiramidali).

Anche tra gli antipsicotici atipici, l'utilizzo di olanzapina e risperidone è limitato dagli effetti collaterali extrapiramidali. La clozapina è il farmaco più efficace ed è registrata in Italia per il trattamento dei disturbi psicotici in corso di MP dopo fallimento della gestione terapeutica classica; tuttavia, il suo impiego appare condizionato dal rischio di neutropenia/agranulocitosi e dalla conseguente necessità di stretto monitoraggio della crasi ematica. La quetiapina è un farmaco ampiamente utilizzato per la cura dei sintomi psicotici in corso di MP, sebbene non siano presenti forti raccomandazioni basate sull'evidenza.

I disturbi del comportamento comprendono i disturbi del controllo degli impulsi ed alcuni comportamenti motori stereotipati ed afinalistici noti con il termine di "punding".

I principali disturbi del controllo degli impulsi sono rappresentati dal gioco d'azzardo patologico, dallo shopping compulsivo, dall'ipersessualità e dalle compulsioni alimentari. Queste manifestazioni sono correlate in particolare all'impiego di farmaci DA, sebbene siano descritti casi correlati anche all'uso di levodopa. Il provvedimento terapeutico raccomandato per i disturbi del comportamento è la riduzione posologica o la sospensione del trattamento con DA.

3. Disturbi del sonno

I disturbi del sonno possono presentarsi dalle fasi iniziali della MP e talora già nello stadio premotorio. I principali disturbi del sonno sono rappresentati dal disturbo comportamentale della fase REM (indicato il trattamento con clonazepam) e dall'eccessiva sonnolenza diurna. Non è raro il riscontro della sindrome delle gambe senza riposo (RLS) e della sindrome delle apnee ostruttive nel sonno (OSAS; raccomandata una valutazione presso un centro di Medicina del Sonno). L'insonnia è un sintomo frequente in tutte le fasi della MP: può essere primitiva, oppure correlata ai sintomi motori notturni (rigidità, acinesia), alla nicturia, ai disturbi psichici o ad altri disturbi del sonno (eccessiva sonnolenza diurna con inversione del ritmo sonno-veglia, RLS, OSAS). E' opportuna una regolare igiene del sonno mentre il trattamento farmacologico prevede l'impiego di benzodiazepine a breve emivita e di ipnoinducenti.

4. Ipotensione

L'ipotensione ortostatica è dovuta alla disautonomia spesso associata alla MP, soprattutto nelle fasi avanzate della malattia. Può manifestarsi con pseudovertigini o disequilibrio, fino a episodi sincopali. Può essere necessario lo studio delle risposte vegetative cardiovascolari (ambulatorio dedicato alla diagnosi e cura delle disautonomie). Il trattamento farmacologico si avvale di farmaci simpaticomimetici (midodrina) e mineralcorticoidi (fludrocortisone).

5. Disturbi gastrointestinali

La stipsi è un sintomo non motorio molto comune nei pazienti parkinsoniani e può essere presente anche in fasi precoci della malattia, richiedendo in questi casi solo provvedimenti dietetici, assunzione adeguata di liquidi ed esercizio fisico. Nelle fasi più avanzate può contribuire a rendere meno regolare la risposta terapeutica influenzando l'assorbimento dei farmaci. E' indicato in questi casi un approccio che prevede, oltre alle misure già citate, la supplementazione di fibre, l'impiego di diuretici osmotici, di soluzioni elettrolitiche di polietilenglicole (macrogol) e quando necessario l'enteroclisma.

6. Disturbi urologici

Oltre il 40% dei pazienti parkinsoniani manifesta disturbi urinari quali: urgenza minzionale, pollachiuria, nicturia ed incontinenza.

Si raccomanda di eseguire una valutazione urologica ed eventuali indagini strumentali specialistiche nei casi in cui si sospetti una concomitante ipertrofia prostatica o una patologia del pavimento pelvico.

Per l'incontinenza sono raccomandate misure non farmacologiche, quali: regolarità della minzione, modificazione della dieta, regolarizzazione dell'alvo, esercizi del pavimento pelvico, eventuale utilizzo di presidi; nei casi più gravi, per il trattamento dei disturbi minzionali conseguenti ad iperattività del detrusore vescicale, il trattamento può prevedere la somministrazione di farmaci agonisti muscarinici.

7. Dolore

Il dolore associato alla MP può essere muscolo-scheletrico, radicolare-neuropatico, distonico, crampiforme, disestesico-parestesico. Due terzi dei pazienti con MP soffrono di dolore cronico, che può essere in alcuni casi non correlato alla malattia (associato principalmente ad osteoartrite). Il dolore cronico direttamente correlato alla MP è più frequente nei pazienti più giovani e di sesso femminile, in quelli con quadro clinico più grave e con maggiori sintomi depressivi. Quando il dolore compare o aumenta nelle fasi off può essere attenuato in maniera significativa mediante una revisione della terapia dopaminergica. Quando il dolore persiste, nonostante una terapia ottimale, si raccomanda l'impiego del gabapentin. In caso di ulteriore insuccesso può essere indicato una valutazione presso un centro di terapia antalgica.

8. Cadute e complicanze traumatiche

La più frequente causa di comorbidità acuta nei pazienti parkinsoniani è costituita dai traumi conseguenti alle cadute. Il rischio di caduta in corso di MP, strettamente correlato con la durata di malattia, è determinato dalla instabilità posturale, ma anche dal freezing, dalla festinazione, dalle discinesie e dall'ipotensione ortostatica sintomatica. L'aumentato rischio di cadute incide sulla qualità di vita del paziente parkinsoniano non solo per le conseguenze traumatiche, ma anche per il livello di ansia che ne deriva, con ripercussioni sulla vita sociale e sull'assistenza del paziente. Per la prevenzione delle cadute è raccomandato un intervento di tipo riabilitativo mirato al rinforzo delle risposte posturali, intervenendo anche nell'ambiente domestico per rimuovere oggetti ed ostacoli. E' importante verificare ed eventualmente correggere i problemi visivi concomitanti. La revisione del trattamento farmacologico può essere utile per migliorare le complicanze motorie favorendo l'instabilità posturale.

16. LA GESTIONE DEL PAZIENTE PARKINSONIANO OSPEDALIZZATO

In caso di ricovero ospedaliero di pazienti parkinsoniani per comorbidità internistiche o chirurgiche, si determinano frequentemente elementi di criticità, dovuti ad esempio all'impossibilità di somministrazione dei farmaci per via orale, alle eventuali interazioni del trattamento antiparkinsoniano con le altre terapie, oppure alla difficoltà di approvvigionamento tempestivo delle formulazioni farmacologiche assunte dal paziente o di rispetto degli orari di assunzione dei farmaci.

L'eterogeneità dei possibili schemi terapeutici antiparkinsoniani non consente la definizione di regole di comportamento generali, salvo l'indicazione ad evitare la brusca sospensione del trattamento dopaminergico per il rischio di insorgenza della sindrome parkinsonismo-iperpiressia (PHS), clinicamente simile alla sindrome maligna da neurolettici o ipertermia maligna (NMS).

Per i ricoveri programmati può essere opportuna una semplificazione preliminare dello schema terapeutico.

Quando, invece, non è possibile la somministrazione orale di farmaci (alterazione della vigilanza, grave disfagia), dovrà essere considerata l'indicazione al posizionamento di un sondino naso-gastrico per la somministrazione della levodopa. E' anche possibile l'utilizzo di DA in formulazioni iniettabili (apomorfina sottocute in infusione continua od in bolo) o transdermica (rotigotina), da usarsi peraltro con cautela per i possibili effetti collaterali psichici e cardiovascolari. E' consigliata l'esecuzione di una valutazione specialistica neurologica all'atto del ricovero da effettuarsi di preferenza presso il reparto di competenza per la cura della patologia acuta. E' auspicabile peraltro l'attuazione di programmi di sensibilizzazione e formazione del personale sanitario ospedaliero finalizzato ad una corretta gestione del trattamento antiparkinsoniano.

In ogni Centro Parkinson dovrebbe essere presente un gruppo di lavoro che comprenda le varie professionalità necessarie al paziente e che siano in grado di operare con livelli di qualità elevata e di appropriatezza delle cure al fine di realizzare un processo di cura che sia il più efficace ed efficiente possibile e che sia in grado di adeguarsi ai vari cambiamenti lungo il decorso della malattia.

Sarebbe auspicabile anche la strutturazione di un collegamento con il territorio per fornire una presa in carico globale del malato con una definizione di percorsi di cura individualizzati. Per ottenere questo sono necessari nuovi modelli organizzativi e assistenziali. Un esempio può essere rappresentato dal Case Management; nell'ospedale la figura del case manager potrebbe essere rivestita dall'infermiere del Centro il quale si potrebbe porre come figura di riferimento per il paziente e per i vari componenti dell'equipe interdisciplinare. Tutti insieme collaborano alla gestione del caso e alla costruzione di un processo di cura individualizzato.

La Tabella 9 "Gestione multidisciplinare dei sintomi non motori e delle comorbidità della malattia di Parkinson" riassume la gestione multidisciplinare dei sintomi non motori e delle comorbidità della MP, con riferimento alle attività presidiate, ai professionisti e alle strutture coinvolte.

17. ORGANIZZAZIONE DEI CENTRI

I neurologi delle Strutture ambulatoriali del territorio fanno riferimento ai Centri di I livello

Primo livello

Per I livello si intende un Ambulatorio Neurologico in un Presidio Ospedaliero.

E' necessaria la presenza di un neurologo esperto che sappia inquadrare qualsiasi disordine di movimento per trattarlo direttamente o avviarlo a Centri di II e III livello in base alla scala di gravità e complicanze.

La presenza di un infermiere case manager dedicato è raccomandabile.

Secondo livello

Per II livello si intende una Struttura di Neurologia che abbia:

- l'ambulatorio strutturato con le caratteristiche di cui sopra
- letti di degenza per casi complicati
- possibilità di accesso ad esami e valutazioni complesse:
 - Risonanza magnetica encefalo
 - Scintigrafia cerebrale con Dat-Scan
 - Valutazione neuropsicologica
 - Uso corrente di tossina botulinica
 - Facile accesso al Reparto di Gastroenterologia
- esperienza nell'uso di:
 - apomorfina s.c. e in pompa infusione
 - infusione intestinale di levodopa/carbidopa tramite PEG-J

Più che mai indispensabile per tutte queste attività la presenza di più medici che si interessino ai Disordini del Movimento e più ancora di infermieri che abbiano conoscenza dei vari tipi di patologia e dei sistemi di infusione (Apomorfina e Duodopa).

La Struttura deve essere in grado di gestire la routine e le urgenze. Deve essere garantito il collegamento costante con la Gastroenterologia e il servizio di Nutrizione Clinica, anche per le visite urgenti.

Terzo livello

Una Struttura di III livello deve avere:

- tutte le caratteristiche dei centri di secondo livello
- la possibilità di effettuare interventi di DBS.

Questi interventi, come già sottolineato, necessitano di un'équipe multidisciplinare (Neurochirurgo esperto di procedure stereotassiche, Neurologo esperto in disturbi del movimento, Neuroradiologo, Neuropsicologo, Psicologo clinico ed eventualmente Psichiatra). È fondamentale per questa attività l'interazione tra la Neurochirurgia funzionale e neurologi esperti di selezione dei pazienti, monitoraggio intraoperatorio per gli interventi di DBS e di follow-up dei pazienti operati.

18. PERCORSO RIABILITATIVO

La persona affetta da MP presenta una disabilità progressiva e complessa che, come da indicazione del Piano Nazionale per la Cronicità, necessita di una presa in carico multiprofessionale e multidisciplinare in tutte le fasi della patologia, con modalità organizzativa di "rete", tale da garantire risposte appropriate ed efficaci durante tutta l'evoluzione clinica e funzionale della patologia a partire dalla diagnosi iniziale.

I deficit funzionali riguardano non solo l'ambito motorio (dalla capacità individuale di eseguire compiti motori appresi e divenuti automatici fino a disturbi più complessi a carico di equilibrio, tono, postura e movimento) ma tutte le funzioni della persona con MP: la sfera psicologica, neuropsicologica, gli ambiti della comunicazione e dell'eloquio, le problematiche della deglutizione e l'ambito nutrizionale, gli aspetti relazionali e sociali; i disturbi a carico del sistema nervoso autonomo; i disturbi sfinterici.

Nonostante l'adeguato trattamento farmacologico e le innovazioni terapeutiche disponibili, molti pazienti con MP continuano a presentare un'ampia varietà di disturbi motori e non-motori di entità tale da influenzare lo svolgimento delle attività quotidiane alterando la qualità di vita del soggetto.

L'approccio più attuale alla persona con disabilità derivante da MP, anche da revisioni della letteratura, dimostra come la valutazione ed il trattamento riabilitativo multisistemico debbano avere una valenza multidisciplinare ed in tal senso siano fondamentali in affiancamento alla terapia farmacologica.

La presa in carico in ambito riabilitativo deve avvenire precocemente, garantendo una gestione omogenea del percorso riabilitativo e di trattamento in generale della MP, facilitando una condivisione dei percorsi e pari opportunità di accesso ai trattamenti.

Quanto appena descritto viene attuato nell'ambito di una rete territoriale all'interno della quale la figura del Case Manager (CM) coordina e gestisce tutte le possibili necessità riabilitative favorendone le attività, la partecipazione ed il flusso di informazione, garantendo una coerente successione ed integrazione degli interventi e la copertura dei servizi.

Numerosi sono i riferimenti legislativi al riguardo; tra essi: DGR 10-5605 del 2/04/2007; nota prot. n. 36950/DA2000 del 17/11/2008; D.G.R. n. 13-1439 del 28/01/2011; Piano Nazionale Cronicità 2016, Legge 219 del 22/12/2017.

La presa in carico riabilitativa

La diagnosi di MP viene effettuata o confermata dallo Specialista Neurologo, referente clinico in tutto il decorso della malattia anche per la terapia farmacologica.

È opportuno che il Neurologo pianifichi la visita fisiatrica, preferibilmente presso la stessa azienda o comunque presso una struttura riabilitativa che sia in rete con il centro neurologico di riferimento, presso il quale il paziente seguirà il suo percorso condiviso di cura.

La visita fisiatrica costituisce la garanzia del Percorso Riabilitativo Individuale efficace, appropriato e specifico per ogni persona.

Il Centro Parkinson, in particolare, deve programmare in loco una valutazione riabilitativa progettuale da declinarsi nelle sedi e nei setting più favorevoli alla persona, garantendo il principio di equità di accesso alle prestazioni.

La segnalazione di un paziente alla rete territoriale può avvenire, per altro, anche da parte del MMG, del fisiatra o altro specialista.

La coordinazione delle segnalazioni è a carico del CM.

Il censimento delle strutture esistenti ed afferenti alla rete territoriale è un requisito fondamentale affinché sia garantito l'accesso, con la coordinazione del CM, alle cure e alle pari opportunità.

Il progetto riabilitativo

Il progetto riabilitativo P.R.I. (Progetto Riabilitativo Individuale) è lo strumento riabilitativo unico che garantisce il Percorso Riabilitativo Individuale specifico per ogni Persona.

Il P.R.I. sarà redatto fin dalla prima visita fisiatrica, definendo le aree di intervento specifico, gli obiettivi, le modalità di erogazione con i setting più appropriati, gli operatori coinvolti e la verifica degli interventi.

Il Team Riabilitativo operativo è composto da:

- Medico Fisiatra
- Medici Specialisti (Neurologo, Foniatra, Dietologo, ... etc)
- Fisioterapista
- Logopedista
- Infermiere
- Dietista
- Terapista occupazionale
- Psicologo
- Psicologo clinico
- Assistente sociale

In occasione del PRI saranno date indicazioni, quando opportuno, per valutazioni di secondo livello ad esempio gait analysis, stabilometria, baropodometria, video fluoroscopia, FEES.

Il tal senso il censimento delle strutture esistenti ed afferenti alla rete territoriale riguarderà anche le possibili valutazioni di secondo livello presenti nelle strutture riabilitative disponibili.

Nei Centri Parkinson sono previste in casi selezionati, complessi, visite collegiali interdisciplinari (Gruppo Interdisciplinare di Cura).

Attraverso l'attività di counselling il Team deve rilevare piena presa di coscienza e di motivazione da parte del paziente e del caregiver, con interventi di tipo psicoeducazionale.

Deve essere creata sin dall'inizio la giusta alleanza terapeutica tra team-paziente-familiari.

I setting

In base alla prevalenza dei bisogni individuati (riabilitativi, clinici o assistenziali) verrà definito, anche in base alla fase di malattia, il setting più appropriato per l'attuazione del P.R.I., dal setting domiciliare, a quello ambulatoriale o day hospital, al ricovero ospedaliero estensivo - intensivo, oppure il trasferimento temporaneo del paziente in Strutture protette aziendali, quali R.S.A. o altro, in base agli obiettivi individuati, agli strumenti tecnici necessari e alla presenza di percorsi di continuità assistenziale disabilità-dipendenti, nel territorio di riferimento.

Di seguito sono elencati i diversi setting:

- Ambulatorio
- DH – Day Hospital
- Ricovero Riabilitativo
- Territorio-Domicilio
- AFA
- Altre attività complementari

I programmi riabilitativi

I programmi per il trattamento riabilitativo delle persone affette da MP, tenendo conto di alcune specifiche peculiarità, quali l'uso di strategie cognitive e di cues uditive e visive, devono prevedere programmi per recupero – mantenimento - potenziamento di molte funzioni:

- l'equilibrio statico e dinamico;
- la postura;
- la coordinazione, la stenia ed attività fisica
- le abilità di motilità fine e delle ADL;
- il mantenimento e recupero del tono e trofismo muscolare;
- la funzionalità respiratoria
- il ricondizionamento
- la deglutizione (vedi capitolo specifico in questo PSDTA)
- la comunicazione e l'eloquio (vedi capitolo specifico in questo PSDTA)
- le funzioni esecutive, cognitive, mentali,
- ambito psicologico
- valutazioni-prescrizione ausili

I programmi riabilitativi per recupero – mantenimento - potenziamento delle funzioni sopracitate possono avvalersi di tecniche e metodiche riabilitative in ambito motorio e non motorio sia di tipo tradizionale, sia di tipo avanzato con l'impiego di strumentazione riabilitativa e tecnologia avanzata.

Si raccomanda l'addestramento del caregiver finalizzato all'utilizzo contestuale delle abilità apprese in sede terapeutica.

Ogni figura professionale, nel proprio ambito, durante la valutazione dovrebbe fornire misura dei parametri funzionali, di outcome e spazio-temporali necessari per il trattamento e la presa in carico nel tempo.

Tutti i percorsi e l'attività descritti saranno puntualmente riportati ai Centri Specializzati ed al MMG.

Il termine del ciclo riabilitativo coincide con il raggiungimento degli obiettivi del progetto o nel caso nel quale l'obiettivo non è più raggiungibile.

Tutti i percorsi e l'attività descritti saranno puntualmente riportati ai Centri Specializzati ed al MMG.

Disfonia e disturbi della comunicazione

I disturbi comunicativi nel paziente con MP riguardano principalmente due aspetti: l'alterazione della voce (disfonia) e l'alterazione dell'articolazione (disartria): nel corso dell'evoluzione della malattia, arrivano ad interessare in maniera varia il 90% dei pazienti. L'inquadramento dei disturbi comunicativi viene effettuato in corso di visita specialistica foniatrica.

La forma di disfonia più frequente è l'ipofonia, intesa come ridotta intensità e sonorità della voce accompagnata a precoce esaurimento del vocalizzo a seguito sia di insufficiente chiusura del piano glottico che di ridotta capacità di mantice polmonare.

La disartria si può presentare in diverse forme che vanno dalla voce monotona, priva di intonazioni ed espressione, eventualmente accompagnata da alterazioni della velocità di eloquio sia in senso di rallentamento che di accelerazione, a forme dove l'articolazione dei fonemi appare difficoltosa e distorta fino a comprometterne gravemente la comprensione. Sono descritti casi di disfluenza neurogena simulante una balbuzie.

La terapia con levodopa non migliora significativamente i sintomi vocali. Il trattamento riabilitativo logopedico ritenuto più efficace per disfonia, disartria e disfagia è la Lee Silvermann Voice Therapy (LSVT). Nei casi di grave afonia od anartria si può fare ricorso a metodiche di Comunicazione Aumentativa Alternativa assistite da strumentazione computerizzata.

19. DISFAGIA E ASPETTI NUTRIZIONALI

Disfagia

La disfagia è frequente nella fase avanzata della MP mentre la sua comparsa è più precoce nei parkinsonismi atipici. Comporta il rischio di complicanze polmonari da inalazione di cibo ma, molto più frequentemente ed in maniera misconosciuta, è causa di ridotto apporto alimentare e disidratazione. Circa il 50% di tali pazienti presenta disfagia radiologicamente dimostrabile anche se solo la metà di questi lamenta soggettivamente il disturbo mentre un terzo presenta fenomeni di aspirazione silente che in molti casi determinano polmoniti ab ingestis che possono risultare fatali nelle forme avanzate della malattia.

Una attenta anamnesi e l'esecuzione di test di screening quale quello descritto nell' Allegato 1 "Screening della disfagia" (Flow chart 5) consentono di individuare i soggetti a rischio di disfagia, di mettere in atto provvedimenti immediati (sondino nasogastrico, nutrizione parenterale) e di indirizzarli a visita specialistica foniatrica e di nutrizione clinica.

È bene inserire durante la raccolta dei dati anamnestici di un soggetto sospetto disfagico anche una quantizzazione del rischio che il paziente sia malnutrito, ad esempio utilizzando le modalità descritte dal MUST (Malnutrition Universal Screening Tool) (Allegato 2)

Rimediazione della disfagia

A seguito della valutazione specialistica deglutologica (Flow chart 6 "Visita deglutologica") ed in base al grado di gravità della disfagia riscontrato verranno date indicazioni rimediazione e riabilitative come da tabella successiva

Indicazioni in base al grado di gravità della disfagia

Gravità	Provvedimenti
Non disfagia	Dieta libera
Molto lieve	Norme comportamentali e posturali, esclusione di cibi "difficili" quali cibi a doppia consistenza, eccessivamente duri, sbriciolabili, non coesi (es. riso) dalla dieta
Lieve	Norme del grado precedenti e counselling logopedico per il paziente ed i caregiver
Media	Norme dei gradi precedenti ed esclusione di una o più consistenze (ad es. proibizione di liquidi per os)
Grave	Norme dei gradi precedenti e presa in carico logopedica con somministrazione di cibo
Molto grave	Nihil per os, alimentazione artificiale e presa in carico logopedica senza somministrazione di cibo (propedeutica al passaggio al grado precedente)
Completa e senza possibilità riabilitative a breve medio-termine	Nihil per os e passaggio all'alimentazione artificiale a medio-lungo termine

La riabilitazione della deglutizione viene effettuata, previa valutazione deglutologica, dal logopedista e verte su tre cardini principali: artifici dietetici, posture di compenso, esercizi di rinforzo muscolare e di detersione faringea.

Gli artifici dietetici riguardano la scelta delle consistenze dei cibi più adeguate all'assunzione, la loro preparazione e la loro modalità di somministrazione. Le norme fornite varranno non soltanto per i cibi ma anche per qualsiasi cosa venga somministrata per bocca, ad esempio, in caso di esclusione dei liquidi anche i farmaci non dovranno essere in forma liquida (gocce, sciroppi) ed andranno somministrati nella consistenza indicata, eventualmente con l'uso di polveri addensanti o mescolati a cibo opportuno.

La ricerca di posture di compenso mira ad individuare posizioni del capo, del collo e del busto da tenere durante il pasto ed in grado di minimizzare il rischio di penetrazione del bolo nelle vie aeree e di facilitarne la progressione. Anche in questo caso la scelta della postura deve essere personalizzata. All'adozione della postura possono essere abbinate compressioni manuali esterne sul mento, su un lato del collo o sulla cartilagine tiroidea.

Mentre artifici dietetici e posture di compenso sono rimedi di adozione ed efficacia immediati, le manovre deglutitorie e di rinforzo muscolare richiedono un periodo di addestramento ed esercizio e vanno effettuate sotto istruzione e supervisione logopedica. Tale riabilitazione può mirare sia al rafforzamento delle strutture muscolari residue, sia ad incrementare le capacità di percezione del passaggio o del ristagno del bolo in orofaringe e prevede una serie di esercizi interessanti gruppi di muscoli volontari da effettuare attivamente da parte del paziente.

Valutazione nutrizionale

Il paziente affetto da MP, può andare incontro ad alterazione dello stato di nutrizione, deve quindi essere considerato un paziente a rischio di malnutrizione e come tale attentamente monitorizzato. La disfagia con riduzione dell'assunzione dei liquidi e degli alimenti per os può aumentare il rischio di disidratazione e malnutrizione.

Stato nutrizionale

Esame obiettivo orientato al problema specifico:

- controllo del trofismo delle masse muscolari e del tessuto adiposo, idratazione e irrorazione di cute e mucose; circonferenza vita; circonferenza braccio.
- dati antropometrici: peso corporeo su bilancia professionale o sedia bilancia o letto bilancia; altezza con statimetro o calcolo dell'altezza partendo dalla misurazione dell'altezza al ginocchio quando il paziente non è in grado di mantenere la stazione eretta;
- valutazione degli esami ematochimici di inquadramento nutrizionale.
- fabbisogni nutrizionali teorici e livello di attività fisica

Parametri clinici: masse muscolari, trofia e integrità cutanea, stato mucose

Parametri antropometrici: altezza (cm), peso corporeo (kg),

Body Mass Index (BMI): peso (Kg) / altezza (m²) (Allegato 2):

- obeso: 30 kg/m²
- sovrappeso: 25-30 kg/m²,
- normale: 18.5-25 kg/m²,
- malnutrito: < 18.5 kg/m²

Valutazione dimagrimento:

- malnutrizione lieve: 5-10%,
- malnutrizione media: 10-20%,
- malnutrizione grave: > 20%

Valutazione ingesta per os: quando possibile eventualmente utilizzando un diario alimentare quale quello in Allegato 3 "Diario Alimentare"

Al termine delle valutazioni il paziente potrà presentare uno stato di nutrizione di diverso livello secondo la successiva tabella.

Livelli Nutrizionali

Stato di nutrizione	Normale	Lieve malnutrizione	Moderata malnutrizione	Grave malnutrizione
Calo ponderale	No	5-10%	11-20%	> 20%
Valutazione clinica	Normale trofia cutanea e muscolare	Lieve alterazione trofia cutanea e muscolare	Media alterazione trofia cutanea e muscolare	Grave alterazione trofia cutanea e muscolare
Albumina (g/dL)	≥ 3.5	3.4-3.0	2.9-2.4	≤ 2.5
Transferrina (mg/dL)	≥ 200	199-150	149-100	≤ 100
Prealbumina (mg/dL)	≥ 20	19.9-17	16.9-11.1	≤ 11

Intervento Nutrizionale (Flow chart 7 “Visita specialistica di dietetica e nutrizione clinica”)

L'intervento nutrizionale viene effettuato per via orale o per via enterale, a seconda della situazione funzionale del paziente, (C4) e se presente disfagia su indicazione del foniatra/logopedista. La nutrizione artificiale è indicata quando esiste rischio di aspirazione degli alimenti e/o in presenza di impossibilità completa alla funzione deglutitoria (C0).

L'alimentazione per via orale viene prescritta tenendo conto di diversi fattori: la capacità funzionale del paziente, le sue preferenze/avversioni alimentari, l'attuale livello di ingesta, lo stato di nutrizione e conseguentemente le finalità dell'intervento. Nel caso in cui sia impossibile prevedere la copertura dei fabbisogni con l'utilizzazione di soli alimenti naturali, è indicata la prescrizione di integratori alimentari. La prescrizione di tali integratori è prevista, dalla normativa vigente in Piemonte, all'interno delle norme per la Nutrizione Artificiale Domiciliare (NAD), ed è di esclusiva pertinenza delle Strutture di Dietetica e Nutrizione Clinica accreditate per la NAD. Con la stessa modalità vengono prescritte, ove indicato, polveri addensanti e/o prodotti dietetici addensati. L'alimentazione artificiale, (indicata nel caso di disfagia grave) per via enterale viene attuata, con le adeguate modalità, dai Centri accreditati a tale funzione.

Scelta e posizionamento via d'accesso (SNG/PEG): (C1)

Nel caso la scelta sia quella dell'alimentazione artificiale deve essere quindi definita la via di nutrizione.

La nutrizione enterale rappresenta il sistema nutrizionale di scelta quando sia necessario il ricorso all'alimentazione artificiale. La nutrizione artificiale attraverso sonde posizionate a livello gastrico o digiunale è indicata sempre nei soggetti in cui la funzione gastrointestinale è normale, tramite SNG o gastrostomia posizionata quando si presume che la nutrizione enterale debba essere proseguita per periodi prolungati di tempo (> 1 mese, sec. linee guida ESPEN).

Il SNG può essere indicato per periodi limitati, in attesa di posizionamento di sonde enterali, nei pazienti in cui queste devono essere messe in situ per via chirurgica o endoscopica-radiologica, in soggetti con particolari situazioni anatomico-funzionali.

Il programma nutrizionale viene impostato tenendo conto della situazione e delle finalità terapeutiche (C2).

La via parenterale è utilizzata solo se non è possibile quella enterale.

Vie di accesso

La scelta della via di somministrazione per la nutrizione enterale dipende prevalentemente dalla durata prevista di trattamento, vedi tabella successiva

Nutrizione enterale di breve durata (< 4 settimane)	Nutrizione enterale di lunga durata (> 4 settimane)
sondino naso-gastrico sondino naso-digiunale	Gastrostomie: percutanea endoscopica (PEG) percutanea radiologica (PRG) - digiunostomia o PEJ

Definizione del programma di monitoraggio

Il monitoraggio della NE attraverso sonda si propone di valutare nel tempo l'efficacia della terapia nutrizionale, di adeguarla alle variazioni cliniche del paziente e di prevenire, minimizzare e trattare le eventuali complicazioni legate alla NE.

Il paziente disfagico nutrito tramite sonda dovrà essere monitorato attentamente valutando se eventuali variazioni cliniche e/o deglutitorie possano far ipotizzare una variazione nel tempo della via di nutrizione. Se il paziente riprende ad alimentarsi per os si renderà utile una nuova valutazione deglutitoria, altrimenti sarà dimesso in NED (Nutrizione Enterale Domiciliare).

Dimissione NED sonda

La prescrizione di tutto il materiale necessario per continuare al domicilio la nutrizione enterale (miscela, nutripompa, piantana, materiale di medicazione ed infermieristico) è previsto dalla normativa vigente in Piemonte, all'interno delle norme per la Nutrizione Artificiale Domiciliare ed è di esclusiva pertinenza delle Strutture di Dietetica e Nutrizione Clinica accreditate per la NAD.

Il Centro di Nutrizione Enterale Domiciliare dovrà essere attivato almeno 5 giorni prima della dimissione del paziente, affinché il paziente e/o il caregiver possano essere prenotati per la visita dietetico – nutrizionale e l'addestramento. Durante la visita e il

training avverrà la trasmissione telematica dei dati necessari all'ASL di residenza del paziente e alla ditta di Servizio che consegnerà tutto il necessario al domicilio del paziente nei tempi previsti. Il paziente viene preso in carico dal centro NED e monitorato nel tempo. C3-7).

Dal punto di vista nutrizionale sarà necessario rivalutare periodicamente la prescrizione (C8.1), sia nel caso di intento iniziale di renutrizione che di mantenimento. È infatti molto frequente che i pazienti disfagici nutriti per via orale vadano incontro a variazioni nella loro capacità di ingestione di cibi, per ragioni conseguenti sia alla patologia primaria che a fattori psicologici, ambientali, familiari. Anche l'effettiva utilizzazione degli integratori e/o prodotti addensati andrà valutata, e, nel caso, andranno apportate le opportune variazioni prescrittive. I pazienti in nutrizione artificiale totale devono essere sempre monitorizzati periodicamente dal punto di vista nutrizionale, data la specificità del loro tipo di nutrizione; la nutrizione artificiale infatti, sebbene molto perfezionata e sperimentata, rappresenta pur sempre un tipo di nutrizione differente da quella fisiologica.

20. APPROCCIO PALLIATIVO ALLA MALATTIA DEL PARKINSON

Per Cure Palliative si intende un approccio mirato a migliorare la qualità della vita dei pazienti e dei loro familiari affrontando i problemi associati ad una malattia cronica, tramite la prevenzione ed il sollievo della sofferenza basati sulla identificazione precoce, sull'inquadramento diagnostico accurato e sul trattamento del dolore e degli altri problemi fisici, psicosociali e spirituali (World Health Organization, 2005).

La MP, pur essendo una patologia per la quale si dispone di numerose terapie farmacologiche e chirurgiche, è tuttavia una condizione cronica ed inaggravante con disabilità fisica e psichica, spesso caratterizzata da sintomi non motori scarsamente responsivi al trattamento.

Il trattamento palliativo non può prescindere da un'anamnesi accurata che metta in evidenza:

- la situazione personale, familiare e lavorativa
- la valutazione delle aspettative del paziente
- la valutazione delle eventuali precedenti esperienze di malattia
- le ripercussioni che i sintomi associati alla MP determinano sulla qualità di vita

Questi aspetti devono essere presi in considerazione ai fini della pianificazione dell'intervento, che deve risultare da una attiva cooperazione con il paziente stesso, con le persone a lui più vicine e con gli altri operatori sanitari coinvolti, spesso attraverso un approccio multidisciplinare coordinato.

Si raccomanda quindi un'adeguata anamnesi e una attenta comunicazione con il paziente per una corretta valutazione del grado di disagio, delle sue aspettative e delle sue necessità individuali, familiari e sociali.

Le cure palliative della MP devono essere organizzate secondo un modello medico affiancato da un modello sociale di valutazione dei bisogni del paziente e del caregiver e definizione degli interventi.

Si raccomanda che il paziente affetto da MP sia valutato da un team multidisciplinare e multiprofessionale coordinato.

Trattamento palliativo

Negli ultimi anni è stato proposto anche per la MP il modello di cure palliative simultanee e precoci, già in atto in ambito oncologico, con l'obiettivo di consentire ai malati una transazione meno dolorosa e onerosa verso maggiori livelli di disabilità, grazie anche ad una pianificazione anticipata /condivisa delle cure (PAC).

L'approccio integrato secondo il modello multidisciplinare delle cure palliative mirato al miglioramento della qualità di vita, con l'identificazione precoce dei bisogni, per un miglior controllo non solo dei sintomi fisici e del dolore ma anche dei problemi psichici, psicosociali e spirituali (World Health Organization 2005), potrebbe ridurre il numero di ricoveri in emergenza e le ospedalizzazioni in letti per acuti in fasi avanzate di malattia oltre a migliorare l'appropriatezza delle cure specifiche ed invasive in fase avanzata.

L'importanza del problema è ribadita sia da due leggi nazionali - legge sulla terapia del dolore e cure palliative (Legge 38/2010) e legge sul consenso informato e DAT (Legge 219/2017) -, sia dal Piano Nazionale della Cronicità (PNC 16/09/2016), dalle linee di indirizzo regionale della Regione Piemonte 2018-2019) e dalla riorganizzazione delle cure palliative a livello nazionale.

Le caratteristiche della MP e di altre patologie neurodegenerative rendono più complessa l'applicazione del principio delle cure simultanee per la loro lunga durata, la difficile definizione di terminalità, la non prevedibilità a breve termine, la presenza di disturbi cognitivo-comportamentali che rendono più difficile l'applicazione delle PAC .

La letteratura propone alcuni snodi decisionali o trigger points, in base ai quali attivare le Cure Palliative (tipo: la comunicazione della diagnosi o progressione infausta, la presenza di sintomi non controllati, il peggioramento delle condizioni generali con maggiore dipendenza nelle attività quotidiane, la disfagia, il peggioramento dei disturbi di comunicazione, il caregiver burden, i temi del fine vita).

La diffusione delle cure simultanee potrebbe facilitare l'individuazione della fase finale della vita e potrebbe migliorare la pianificazione delle cure, per sostenere i malati ed i familiari, identificando le priorità, sospendendo cure costose e futili ed accompagnando alle scelte di fine vita.

L'associazione di problemi di deglutizione, episodi di polmonite ab ingestis, infezioni ricorrenti, il declino fisico con perdita di peso sono indicativi di evoluzione infausta soprattutto se presenti contemporaneamente.

Differenti fasi della MP richiedono differenti interventi specifici:

1. nelle fasi iniziali è importante una comunicazione chiara della diagnosi e la valutazione della dimensione soggettiva risultante dal livello di invalidità, dal vissuto emotivo e dal contesto psicosociale del paziente, al fine di migliorare il livello di collaborazione.
2. Nella fase intermedia l'impatto psicosociale della malattia diventa progressivamente più rilevante per il caregiver. L'attivazione di interventi di gruppi di supporto e le associazioni dei pazienti possono svolgere in questa fase una funzione di primo piano nel guidare il paziente verso una gestione consapevole della propria condizione di malattia e per una reale pianificazione delle cure.
3. Nella fase avanzata le cure palliative possono svolgere un ruolo importante, parallelamente al prevalere dei sintomi non motori e delle comorbidità. La gestione dei problemi più critici dovrebbe essere valutata in stretta cooperazione con il paziente ed i familiari e con tutte le figure professionali coinvolte in un approccio multidisciplinare.

I disturbi comportamentali ed il deterioramento cognitivo costituiscono la maggior causa di disagio per il caregiver e frequentemente la causa di ricoveri temporanei o istituzionalizzazione del paziente. Queste problematiche possono essere mitigate da un adeguato sostegno assistenziale domiciliare, dalla possibilità di ospedalizzazione diurna e comunque da una costante opera di informazione e sostegno rivolta al caregiver.

Gli aspetti psicosociali correlati alla fase avanzata della MP possono diventare molto impegnativi, tanto da rendere insostenibile la gestione domiciliare del paziente. Tuttavia, uno degli obiettivi del trattamento deve essere proprio quello di mantenere il paziente nel suo ambito domestico; per favorire tale obiettivo è necessario predisporre una adeguata assistenza domiciliare che coinvolga un team di competenze multidisciplinari e possibilmente di volontari, in grado di contribuire all'assistenza del malato e dei familiari.

Documento di riferimento nazionale è il Documento intersocietario SICP-SIN "Le cure palliative nel malato neurologico" 10/07/2018

Setting		
FISIATRIA	Ampia scelta di Servizi di riabilitazione sul territorio piemontese	Migliorare l'integrazione e l'accessibilità con SC e Servizi territoriali pubblici e privati convenzionati
MEDICINA LEGALE	Commissioni medico legali per riconoscimento invalidità civile, legge 104 (vedi Flow chart 9) e disabilità Commissioni medico legali per accertamenti patente di guida (vedi low chart 9)	In staff alle Direzioni Aziendali
SERVIZIO SOCIALE AZIENDALE	Creazione del SSA	Monitorare il sistema SSA in ogni ASR per uniformarlo e renderlo efficace
ASSOCIAZIONI PAZIENTI	Partecipazione al PSDTA regionale	Più trasporti

21. RUOLO DEL SERVIZIO SOCIALE AZIENDALE

La disabilità conseguente all'insorgenza della MP rende necessario non solo un supporto sanitario ma anche sociale attraverso l'attivazione di una serie di servizi socio-assistenziali e socio-sanitari adeguati a compensare il più possibile la perdita di autonomia e migliorare la qualità di vita del soggetto e della sua rete di riferimento.

Dal momento che ogni paziente è una realtà a sé stante, è indispensabile una progettazione personalizzata che utilizzi i PAI (Piani Assistenziali Individualizzati) ed i PIC (Piani Integrati di Cura), come strumenti di modulazione e ri-modulazione degli interventi in quanto l'aggravarsi della malattia comporta un cambiamento dei bisogni dei pazienti non sempre correttamente percepito nel contesto sociale e lavorativo; diventano quindi fondamentali tutti gli interventi socio-sanitari e socio-assistenziali, volti

a supportare i singoli percorsi degenerativi. La formazione multidisciplinare e multiprofessionale degli operatori è garanzia del cambiamento nel modo di erogare le suddette prestazioni nei diversi setting:

- domicilio, dando massima attenzione al sostegno del caregiver attraverso il riconoscimento del suo ruolo di “responsabile attivo” nella gestione delle varie fasi della MP;
- ospedale, favorendo i contatti tra i professionisti delle varie discipline sanitarie e migliorando i rapporti con i Consorzi Socio-Assistenziali;
- territorio, prevedendo interventi di prevenzione del disagio socio-relazionale per i pazienti e per i loro caregiver, anche grazie all’inserimento nei PAI e nei PIC delle Associazioni di volontariato come l’AIP (Associazione Italiana Parkinsoniani) e l’AAPP (Associazione Amici Pazienti Parkinsoniani).

Pertanto i compiti del Servizio Sociale Aziendale si esplicano su richiesta della famiglia e/o dei reparti di degenza e dei MMG per:

- garantire al paziente ed al suo caregiver il collegamento “protetto” tra il luogo di cura istituzionale ed il territorio attraverso i NOCC - NDCC (Nuclei Ospedalieri e Distrettuali di Continuità delle Cure), i CAVS (Continuità Assistenziale a Valenza Sanitaria – ex lungo degenze) e le Commissioni multidisciplinari di valutazione dell’invalidità (Medicina Legale¹) e della non autosufficienza (UVG). In questa fase è opportuno che il case-manager di reparto valuti ogni paziente affetto da MP con la scala Blaylock Risk Assessment Screening e, qualora il paziente abbia un indice superiore a 10, lo segnali al Servizio Sociale Aziendale. Il SSA provvederà a redigere la “diagnosi sociale” e definire, di conseguenza, un adeguato piano di intervento in stretta collaborazione con l’équipe sanitaria che ha in carico il paziente;
- programmare attività integrate sul territorio finalizzate a prevenire, affrontare e gestire i problemi conseguenti alla MP, utilizzando strumenti tecnici come l’analisi dei bisogni socio-assistenziali, il segretariato sociale, la segnalazione giuridica e l’attivazione di reti di sostegno istituzionale e non. Nell’ambito del volontariato, il ruolo delle Associazioni rappresentative dei malati e delle loro famiglie è decisivo, in quanto consente di esercitare in forma sussidiaria un’attività di collegamento con i bisogni espressi dai pazienti e dai loro familiari.

22. RUOLO DELLE ASSOCIAZIONI DEI PAZIENTI

Le associazioni di cui alla nota², hanno costituito già dal 2016 il “Tavolo regionale” con lo scopo di:

- aumentare la visibilità per la MP e gli altri Disturbi del Movimento
- migliorare la corrispondenza fra presidio reale di cure e PSDTA Parkinson
- sostenere, il più a lungo possibile, l’autonomia e la qualità della vita del malato e dei loro familiari
- supportare programmi di ricerca.

Le Associazioni aderenti al Tavolo Regionale Parkinson come missione hanno, sostanzialmente, quella di:

- divulgare informazioni medico scientifiche;
- suggerire le strategie più efficaci per convivere al meglio con la malattia;
- sensibilizzare l’opinione pubblica;
- raccogliere fondi per progetti di ricerca con ricadute diagnostico-terapeutiche e riabilitative;
- offrire attività complementari alla terapia farmacologica finalizzate al mantenimento delle capacità psicofisiche e di una migliore qualità della vita;
- organizzare momenti di socializzazione;
- essere concretamente vicini ai malati di Parkinson e ai loro familiari/caregivers, fornendo supporto e risposte ai loro bisogni;
- essere un riferimento credibile e significativo per le istituzioni pubbliche, il mondo medico, sociale e assistenziale.

In dettaglio i servizi erogati dalla maggior parte delle associazioni sono:

- informazioni e orientamento ai servizi del territorio
- organizzazione di convegni, corsi di formazione, incontri con specialisti,
- sostegno alle famiglie attraverso personale qualificato
- attività complementari alla cura farmacologica, mirate alla prevenzione/mantenimento dell’efficienza psicofisica (Attività Fisica Adattata, Riabilitazione Cognitiva, Logopedia, Musicoterapia)
- attività ricreative e di svago;
- consulenze professionali con personale qualificato come l’assistente sociale, lo psicologo, l’avvocato.

Associazione Amici Parkinsoniani Piemonte Onlus (AAPP)

L'Associazione Amici Parkinsoniani Piemonte – ONLUS (AAPP), costituita nel 2002, interagisce con le altre associazioni del territorio e in particolare con l'AIP a livello locale e nazionale.

- Associazione Amici Parkinsoniani Biellesi Onlus
- Associazione Parkinson Biella Sezione di Vercelli
- Associazione Parkinson Arona
- Associazione Parkinson Alessandria "Gli Amici di Lucia"
- Associazione Parkinson Asti
- Associazione Parkinsoniani VCO Onlus
- Associazione Parkinson Cuneo Lago Maggiore e le sue Valli
- Associazione Parkinson Novara
- Associazione Parkinsoniani Canavese
- Associazione Parkinson Valle d'Aosta

Associazione Italiana Parkinsoniani Onlus (A.I.P.)

L'Associazione Italiana Parkinsoniani Sezione G.Cavallari (A.I.P.) è costituita da pazienti affetti da MP, dai loro familiari, da amici, volontari e medici. L'AIP è nata a Milano nel 1990; successivamente, sono sorte numerose sedi su tutto il territorio nazionale. L'AIP - Sezione di Torino conta 400 soci effettivi ed è in contatto con più di 2200 famiglie.

Presidi Territoriali dell'AIP sono:

- Sede in via C.Negarville 8/28 – Torino
- Corso Cincinnato 233/A – Torino
- Ospedale Valletta, Via Farinelli 25 – Torino
- Settimo Torinese (To)
- Val Pellice (To)

23. RESPONSABILITÀ

Sono definite le responsabilità nel processo, di seguito illustrate.

Attività	Responsabile area	Dirigenti	Singoli operatori
Accet.ne e presa in carico pz	C	R	R
Gestione pz	C	R	R
Dimissione pz	C	R	R
Verifica PSDTA	R	C	C

R) responsabile C) collaboratore

24. DIFFUSIONE ED IMPLEMENTAZIONE DEL PSDTA

Per la diffusione del PSDTA sono utilizzati gli strumenti di comunicazione aziendali che possono essere interni o esterni in base alle modalità di diffusione prevista (Sito internet della struttura, corsi di aggiornamento ecc).

Nell'implementare dei PSDTA è necessario che siano coinvolte informazioni seguano l'intero percorso dell'assistenza, dai medici di base agli specialisti e ai medici ospedalieri.

E' anche da sviluppare un Documento sintetico del PSDTA, ad uso informativo degli utenti e dei pazienti.

Per favorire l'efficace realizzazione del PSDTA si ritiene indispensabile che venga attuato un progetto formativo ad hoc destinato a tutti gli operatori sanitari coinvolti, differenziato a seconda dei compiti professionali e dei bisogni formativi emersi in ciascun gruppo professionale. Al fine di garantire l'implementazione del progetto formativo è peraltro indispensabile che esso sia inserito negli obiettivi formativi delle ASL in quanto punto di riferimento per lo sviluppo del PSDTA stesso.

Si propone che il percorso formativo segua il seguente schema generale.

Prima fase “verticale”

Questa fase del percorso formativo è rivolta a ciascuna delle categorie di professionisti coinvolti nel PSDTA regionale che vi parteciperanno con riferimento alle competenze da raggiungere o mantenere.

Si raccomanda la realizzazione di una progettazione “blended” che preveda l’invio di materiali appositamente predisposti per lo studio individuale, un percorso fruibile in FAD, una fase di tipo residenziale che consenta discussioni e confronto diretto tra consulenti/docenti e destinatari dell’intervento formativo e, ove necessario, anche di una fase di formazione “sul campo”.

Sarà necessario predisporre a livello regionale un “pacchetto didattico” da inviare a tutte le strutture coinvolte affinché venga attuato capillarmente sul territorio regionale, affidato ad équipe didattiche costituite sia da specialisti individuati dal gruppo regionale di progetto, sia – per la parte che coinvolgerà la Medicina Generale, strategica per la riuscita del PSDTA – di MMG facilitatori della formazione (vedi Albo degli Animatori di Formazione) dei quali la gran parte fa riferimento alla Scuola di Medicina Generale “Massimo Ferrua” di Torino. Questo garantirà che il progetto formativo sia realizzato con metodiche didattiche adeguate e nel pieno rispetto delle finalità del PSDTA stesso.

Seconda fase “trasversale”

In questa fase, che deve far seguito alla prima, vengono coinvolti tutti i rappresentanti delle categorie professionali interessate al PSDTA (neurologi, MMG, fisiatristi, fisioterapisti, assistenti sociali, volontari), i quali si incontreranno in ogni ASL per l’allineamento interprofessionale nell’ambito del PSDTA; questa fase non prevede l’acquisizione di competenze (già oggetto della prima fase) ma la condivisione e l’interazione tra le varie categorie professionali. Scopo di questa parte del progetto formativo è l’adeguata informazione e condivisione degli obiettivi assistenziali e degli aspetti di tipo organizzativo del PSDTA.

25. MODALITA’ DI VERIFICA DELL’APPLICAZIONE ED INDICATORI

La verifica dell’applicazione coinvolge il gruppo di lavoro, i medici di medicina generale i pediatri di libera scelta, le rappresentanze degli utenti e pazienti.

La verifica dell’applicazione viene effettuata attraverso:

- le autovalutazioni;
- gli audit.

Le autovalutazioni vengono effettuate in prima battuta dal personale interno della Struttura, che risponde ai requisiti di riferimento e costituiscono un primo riferimento per verificare l’adesione ai requisiti medesimi.

Gli audit di prima parte” sono effettuati, per fini interni da personale dell’organizzazione aziendale e possono costituire la base per una autodichiarazione di conformità da parte dell’organizzazione stessa.

L’audit esterno viene condotto da personale appositamente adibito, che non appartiene e alla organizzazione che ha redatto il PSDTA.

L’audit viene pianificato attraverso la formulazione di una specifica check list di riferimento.

I risultati dell’audit vengono documentati attraverso un rapporto di audit, che contiene le non conformità e le relative modalità di pianificazione ed attuazione delle azioni correttive e preventive.

Nell’ambito del PSDTA gli indicatori rappresentano uno degli strumenti di valutazione dell’applicazione di un percorso e gli scostamenti tra il percorso di riferimento e quello effettivamente attuato nell’organizzazione e la sua standardizzazione.

Sono individuati gli indicatori del PSDTA di seguito riportati

TABELLA INDICATORI						
DIAGNOSI	TERAPIA MEDICA	TERAPIA AVANZATA	RIABILITAZIONE	SERVIZIO SOCIALE	MEDICINA LEGALE	VOLONTARIATO
N. questionari compilati	N. giorni di degenza ospedaliera	N. giorni di degenza ospedaliera	N. giorni di degenza ospedaliera e in strutture convenzionate	N. schede di fragilità compilate dai S.U.S.S. (sportello unico socio-sanitario)	N. invalidità MP (dati ASL-INPS)	N. nuovi pazienti presi in carico

26. ARCHIVIAZIONE

Il sistema d'archiviazione permette una rapida identificazione e reperibilità dei documenti originali per la loro consultazione.

Le informazioni da archiviare possono essere su supporto cartaceo e/o su supporto informatico.

Le varie copie emesse dei documenti vengono mantenute presso l'area di lavoro in cui sono necessari dai singoli Responsabili, entro appositi raccoglitori sui quali è identificato esternamente il contenuto in modo da consentire l'immediata disponibilità ed accessibilità per la consultazione del personale.

27. SVILUPPI FUTURI: TELEMEDICINA

Negli ultimi anni la telemedicina si è integrata in molti ambiti dell'assistenza clinica. La telemedicina ha numerose potenzialità tra cui un aumento del numero di prestazioni e la riduzione delle difficoltà di accesso all'assistenza sanitaria, dei tempi di attesa e dei costi. Questi vantaggi possono tradursi in una più efficiente organizzazione del lavoro del personale sanitario e dell'assistenza al paziente, con la possibilità di facilitare la gestione di condizioni mediche complesse, in particolare nell'ambito della cronicità.

La telemedicina può essere utilizzata dai neurologi o da una vasta gamma di altri fornitori di assistenza sanitaria per visite di follow-up, nuove consultazioni, visite urgenti, psicoterapia, consulenza genetica, servizi sociali, riabilitazione ed educazione sanitaria. Si tratta di un campo articolato che comprende vari aspetti dell'assistenza tra cui il miglioramento dell'accuratezza diagnostica, il telemonitoraggio, declinabile nel teleconsulto e nella telemetria, e la teleriabilitazione.

La telemedicina, grazie a recenti sviluppi tecnologici, rappresenta un potenziale miglioramento di gestione delle risorse e di accesso dei pazienti all'assistenza, che trova un importante campo di applicazione in una patologia cronica e degenerativa quale la MP.

Diagnosi

Effettuare una diagnosi corretta di MP è rilevante a fini prognostici e terapeutici. La diagnosi di MP è tuttora una diagnosi clinica e l'accuratezza diagnostica varia considerevolmente a seconda della durata della malattia (più bassa alla prima visita rispetto a un follow-up più lungo). Questo è in parte dovuto all'eterogeneità della MP, caratterizzata da una estrema diversità di presentazione e decorso clinico. Viene infatti stimato che tra il 5% e il 25% dei pazienti con diagnosi di MP eseguita da neurologi esperti non abbiano una conferma neuropatologica della diagnosi all'autopsia. La possibilità di rilevare in modo oggettivo e quantitativo i sintomi parkinsoniani in una fase iniziale della malattia, quando i segni neurologici sono più lievi, è cruciale per supportare la diagnosi clinica. Peraltro fenotipi diversi e stadi di malattia diversi che fanno della MP una patologia dalla presentazione estremamente eterogenea, caratterizzata da una costellazione di sintomi motori e non motori, rendono conto di bisogni estremamente differenziati in termini di impatto sulla vita quotidiana, necessità di assistenza e cura, nonché accesso a terapie a diverso grado di invasività. Tutto questo rende di estremo interesse l'applicazione della telemedicina anche nel monitoraggio dei pazienti.

Monitoraggio a distanza

La diversità clinica dei pazienti con MP rende conto del fatto che i pazienti possono presentare un bisogno di visite in persona in ospedale che è modulabile sulla base della presentazione sindromica, dello stadio di malattia e del tipo di terapia eseguita. La telemedicina offre l'opportunità di ridisegnare il servizio di assistenza offerto ai pazienti con il potenziale di migliorare efficienza e costi, senza una perdita nella qualità dell'assistenza. Un esempio è rappresentato dallo sviluppo di "app" utilizzabili dal paziente o dal caregiver tramite smartphone; questo rende possibile un triage telematico con un algoritmo decisionale che moduli l'accesso alle visite in ospedale a seconda delle reali esigenze di ciascun paziente, consentendo vari livelli di assistenza neurologica dall'utilizzo di telefono o e-mail, al teleconsulto, alla visita in persona in ospedale programmata o urgente. Tale riorganizzazione potrebbe consentire un'assistenza modulata sulle reali esigenze del paziente, migliorando l'efficienza, riducendo i costi e ottimizzando l'accesso ambulatoriale-ospedaliero. I pazienti con MP, tramite un servizio di telemedicina potrebbero usufruire di una analisi clinica a distanza e conseguente teleconsulto.

Vari studi hanno già dimostrato come il follow-up dei pazienti con MP possa essere effettuato tramite teleconsulto il quale richiede una connessione ad internet e un device (computer, smartphone o tablet) con videocamera e microfono collegati o integrati. E' stato evidenziato che il teleconsulto risulta essere efficace e in molti casi potrebbe sostituire le tradizionali visite ambulatoriali, soprattutto quando si tratta di visite di follow-up. Alcune visite di controllo, soprattutto quelle legate ad eventuali effetti collaterali dei farmaci o a necessità di aggiustamento della posologia, possono essere erogate tramite teleconsulto, durante il quale il clinico avrebbe anche la possibilità di decidere eventuali ulteriori approfondimenti.

La telemedicina non è solo comunicazione a distanza tramite videoconsultazione ma comprende anche la trasmissione di dati sanitari di ordine superiore per la valutazione del paziente, ovvero la telemetria. La telemetria viene intesa come un monitoraggio frequente o continuo di misure di outcome clinico in ambito ecologico (ovvero nelle attività di vita quotidiana del paziente); in altre

parole la telemetria viene definita come la "trasmissione delle letture degli strumenti ad una postazione remota mediante fili, onde radio o altri mezzi", che può essere utilizzata per monitorare i pazienti attraverso sensori indossabili e applicazioni mobili. Questi strumenti tecnologici comprendono dispositivi portatili, denominati mHealth, che consentono la quantificazione di molti costrutti comportamentali in modo continuo e non invasivo. Tali strumenti consentono principalmente di migliorare l'accuratezza della diagnosi e il monitoraggio a distanza. Inoltre, hanno il valore aggiunto di fornire informazioni in un ambiente ecologicamente valido ("naturale") nella vita di tutti i giorni.

Sono stati sperimentati diversi dispositivi portatili. Le unità di misura inerziali (IMU), che misurano il movimento lineare e angolare (ad es. accelerometri, giroscopi) sono i device più diffusi. Sono di uso relativamente facile, a basso costo, e in grado di misurare i costrutti di interesse più comuni (ad esempio, tremore, bradicinesia, discinesie, deambulazione). Altre tecnologie indossabili sono rappresentate dai sensori a elettrodi biopotenziali che convertono la corrente ionica della cute in energia elettrica, dai sensori ottici che convertono l'energia luminosa in energia elettrica e dai sensori chimici, che convertono l'energia chimica in energia elettrica.

Oltre ai device indossabili, l'utilizzo di "app" consente la compilazione di diari e questionari consultabili in remoto o al momento della visita, riducendo il tempo della visita e rendendo più accurata l'anamnesi, fondamentale durante il follow-up clinico.

L'implementazione della telemetria con misurazioni oggettive attraverso sensori indossabili e questionari elettronici consente, inoltre, il monitoraggio accurato dei pazienti parkinsoniani trattati con le terapie di fase avanzata i quali richiedono frequenti visite di follow-up. La telemetria potrebbe rappresentare un valido strumento per incrementare l'accessibilità e l'efficacia di tali terapie grazie alla possibilità di controllare a distanza parametri fondamentali quali la velocità di infusione dei farmaci (apomorfina, levodopa) o la modalità di stimolazione elettrica nel caso della Stimolazione Cerebrale Profonda.

Riabilitazione

La teleriabilitazione prevede l'erogazione a distanza di diverse terapie riabilitative, in particolare logopedia e fisioterapia. Numerosi studi hanno dimostrato l'efficacia della riabilitazione a distanza con la supervisione del personale sanitario per fornire indicazioni appropriate. Sono stati sviluppati modelli di riabilitazione residenziale che hanno dimostrato una significativa efficacia ma ancora una scarsa accessibilità. Sviluppi ulteriori potrebbero fornire un approccio integrato con più figure professionali (fondamentale nella riabilitazione) e una frequenza di trattamento maggiore.

La teleriabilitazione, infine, si integra con la telemetria per la misurazione e il monitoraggio dei risultati e con un altro importante strumento tecnologico di recente introduzione rappresentato dalla realtà virtuale.

28. BIBLIOGRAFIA

I riferimenti generali per la costruzione del presente PSDTA, oltre alle linee guida indicate precedentemente, sono i seguenti:

- SNLG. Manuale metodologico. Come produrre, diffondere ed aggiornare raccomandazioni per la pratica clinica. 2002
- ARESS Piemonte. Raccomandazioni per la costruzione di Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali (PDTA) e Profili Integrati di Cura (PIC) nelle Aziende Sanitarie della Regione Piemonte. 2007.
- Horstink et al. Review of the therapeutic management of Parkinson's disease. Report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Movement Disorder Society-European Section. Part I: early (uncomplicated) Parkinson's disease. *Eur J Neurol.* 2006;13(11):1170-1185.
- Horstink et al. Review of the therapeutic management of Parkinson's disease. Report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies (EFNS) and the Movement Disorder Society-European Section (MDS-ES). Part II: late (complicated) Parkinson's disease. *Eur J Neurol.* 2006;13(11):1186-1202.
- Suchowersky O et al. Practice Parameter: neuroprotective strategies and alternative therapies for Parkinson disease (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology [published correction appears in *Neurology.* 2006 Jul 25;67(2):299]. *Neurology.* 2006;66(7):976-982.
- Suchowersky O et al. Practice Parameter: diagnosis and prognosis of new onset Parkinson disease (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2006;66(7):968-975.
- Miyasaki JM et al. Practice Parameter: evaluation and treatment of depression, psychosis, and dementia in Parkinson disease (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2006;66(7):996-1002.
- Pahwa R et al. Practice Parameter: treatment of Parkinson disease with motor fluctuations and dyskinesia (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2006;66(7):983-995.
- Ward CD et al. Research diagnostic criteria for Parkinson's disease. *Adv Neurol* 1990; 53:245-9
- Caine DB et al. Criteria for diagnosing Parkinson's disease. *Ann Neurol* 1992; 32 (suppl):S125-7
- Hughes AJ et al. Accuracy of clinical diagnosis of idiopathic Parkinson's disease. A clinico-pathological study of 100 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992; 55:181-4.
- Defer GL et al. Core assessment program for surgical interventional therapies in Parkinson's disease (CAPSIT-PD). *Mov Disord* 1999; 14:572-84
- Ahlskog JE. Diagnosis and differential diagnosis of Parkinson's disease and parkinsonism. *Parkinsonism Relat Disord* 2000; 7(1): 63–70.
- Elbaz A et al. Risk tables for parkinsonism and Parkinson's disease Alexis Elbaz. *J Clin Epid* 2002; 55 :25–31.
- KNGF Guidelines Supplement to the Dutch Journal of Physiotherapy 2004; 114 (3)
- Braak H et al. Stages in the development of Parkinson's disease-related pathology. *Cell Tissue Res* 2004; 318: 121-134.
- McInerney-Leo A et al. Prevalence of Parkinson's Disease in Populations of African Ancestry: A Review. *JAMA* 2004; 96: 974-979.
- Samii A et al. Parkinson's disease. *Lancet* 2004; 363:1783-94
- Von Campenhausen S et al. Prevalence and incidence of Parkinson's disease in Europe. *European Neuropsychopharmacology* 2005; 15: 473 – 490.
- Chaudhuri KR et al. National Institute for Clinical Excellence. Nonmotorsymptoms of Parkinson's disease: diagnosis and management. *Lancet Neurol* 2006;5(3): 235–45.
- Tolosa E et al. The diagnosis of Parkinson's disease. *Lancet Neurol* 2006; 5(1): 75–86
- Siderowf A et al. Preclinical diagnosis of Parkinson's disease: are we there yet?. *Current Neurology and Neuroscience Reports* 2006, 6:295-301
- Dorsey ER et al. Projected number of people with Parkinson disease in the most populous nations, 2005 through 2030. *Neurology* 2007;68:384–386.
- Hu G. Coffee and Tea Consumption and the Risk of Parkinson's Disease. *Mov Dis* 2007; 22: 2242–2248.
- Ritz B et al. Pooled Analysis of Tobacco Use and Risk of Parkinson Disease. *Arch Neurol.* 2007; 64:990-997.

- Siderowf A et al. Premotor Parkinson's disease: clinical features, detection, and prospects for treatment. *Ann Neurol* 2008; 64 (suppl):S139-S147
- Marek K et al. Biomarkers for Parkinson's Disease: tools to assess Parkinson's disease onset and progression. *Ann Neurol* 2008; 64 (suppl): S111-S121
- Jankovic J. Parkinson's disease: clinical features and diagnosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008; 79: 368-376
- Stamey W et al. Shoulder pain: a presenting symptom of Parkinson disease. *J Clin Rheumatol* 2008;14:253-4.
- Elbaz A et al. Professional Exposure to Pesticides and Parkinson Disease. *Ann Neurol* 2009; 66:494–504
- Tanner CM. Occupation and Risk of Parkinsonism A Multicenter Case-Control Study. *Arch Neurol.* 2009; 66:1106-1113.
- United Kingdom Parkinson's Disease Society Brain Bank Diagnostic Criteria for Parkinson's Disease, march 2009.
- Benito-Leon. Prevalence of PD and other types of Parkinsonism in three elderly populations of central Spain. *Mov. Disord* 2003; 18 (3): 267–274.
- Chiò A et al. Prevalence of Parkinson's Disease in Northwestern Italy: Comparison of Tracer Methodology and Clinical Ascertainment of Cases. *Movement Disorders* 1998; 13 (3): 400-405
- De Lau LML et al. Epidemiology of Parkinson's disease. *Lancet Neurol* 2006; 5: 525–35
- Dorsey ER et al. Projected number of people with Parkinson disease in the most populous nations, 2005 through 2030. *Neurology* 2007;68:384–386.
- Elbaz A et al. Professional Exposure to Pesticides and Parkinson Disease. *Ann Neurol* 2009; 66:494–504
- Rocca WA et al. Familial aggregation of Parkinson's disease: The Mayo Clinic family study. *Ann Neurol.* 2004;56(4):495-502. doi:10.1002/ana.20228
- Hughes AJ et al. What features improve the accuracy of clinical diagnosis in Parkinson's disease: a clinicopathologic study. 1992. *Neurology.* 2001;57(10 Suppl 3):S34-S38.
- Lai BCL et al. The prevalence of Parkinson's disease in British Columbia, Canada, estimated by using drug tracer methodology. *Parkinsonism and Related Disorders* 2003; 9: 233–238
- Scalmana S et al. Stima della prevalenza della malattia di Parkinson nel Lazio attraverso l'analisi della prescrizione di farmaci traccianti. *Atti del XXXV Congresso Annuale AIE Epidemiologia & Prevenzione anno 35 (5-6) settembre-dicembre 2011; Suppl. 1: 146*
- Tanner CM. Occupation and Risk of Parkinsonism A Multicenter Case-Control Study. *Arch Neurol.* 2009;66:1106-1113
- Von Campenhausen S et al. Prevalence and incidence of Parkinson's disease in Europe. *European Neuropsychopharmacology* 15 (2005) 473 – 490
- Braak H et al. Stages in the development of Parkinson's disease-related pathology. *Cell Tissue Res* 2004; 318: 121-134.
- Postuma RB et al. MDS clinical diagnostic criteria for Parkinson's disease. *Mov Disord.* 2015 Oct;30(12):1591-601
- Poewe W. The natural History of Parkinson's Disease, *J. Neurol.* 2006; 253, Suppl 7
- Maria-Rosario Luquin et al. Consensus on the Definition of Advanced Parkinson's Disease: A Neurologists-Based Delphi Study (CEPA Study), *Parkinson's Disease.* 2017.
- Hoehn MM et al. Parkinsonism: onset, progression and mortality. *Neurology.* 1967;17(5):427–442.
- Movement Disorder Society Task Force on Rating Scales for Parkinson's Disease. The Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS): status and recommendations. *Mov Disord.* 2003;18(7):738-750.
- Antonini A et al. Validation of the Italian version of the Movement Disorder Society - Unified Parkinson's Disease Rating Scale. *Neurol Sci.* 2013; 35 (4): 537-544.
- Dubois B et al. Diagnostic procedures for Parkinson's disease dementia: recommendations from the movement disorder society task force. *Mov Disord.* 2007;22(16):2314-2324.
- Barone P et al. The PRIAMO study: a multicenter assessment of nonmotor symptoms and their impact on quality of life in Parkinson's disease. *Mov Disord.* 2009;24(11):1641–1649.
- Antonini A et al. Developing consensus among movement disorder specialists on clinical indicators for identification and management of advanced Parkinson's disease: a multi-country Delphi-panel approach. *Curr Med Res Opin.* 2018;34:2063-2073
- Poewe W et al. levodopa-carbidopa intestinal gel in a subgroup of patients with dyskinesia at baseline from the GLORIA

Registry. *Neurodegener Dis Manag.* 2019; 9:39-46

- Fabbri M et al. Adjunctive Therapies in Parkinson's Disease: How to Choose the Best Treatment Strategy Approach. *Drugs Aging.* 2018;35:1041-1054.
- Accornero A et al. Metodiche rimediaive: quando, quali nella disfagia primaria, *Acta Phon Lat,* 2007; 29, 3-4:468-475.
- Elia M. Screening for malnutrition: a multidisciplinary responsibility. Development and use of the 'Malnutrition Universal Screening Tool' ('MUST') for adults. MAG, a Standing Committee of BAPEN. 2003.
- Groher ME. Dysphagic patients with progressive neurologic disease. *Seminars in Neurology* 1996; 16(4): 355, 363.
- Kalf JG et al. Prevalence of oropharyngeal dysphagia in Parkinson's disease: a meta-analysis. *Parkinsonism Relat Disord* 2012; 18:311-5.
- Lieberman AN et al. Dysphagia in Parkinson's disease. *Am J Gastroenterol* 1980; 74: 157-160.
- Logemann J.A. Dysphagia in movement disorders. *Advances in Neurology* 1988; 49: 307-316.
- Nicaretta DH et al. Dysphagia and sialorrhea: the relationship to Parkinson's disease. *Arq Gastroenterol* 2013;50:42-9.
- Raimondo S et al. *Logopedia e disfagia, dalla teoria alla pratica clinica,* Carocci Faber, Roma 2011
- Robbin JA et al. Swallowing and speech production in Parkinson's disease. *Ann Neurol* 1986; 19: 275-282.
- Schneider JS et al. Deficits in orofacial sensorimotor function in Parkinson's disease. *Ann Neurol* 1986; 19: 275-282.
- Spadola Bisetti M et al. Presbifagia secondaria a malattie neurologiche. *Acta Phon Lat.* 2007; 29: 424-430.
- Ho A et al. Speech impairment in a large sample of people with Parkinson's disease. *Behav. Neurol* 1988; 11: 131-7.
- Ho A et al. Volume perception in Parkinsonian speech. *Mov. Disord,* 2000; 15: 1125-31.
- Smith M et al. Intensive voice treatment in Parkinson's disease: laryngostroboscopic findings. *J Voice* 1995; 9: 453-9.
- Solomon N et al. Speech breathing in Parkinson's disease. *J speech Hear Res* 1993; 36: 294-310
- Arnold C et al. Pathomechanisms and compensatory efforts related to Parkinsonian speech. *Neuroimage Clin* 2014; 4: 82-97
- Skodda S et al. Vowel articulation in Parkinson's disease. *J. Voice* 2011; 25(4): 467-72
- Gómez-Vilda P et al. Parkinson Disease Detection from Speech Articulation Neuromechanics. *Front Neuroinform.* 2017; 25;11:56
- Juste FS et al. Frequency of speech disruptions in Parkinson's Disease and developmental stuttering: A comparison among speech tasks. *PLoS One.* 2018 Jun 18;13(6)
- Dashtipour K et al. Speech disorders in Parkinson's disease: pathophysiology, medical management and surgical approaches. *Neurodegener Dis Manag.* 2018 Oct;8(5):337-348. Review.
- Baumann A et al. Neural Correlates of Hypokinetic Dysarthria and Mechanisms of Effective Voice Treatment in Parkinson Disease. *Neurorehabil Neural Repair.* 2018 Dec;32(12):1055-1066

29. ALLEGATI

Sono stati elencati allegati più significativi, che possono rappresentare un riferimento immediato per la consultazione quali:

Allegato B

Allegato C - Flow chart

Allegato D - Tabelle

Allegato E – FG generale

Allegato 1

Screening della disfagia

L'individuazione del paziente sospetto di disfagia si effettua da parte del medico Curante dal rilievo, eventualmente su segnalazione del paziente stesso o dei suoi care-giver, di alcuni "campanelli d'allarme"

- fastidio o dolore associato alla deglutizione
- allungamento del tempo dedicato al pasto
- tosse costante durante i pasti
- senso di corpo estraneo in gola
- alterazione della voce durante e/o dopo la deglutizione
- progressivo cambiamento delle abitudini alimentari
- calo ponderale senza causa apparente
- rialzo termico ricorrente senza cause note

Il Curante, inoltre, potrà sospettare la presenza di disturbi deglutitori obiettivando alcuni dei seguenti segni:

- alterato livello di coscienza
- linguaggio mal articolato
- gestione difficoltosa delle secrezioni orali e/o scialorrea
- qualsiasi segno indicatore di ridotta funzione laringea (riduzione della voce o/e della tosse volontaria)
- rischio documentato di disfagia o aspirazione durante ricoveri precedenti
- dispnea (f.r.>30 atti/minuto, desaturazione)

Presenza di complicanze della disfagia:

- malnutrizione per cause non altrimenti identificabili;
- disidratazione per cause non altrimenti identificabili;
- polmonite da aspirazione o inalazione.

Nei casi dubbi si consiglia di effettuare lo screening delle capacità deglutitorie con la seguente modalità.

STEP I

Valutare se il paziente è sveglio, vigile, capace di controllare la saliva e riesce a collaborare per almeno 15 minuti. Il test è alterato se il paziente non è in grado di soddisfare le condizioni sopra descritte; in questo caso, il paziente andrà rivalutato dopo 24 ore.

STEP II

Valutare se il paziente:

- presenta una tosse volontaria o riflessa efficace;
- è in grado di leccarsi le labbra;
- è in grado di respirare senza difficoltà;
- ha una voce normale (non umida, non gorgogliante, non rauca).

Il test è alterato se anche uno solo dei punti non è soddisfatto.

STEP III

Valutazione dell'igiene orale: si osserva il cavo orale e, se non è deterso, si procede all'igiene orale prima di effettuare i successivi step.

STEP IV - TEST DEL BOLO D'ACQUA

Il test del bolo d'acqua viene proposto dalle linee guida SIGN, sebbene la validazione sia stata fatta per i pazienti con ictus, è attuabile anche in ambulatorio o al domicilio del paziente ed ha una sensibilità maggiore del 70% ed una specificità del 22-66% riguardo la capacità di individuare soggetti a rischio di inalazione il che lo rende utilizzabile nella valutazione delle disfagie su base neurologica in senso lato.

Consiste nella somministrazione di un piccolo volume d'acqua e nell'osservazione dell'inizio della deglutizione e della eventuale comparsa di tosse o alterazione della qualità della voce.

- Il paziente deve essere in posizione seduta o, se allettato, con il busto elevato ad almeno 80°.
- Si somministra un cucchiaino d'acqua naturale a temperatura ambiente per tre volte, posizionando delicatamente un dito a livello della laringe per avvertirne il sollevamento durante l'atto deglutitorio.
- Si osserva se:
 - tiene troppo l'acqua in bocca prima di deglutire
 - tossisce prima, durante o dopo la deglutizione
 - la voce è cambiata dopo la deglutizione
- Se il test è normale si prosegue osservando il paziente mentre beve senza interruzione un bicchiere d'acqua un sorso alla volta e, successivamente, alcuni sorsi di seguito.

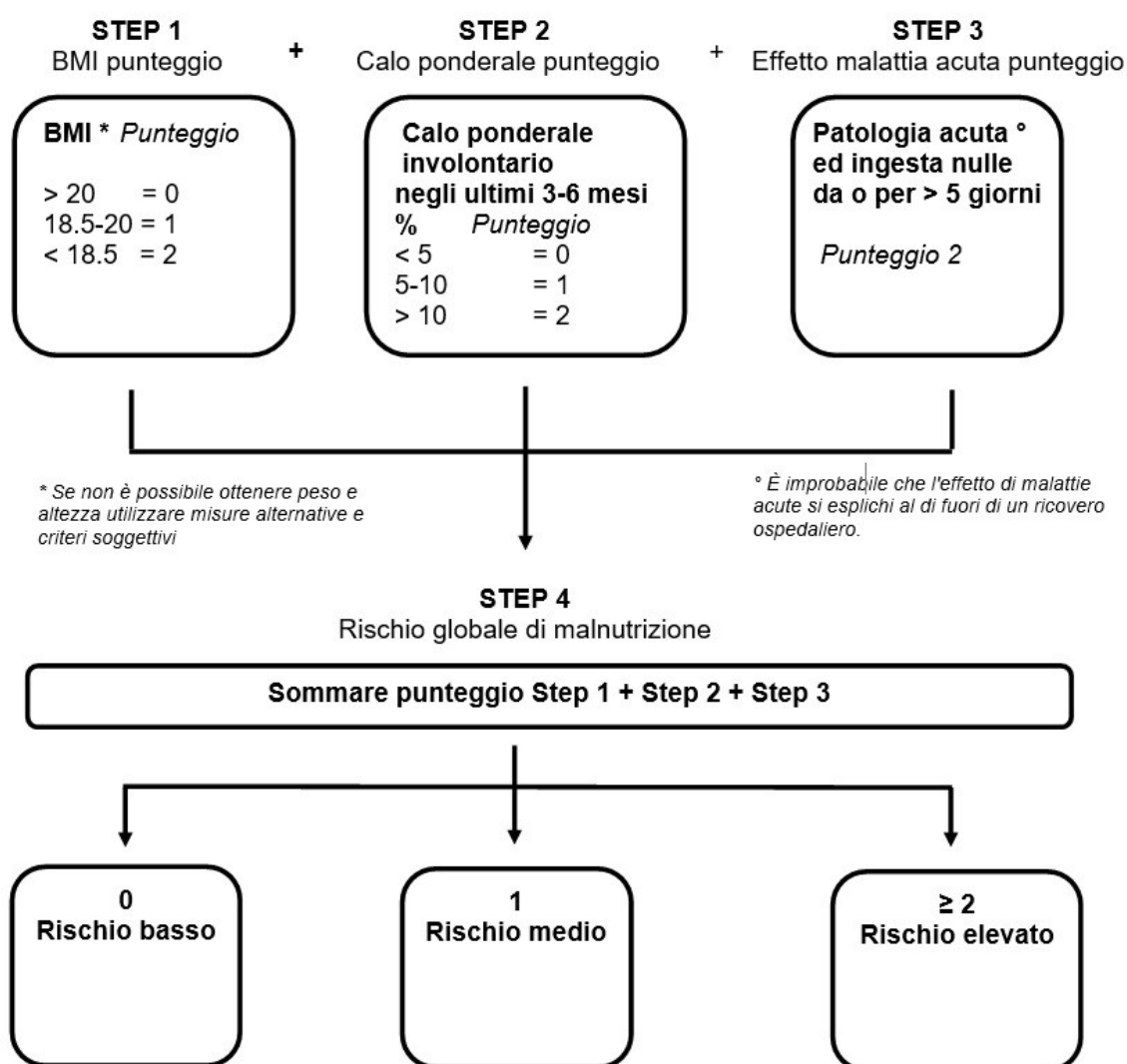
Se in una qualsiasi fase del test vi è assenza della deglutizione e/o comparsa di tosse e/o tosse ritardata e/o alterazione della qualità della voce invitando il paziente a fare un vocalizzo con "A" prolungata, il test è considerato alterato richiedendo attuazione di provvedimenti cautelari e l'avvio del paziente a consulenza specialistica foniatrica e di nutrizione clinica.

Lo screening della disfagia può essere effettuato dal medico Curante o da personale infermieristico debitamente formato.

Allegato 2

Test del rischio di malnutrizione

Il Malnutrition Universal Screening Tool (MUST) è stato ideato e validato dal **BAPEN (British Association for Parenteral and Enteral Nutrition)**. Per ulteriori informazioni: www.bapen.org.uk



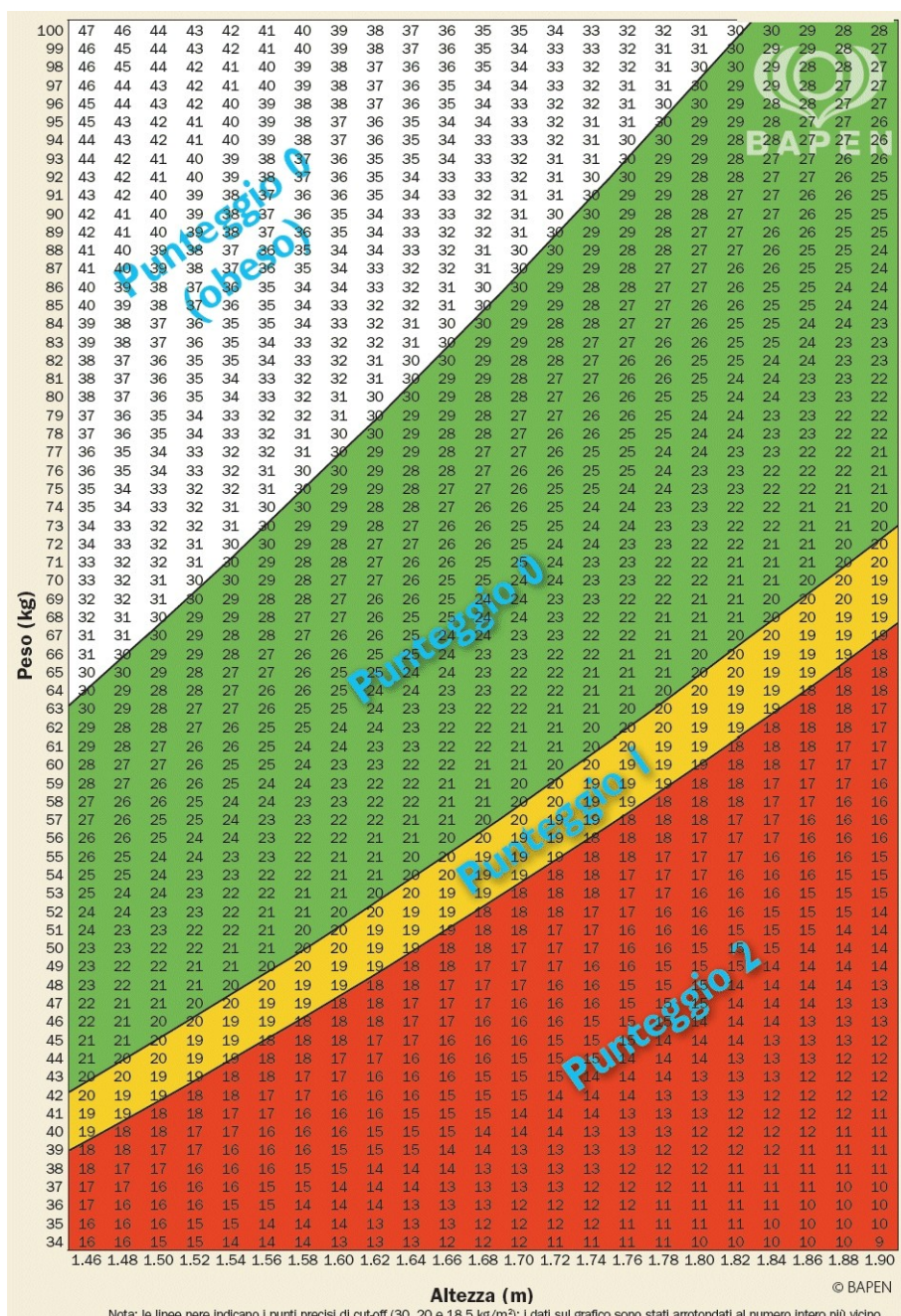
Adattato da 'MUST' (Bapen.org.uk)

Il calcolo dell'indice di malnutrizione MUST può essere notevolmente facilitato utilizzando il calcolatore messo a disposizione online dalla stessa BAPEN sul sito: www.bapen.org.uk/screening-and-must/must oppure l'applicazione per smartphone JT MUST

COME UTILIZZARE IL 'MUST'

Step 1 - BMI

Misurazione dell'altezza e del peso per calcolare il BMI (kg/m²) oppure utilizzo del grafico del BMI (v.) per stabilire lo score.

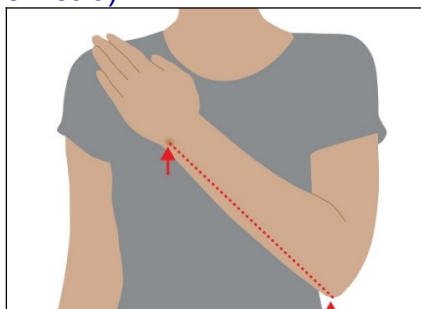


© Bapen.org.uk

Se non è possibile una misurazione diretta dell'altezza e del peso, possono essere accettati dei valori riferiti (se realistici ed affidabili). Possono anche essere utilizzate **misure alternative**. Se queste non sono applicabili, una valutazione del rischio nutrizionale da ultimo può essere effettuata utilizzando **criteri soggettivi**.

Misure alternative

Se il paziente non è misurabile in altezza, quest'ultima può essere stimata utilizzando la tabella sottostante attraverso la misurazione della lunghezza dell'avambraccio (se possibile lato sinistro).



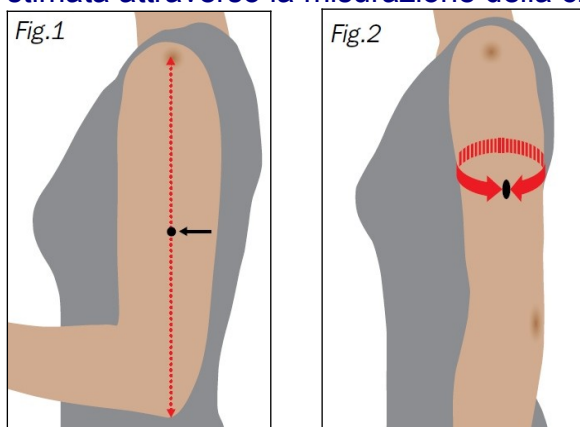
© Bapen.org.uk

Misura della distanza compresa tra il gomito (olecrano) e il polso (processo stiloideo dell'ulna)

Altezza (m)	Uomini (<65 anni)	1.94	1.93	1.91	1.89	1.87	1.85	1.84	1.82	1.80	1.78	1.76	1.75	1.73	1.71
	Uomini (≥65 anni)	1.87	1.86	1.84	1.82	1.81	1.79	1.78	1.76	1.75	1.73	1.71	1.70	1.68	1.67
	Lunghezza dell'ulna (cm)	32.0	31.5	31.0	30.5	30.0	29.5	29.0	28.5	28.0	27.5	27.0	26.5	26.0	25.5
Altezza (m)	Donne (<65 anni)	1.84	1.83	1.81	1.80	1.79	1.77	1.76	1.75	1.73	1.72	1.70	1.69	1.68	1.66
	Donne (≥65 anni)	1.84	1.83	1.81	1.79	1.78	1.76	1.75	1.73	1.71	1.70	1.68	1.66	1.65	1.63
Altezza (m)	Uomini (<65 anni)	1.69	1.67	1.66	1.64	1.62	1.60	1.58	1.57	1.55	1.53	1.51	1.49	1.48	1.46
	Uomini (≥65 anni)	1.65	1.63	1.62	1.60	1.59	1.57	1.56	1.54	1.52	1.51	1.49	1.48	1.46	1.45
	Lunghezza dell'ulna (cm)	25.0	24.5	24.0	23.5	23.0	22.5	22.0	21.5	21.0	20.5	20.0	19.5	19.0	18.5
Altezza (m)	Donne (<65 anni)	1.65	1.63	1.62	1.61	1.59	1.58	1.56	1.55	1.54	1.52	1.51	1.50	1.48	1.47
	Donne (≥65 anni)	1.61	1.60	1.58	1.56	1.55	1.53	1.52	1.50	1.48	1.47	1.45	1.44	1.42	1.40

© Bapen.org.uk

Se il paziente non è misurabile in altezza e neppure pesabile, la categoria di BMI può essere stimata attraverso la misurazione della circonferenza dell'avambraccio.



© Bapen.org.uk

1 - Paziente seduto o in piedi. Braccio sinistro parallelo al corpo ed avambraccio piegato a 90°. Misura della distanza tra la spalla (acromion) e il gomito (olecrano) ed individuazione del punto di mezzo

2 - A braccio disteso, misura della circonferenza del braccio a livello del punto precedentemente individuato (con metro a nastro aderente ma non eccessivamente stretto)


Se la circonferenza del braccio è <23,5 cm, il BMI è probabilmente <20 kg/m² (il paziente quindi è probabilmente sottopeso); se invece è >32 cm, il BMI è probabilmente >30 kg/m² (il paziente quindi è probabilmente obeso).

N.B. L'uso della circonferenza del braccio fornisce un'indicazione generale del BMI e non è destinata a generare un punteggio vero e proprio da utilizzare con il 'MUST'.

Step 2 - Calo ponderale

Valutazione, rispetto al peso abituale, della percentuale di calo ponderale involontario verificatosi negli ultimi 3-6 mesi e assegnazione di uno score. Può essere utilizzata la tabella seguente:

Fase 2 – Punteggio del calo d'peso



Punteggio 0 Calo di peso < 5%				Punteggio 1 Calo di peso 5 - 10%				Punteggio 2 Calo di peso > 10%							
Peso 3 a 6 mesi fa				Peso 3 a 6 mesi fa				Peso 3 a 6 mesi fa				Peso 3 a 6 mesi fa			
kg	Inferiore a (kg)	Tra (kg)	Superiore a (kg)	kg	Inferiore a (kg)	Tra (kg)	Superiore a (kg)	kg	Inferiore a (kg)	Tra (kg)	Superiore a (kg)	kg	Inferiore a (kg)	Tra (kg)	Superiore a (kg)
	30	31.6	31.6 - 33.3		33.3	65	68.4		68.4 - 72.2	72.2	100		105.3	105.3 - 111.1	111.1
31	32.6	32.6 - 34.4	34.4	66	69.5	69.5 - 73.3	73.3	101	106.3	106.3 - 112.2	112.2	136	143.2	143.2 - 151.0	151.1
32	33.7	33.7 - 35.6	35.6	67	70.5	70.5 - 74.4	74.4	102	107.4	107.4 - 113.3	113.3	137	144.2	144.2 - 152.2	152.2
33	34.7	34.7 - 36.7	36.7	68	71.6	71.6 - 75.6	75.6	103	108.4	108.4 - 114.4	114.4	138	145.3	145.3 - 153.3	153.3
34	35.8	35.8 - 37.7	37.8	69	72.6	72.6 - 76.7	76.7	104	109.5	109.5 - 115.6	115.6	139	146.3	146.3 - 154.4	154.4
35	36.8	36.8 - 38.9	38.9	70	73.7	73.7 - 77.8	77.8	105	110.5	110.5 - 116.7	116.7	140	147.4	147.4 - 155.6	155.6
36	37.9	37.9 - 40.0	40.0	71	74.7	74.7 - 78.9	78.9	106	111.6	111.6 - 117.8	117.8	141	148.4	148.4 - 156.7	156.7
37	38.9	38.8 - 41.1	41.1	72	75.8	75.8 - 80.0	80.0	107	112.6	112.6 - 118.9	118.9	142	149.5	149.5 - 149.5	157.8
38	40.0	40.0 - 42.2	42.2	73	76.8	76.8 - 81.1	81.1	108	113.7	113.7 - 120.0	120.0	143	150.5	150.5 - 158.9	158.9
39	41.1	41.1 - 43.3	43.3	74	77.9	77.9 - 82.2	82.2	109	114.7	114.7 - 121.1	121.1	144	151.6	151.6 - 160.0	160.0
40	42.1	42.1 - 44.4	44.4	75	78.9	78.9 - 83.3	83.3	110	115.8	115.8 - 122.2	122.2	145	152.6	152.6 - 161.1	161.1
41	43.2	43.2 - 45.6	45.6	76	80.0	80.0 - 84.4	84.4	111	116.8	116.8 - 123.3	123.3	146	153.7	153.7 - 162.2	162.2
42	44.2	44.2 - 46.7	46.7	77	81.1	81.1 - 85.6	85.6	112	117.9	117.9 - 124.4	124.4	147	154.7	154.7 - 163.3	163.3
43	45.3	45.3 - 47.8	47.8	78	82.1	82.1 - 86.7	86.7	113	118.9	118.9 - 125.6	125.6	148	155.8	155.8 - 164.4	164.4
44	46.3	46.3 - 48.9	48.9	79	83.2	83.2 - 87.8	87.8	114	120.0	120.0 - 126.7	126.7	149	156.8	156.8 - 165.6	165.6
45	47.4	47.4 - 50.0	50.0	80	84.2	84.2 - 88.9	88.9	115	121.1	121.1 - 127.8	127.8	150	157.9	157.9 - 166.7	166.7
46	48.4	48.4 - 51.1	51.1	81	85.3	85.3 - 90.0	90.0	116	122.1	122.1 - 128.9	128.9	151	158.9	158.9 - 166.7	167.8
47	49.5	49.5 - 52.2	52.2	82	86.3	86.3 - 91.1	91.1	117	123.2	123.2 - 130.0	130.0	152	160.0	160.0 - 168.7	168.9
48	50.5	50.5 - 53.3	53.3	83	87.4	87.4 - 92.2	92.2	118	124.2	124.2 - 131.1	131.1	153	161.1	161.1 - 170.0	170.0
49	51.6	51.6 - 54.4	54.4	84	88.4	88.4 - 93.3	93.3	119	125.3	125.3 - 132.2	132.2	154	162.1	162.1 - 171.1	171.1
50	52.6	52.6 - 55.6	55.6	85	89.5	89.5 - 94.4	94.4	120	126.3	126.3 - 133.3	133.3	155	163.2	163.2 - 172.2	172.2
51	53.7	53.7 - 56.7	56.7	86	90.5	90.5 - 95.6	95.6	121	127.4	127.4 - 134.4	134.4	156	164.2	164.2 - 173.3	173.3
52	54.7	54.7 - 57.8	57.8	87	91.6	91.6 - 96.7	96.7	122	128.4	128.4 - 135.6	135.6	157	165.3	165.3 - 174.4	174.4
53	55.8	55.8 - 58.9	58.9	88	92.6	92.6 - 97.8	97.8	123	129.5	129.5 - 136.7	136.7	158	166.3	166.3 - 175.6	175.6
54	56.8	56.8 - 60.0	60.0	89	93.7	93.7 - 98.9	98.9	124	130.5	130.5 - 137.8	137.8	159	167.4	167.4 - 176.7	176.7
55	57.9	57.9 - 61.1	61.1	90	94.7	94.7 - 100.0	100.0	125	131.6	131.6 - 138.9	138.9	160	168.4	168.4 - 177.8	177.8
56	58.9	58.9 - 62.2	62.2	91	95.8	95.8 - 101.1	101.1	126	132.6	132.6 - 140.0	140.0	161	169.5	169.5 - 178.9	178.9
57	60.0	60.0 - 63.3	63.3	92	96.8	96.8 - 102.2	102.2	127	133.7	133.7 - 141.1	141.1	162	170.5	170.5 - 180.0	180.0
58	61.1	61.1 - 64.4	64.4	93	97.9	97.9 - 103.3	103.3	128	134.7	134.7 - 142.2	142.2	163	171.6	171.6 - 181.1	181.1
59	62.1	62.1 - 65.6	65.6	94	98.9	98.9 - 104.4	104.4	129	135.8	135.8 - 143.3	143.3	164	172.6	172.6 - 182.2	182.2
60	63.2	63.2 - 66.7	66.7	95	100.0	100.0 - 105.6	105.6	130	136.8	136.8 - 144.4	144.4	165	173.7	173.7 - 183.3	183.3
61	64.2	64.2 - 67.8	67.8	96	101.1	101.1 - 106.7	106.7	131	137.9	137.9 - 145.6	145.6	166	174.7	174.7 - 184.4	184.4
62	65.3	65.3 - 68.9	68.9	97	102.1	102.1 - 107.8	107.8	132	138.9	138.9 - 146.7	146.7	167	175.8	175.8 - 185.6	185.6
63	66.3	66.3 - 70.0	70.0	98	103.2	103.2 - 108.9	108.9	133	140.0	140.0 - 147.8	147.8	168	176.8	176.8 - 186.7	186.7
64	67.4	67.4 - 71.1	71.1	99	104.2	104.2 - 110.0	110.0	134	141.1	141.1 - 148.9	148.9	169	177.9	177.9 - 187.8	187.8

© BAPEN

Step 3 - Malattia acuta

Presenza di una condizione fisiopatologica o psicologica acuta che pone il paziente a rischio nutrizionale in conseguenza di un periodo di digiuno stimato o previsto >5 giorni.

È improbabile che l'effetto di malattie acute si espliciti al di fuori di un ricovero ospedaliero.

Step 4 - Rischio globale di malnutrizione

Somma dei punteggi dei punti 1, 2 e 3.

0 = rischio basso.

1 = rischio medio.

2 = rischio elevato.

Con cautela deve essere valutato il BMI e il calo ponderale in presenza di alterazioni dello stato di idratazione. Un basso BMI è ancor più significativo se il calo di peso si associa ad edema. In presenza di edema lieve il peso rilevato può essere “corretto” sottraendo 2-3 kg. La circonferenza del braccio può essere utilizzata come indicatore di calo di peso anche in presenza di edema o eccesso di liquidi nelle gambe o tronco (compresa ascite) ma non nelle braccia. Una strategia alternativa può essere quella di una nuova misurazione del peso dopo riequilibrio dello stato di idratazione e di una valutazione dello stato nutrizionale su base puramente osservazionale.

Se non è possibile valutare il BMI ed il calo ponderale, possono essere utilizzati **criteri soggettivi**:

a) BMI

- Stima del BMI sulla base dell'impressione clinica (paziente magro, con un peso accettabile o in sovrappeso).

b) Calo ponderale

- Abbigliamento diventato “largo”;

- Storia di riduzione delle ingesta, anoressia o problemi di deglutizione negli ultimi 3-6 mesi e presenza di patologie o disabilità responsabili di calo ponderale.

c) Patologia acuta

Patologia acuta e ingesta (pregresse o previste) nulle per >5 giorni.

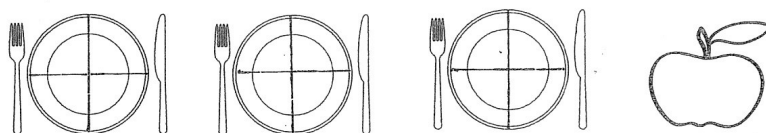
Allegato 3

Diario alimentare

COLAZIONE: SEGNALARE QUANTITA' LATTE/THE ALTA - MEDIA - BASSA
+ FETTE BISCOTTATE / BISCOTTI / MARMELLATA

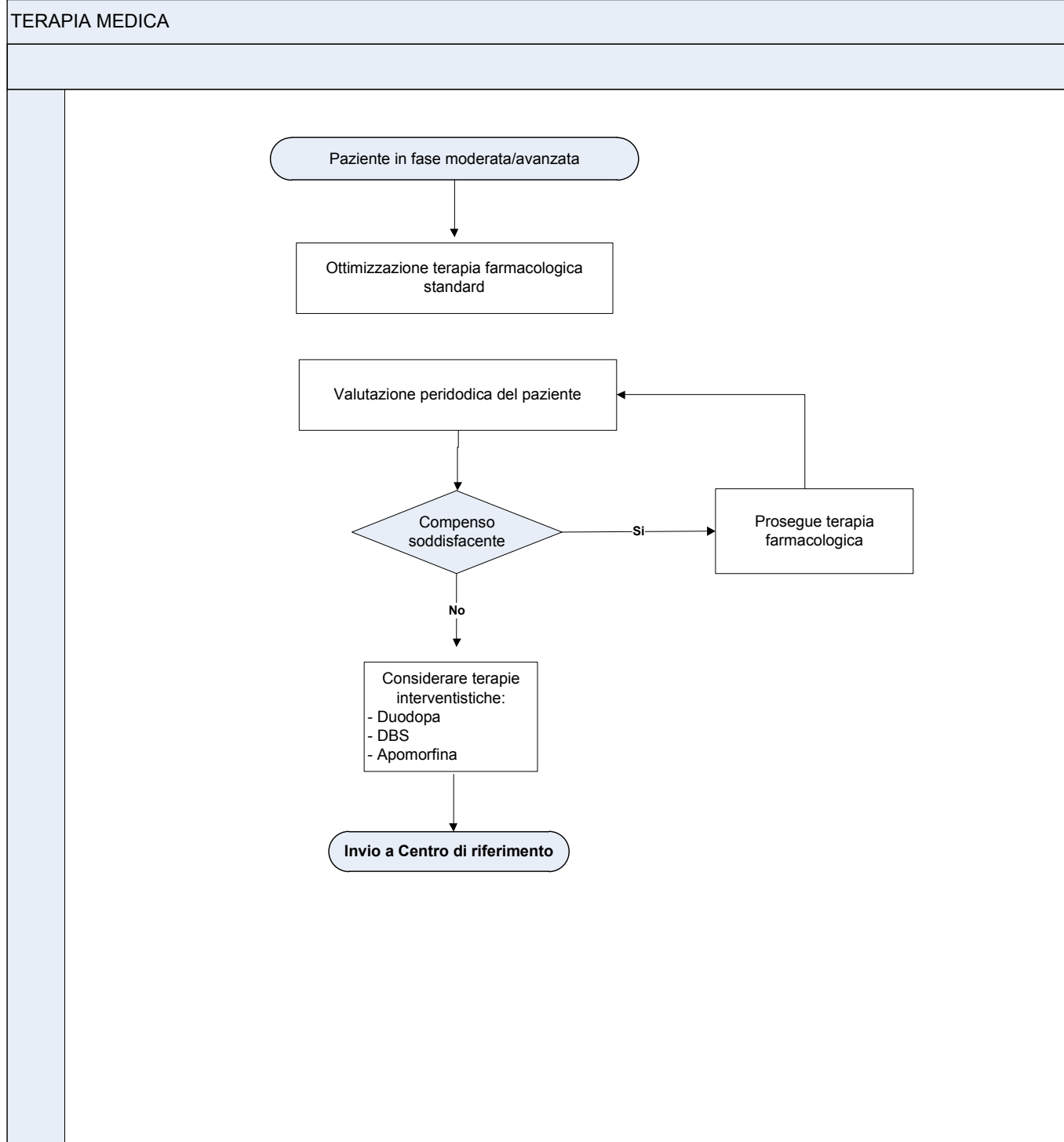


PRANZO: SEGNALARE QUANTITA' ASSUNTA PER PIATTO

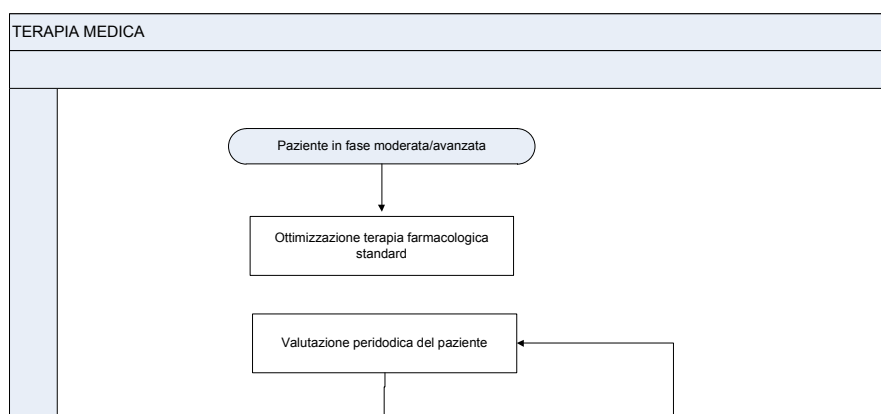
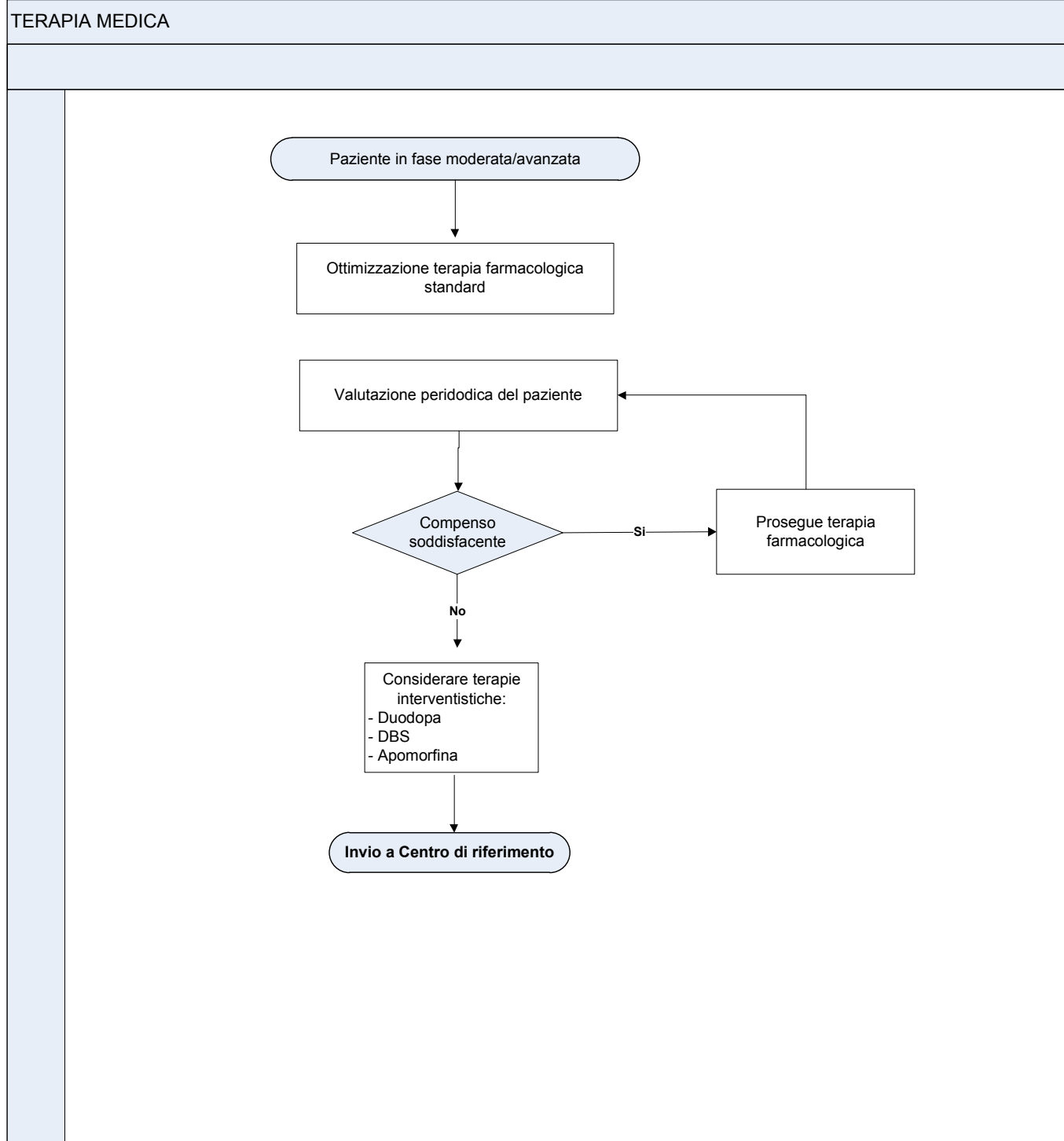


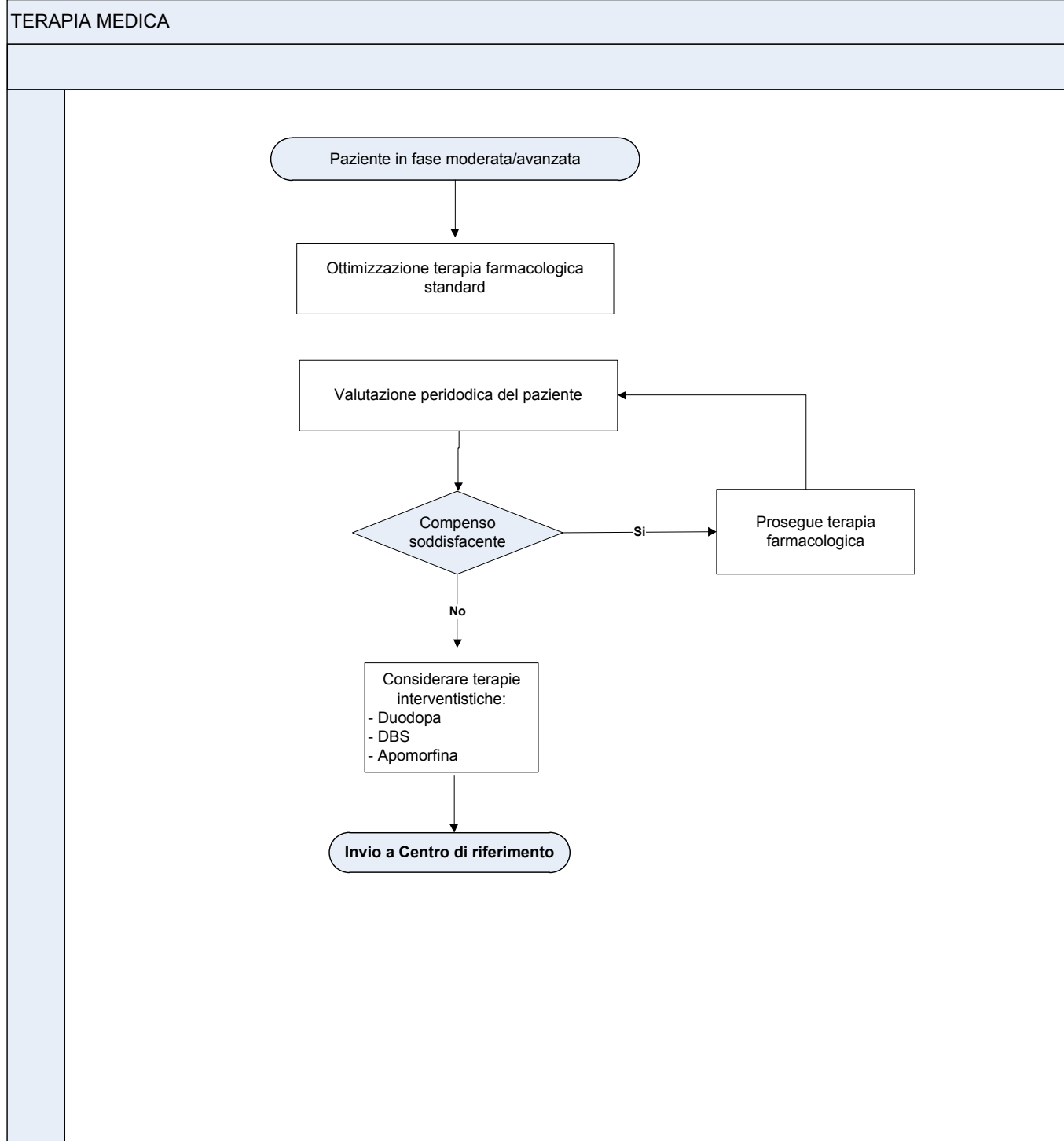
CENA: SEGNALARE QUANTITA' ASSUNTA PER PIATTO





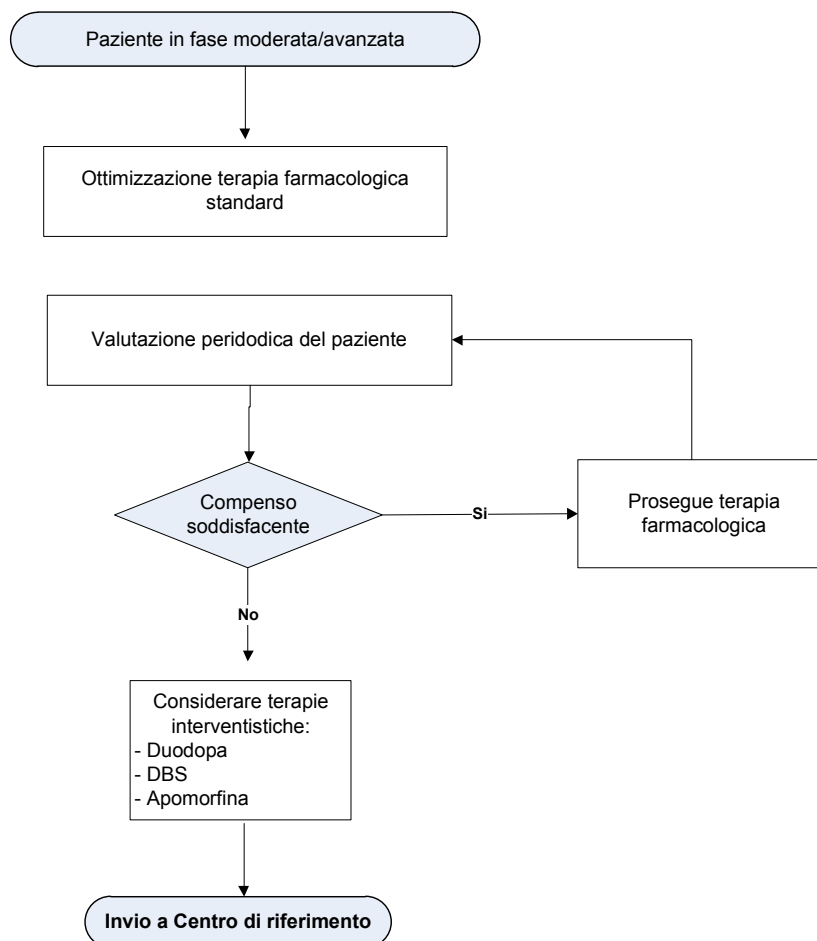
Flow chart 1



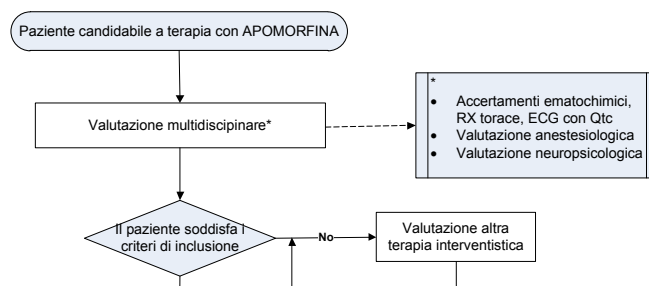


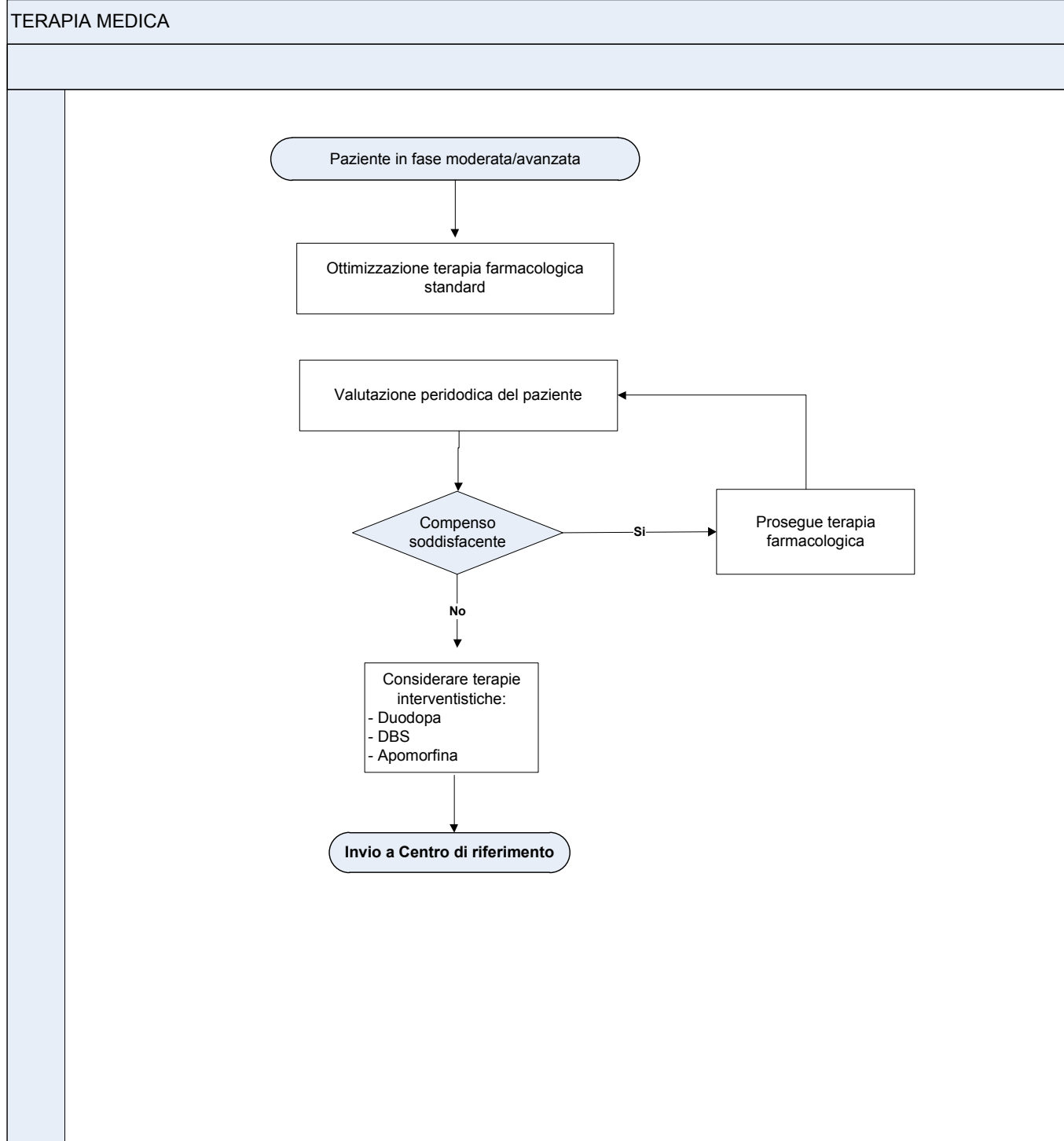
Flow chart 2

TERAPIA MEDICA



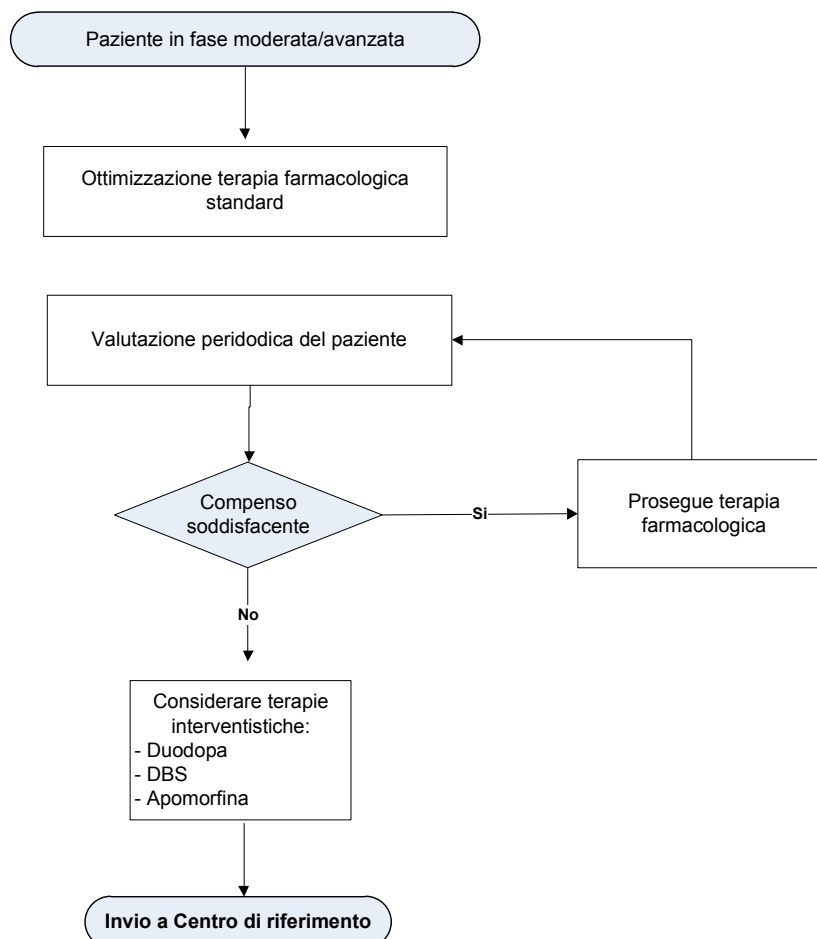
TERAPIA INFUSIONALE DI APOMORFINA



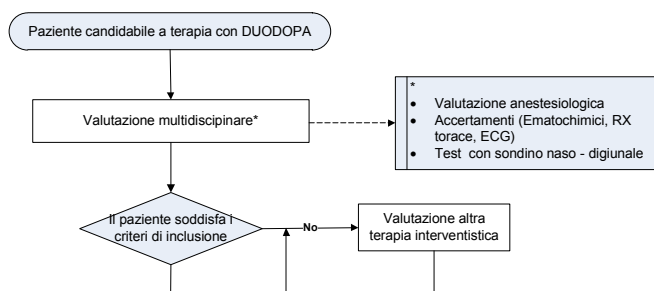


Flow chart 3

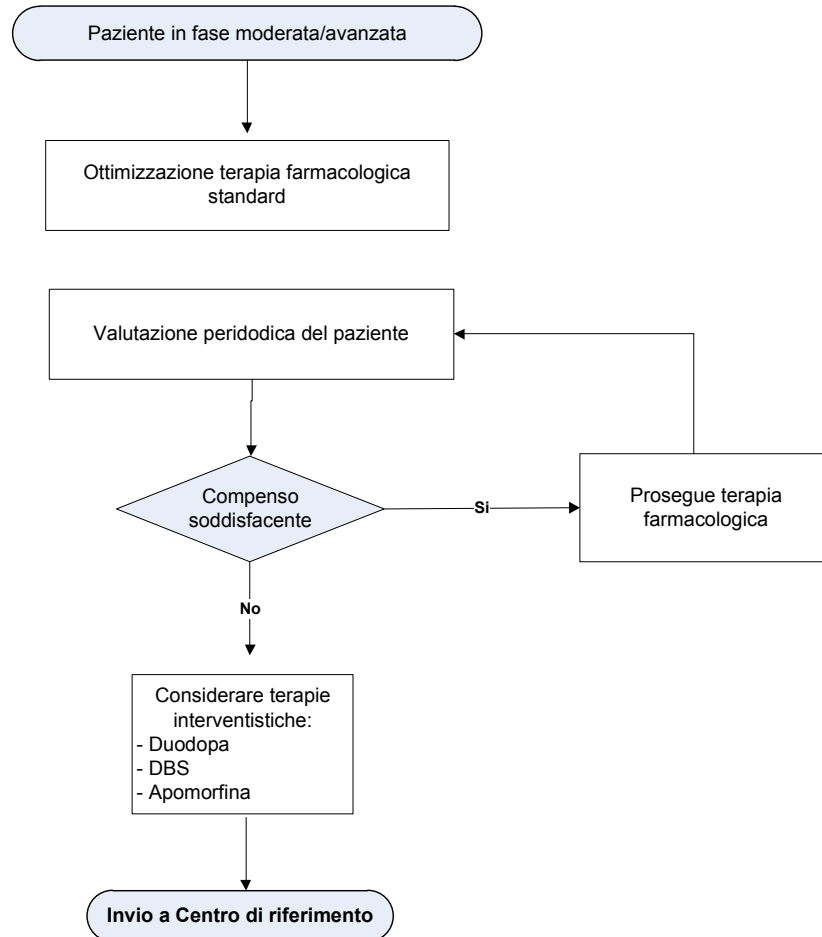
TERAPIA MEDICA



TERAPIA INFUSIONALE DI DUODOPA

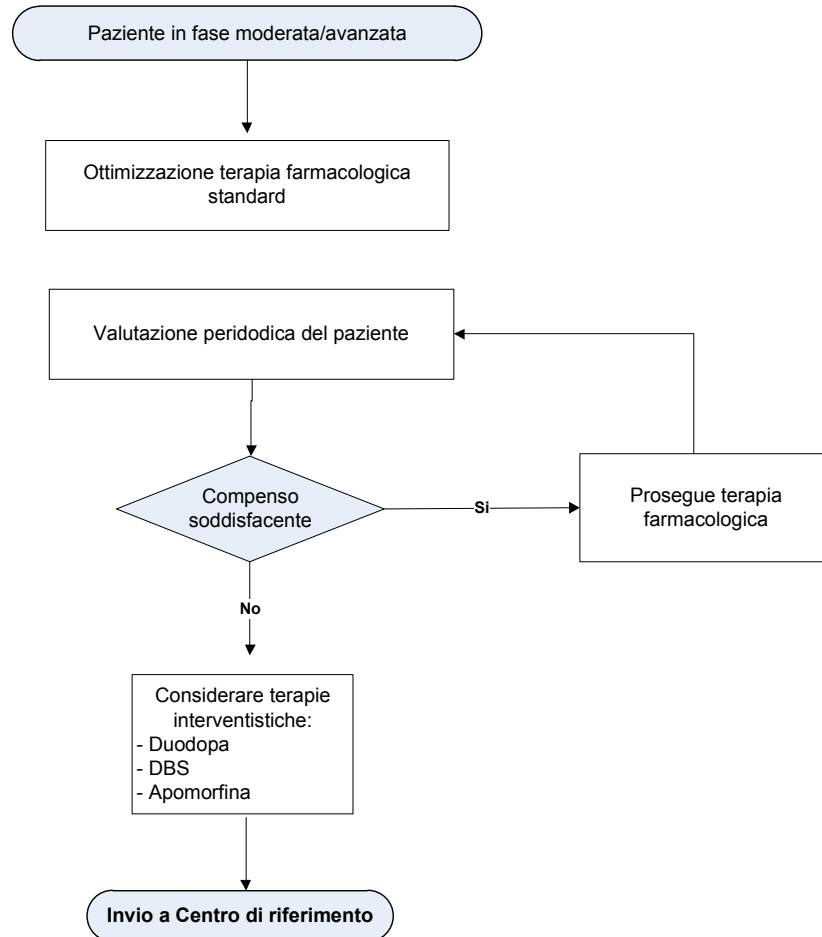


TERAPIA MEDICA

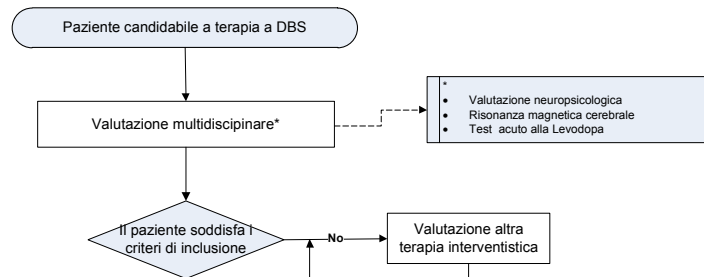


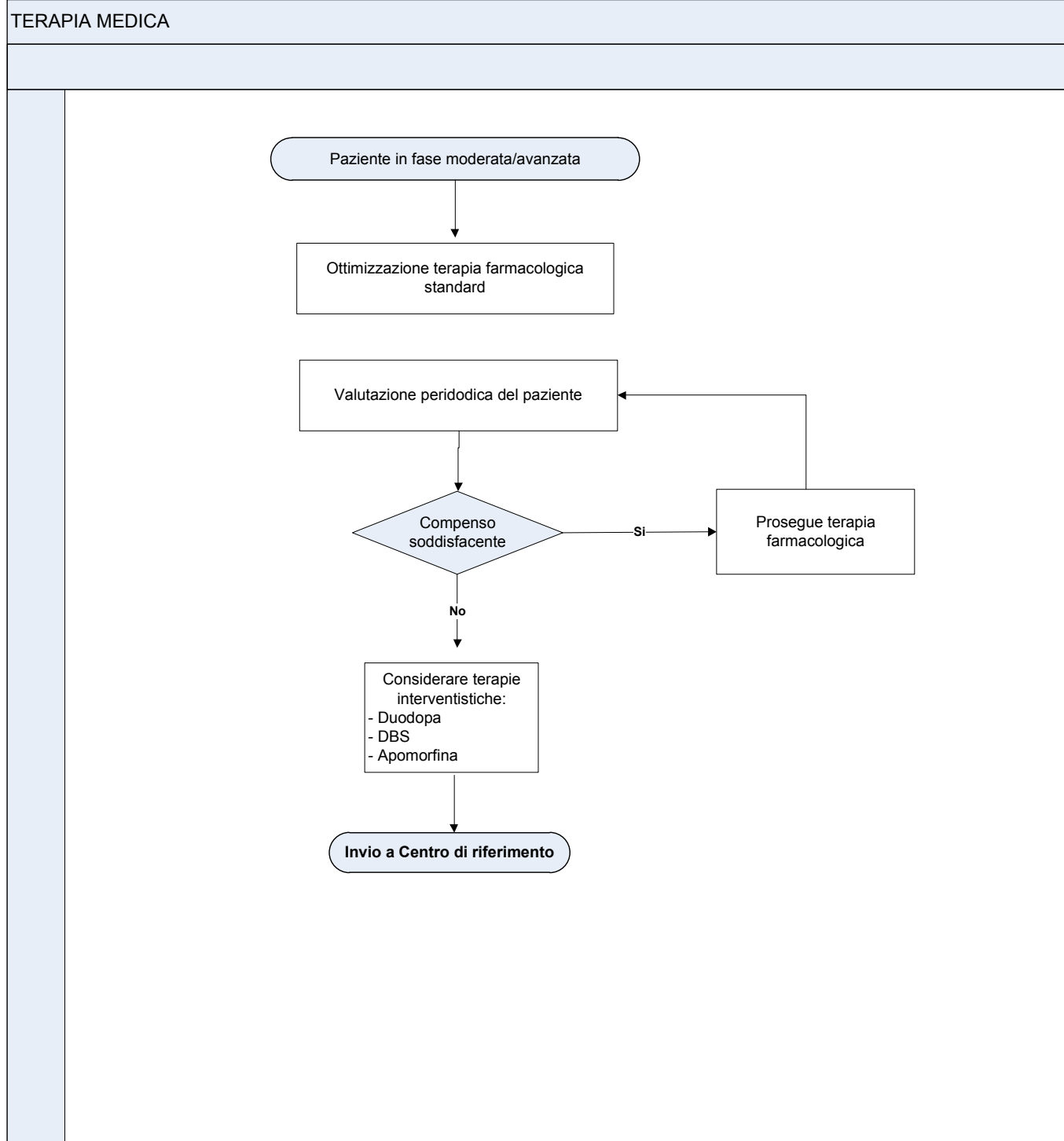
Flow chart 4

TERAPIA MEDICA

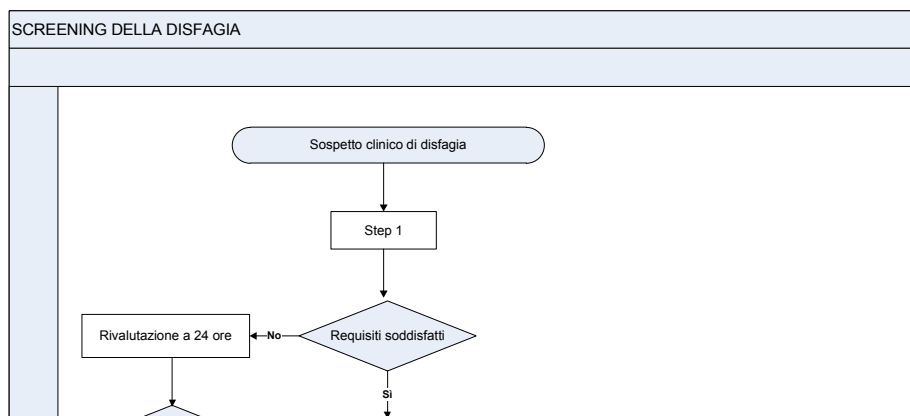
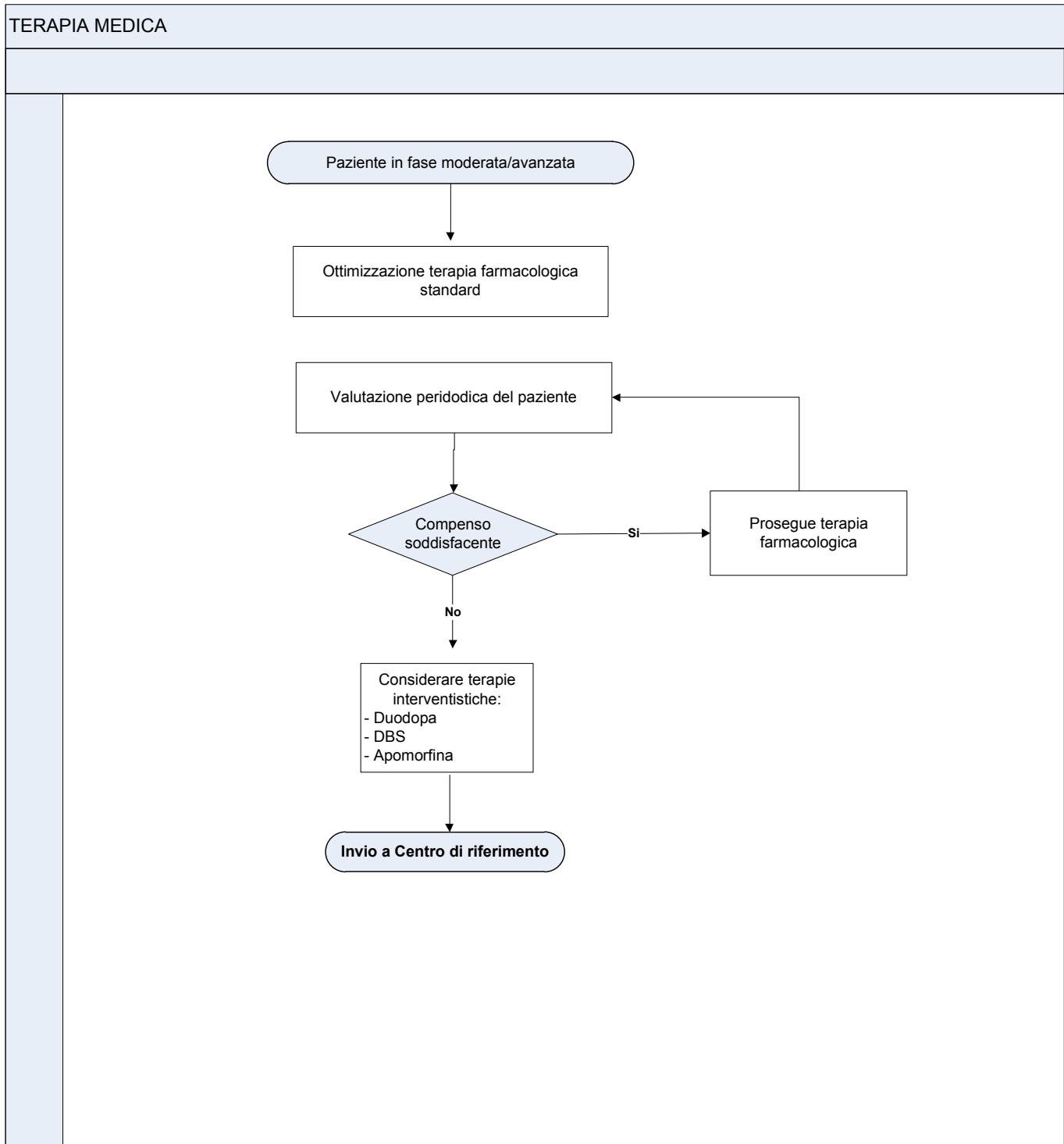


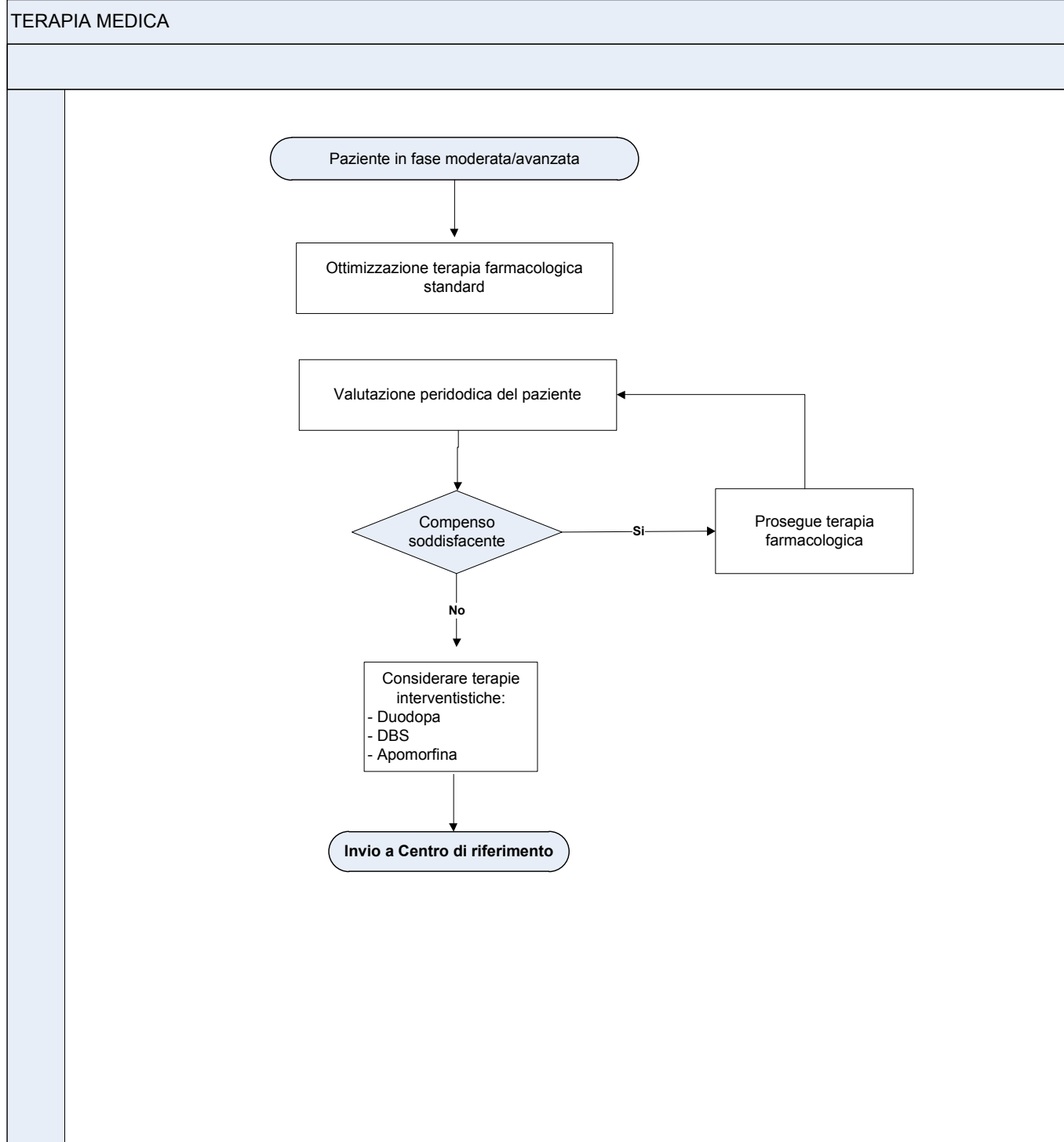
DBS (Deep Brain Stimulation)





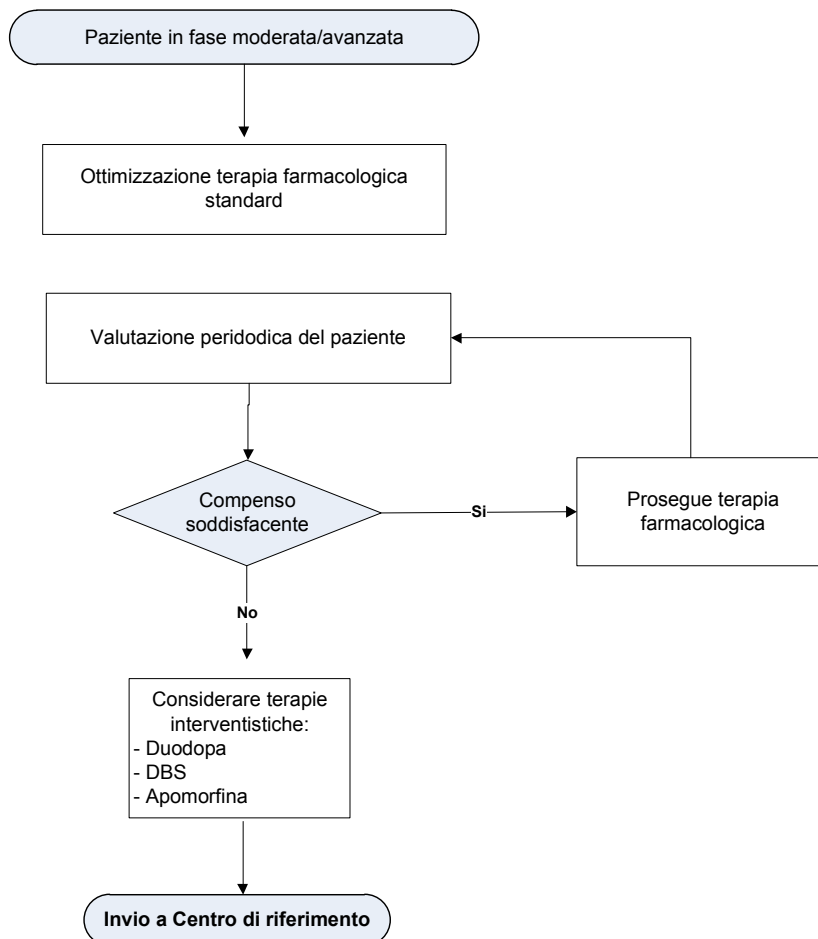
Flow chart 5



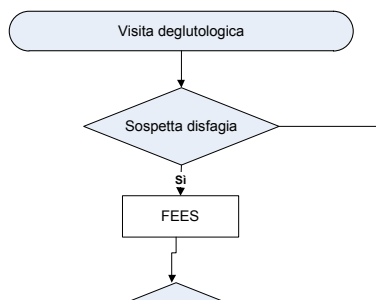


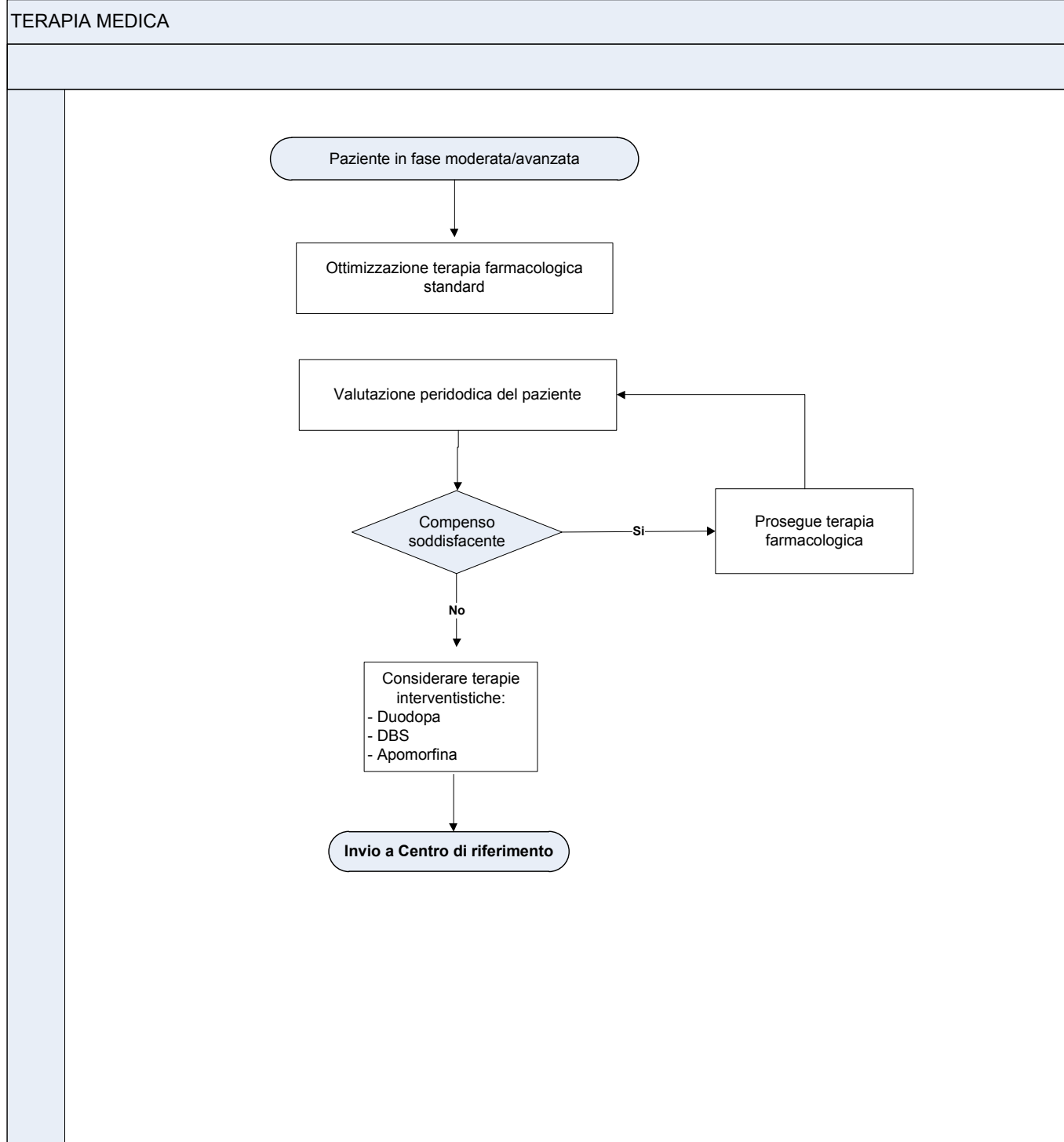
Flow chart 6

TERAPIA MEDICA



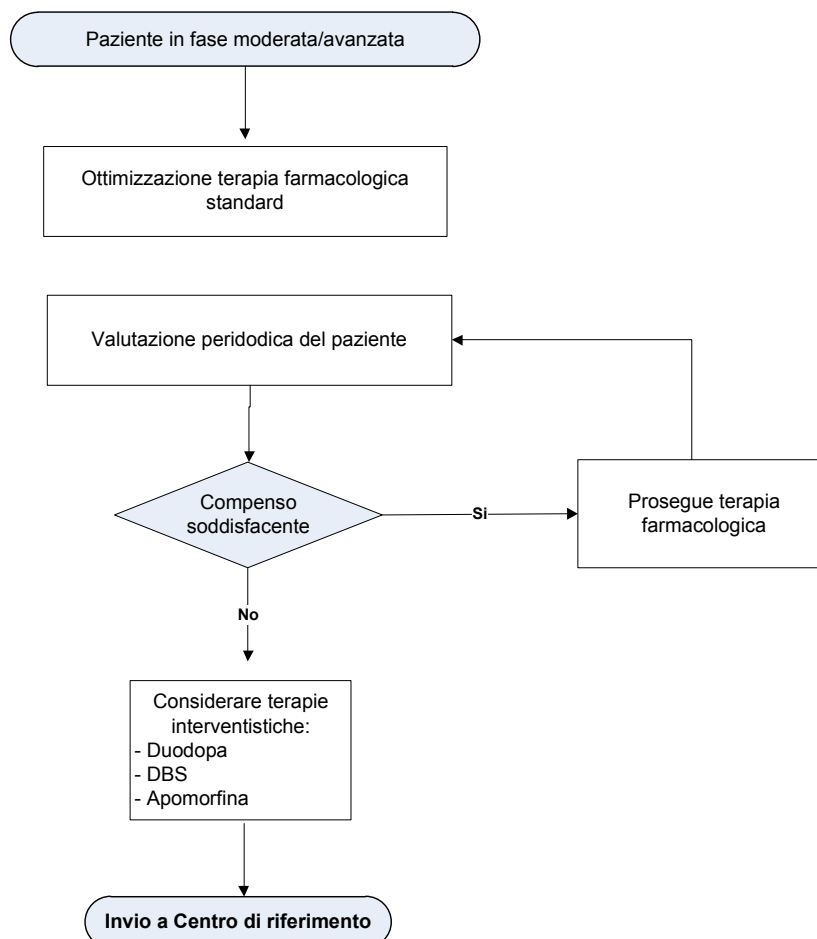
VISITA DEGLUTOLOGICA



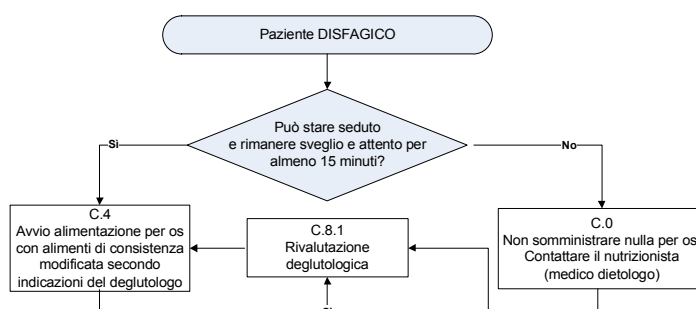


Flow chart 7

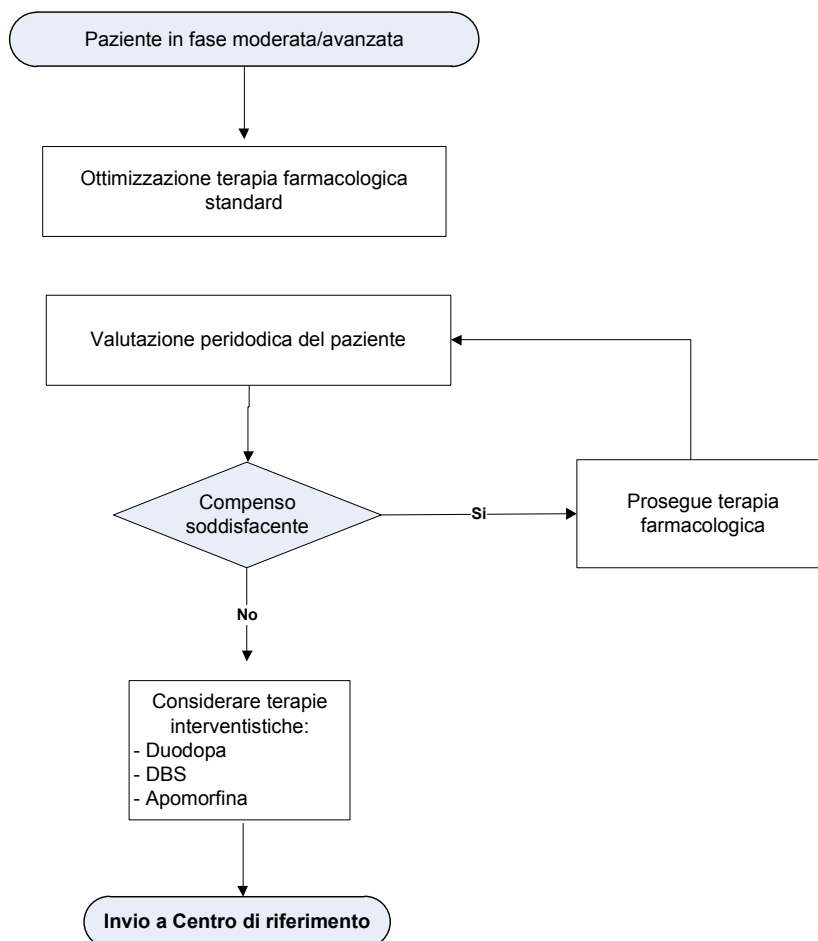
TERAPIA MEDICA



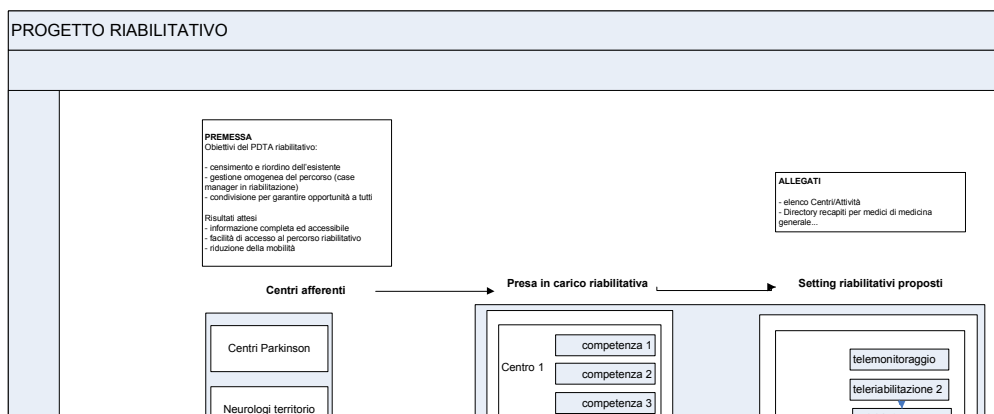
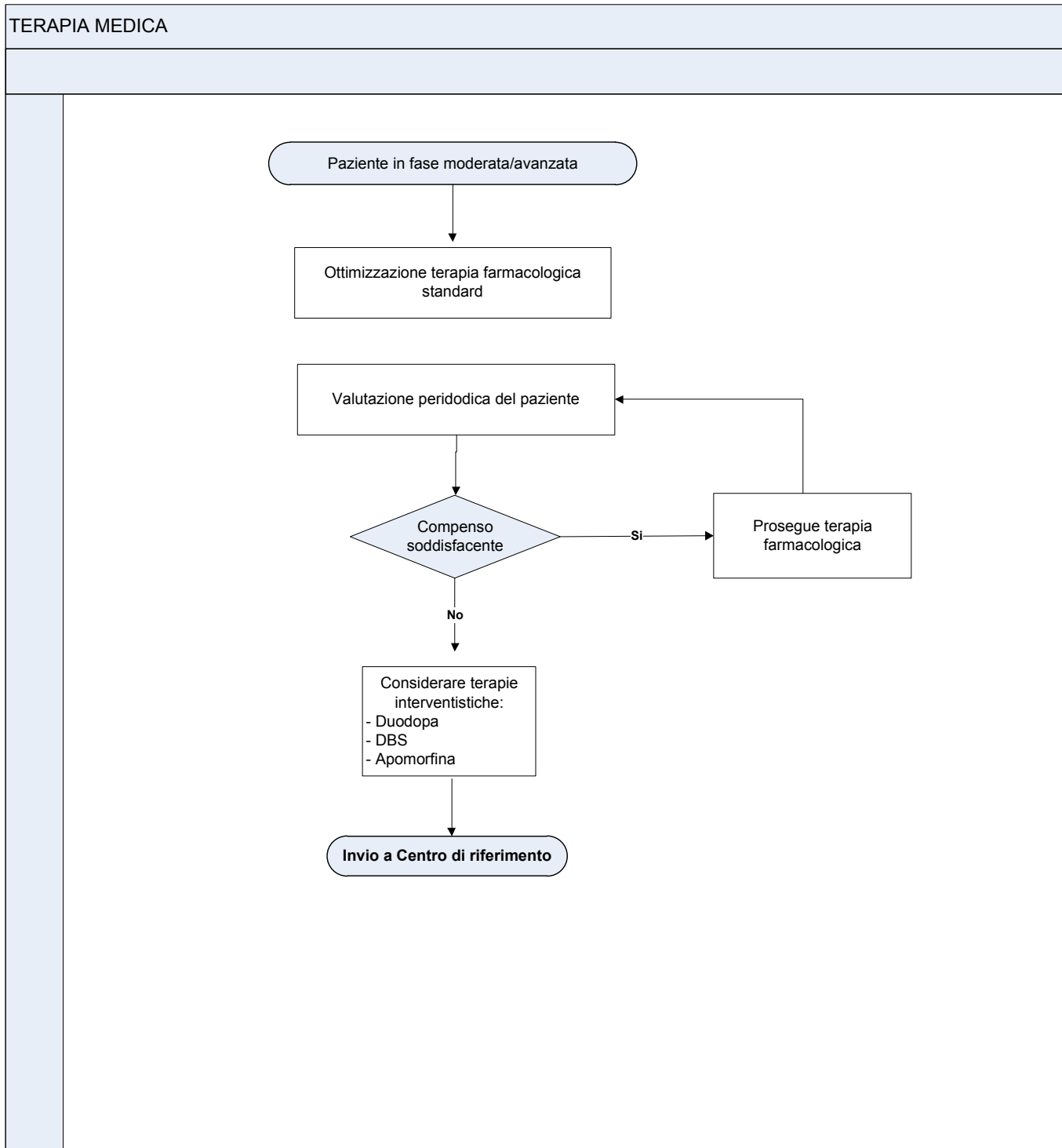
VISITA SPECIALISTICA DI DIETETICA E NUTRIZIONE CLINICA

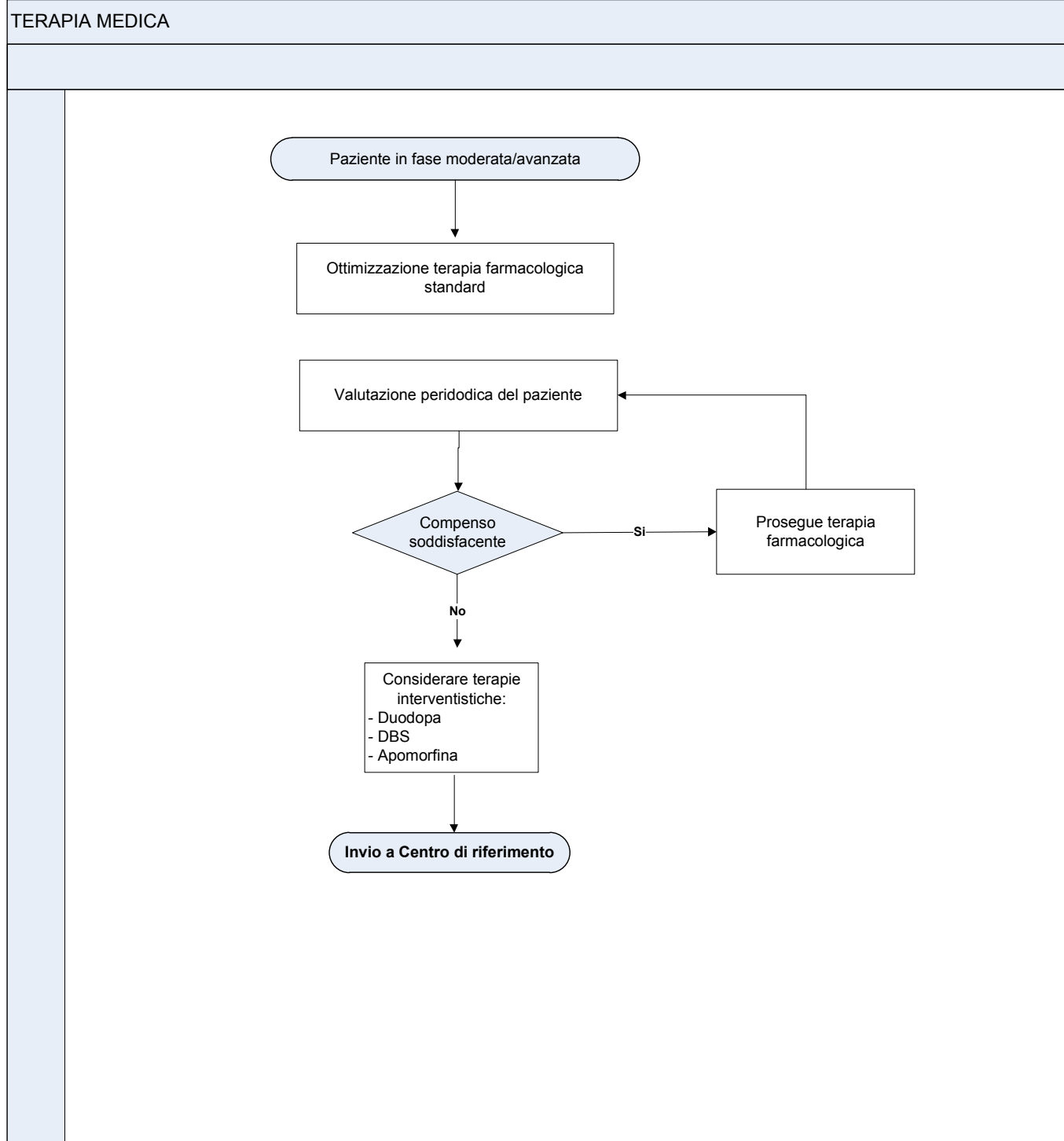


TERAPIA MEDICA



Flow chart 8





Flow chart 9

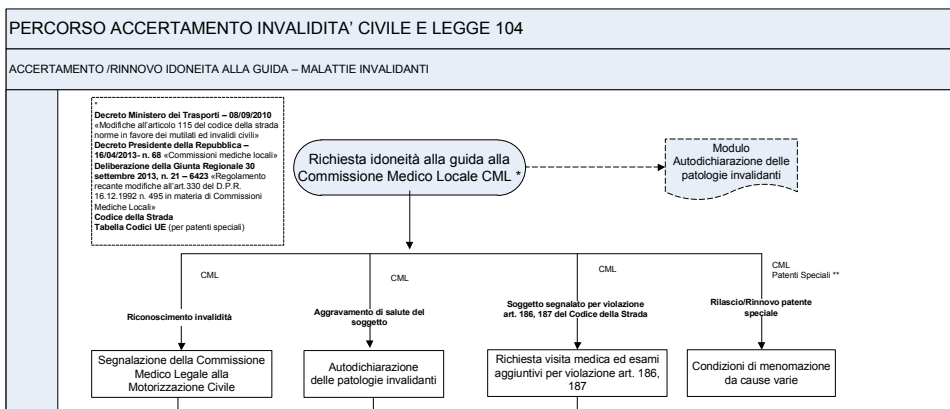
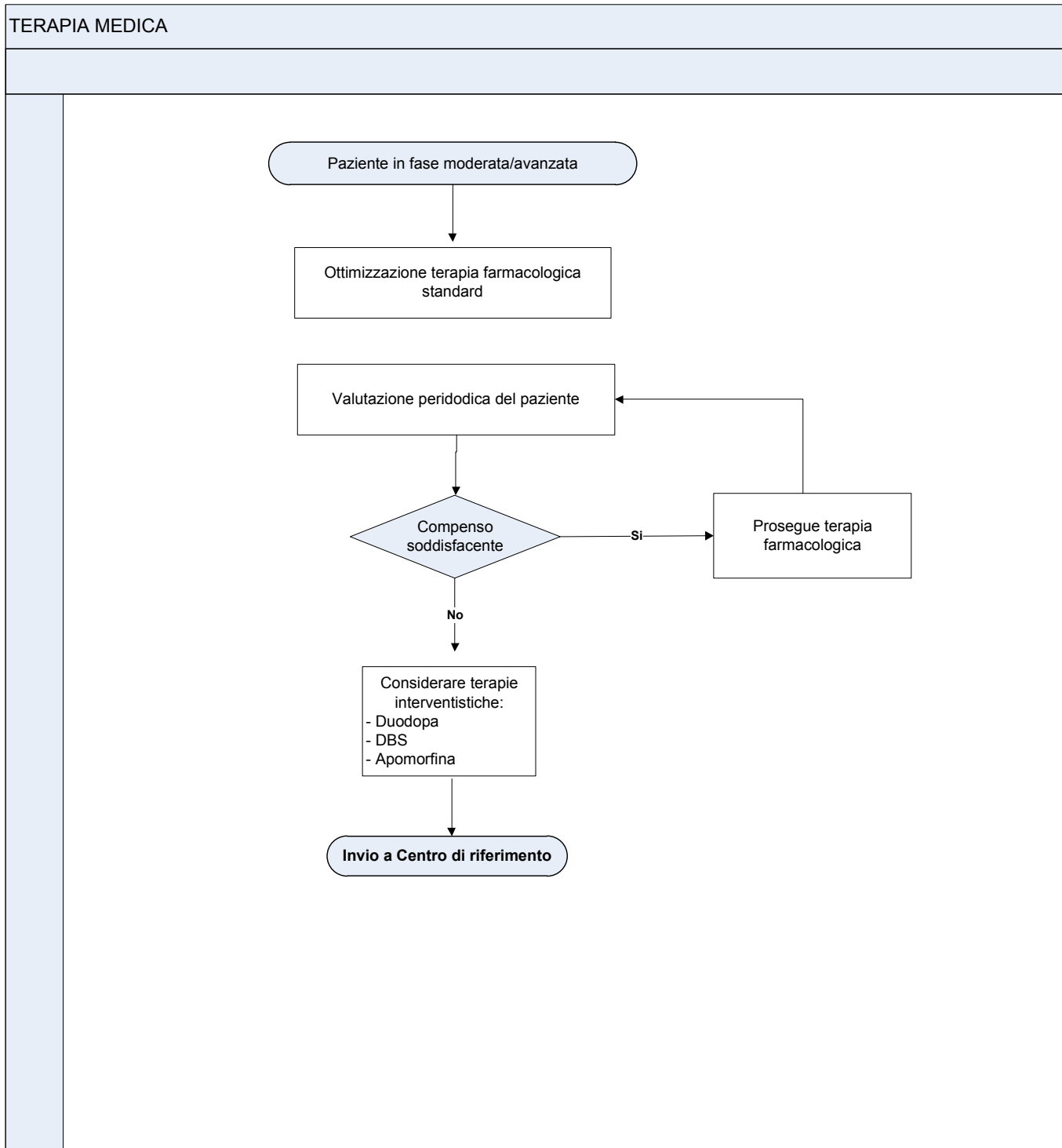


Tabella 1: Criteri per la diagnosi di malattia di Parkinson della United Kingdom Parkinson's Disease Society Brain Bank

Fase 1 - Diagnosi di sindrome parkinsoniana

Bradichinesia associata ad almeno uno dei seguenti sintomi

- Rigidità muscolare
- Tremore a riposo (4-6 Hz)
- Instabilità posturale non causata da disturbo visivo, vestibolare, cerebellare o propriocettivo

Fase 2 - Criteri di esclusione della malattia di Parkinson

- Ictus recidivanti con progressione graduale del deficit
- Ripetuti traumatismi cranici
- Assunzione di farmaci con effetti antidopaminergici (vedi tabella 2)
- Encefalite pregressa od in atto
- Più parenti affetti con il medesimo quadro clinico*
- Regressione permanente dei sintomi parkinsoniani
- Assenza di risposta terapeutica a dosi elevate di levodopa (in assenza di chiaro quadro di malassorbimento)
- Sintomatologia stabilmente ed esclusivamente monolaterale dopo almeno tre anni di malattia
- Sintomi e segni clinici riferibili ad altre malattie con sindrome clinica parkinsoniana
 - Paralisi Sopranucleare Progressiva (disturbo dell'oculomozione di tipo sopranucleare; disequilibrio precoce con cadute nel primo anno di malattia; deterioramento cognitivo precoce)
 - Atrofia Multisistemica (segni cerebellari; precoce e severa disautonomia)
 - Degenerazione Cortico-Basale (segni piramidali, precoce deterioramento cognitivo, aprassia lateralizzata)
 - Demenza a Corpi di Lewy (deterioramento cognitivo precoce; allucinazioni visive)
- Esposizione nota a sostanze neurotossiche
- Neoplasia cerebrale
- Idrocefalo normoteso documentato da accertamenti neuroradiologici

**criterio non più preso in considerazione nei criteri della Movement Disorders Society*

Fase 3 - Criteri di supporto della diagnosi di malattia di Parkinson

- Insorgenza monolaterale dei sintomi
- Presenza di tremore a riposo
- Ottima risposta terapeutica alla levodopa
- Risposta alla levodopa mantenuta oltre 5 anni
- Insorgenza di discinesie indotte dalla assunzione di levodopa
- Progressione graduale dei sintomi parkinsoniani
- Asimmetria dei sintomi persistente, con coinvolgimento sempre maggiore del lato d'esordio
- Decorso di malattia superiore a 10 anni

Tabella 2. Farmaci in grado di indurre parkinsonismi iatrogeni	
Antipsicotici tipici	Fenotiazine (Clorpromazina, Flufenazina, Levomepromazina, Perfenazina, Periciazina, Proclorperazina, Promazina, Prometazina, Tietilperazina, Trifluoperazina), Butiferroni (Aloperidolo, Droperidolo, Trifluoperidolo, Pipamperone), Clotiapina, Pimozide, Flupentixolo
Antipsicotici atipici	Risperidone, Aripiprazolo, Olanzapina, Paliperidone, Carizapina
Benzamidi	Metoclopramide, Clebopride, Sulpiride, Sultopride, Levosulpiride, Tiapride, Amisulpride
Calcioantagonisti	Cinnarizina, Flunarizina, Verapamil, Diltiazem
Antidepressivi	SSRI, Triciclici
Altri farmaci	Alfa metildopa, Antistaminici fenotiazinici, Fenitoina, Litio, Acido Valproico

Tabella 3. Sintomi non motori della fase prodromica ed iniziale della malattia di Parkinson	
Sintomi Neuropsichiatrici	<ul style="list-style-type: none"> - Ansia, depressione - Apatia - Anedonia - Deficit attentivi
Disturbi del sonno	<ul style="list-style-type: none"> - Sindrome delle gambe senza riposo e movimenti periodici degli arti inf. - Disturbi comportamentali in sonno REM - Insonnia
Sintomi gastrointestinali	<ul style="list-style-type: none"> - Stipsi
Sintomi sensoriali	<ul style="list-style-type: none"> - Iposmia
Sintomi disautonomici	<ul style="list-style-type: none"> - Ipersudorazione - Scialorrea
Altri sintomi	<ul style="list-style-type: none"> - Dolore della spalla - Fatica - Seborrea

Tabella 4. Diagnostica per immagini nella malattia di Parkinson		
	Descrizione	Indicazioni
Risonanza Magnetica	La RM dell'encefalo è di solito normale nella MP. Vengono descritti in alcuni casi di MP assottigliamenti della pars compacta della Substantia Nigra mesencefalica nelle sequenze T2 pesate. Il suo impiego consente di escludere sindromi parkinsoniane secondarie a patologie cerebrali (vasculopatie cerebrali, idrocefalo normoteso, traumi cranici, neoplasie). E' possibile riscontro di reperti suggestivi per parkinsonismi degenerativi atipici, soprattutto se la RM è eseguita in campo magnetico di 1.5 Tesla o superiore.	Non è indicata per la diagnosi di MP. È consigliata per escludere altre patologie cerebrali.
Tomografia Computerizzata	La TC dell'encefalo non documenta reperti specifici nella MP. Consente di escludere sindromi parkinsoniane secondarie a patologie cerebrali (vasculopatie cerebrali, idrocefalo normoteso, traumi cranici, neoplasie), dove non sia possibile l'esecuzione della RM.	In alternativa alla RM dell'encefalo, qualora questa sia controindicata.
Ecografia del parenchima cerebrale	Valutazione di aree iperecogene sul piano mesencefalico (substantia nigra - SN) ed eventualmente sul piano diencefalico (nuclei lenticolari - NL). L'iperecogenicità della SN, definita come incremento di ampiezza dell'area di alterata ecogenicità (>0.20cm ²) è utilizzata per discriminare la MP idiopatica dai parkinsonismi con sensibilità oscilla tra 60-90% e la specificità tra 82-83%.	Non è indicata per la diagnosi di MP. È di supporto diagnostico in casi selezionati.
SPECT DaT-Scan (Ioflupano)	Consente la valutazione presinaptica D1 recettoriale: è utilizzato un marcatore del trasportatore sinaptico della dopamina il quale si riduce in seguito alla degenerazione della via nigrostriatale. L'esame è utile per la diagnosi differenziale con il tremore essenziale, col parkinsonismo vascolare (sebbene l'esame possa essere alterato in caso di lesioni ischemiche dei nuclei della base), col parkinsonismo iatrogeno e per la diagnosi di disturbi del movimento su base psicogena. La SPECT DaTSCAN non è in grado di distinguere la MP idiopatica dai parkinsonismi degenerativi atipici (il pattern di alterazione del marcatore del DaT è sovrapponibile nelle due condizioni).	Si tratta dell'unica indagine strumentale con l'indicazione ministeriale per la diagnosi di MP. L'indagine è costosa e deve essere utilizzata solo nei casi in cui la diagnosi di MP è dubbia oppure quando è necessaria una diagnosi differenziale con un supporto diagnostico di tipo strumentale.
Scintigrafia Miocardica con MIBG (Metaiodobenzil guanidina)	Procedura utilizzata per la valutazione dell'innervazione ortosimpatica del miocardio. Nei pazienti affetti da MP si verifica una riduzione della captazione del marcatore (MIBG) a livello del miocardio (degenerazione post-gangliare), mentre nei parkinsonismi degenerativi atipici la captazione risulta essere integra (degenerazione pre-gangliare). La procedura può dare falsi negativi in casi di MP in fase iniziale e dei falsi positivi in pazienti con Atrofia Multisistemica.	L'indicazione è limitata a casi selezionati di difficile diagnosi differenziale con parkinsonismi atipici.

Tabella 4. Diagnostica per immagini nella malattia di Parkinson		
	Descrizione	Indicazioni
SPECT di perfusione (99mTc-ECD)	È utile nella valutazione del flusso ematico cerebrale in relazione alle aree di alterato metabolismo, per cui può essere anche indicatore di attività cellulare. E' un esame normale nella MP mentre può rilevare ipoafflusso a livello dei gangli della base nei parkinsonismi degenerativi atipici.	Non è indicato nella diagnosi di MP.
PET- FDG	Rileva il consumo di glucosio nelle diverse aree cerebrali. Può essere utilizzata nella diagnosi differenziale tra MP e parkinsonismi degenerativi atipici o secondari, in quanto nella MP non si rilevano alterazioni significative nei nuclei della base, mentre in altre sindromi parkinsoniane il consumo di glucosio può essere ridotto (ipometabolismo).	Non ha particolari indicazioni nella diagnosi di MP idiopatica. Visto il costo della metodica, essa va limitata a casi selezionati od a protocolli di studio.
PET- F Dopa	È una metodica in grado di fornire informazioni sull'integrità della via nigrostriatale ma, tuttavia, di scarsa utilità diagnostica poiché i dati ottenuti con tale metodica dipendono anche dalla fase di malattia e dalla terapia praticata.	Non fornisce indicazioni ulteriori rispetto alla Spect DaT-Scan. Visto anche il costo della metodica, essa va limitata a casi selezionati.

Tabella 5. Indagini genetiche nella malattia di Parkinson			
Gene	Ereditarietà	Frequenza	Caratteristiche cliniche
Parkina (PARK2)	Recessiva	10% EOPD	Esordio prima dei 40 anni, progressione lenta e buona risposta alla Levodopa; scarsa tendenza alla demenza e a disturbi disautonomici; spesso non associata a sinucleinopatia nel SNC.
Pink1 (PARK6)	Recessiva	1-5% EOPD	Esordio giovanile, ma anche dopo i 40 anni; andamento lento e buona risposta levodopa;
DJ-1 (PARK7)	Recessiva	<1% EOPD	Esordio giovanile; mancano dati sulla correlazione clinica.
LRRK2 (PARK8)	Dominante	1-2% di tutti i casi; >5% in casi familiari.	Esordio a qualsiasi età; indistinguibile da MP idiopatica (forse lieve minor tendenza al decadimento cognitivo da confermare); in circa il 50% dei casi assenza di sinucleinopatia.
SNCA- alfasinucleina (PARK1)	Dominante	1-2% Familiare	Esordio precoce, ma non necessariamente giovanile; progressione rapida, forte tendenza alla demenza e a disturbi disautonomici; Può dare Demenza da Lewy Body; sempre associata a sinucleinopatia.
GBA	Dominante (fattore di rischio)	10% di tutti i MdP	Esordio a qualsiasi età; progressione più rapida, maggior tendenza alla demenza e disturbi disautonomici, può dare Demenza da Lewy Body; sempre associata a sinucleinopatia.

Tabella 6. Criteri per definizione di Malattia di Parkinson Avanzata *						
<ul style="list-style-type: none"> - Un solo sintomo definitivo è sufficiente per identificare la fase avanzata di malattia, un sintomo probabile identifica il livello di probabilità ed un sintomo possibile identifica il livello di possibilità - L'associazione di due sintomi probabili, di aree diverse corrispondono ad un sintomo definitivo - L'associazione di un sintomo possibile di area motoria o non motoria correlati alla malattia con un sintomo possibile di aree cognitive e neuropsichiatrica corrispondono ad un sintomo probabile 						
Sintomi (livello di rilevanza)	Caratteristiche generali	Disabilità	Sintomi motori correlati alla terapia	Sintomi motori correlati alla malattia	Sintomi non motori correlati alla malattia	Sintomi cognitivi e neuropsichiatrici
Definitivi		necessita di aiuto per le ADL	fasi off > 25% con limitazioni, ma non aiuto per le ADL	disfagia grave cadute ricorrenti		demenza
Probabili	durata di malattia (circa 10 anni)	limitazioni, ma non aiuto per le ADL	disabilità da discinesie con fasi on > 25%	disfagia moderata freezing della marcia disartria grave o moderata		allucinazioni senza consapevolezza
Possibili				instabilità posturale disturbi di equilibrio	disautonomia sintomatica (ipotensione ortostatica) eccessiva sonnolenza diurna	apatia grave o moderata allucinazioni con consapevolezza sintomi psicotici deterioramento cognitivo di grado lieve

*Maria-Rosario Luquin, Jaime Kulisevsky, Pablo Martinez-Martin, Pablo Mir, and Eduardo S. Tolosa, "Consensus on the Definition of Advanced Parkinson's Disease: A Neurologists-Based Delphi Study (CEPA Study)," Parkinson's Disease, vol. 2017, Article ID 4047392, 8 pages, 2017.

Tabella 7. Sintomi non motori della malattia di Parkinson				
		Responsivi alla terapia dopaminergica	Esacerbati da terapia dopaminergica	Accertamenti diagnostici eventuali
Sintomi Neuropsichiatrici	Ansia, depressione			Scala di Hamilton, Beck Depression Inventory (BDI)
	Deficit attentivi e disturbo disesecutivo	•		Valutazione neuropsicologica (vedi sotto)
	Deterioramento cognitivo	•		Consulto psichiatrico
	Allucinazioni, psicosi		•	
	Disturbo del controllo degli impulsi		•	
Disturbi del sonno	Sindrome delle gambe senza riposo e PLMS	•		Polisonnografia Polisonnografia
	Disturbi comportamentali in sonno REM		•	Scala di Epworth (ESS)
	Insonnia		•	
	Eccessiva sonnolenza diurna			
	Episodi confusionali notturni			
Sintomi gastrointestinali	Stipsi		•	
	Nausea, Dispepsia		•	
	Acalasia			
Disfagia e aspetti nutrizionali	Disfagia,			Valutazione foniatrica con studio della deglutizione
	Iporessia, malnutrizione, disidratazione			Valutazione dietologica
Sintomi sensoriali	Iposmia			
Sintomi disautonomici	Ipersudorazione			Test vegetativi

Tabella 7. Sintomi non motori della malattia di Parkinson				
		Responsivi alla terapia dopaminergica	Esacerbati da terapia dopaminergica	Accertamenti diagnostici eventuali
	Scialorrea			Holter pressorio
	Ipotensione ortostatica e postprandiale		•	
	Ipertensione clinostatica			
	Disturbi sessuali			
Disturbi urinari	Urgenza minzionale, Pollachiuria, Incontinenza			Valutazione urologica
Altri sintomi	Dolore			
	Disfonia e/o disartria		•	Valutazione foniatrica/logopedica
	Fatica			
	Edemi periferici			
	Diplopia, Xeroftalmia		•	
Sintomi non motori correlati con le fluttuazioni della fase avanzata della MP	Dolore, sensazione di stordimento e torpore, sonnolenza, ansia, attacchi di panico, depressione, allucinazioni, psicosi, iperventilazione o ipoventilazione, iperidrosi, modificazioni della temperatura corporea, acatisia, aerofagia, disfagia, stipsi, anismo, difficoltà di svuotamento vescicale, alterazioni pressorie			
Valutazione Neuropsicologica	Funzioni Cognitive	Test		
	Screening funzioni cognitive	MMSE/MOCA/ MMPI-2/PANDA		
	Memoria	Breve racconto/Digit span Forward/Digit span Backward/Test di Corsi		
	Funzioni esecutive	FAB/Coloured Progressive Matrices 36/Trial Making Test B/Street completion test/Torre di Londra/Modified Wisconsin Card Sorting Test		
	Attenzione	Matrici attentive/Test di Stroop/Digit symbol modalities		
	Abilità visuo.spaziali	Benton visual retention Test/Copia di disegni/Figura complessa di Rey		

Tabella 8. “MDS Clinical Diagnostic Criteria for PD – Executive Summary/Completion Form”

TABLE 1. MDS Clinical Diagnostic Criteria for PD—Executive Summary/Completion Form

The first essential criterion is parkinsonism, which is defined as bradykinesia, in combination with at least 1 of rest tremor or rigidity. Examination of all cardinal manifestations should be carried out as described in the MDS–Unified Parkinson Disease Rating Scale.³⁰ Once parkinsonism has been diagnosed:

Diagnosis of **Clinically Established PD** requires:

1. Absence of absolute exclusion criteria
2. At least two supportive criteria, and
3. No red flags

Diagnosis of **Clinically Probable PD** requires:

1. Absence of absolute exclusion criteria
2. Presence of red flags counterbalanced by supportive criteria
 - If 1 red flag is present, there must also be at least 1 supportive criterion
 - If 2 red flags, at least 2 supportive criteria are needed
 - No more than 2 red flags are allowed for this category

Supportive criteria

(Check box if criteria met)

- 1. Clear and dramatic beneficial response to dopaminergic therapy. During initial treatment, patient returned to normal or near-normal level of function. In the absence of clear documentation of initial response a dramatic response can be classified as:
 - a) Marked improvement with dose increases or marked worsening with dose decreases. Mild changes do not qualify. Document this either objectively (>30% in UPDRS III with change in treatment), or subjectively (clearly-documented history of marked changes from a reliable patient or caregiver).
 - b) Unequivocal and marked on/off fluctuations, which must have at some point included predictable end-of-dose wearing off.
- 2. Presence of levodopa-induced dyskinesia
- 3. Rest tremor of a limb, documented on clinical examination (in past, or on current examination)
- 4. The presence of either olfactory loss or cardiac sympathetic denervation on MIBG scintigraphy

Absolute exclusion criteria: The presence of any of these features rules out PD:

- 1. Unequivocal cerebellar abnormalities, such as cerebellar gait, limb ataxia, or cerebellar oculomotor abnormalities (eg, sustained gaze evoked nystagmus, macro square wave jerks, hypermetric saccades)
- 2. Downward vertical supranuclear gaze palsy, or selective slowing of downward vertical saccades
- 3. Diagnosis of probable behavioral variant frontotemporal dementia or primary progressive aphasia, defined according to consensus criteria³¹ within the first 5 y of disease
- 4. Parkinsonian features restricted to the lower limbs for more than 3 y
- 5. Treatment with a dopamine receptor blocker or a dopamine-depleting agent in a dose and time-course consistent with drug-induced parkinsonism
- 6. Absence of observable response to high-dose levodopa despite at least moderate severity of disease
- 7. Unequivocal cortical sensory loss (ie, graphesthesia, stereognosis with intact primary sensory modalities), clear limb ideomotor apraxia, or progressive aphasia
- 8. Normal functional neuroimaging of the presynaptic dopaminergic system
- 9. Documentation of an alternative condition known to produce parkinsonism and plausibly connected to the patient’s symptoms, or, the expert evaluating physician, based on the full diagnostic assessment feels that an alternative syndrome is *more likely* than PD

Red flags

- 1. Rapid progression of gait impairment requiring regular use of wheelchair within 5 y of onset
- 2. A complete absence of progression of motor symptoms or signs over 5 or more y unless stability is related to treatment
- 3. Early bulbar dysfunction: severe dysphonia or dysarthria (speech unintelligible most of the time) or severe dysphagia (requiring soft food, NG tube, or gastrostomy feeding) within first 5 y
- 4. Inspiratory respiratory dysfunction: either diurnal or nocturnal inspiratory stridor or frequent inspiratory sighs
- 5. Severe autonomic failure in the first 5 y of disease. This can include:
 - a) Orthostatic hypotension³²—orthostatic decrease of blood pressure within 3 min of standing by at least 30 mm Hg systolic or 15 mm Hg diastolic, in the absence of dehydration, medication, or other diseases that could plausibly explain autonomic dysfunction, or
 - b) Severe urinary retention or urinary incontinence in the first 5 y of disease (excluding long-standing or small amount stress incontinence in women), that is not simply functional incontinence. In men, urinary retention must not be attributable to prostate disease, and must be associated with erectile dysfunction
- 6. Recurrent (>1/y) falls because of impaired balance within 3 y of onset
- 7. Disproportionate anterocollis (dystonic) or contractures of hand or feet within the first 10 y
- 8. Absence of any of the common nonmotor features of disease despite 5 y disease duration. These include sleep dysfunction (sleep-maintenance insomnia, excessive daytime somnolence, symptoms of REM sleep behavior disorder), autonomic dysfunction (constipation, daytime urinary urgency, symptomatic orthostasis), hyposmia, or psychiatric dysfunction (depression, anxiety, or hallucinations)
- 9. Otherwise-unexplained pyramidal tract signs, defined as pyramidal weakness or clear pathologic hyperreflexia (excluding mild reflex asymmetry and isolated extensor plantar response)
- 10. Bilateral symmetric parkinsonism. The patient or caregiver reports bilateral symptom onset with no side predominance, and no side predominance is observed on objective examination

Criteria Application:

- | | | |
|--|------------------------------|-----------------------------|
| 1. Does the patient have parkinsonism, as defined by the MDS criteria?
If no, <i>neither</i> probable PD nor clinically established PD can be diagnosed. <i>If yes:</i> | Yes <input type="checkbox"/> | No <input type="checkbox"/> |
| 2. Are any absolute exclusion criteria present?
If “yes,” <i>neither</i> probable PD nor clinically established PD can be diagnosed. <i>If no:</i> | Yes <input type="checkbox"/> | No <input type="checkbox"/> |
| 3. Number of red flags present _____ | | |
| 4. Number of supportive criteria present _____ | | |
| 5. Are there at least 2 supportive criteria <i>and</i> no red flags?
If yes, patient meets criteria for clinically established PD . <i>If no:</i> | Yes <input type="checkbox"/> | No <input type="checkbox"/> |
| 6. Are there more than 2 red flags?
If “yes,” probable PD <i>cannot</i> be diagnosed. <i>If no:</i> | Yes <input type="checkbox"/> | No <input type="checkbox"/> |
| 7. Is the number of red flags equal to, or less than, the number of supportive criteria?
If yes, patient meets criteria for probable PD | Yes <input type="checkbox"/> | No <input type="checkbox"/> |

Tabella 9. Gestione multidisciplinare dei sintomi non motori e delle comorbidità della Malattia di Parkinson

Categoria	Professionalità	Struttura	Mansioni
Presa in carico del Paziente parkinsoniano	Medico di Medicina Generale	Ambulatorio di Medicina Generale	Individuazione, monitoraggio e trattamento dei sintomi non motori e delle comorbidità non di stretta competenza specialistica
		Domicilio del paziente	Trattamento domiciliare delle comorbidità
	Neurologo specialista nei disturbi del movimento	Ambulatorio dei Disturbi del Movimento	Gestione dei sintomi motori e non motori della MP, delle complicanze e delle comorbidità di competenza neurologica.
		Ospedale	Consulenza al paziente parkinsoniano ospedalizzato in reparti non neurologici
	Geriatra	Ambulatorio geriatrico	Gestione delle comorbidità dell'età senile
		Unità Valutativa Geriatrica	Percorso assistenziale di Lungoassistenza domiciliare, day-care, ricovero temporaneo e definitivo
Gestione di problematiche mediche specifiche	Fisiatra	Ambulatorio/Domicilio	Programma riabilitativo posturale per la prevenzione delle cadute
		Ospedale	Prescrizione di ausili protesici Programma di riabilitazione e di mobilizzazione precoce del paziente ospedalizzato
	Specialista in Medicina del Sonno	Centro Medicina del Sonno	Valutazione diagnostica dei pazienti con sospetta OSAS o con altri disturbi del sonno
	Specialista Terapia del Dolore	Centro Terapia del Dolore	Trattamento del dolore refrattario
	Foniatra	Ambulatorio di Foniatria	Valutazione della disfagia e dei disturbi comunicativi Indicazioni alla logopedia
	Urologo	Ambulatorio di Urologia/Urodinamica	Valutazione, diagnosi differenziale con quadri ostruttivi e trattamento dei sintomi da iperattività vescicale
	Internista /cardiologo/ neurologo	Ambulatorio per le Disautonomie	Studio risposte vegetative cardiovascolari per dd con MSA e nei casi con sincopi ricorrenti
	Dietologo	Ambulatorio di Dietologia	Monitoraggio dello stato nutrizionale ed indicazioni dietetiche nei casi di disfagia/calor ponderale. Indicazioni alla nutrizione artificiale.

Tabella 9. Gestione multidisciplinare dei sintomi non motori e delle comorbidità della Malattia di Parkinson

Categoria	Professionalità	Struttura	Mansioni
Gestione di problematiche sanitarie non di pertinenza medica	Fisioterapista	Ambulatorio Fisiatrico Domicilio	Trattamento dei sintomi posturali per prevenzione delle cadute
	Logopedista	Ambulatorio di logopedia	Trattamento della disfagia e dei disturbi comunicativi
	Neuropsicologo	Ambulatorio di Neuropsicologia	Valutazione diagnostica del deterioramento cognitivo e dei sintomi psichici e comportamentali Supporto psicologico del paziente e del caregiver
	Infermiere	Ambulatorio dei Disturbi del Movimento Cure Domiciliari	Supporto al neurologo per la valutazione obiettiva del paziente Identifica i bisogni assistenziali Pianifica gli interventi infermieristici necessari. Valuta i risultati ottenuti
	Dietista	Ambulatorio di dietologia	Valutazione delle ingestioni per os e stesura schema alimentare specifico/diete per disfagici
Altre figure	Assistente Sociale	Servizi Sociali	Programma di intervento socio-sanitario ed assistenziale utilizzando le reti formali – informali multidisciplinari
	Volontari	Associazione Pazienti	Programmi di formazione, condivisione, supporto e socializzazione per il paziente e per il caregiver

PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE MALATTIA DI PARKINSON

